

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Breslau [Direktor:  
Geheimer Medizinalrat Prof. Dr. R. Wollenberg].)

## **Über die krankhaften Dissoziationszustände bei der echten Narkolepsie und dem verzögerten psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle).**

**Ein Beitrag zum Problem des Schlafes und der Einheitlichkeit  
des psychophysischen Geschehens.**

Von

**Dr. Curt Rosenthal,**

Assistent der Klinik.

*(Eingegangen am 30. März 1928.)*

### **Inhalt.**

- I. Über den normalen Schlaf des Menschen als physiologischen Dissoziationszustand.
  - II. Über die krankhaften Dissoziationszustände bei der echten Narkolepsie und beim verzögerten psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle). Ein Beitrag zum Problem des Schlafes und der Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens.
    1. Klinischer Teil.
      - A. Echte Narkolepsie.
        - a) Bericht über 6 Fälle von echter Narkolepsie, darunter bei 2 Brüdern.
        - b) Symptomatologie und Klinik der echten Narkolepsie. — Die krankhaften Dissoziationszustände.
      - B. Verzögertes psychomotorisches Erwachen (Wachanfälle).
        - a) Mitteilung eines Falles von affektiver Kataplegie nach Encephalitis epidemica und gehäuftem Auftreten von verzögertem psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle) bei 2 späteren Schwangerschaften.
        - b) Symptomatologie und Klinik des gehäuften Auftretens von verzögertem psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle) und dessen Beziehungen zur echten Narkolepsie.
    2. Theoretischer Teil.
      - A. Über den physiologischen Mechanismus der Schlaf-Wach-Periodik und der Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens, insbesondere über die Bedeutung des Hypothalamus und des Thalamus für diese Vorgänge.
      - B. Über die Pathophysiologie der krankhaften Dissoziationszustände.
  - III. Die nosologische Stellung der krankhaften Dissoziationszustände insbesondere bei der echten Narkolepsie und dem verzögerten psychomotorischen Erwachen bzw. den Wachanfällen.
- Zusammenfassung.  
Literaturverzeichnis.

## I. Über den normalen Schlaf des Menschen als physiologischen Dissoziationszustand.

Der normale Ablauf des psychophysischen Geschehens im menschlichen Organismus hat zur Voraussetzung eine gleichmäßige und einheitliche Leistungsfähigkeit aller Teile des animalischen Systems, insbesondere seiner nervös-zentralen Vertretung. Die eine Grundfunktion dieses Systems, nämlich die Funktion „Haltung-Bewegung“, hat ihre zentrale Vertretung im wesentlichen in den subcortical-cerebellären Hirngebieten, während das materielle Substrat der anderen Grundfunktion, des „Bewußtseins“ als der Gesamtheit aller psychischen Vorgänge, im wesentlichen die Großhirnrinde darstellt. Daß der normale Ablauf der animalischen Vorgänge eine normale Leistungsfähigkeit der entsprechenden nervösen Zentren und ihrer Verbindungen voraussetzt, versteht sich von selbst. Weniger Beachtung findet im allgemeinen die weitere Voraussetzung, nämlich diejenige der Einheitlichkeit und Gleichmäßigkeit der Funktionsfähigkeit der in Frage kommenden Gebiete des nervösen Zentralapparates. Die Gleichmäßigkeit der funktionellen Leistungsfähigkeit wiederum ist gebunden an die Gleichmäßigkeit des Erregbarkeitsgrades der nervösen Elemente des Zentralapparates, der entsprechend der Schlaf-Wach-Periodik physiologischen Schwankungen unterworfen ist. Nach *Johannes Müller* erfolgen „die Lebenserscheinungen als Zustände der organischen Teile mit Veränderung ihrer Materie“. *Verworn* baut diesen Gedanken weiter aus, indem nach ihm bei allen Formen der lebendigen Substanz im Gefolge der Erregung nach Reiz eine Veränderung der Erregbarkeit, das Refraktärstadium, auftritt, während dessen die Erregbarkeit plötzlich stark absinkt, dann zunächst schnell, später langsam zur Norm zurückkehrt. In demselben Sinne sagt *Goldscheider*: „Die Tätigkeit birgt in sich bereits den Trieb zur Erholung insofern, als jede Erregung einen Zustand verminderter Erregbarkeit hinterläßt als Ausdruck der Selbstregulierung.“ Ein normaler Ablauf dieser periodischen Schwankungen der Erregbarkeit in den nervösen Elementen des animalischen Systems ist nicht denkbar ohne eine einheitliche Regulierung, die die Leistungsfähigkeit der nervösen Zentren stets auf gleicher Höhe hält. Die Steuerung dieses Phasenwechsels im animalen System ist dem vegetativen Anteil des Organismus überlassen. Zwar kommt es auch in diesem zu gewissen Schwankungen in der Leistungsfähigkeit, nie aber zu Einstellungen der Gesamtfunktion während der Schlafphase wie in dem nur bedingt lebensnotwendigen animalen System, da ja in dem unbedingt lebensnotwendigen vegetativen System Einstellung der Tätigkeit identisch ist mit Aufhören der Lebensvorgänge überhaupt.

Es soll hier nicht auf Einzelheiten im Mechanismus der Schlaf-Wach-Periodik eingegangen werden, da es vorläufig genügt, den Anteil

festzustellen, den die beiden großen Hauptsysteme des menschlichen Organismus, das vegetative und das animalische System, an dem Wechsel von Wachsein und Schlaf haben, daß nämlich das vegetative System diejenigen Vorgänge steuert, die das animale System zu seiner Tätigkeit während der Wachperiode befähigt, mit anderen Worten: daß das vegetative System die Voraussetzungen für die während der Wachtätigkeit notwendige Erregbarkeit der nervösen Elemente schafft.

Da die Tätigkeit der organischen Elemente in sich den Trieb zur Erholung birgt, wird der vegetative Anteil des Organismus auch für die Gleichmäßigkeit des Eintritts der Schlafphase im nervösen Zentralapparat des animalischen Systems zu sorgen haben, durch welche die Restitution der nervösen Elemente, der ja die Schlafphase hauptsächlich dient, bewirkt wird. Die Behauptung, daß der animalische Teil des Organismus während des Schlafes seine Tätigkeit völlig einstellt, hat nur beschränkte Gültigkeit, da gewisse motorische Leistungen — Veränderungen der Körperlage, Abwehrbewegungen u. ä. — sowie psychische Leistungen — die Träume, die Kopfuhr, d. h. die Fähigkeit, zu beabsichtigter Zeit zu erwachen, sowie eine gewisse Aufmerksamkeitsspannung — auch während des Schlafes vorhanden sind. *Trömner*, dem besonders der Hinweis auf diese Erscheinungen zu danken ist, führt als Beweis für die während des Schlafes bestehende Aufmerksamkeitsspannung als besonders instruktives Beispiel die Beobachtung von *Splittgerber* an, nach der die Gattin eines in Vorderindien stationierten Missionars während der dort vorkommenden furchtbaren Gewitter schlief, während sie durch den leisesten Schrei ihres in der Wiege schlummernden Kindes sofort wach wurde. Sind diese angeführten Erscheinungen zwar einerseits ein Beweis für das Fortbestehen einer gewissen motorischen und psychischen Tätigkeit während des Schlafes, so stellen sie anderseits jedoch nur Bruchstücke der im Wachen vorhandenen Gesamtfunktionen „Haltungsbewegung“ und „Bewußtsein“ dar, deren Zusammenarbeit erst die normale psychophysische Persönlichkeit kennzeichnet. Diese Gesamtfunktionen scheinen demnach während der Schlafphase gewissermaßen in ihre Bausteine zu zerfallen. Auf den Zustand des nervösen Zentralapparates übertragen bedeutet das nach *Economo*, daß die einzelnen Hirnzentren gewissermaßen für sich allein die Schlafperiode durchmachen. Es besteht demnach ein Dissoziationszustand im nervösen Zentralapparat des animalischen Systems, dessen Entstehung am einfachsten erklärt ist durch die Lösung der im normalen Wachzustande zwischen den einzelnen Zentren bestehenden Verbindungen. Diese Isolierung der nervösen Zentren mit dem durch sie bedingten Fortfall von Reizen stellt den denkbar besten Weg für den ungestörten Ablauf der restitutiven Vorgänge im nervösen Parenchym dieser Zentren dar. Daß die Bedingungen für den Eintritt dieses physiologischen Dissoziationszustandes durch Vorgänge im vegetativen Gesamtapparat, d. h. der gesamten organischen Substanz

des Organismus mit dem vermittelnden Blut- und Lymphgefäßsystem, geschaffen sein müssen, ergibt sich aus dem bisher Gesagten von selbst. Auf Einzelheiten dieser Vorgänge wird erst später einzugehen sein. Hier genügt der Hinweis darauf, daß sich wichtige Erscheinungen des Schlafvorganges durch die Annahme eines Dissoziationszustandes im nervösen Zentralapparat des animalischen Teils des Organismus zwanglos erklären lassen.

Erstreckt sich dieser physiologische Dissoziationszustand gleichmäßig auf alle Zentren des animalischen Systems, also auf die subcortical-cerebellären und corticalen Zentren, so gibt es krankhafte Dissoziationszustände, bei denen sich die Lösung zwischen der Gesamtheit der corticalen und der Gesamtheit der subcortical-cerebellären Hirngebiete vollzieht, die Einheit der psychophysischen Persönlichkeit also insofern gestört ist, als bald die Gesamtfunktion „Bewußtsein“, bald die Gesamtfunktion „Haltung-Bewegung“ bei Erhaltenbleiben der entsprechenden anderen erloschen ist. In diesen Zuständen zerfällt demnach die Einheitsfunktion des animalen Teils des Organismus in ihre Grundfunktionen „Haltung-Bewegung“ und „Bewußtsein“. Diese krankhaften Dissoziationszustände, denen man eine Bedeutung für die normale und pathologische Physiologie der Persönlichkeitseinheit zusprechen muß, werden am besten an Hand der Klinik der echten Narkolepsie und des verzögerten psychomotorischen (dissoziierten) Erwachens besprochen, bei denen sie das Symptomenbild beherrschen.

## II. Über die krankhaften Dissoziationszustände bei der echten Narkolepsie und beim verzögerten psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle). Ein Beitrag zum Problem des Schlafes und der Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens.

### 1. Klinischer Teil.

#### A. Echte Narkolepsie.

##### a) Bericht über sechs Fälle von echter Narkolepsie, darunter bei zwei Brüdern.

Im folgenden soll an Hand eigener Fälle und der Fälle aus der Literatur die Symptomatologie der genannten krankhaften Zustände besprochen werden und zwar zuerst diejenige der echten Narkolepsie, danach die des verzögerten psychomotorischen Erwachens.

*Fall 1.* M. Sp., jetzt 30 Jahre alt, Lokomotivheizer. Zusammenfassung des Berichts von *Stöcker* aus dem Jahre 1913: Mutter soll leicht erregbar sein und an Kopfkampf leiden, sonst Heredität o. B. Pat. ist 15<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Jahre alt, hat in der Schule gut gelernt. Zeitweise funktioneller Tremor der Hände, der unter faradischer Behandlung fast völlig schwand. In der Lehrzeit erkrankte er an Zuständen, bei denen er „seine Kräfte nicht so recht beherrschen“ konnte; er konnte dann nur mit verminderter Kraft weiterarbeiten, bei Balgereien mit den anderen Lehrjungen zwingte ihn „der Schwächste in einem solchen Moment“. Das Bewußtsein verliere er nicht,

werde auch nicht schwindlig dabei, bekomme nur ein Flimmern vor den Augen. Diese Zustände träten vor allem dann auf, wenn er zu einer besonderen Arbeitsleistung abgerufen werde, oder wenn er sich im Spaß mit den anderen Lehrjungen herumbalge. Außerdem leide er an Müdigkeitsanfällen, z. B. wenn er mechanische Arbeit verrichte; solange er weiterarbeite, schlafe er nicht ein; sobald er aber aufhöre zu arbeiten und sich hinsetze, schlafe er ein. Auf der Straße habe er ähnliche Zustände gehabt, in denen er weitergehe, auch die Vorgänge um sich herum wahrnehme, ohne sie allerdings richtig aufzufassen. Das dauere dann so lange, bis er irgendwo anrenne. Wenn er sich in der Straßenbahn hinsetze, schlafe er ein, deshalb bleibe er immer vorn auf der Plattform stehen. Auch zu Hause beim Essen habe er solche „Müdigkeitsanwandlungen“ bekommen, bei denen der Kopf heruntergesunken sei; auch Messer und Gabel habe er schon fallen lassen und das Essen verschüttet. Aus dem damals erhobenen Befunde ist hervorzuheben: Psychopathischer Habitus, systolisches Geräusch über der Pulmonalis. Leichtes Zittern der Zunge und der gespreizten Finger. Lebhaftes Reflexe. Erhöhte Dermographie. Am 2. Tage des Klinikaufenthaltes wurde ein Schlafanfall beobachtet: „es handelte sich dabei um echten Schlaf.“ — Etwa 3 Monate nach der Entlassung aus der Klinik wurde mitgeteilt, daß Pat. völlig anfallsfrei sei.

Die am 30. 7. 27 von dem Kranken persönlich erhobene *Katamnese* ergab folgendes: Seit der Entlassung aus der Klinik im Jahre 1913 habe er niemals mehr ähnliche Erscheinungen an sich wahrgenommen. Die damaligen Störungen führt er zum Teil auf die Aufregungen und Anstrengungen der Lehrzeit zurück. Vom frühen Morgen habe die Arbeitszeit mit kurzer Unterbrechung bis zum späten Abend gedauert. Der Meister sei außerordentlich streng gewesen. Es sei hinzugekommen, daß er, der von Hause eine gute Verpflegung und viel Aufenthalt in frischer Luft gewohnt gewesen sei, hier in der Großstadt wenig ins Freie gekommen sei und keine rechte Pflege gehabt habe. Nach der damaligen Entlassung aus der Klinik habe er einige Wochen im Eulengebirge gelebt; dort seien die Anfälle endgültig geschwunden. Jetzt gehe es ihm gut, nur schlafe er schlecht: er habe viel bunte Träume und sei müde am Tage; das läge aber wohl hauptsächlich an seinem unregelmäßigen Dienst, bei dem oft Tag- und Nachtarbeit wechsele. Nach seiner Entlassung aus dem Marinedienst, in dem er während des Krieges und nachher während der Spartakistenunruhen viele Aufregungen durchgemacht habe, sei er sehr reizbar und nervös gewesen, das sei aber jetzt geschwunden. Ist verheiratet, hat ein gesundes Kind, macht geistig und körperlich einen frischen und gesunden Eindruck, neigt etwas zu Fettansatz (78 kg Körpergewicht bei mittlerer Körpergröße). Eine genauere körperliche Untersuchung war aus äußeren Gründen nicht durchführbar.

Der Bericht über diesen Fall dürfte seine Rechtfertigung in der Tatsache finden, daß hier eine typische echte Narkolepsie in der Pubertätszeit etwa  $\frac{1}{2}$  Jahr lang bestand und jetzt seit etwa 14 Jahren geschwunden ist. Soweit die Literatur übersehen werden kann, ist bisher ein ähnlicher Fall noch nicht beschrieben worden. Beachtlich erscheint die Angabe des intelligenten Mannes, daß er die sehr anstrengende Arbeit, die strenge Behandlung, den Mangel an frischer Luft und die wenig gute Ernährung mit dem Leiden in ursächlichen Zusammenhang bringt. Für die Berechtigung dieser Auffassung spricht der Umstand, daß das Leiden während eines dreiwöchigen Gebirgsaufenthalts geschwunden ist. Das Leiden äußerte sich in dem typischen Nebeneinander von körperlichen Schwachzuständen unter affektivem Einfluß mit spontan auftretenden Müdigkeitsanfällen, die bei geeigneter Gelegenheit, z. B. im Sitzen, in echten

Schlaf übergangen. Als ungewöhnlich sind hier die unvollkommenen Schlafanfänge, jene Zustände von Einengung des Bewußtseins, hervorzuheben, bei denen der Kranke „nur so halb wachend“ ist, die Vorgänge in der Umgebung zwar wahrnimmt, sie aber nicht völlig auffaßt. Eigenartig sind hier ferner die unter affektivem Einfluß auftretenden körperlichen Schwächezustände, bei denen es nicht wie in vielen anderen Fällen dieser Art zu einem völlig kraftlosen Hinstürzen kommt, bei denen sich aber der Kranke so schwach fühlt, daß er Angriffen gegenüber gänzlich wehrlos wird. Auf diese Eigenarten des Falles, die in besonders deutlicher Weise Übergänge zwischen Schlaf- und körperlichen Schwächezuständen zeigen und damit deren inneren Zusammenhang erweisen, wird später zurückzukommen sein.

*Fall 2.* K. S., 21 Jahre alt, Maler.

Kurze Zusammenfassung des von Moschner 1926 gegebenen Berichts: Zwei Schwestern des Kranken leiden an Depressionszuständen, die Anstaltspflege erfordern, sonst Heredität o. B. Aus der eigenen Vorgeschichte nichts Bemerkenswertes, nur sei ihm das Lernen etwas schwer gefallen. 20 Jahre alter mittelkräftiger junger Mann, der außer einer Lungenentzündung im 1. Lebensjahre nie ernstlich krank war. Seit dem 16. Lebensjahre schläft er tagsüber bei der Arbeit und beim Essen öfters ein und knickt beim Lachen zusammen. Dieses Zusammenknicken setzt ganz plötzlich ein, er sitzt dann völlig schlaff da, der Kopf hängt bis zu den Knien herab, die Hände erreichen den Boden. Nach 20 Sekunden richtet er sich von selbst auf, gibt an, daß er sich mehrmals beim Namen habe rufen hören, daß er aber nicht habe antworten können. Alle Umstände, die das Eintreten des Normal schlafs fördern, begünstigen auch das Auftreten der Schlafanfänge. Der Schlaf gleicht völlig dem normalen. Die Untersuchung ergab außer lebhaften Reflexen und lebhafter Dermographie femininen Typ der Schambehaarung; das Röntgenbild des Schädels zeigte außer geringer Verbreiterung der Keilbeinhöhle nichts Krankhaftes.

Im Jahre 1927 war der Kranke erneut 2 Monate in klinischer Behandlung. Eine wesentliche Änderung des Befundes bestand nicht. Die jetzige Ergänzung des damaligen Berichts erfolgt, weil die erneute Beobachtung einige für die Entstehungsbedingungen der echten Narkolepsie beachtliche neue Gesichtspunkte ergeben hat. Es konnten jetzt häufig die Erscheinungen körperlicher Schwäche beim Lachen beobachtet werden, da es einem Mitkranken, den Pat. von seinem ersten Aufenthalt in der Klinik kannte, leicht gelang, ihn zum Lachen zu bringen. Ehe das eigentliche Zusammenstürzen erfolgte, bei dem Pat. tatsächlich wie ein Taschenmesser zusammenklappt, traten eine Reihe unwillkürlicher Bewegungen auf: ticartige Zuckungen in der mimischen und in der Halsmuskulatur, ruckartige Bewegungen im Rumpf und langsam ziehende Bewegungen in den Armen. Wenn es beim Lachen zu dieser Bewegungsunruhe gekommen war, stützte sich Pat., falls der Anlaß zum Lachen fortbestand, mit den Händen auf, z. B. am Bettrand, weil er weiß, daß bei Fortdauer des Lachens der körperliche Zusammenbruch unmittelbar bevorsteht. Er merkt jedoch das Herannahen desselben nicht nur an der Körperunruhe, sondern auch an gewissen eigenartigen körperlichen Sensationen, die er bei der ersten Aufnahme als „Krampf in den Gliedern“, der nicht „gerade weh“ täte, und die er jetzt „als ein Ziehen im ganzen Körper“ bezeichnet. Auch jetzt nahm der Kranke, wenn er infolge des körperlichen Erschlaffungszustandes völlig bewegungsunfähig dalag, alle Vorgänge in der Umgebung wahr. Er gab an, daß er dann nicht nur zu jeder Bewegung, sondern auch zum Sprechen unfähig sei. Nach etwa 30–40 Sekunden stellte sich dann von selbst die normale

Bewegungsfähigkeit wieder her. Niemals gingen diese Anfälle in Schlaf über, sondern die Schlafanfälle traten mehrmals am Tage spontan und unabhängig von Affekten auf, dauerten bis zu einer halben Stunde und entsprachen völlig dem Bilde des Normalschlafs. Meist machte der Kranke während des ganzen Tages einen etwas müden Eindruck. Aus dem jetzigen Untersuchungsbefunde ist zu erwähnen: Mädchenhaft rosige Gesichtsfarbe. Sehr spärlicher Bartwuchs bei ausreichender Genital- und Achselbehaarung. Puls verlangsamt, 60 Schläge in der Minute mit ausgesprochener respiratorischer Arrhythmie. Im Blutbild fanden sich 53% Lymphocyten, 43% Neutrophile, 3% Monocyten, 1% Eosinophile. Blut-Wassermann negativ (bei der ersten Aufnahme Blut und Liquor völlig negativ). Die wiederholt vorgenommenen Stoffwechseluntersuchungen (Privatdozent Dr. Fischer) ergaben stets eine Herabsetzung des Grundumsatzes von 14–20%. Behandlung mit Coffein, Papaverin, Pilocarpin und Atropin objektiv ohne merklichen Einfluß; Pat. gab bei der Atropinbehandlung an, sich frischer zu fühlen. Während des klinischen Aufenthaltes nahmen die Schlafanfälle an Dauer und Zahl ab, was wohl mit der Gelegenheit zu reichlichem Nachtschlaf und der körperlichen Erholung in Zusammenhang gebracht werden muß; eine Änderung der reaktiven motorischen Erscheinungen trat nicht auf.

Besonders hervorzuheben sind bei diesem Fall außer dem typischen Nebeneinander von spontan auftretenden Schlafanfällen und affektiv bedingten körperlichen Schwächezuständen mit brüskem Hinstürzen bei völliger Bewußtseinsklarheit die subjektiven Erscheinungen des „Ziehens“ und „Krampfens“ im ganzen Körper und die allgemeine motorische Unruhe, die dem Zusammenbrechen unmittelbar vorausgeht. An weiteren Erscheinungen verdient hervorgehoben zu werden die starke Lymphocytose (53%), die starke Herabsetzung des Grundumsatzes sowie der etwas feminine Habitus des Kranken, der sich in einem weiblichen Behaarungstyp der Genitalsphäre, in einer ausgesprochen mädchenhaft-rosigen Gesichtsfarbe und im schwachen Bartwuchs zeigt.

Fall 3. E. F., Hilfsförster, 21 Jahre alt. Vom 15. 6.—6. 8. 27 in der Klinik.

Aus der Familiengeschichte ist hervorzuheben, daß die Mutter des Kranken eine kleine rechtsseitige Struma hat. Eine Schwester des Pat. leidet an Basedow, bei einer anderen sollen die Augäpfel etwas hervortreten. Ferner besteht vom Mutter- und Vaterstamm her starke Belastung mit Psychosen: Vater der Mutter Potator, in den Dreißigern durch Suicid †. Mutter der Mutter in den Wechseljahren 5–6 Jahre anhaltende Psychose mit Selbstmordversuchen und Nahrungsverweigerung. Schwester des Vaters an „Gehirnerweichung“ †, eine andere Schwester seit 20 Jahren wegen Geisteskrankheit in einer Anstalt.

Pat. selbst ist Zwillings; seine Zwillingsschwester ist gesund. Er lernte in der Schule gut, kam nach der Schulzeit in die Forstlehre und später in die Forstschule, wo er ebenfalls gut mitgekommen ist. War nie ernstlich krank. Im Februar 1925 gelegentlich einer Grippeepidemie in der Forstschule 3 Tage mit Fieber bettlägerig; nach 4 Tagen wieder zur Schule; außer Mattigkeit keine Beschwerden, auch keinerlei Schlafstörungen. Seit Sommer 25 schläft er während des Unterrichts häufig ein, trotzdem der Nachtschlaf stets ungestört gewesen ist; eine besondere Müdigkeit geht den Schlafanfällen nicht voran. Anfangs sei er ein- bis zweimal am Tage, meist nur im Sitzen, eingeschlafen. Seit dem Winter 1926/27 ist insofern eine Verschlechterung des Zustandes eingetreten, als er jetzt auch gelegentlich beim Laufen, kürzlich sogar einmal beim Radfahren eingeschlafen sei. Er könne sich auch jetzt nicht mehr gegen den Schlaf wehren. Meist werde er nach wenigen Minuten von

selbst wieder wach. Vor dem Eintreten des Schlafanfalls habe er ein „heißes Gefühl“, das an den oberen Augenlidern beginnt und sich dann in der Umgebung der Augenhöhlen bis zur Schläfe ausbreitet. Ferner merke er seit dem Sommer 1926, daß er beim Lachen in den Knien einknicke und der Kopf dabei etwas nach vorn sinke. Das dauere nur einen Augenblick, daher glaube er nicht, daß das schon von anderen Personen bemerkt worden sei. Dasselbe passiere ihm jetzt auch, wenn auf einem Pirschgange plötzlich ein Stück Wild vor ihm aufspringe. Beschwerden habe er sonst nicht, nur leide er in den letzten Monaten an leichten Schmerzen an verschiedenen Stellen des Kopfes.

*Befund:* Großer kräftiger Mann in mittlerem Ernährungszustande. Becken ziemlich kräftig entwickelt. Bartwuchs auffallend schwach, braucht sich nur alle 8—14 Tage zu rasieren. Beiderseits leichter Exophthalmus. Sprache etwas klobig. 35% Lymphocyten. Im Blut und Liquor sämtliche Reaktionen negativ, nur in letzterem Andeutung einer nicht beweiskräftigen organischen Mastixzacke. Röntgenbilder der Sella turcica o. B. Stoffwechseluntersuchung (Privatdozent Dr. Fischer) ergab anfangs Herabsetzung des Grundumsatzes (16%). Nach etwa 3 wöchiger Thyreoidinbehandlung war der Grundumsatz normal, dagegen die spezifisch-dynamische Eiweißwirkung herabgesetzt (14% Steigerung). Nach Aussetzen der Behandlung waren 3 Wochen später sowohl Grundumsatz wie spezifisch-dynamische Eiweißwirkung normal. Es bestand Überempfindlichkeit gegenüber dem 3 Wochen lang gegebenen Thyreoidin. Bei einer Dosis von täglich 2 Tabletten trat bald Herzklopfen auf, so daß in der Folge nur 1 Tablette täglich gegeben werden konnte; auch dann klagte der Kranke noch zeitweise über Kopfschmerzen. In den 3 Wochen der Thyreoidinbehandlung hat Pat. 3 kg an Körpergewicht abgenommen.

Während der ersten Wochen der klinischen Beobachtung traten täglich 1—2 Schlafanfälle auf, später schlief er nur nach dem Mittagessen, dann allerdings 1—2 Stunden. Die Zustände entsprachen stets völlig dem Normalschlaf. Nach Angaben des Patienten ist das Schlafbedürfnis besonders in den Morgenstunden sehr stark. Die geschilderten Parästhesien in den Augen und in der Schläfengegend treten besonders früh beim Waschen auf. Es gelingt ihm dann fast stets, das Schlafbedürfnis durch eine ihn wirklich anregende Beschäftigung zu überwinden. Ein reaktiver körperlicher Schwächezustand konnte nur einmal beobachtet werden; als ein Witz erzählt wurde, knickte Pat. bei einem besonders drastischen Wort für einen Augenblick in den Knien ein. Er gibt an, daß er kürzlich in der Klinik beim Billardspielen, als er einen ihn sehr interessierenden Stoß ausführen wollte, infolge des plötzlichen Zusammenknickens den Stoß verfehlte. Ferner berichtet er, daß er hier einmal im Garten einen besonders schweren Anfall dieser Art gehabt habe, bei dem er so stark in den Knien eingeknickt sei, daß er den Boden mit diesen berührt habe und beinahe hingefallen sei. Irgendwelche anderweitigen Auffälligkeiten bot der Kranke während der klinischen Beobachtung nicht. Ein Einfluß der Thyreoidinbehandlung auf die narkoleptischen Symptome konnte nicht festgestellt werden.

In diesem Falle traten die ersten Schlafanfälle wenige Monate nach einer kurzdauernden und offenbar leicht verlaufenen Grippe auf. Allmählich verschlechterte sich das Zustandsbild dann insofern, als er, während er anfangs nur im Sitzen einschlief, später auch beim Laufen und sogar beim Radfahren vom Schlaf übermannt wurde. Ferner zeigten sich etwa 1½ Jahr nach dem ersten Auftreten der Schlafanfälle körperliche Erschlaffungszustände beim Lachen, bei denen die Knie einknickten und der Kopf vornüber sank. Auch diese Zustände scheinen



vorläufig noch die Tendenz zur Verschlechterung zu haben, wie ein Anfall beweist, den der Patient in der Klinik hatte, bei dem er mit den Knien fast den Boden berührte und beinahe hingefallen wäre. Hervorzuheben sind hier die Parästhesien, die den Schlafzuständen vorausgehen: ein heißes Gefühl, das an den oberen Augenlidern beginnt und sich von dort bis zu den Schläfen ausbreitet. An ausgesprochen vegetativen Störungen sind hier die Veränderungen im Grundumsatz nachweisbar, die nach dreiwöchiger Thyreoidinbehandlung, gegenüber der Patient sehr empfindlich war — Klagen über Herzklopfen und Kopfschmerzen, sowie starke Gewichtsabnahme —, einer Herabsetzung der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung Platz machte. Nach 4 Wochen, in denen lediglich ein erfolgloser Behandlungsversuch mit Sauerstoffinhalationen gemacht wurde, waren dann Grundumsatz und spezifisch-dynamische Eiweißwirkung normal. Hervorzuheben ist ferner der sehr geringe Bartwuchs; einmaliges Rasieren in 1—2 Wochen ist ausreichend. Schließlich ist im Zusammenhange mit der Überempfindlichkeit gegenüber Schilddrüsenpräparaten die erbliche Belastung mit Anomalien der Schilddrüse hervorzuheben; die Mutter hat eine leichte Struma, eine Schwester des Patienten leidet an Basedow, er selbst und eine Schwester haben hervortretende Augäpfel.

*Fall 4.* P. R., 23 Jahre, Student, vom 31. 1.—31. 3. 27 zur Beobachtung in der hiesigen Klinik. Familiengeschichte o. B. Normale körperliche und geistige Entwicklung. Im Alter von etwa 20 Jahren „Grippe“ in Verbindung mit Plaut-Vincentischer Angina. Soll damals etwa 14 Tage lang starke Kopfschmerzen sowie Sprachstörungen gehabt haben und apathisch gewesen sein. Unmittelbar nach dieser Erkrankung habe er großes Müdigkeitsgefühl und ständiger Schlafbedürfnis gehabt. Störungen des Nachtschlafes waren nicht vorhanden. In der Folgezeit besserten sich diese Erscheinungen, treten aber seit November 1926, seit Beginn des Studiums, in verstärktem Maße auf. Er sei wieder ständig müde und schlafe in den Vorlesungen oft ein. Als erstes Müdigkeitssymptom bemerkte er stets ein Kribbeln in der linken Wange. Durch die Müdigkeit seien seine Aufmerksamkeit und Merkfähigkeit sehr beeinträchtigt. Besonders groß sei die Neigung zum Einschlafen zwischen 11—17 Uhr. Der Schlaf sei meist genau so fest wie in der Nacht, bisweilen jedoch so leise, daß er die Vorgänge in der Umgebung zwar noch höre, aber nicht richtig erfasse. Einen Einfluß affektiver Vorgänge auf seinen Körperzustand habe er noch nicht bemerkt. Sonstige Beschwerden habe er nicht.

*Befund:* Asthenischer Habitus, müder Gesichtsausdruck. Schwacher Bartwuchs (1—2 maliges Rasieren in der Woche völlig ausreichend). Kein Rigor, keine Bewegungsverlangsamung. Beiderseits Neigung zu Spontan-Babinski, vielleicht damit in Zusammenhang Oppenheim beiderseits +. Sonst nichts Organisch-neurologisches. Geringes Lidflattern, äußerst lebhaftes Hautnarröten. Blut-Wassermann negativ. Lymphocyten 39%. Stoffwechseluntersuchung (Privatdozent Dr. Fischer) ergibt anfangs bei mehrmaligen Prüfungen leichte Herabsetzung der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung, bei zwei 5 Monate später vorgenommenen Untersuchungen jedesmal Herabsetzung des Grundumsatzes, die durch Behandlung mit Präphyson nicht beeinflusst wurde. Während des klinischen Aufenthaltes wird Pat. häufig, besonders in den Mittagsstunden, im Sitzen schlafend angetroffen. Lautes Sprechen in seiner Umgebung stört den Schlaf nicht, er schlief sogar gelegentlich während des Kartenspiels ein. Der Schlaf entsprach völlig dem normalen, es gelang auch stets,

ihn durch normale Reize aufzuheben. Behandlung mit Coffein, Papaverin, Atropin, Pilocarpin und Präphyson hatten keinen Einfluß auf den Zustand.

Es handelt sich um einen Fall von Schlafsucht, der nach einer schweren Grippe aufgetreten ist. Trotzdem bisher die reaktiven körperlichen Schwächezustände fehlen, wird man bei dem typischen Verlaufe der Schlafanfälle in Übereinstimmung mit *Kahler*, *Redlich* u. a. das vorliegende Leiden der echten Narkolepsie zurechnen dürfen. Ob es sich bei dem früheren Leiden um eine Gehirngrippe gehandelt hat, wird jetzt nicht mehr entschieden werden können; dafür zu sprechen scheint der damals längere Zeit anhaltende Zustand von Apathie. Der jetzige neurologische Befund ergibt keine sicheren Hinweise auf eine überstandene Encephalitis; eine Erklärung für den positiven Oppenheim und die Neigung zu Spontan-Babinski ist schwer abzugeben, in keinem Falle aber ist sie als sicherer Beweis für eine überstandene Encephalitis anzuführen.

Auch in diesem Falle gehen dem Schlaf gewisse Parästhesien voraus und zwar ein „Kribbeln“ in der linken Wange. Interessant ist das schwankende Ergebnis der Stoffwechseluntersuchungen, die bald eine Herabsetzung des Grundumsatzes, bald eine solche der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung ergaben, ein Befund, der an denjenigen bei Fall 3 erinnert. Auch hinsichtlich des geringen Bartwuchses zeigt dieser Fall eine Übereinstimmung mit den vorher beschriebenen Fällen 2 und 3.

*Fall 5 und 6.* Brüder Ernst und Otto L.

*Familiengeschichte:* Vater des Vaters mit 73 Jahren an Arterienverkalkung gestorben. Großer starker Mann, sehr jähzornig und reizbar, sehr energisch. Mutter des Vaters lebt noch, 80 Jahre alt, gesund, geistig sehr regsam, im allgemeinen heiterer Stimmung. Geschwister beider meist sehr alt geworden, nicht vor 70 Jahren gestorben. Vater der Mutter mit etwa 56 Jahren an unbekannter Ursache, Mutter der Mutter Anfang der 50er an Magencarc. gestorben. Vater der Patienten 56 Jahre alt, Hypochonder, nimmt alles sehr schwer, leicht aufgeregt, neigt zu Jähzorn. Ist Chemiker mit Fachschulbildung, jetzt Betriebsleiter in einem großen Werk. Hatte früher mit seinen Vorgesetzten Schwierigkeiten. Sehr verschlossener Charakter, schließt sich schwer an. Kein Alkohol- oder Tabakmißbrauch. Mittelgroß, schlank, körperlich gesund. Hat 9 Geschwister, von denen 6 leben. Ein Bruder ist ihm auffallend ähnlich, verschlossen, reizbar, grüblerisch, hypochondrisch. Die anderen Geschwister viel lebenslustiger und freier. Körperlich kein Unterschied zwischen diesen beiden Geschwistergruppen. Alle von normaler Figur bis auf die jüngste Schwester, die nach den ersten Entbindungen sehr dick und unbeholfen wurde. Gehört zum Typ der Dicken, die man bemitleidet. — Mutter 51 Jahre alt, bisher nie krank, „beinahe überschlanke“. Als junges Mädchen viel an Kopfschmerzen gelitten, sehr ausgeglichen, ruhig und gleichmäßig in der Stimmung. Ihre 3 Geschwister alle ziemlich schlank, gesund, gelassene ruhige Leute von innerer Harmonie. Hat 6 Geburten durchgemacht: 1. Ernst, Patient, 22 Jahre alt, 2. Otto, Patient, 21 Jahre alt, 3. Knabe, mit 4 Jahren an Scharlach gestorben, 4. Mädchen, 14½ Jahre, gesund, unauffällig, 5. Knabe, 11 Jahre alt, phlegmatisch, uninteressiert, körperlich gesund, bis zum Alter von 4—5 Jahren Bettnäßer, 6. Knabe, 9 Jahre, gesund und kräftig. In der Verwandtschaft keine besonderen Auffälligkeiten, keine Geisteskrankheiten, keine Epilepsie und, von leichten nervösen Schlafstörungen abgesehen, keine Anomalien der Schlaf-Wach-Periodik.

*Fall 5.* Ernst L., cand. jur., 22 Jahre alt. Im Dezember 27 in der Studentensprechstunde der hiesigen Poliklinik mehrfach untersucht.

*Eigene Angaben:* Habe in der ersten Lebenszeit viel an Krämpfen gelitten, die zeitweise lebensbedrohenden Charakter angenommen haben sollen. Seit dem Alter von etwa 2 Jahren völlig geschwunden. Als Kleinkind etwas schwächlich, öfters fieberhafte Affektionen, aber bis zur Schulzeit keine schwereren Erkrankungen. Rechtzeitig zur Schule, im Gymnasium nie sitzen geblieben. Viel Interessen, viel gelesen, besonders über Geschichte. Kein Bastler. Sehr viel allein, aber nicht ungesellig. Ernste Lebensauffassung. Während der Schulzeit außer Masern und Ruhr keine ernsteren Erkrankungen. Einmal während eines fieberhaften Zustandes Nachtangst, sonst niemals. Nach dem Abitur bald Jura studiert, auch während der Studienzeit nie ernstlich krank. Korporationsstudent, hat sich dabei wohl gefühlt; keine Bestimmungsmensuren. Fühlt sich jetzt körperlich sehr leistungsfähig, treibt viel Sport, ist Inhaber des Deutschen Sportabzeichens.

Mit etwa 16 Jahren in Obertertia oder Untersekunda habe sein jetziges Leiden angefangen. Er sei in den Unterrichtsstunden, die ihn wenig interessierten, „ganz kurz eingenickt“, aber sofort wieder munter geworden, oft auch durch das plötzliche Herabsinken des Kopfes erwacht. Schlaf bisher immer nur bei geistiger Betätigung eingetreten. Während der ersten Studiensemester sei es nie aufgetreten, weil er sich „in dieser Zeit nie geistig beschäftigt“ habe. Unter Alkoholeinfluß nie eingeschlafen. Seit einigen Semestern durch das Einschlafen sehr gestört in seiner Arbeit. Wenn er im Seminar, wo ihm das Einschlafen vor den anderen unangenehm sei, die unüberwindliche Müdigkeit herankommen fühle, gehe er aus dem Saale heraus; er mache sich dann etwas Bewegung, dann gehe die Müdigkeit vorüber. Er führe das mehr auf die Bewegung, als auf den Einfluß der frischen Luft zurück. Wenn er zu Hause allein bei der Arbeit sitze, passiere ihm das Einschlafen häufig. Lege er sich dann hin, so schlafe er  $1\frac{1}{2}$  Stunden. Dieser Schlaf entspreche völlig dem normalen. Wenn er bei dem Herannahen der Müdigkeit sitzen bleibe, könne er gegen das Einschlafen nicht ankämpfen; wenn er dagegen den Kopf ins kalte Wasser stecke, dann gehe es etwa eine Stunde und dann wiederhole sich dasselbe. Irgendwelche unangenehmen Empfindungen oder unwillkürlichen Bewegungen seien bisher im Zusammenhang mit den Schlafanfällen nicht aufgetreten. Er träume selten. Als er Obersekundaner gewesen sei, sei seinem Vater das viele Sprechen aus dem Schlaf aufgefallen. Er habe 2—3 mal Zustände von Erwachen zu klarem Bewußtsein mit Bewegungsunfähigkeit gehabt. Der letzte dieser Anfälle sei im Laufe des letzten Jahres gewesen, und zwar in der ersten Hälfte einer Nacht. Er sei zu einem „Halbbewußtsein“ erwacht, habe dabei das klare Bewußtsein gehabt, daß er sich nicht bewegen könne, über der Brust habe er ein leichtes Druckgefühl gehabt, außerdem habe ein leichtes Angstgefühl bestanden; er habe sich dann „mit aller Kraft einen Ruck gegeben“, darauf habe er den Kopf heben und die Augen öffnen können, womit der Zustand beseitigt gewesen sei. — Am Tage keine beständige Müdigkeit. Körperliche Schwächeerscheinungen im Zusammenhang mit Affekten habe er nie beobachtet. Der Bartwuchs sei normal.

*Befund:* Kräftig gebauter junger Mann in gutem Ernährungszustande. Interne und neurologische Untersuchung ohne abweichenden Befund. Lange anhaltendes Hautnachschröten. Blut-Wassermann negativ, mit Andeutung einer positiven Reaktion. — Bluthild: 49% Lymphocyten, sonst normal. — Stoffwechseluntersuchung: Grundumsatz und spezifisch dynamische Eiweißwirkung normal. (Priv.-Doz. Dr. Fischer). — Röntgenaufnahme der Sella turcica ohne abweichenden Befund. (Orthop. Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik.)

*Fall 6.* Otto L., cand. med., 21 Jahre alt.

*Eigene Angaben:* Erste Entwicklung normal, bis zur Schulzeit nie ernstlich krank. Rechtzeitig zur Schule, nie sitzen geblieben. Liebte die Geselligkeit mehr

als der Bruder. Naturwissenschaftlich interessiert, hatte ein Aquarium, bastelte gern. Leichtere Lebensauffassung als sein Bruder. Mit 6 Jahren schwere Diphtherie mit Streptokokkeninfektion, damals schon von den Ärzten aufgegeben. Sonst bisher nie ernsthafte Erkrankungen. Nach der damaligen Erkrankung vorübergehend an bösen Träumen mit Nachtangst gelitten. Nach dem Abitur bald Medizin studiert, in derselben Korporation aktiv wie der Bruder.

Schon während der Schülertanzstunde in Unterprima mit etwa 17/18 Jahren habe er beim Lachen ein Gefühl körperlicher Unsicherheit bemerkt. Wenn er lachte, sank der Oberkörper mehrmals nach vorn und die Knie knickten ein; er habe sich immer sofort mit den Händen aufgestützt, weil er eine „riesige Kraftlosigkeit“ hatte; zum Hinfallen sei es jedoch nie gekommen. Dieser Zustand habe nicht nur beim Lachen, sondern auch sonst bei Aufregungen bestanden. In diesen Zuständen versage ihm auch die Sprache. Etwa gleichzeitig mit dem Eintreten dieser Erscheinungen stellten sich auch Schlafanfalle ein, sowohl beim Arbeiten zu Hause als auch in der Schule; hier besonders in den Unterrichtsstunden, die ihn nicht interessierten. Der Schlaf setzte unüberwindlich ein, wenn nicht irgendeine Anregung von außen erfolgte. Beim Laufen komme er dabei in einen „Dämmerzustand“; er nehme dann die Vorgänge in der Umgebung zwar noch wahr, fasse sie aber nicht mehr richtig auf. Wenn er in diesem Zustande irgendwo anstoße, werde er sofort völlig munter; das sei ihm schon wiederholt passiert. Der Zustand habe bisher unverändert bestanden; wenn er gut ausgeschlafen sei, seien die körperlichen Erscheinungen beim Lachen geringer.

Unmittelbar vor den reaktiven körperlichen Schwächezuständen bei Affekten schiebe sich der Unterkiefer etwas vor. Er glaube aber, daß diese Bewegung zum Teil aktiv bedingt sei, weil er auf diese Weise versuche, die Schwäche zu überwinden. Vor dem krankhaften Einschlafen passiere es ihm bisweilen, daß er mit dem ganzen Körper zusammenzucke. Vor dem normalen Einschlafen habe er bisweilen im ganzen Körper das Gefühl von Starre. Durch eine energische ruckartige Bewegung könne er diesen Zustand beseitigen. Sonst habe er unwillkürliche Bewegungen oder eigenartige Empfindungen im Zusammenhange mit den Anfällen bisher noch nicht gemerkt. Größere Störungen des Nachtschlafes beständen nicht. Er fühle sich eigentlich immer etwas schläfrig; wo er sich hinlege, könne er schlafen. Träume nachts oft, daß er Reden halte, habe sich auch beim Aufwachen dabei ertappt, daß er aus dem Schlafe gesprochen habe. Von Nachtwandeln oder Erwachen mit Bewegungsunfähigkeit nichts bekannt. — Bartwuchs schwach, zweimaliges Rasieren in der Woche genüge.

*Befund:* Junger, kräftig gebauter Mann in mittlerem Ernährungszustande. Untersuchung der inneren Organe und des Nervensystems ohne krankhaften Befund, nur lange anhaltendes Hautnarröten. — Blut-Wassermann verdächtig, Sachs-Georgi negativ. — Blutbild: Lymphocyten 37%, sonst normal. — Stoffwechseluntersuchung: Grundumsatz und spez.-dynamische Eiweißwirkung normal (Priv.-Doz. Dr. Fischer). — Röntgenaufnahme der Sella turc. ergibt normale Verhältnisse (Orthop. Abteilung der Chirurgischen Universitäts-Klinik).

Es handelt sich demnach hier um zwei Brüder, von denen der eine die Kardinalsymptome der echten Narkolepsie bietet, während bei dem anderen nur die Schlafanfalle vorhanden sind. Aus dem körperlichen Befunde ist die bei beiden vorhandene Lymphocytose hervorzuheben, die bei dem älteren 49%, bei dem jüngeren 37% betrug. Bei beiden war der Blut-Wassermann verdächtig; eine Wiederholung der Untersuchung konnte nicht vorgenommen werden, da die Kranken sich nicht wieder vorstellten. Hervorzuheben ist, daß beide angeben, im Schlaf

zu sprechen. Der ältere von ihnen hat außerdem einige Male im Leben Zustände von verzögertem psychomotorischen Erwachen, d. h. einem Erwachen zur Bewußtseinsklarheit bei vorübergehender völliger Bewegungsunfähigkeit gehabt. Bei dem jüngeren zeigt sich unmittelbar vor dem Eintritt der reaktiven körperlichen Schwächezustände eine Vorwärtsbewegung des Unterkiefers, die der Kranke wohl mit Unrecht als „zum Teil aktiv bedingt“ ansieht. Daß es sich dabei um eine unwillkürliche Bewegung handelt, wird dadurch höchstwahrscheinlich gemacht, daß auch bei anderen Kranken dieser Art ähnliche Erscheinungen beobachtet wurden. Bei diesem Kranken ist wie bei einigen anderen der hier beschriebenen Fälle nur ein schwacher Bartwuchs vorhanden.

Wenn es bisher gelegentlich bezweifelt werden konnte, daß Zustände, die allein die typischen Schlafanfälle aufwiesen, der echten Narkolepsie zuzurechnen sind, so beweist dieser Fall, dessen Bruder die Kardinalsymptome des Leidens in voller Ausbildung zeigt, die Zugehörigkeit der echten Schlafanfälle, auch wo sie isoliert auftreten, zum Bilde der echten Narkolepsie.

*b) Symptomatologie und Klinik der echten Narkolepsie. — Die krankhaften Dissoziationszustände.*

Der eigentlichen Besprechung der bei den hier mitgeteilten Fällen und bei der echten Narkolepsie im allgemeinen auftretenden Krankheitserscheinungen wird ein kurzer Bericht über die bisher bei der echten Narkolepsie erhobenen Befunde voranzugehen haben. In Übereinstimmung mit *Löwenfeld* sieht *Redlich*, der sich um die Erforschung des Leidens besonders verdient gemacht hat, die echte Narkolepsie als charakterisiert an durch zwei Reihen von Symptomen, nämlich die Schlafanfälle und das eigentümliche körperliche Verhalten bei Affekten. Die Schlafanfälle gleichen nach *Redlich* in typischen Fällen vollständig dem normalen Schlaf, treten im allgemeinen 2—5 mal am Tage auf und dauern mehrere Minuten bis zu einer Viertelstunde, nur unter für den Schlaf besonders günstigen Bedingungen eine Stunde und länger. Die überwiegende Mehrzahl der Autoren hat sich dieser Auffassung angeschlossen, nur *Curschmann-Prange*, *Adie* und *Strauß* nehmen einen abweichenden Standpunkt ein. *Curschmann-Prange* sehen die affektiv bedingten Erscheinungen körperlicher Schwäche als nicht pathologisch und daher auch nicht als pathognomonisch für die echte Narkolepsie an, da ähnliche Zustände auch innerhalb der Gesundheitsbreite vorkommen. Gegenüber dieser Auffassung ist anzuführen, daß bei einem großen Teil der Fälle von echter Narkolepsie und zwar in Fall 2 von *Redlich*, in den Fällen von *Jolly*, *Hilpert*, *Thiele* (2 Fälle), *Strauß* (Fall 2 der zweiten Arbeit), *Somer*, *Wenderowicz* (2 Fälle), *Manjkowsky*, *Adie* (3 Fälle), *Janzen* (Fall 2) und aus der eigenen Mitteilung Fall 2 unter affektivem Einfluß eine völlige Kraftlosigkeit und Bewegungsunfähigkeit mit oder ohne Hinstürzen eintritt,

ein Zustand also, der weit über das beim Normalen auftretende Maß körperlicher Reaktionen auf Affekte hinausgeht. Ein weiterer Beweis dafür, daß die eigenartigen körperlichen Reaktionen auf Affekte in einem inneren Zusammenhange mit den Schlafanfällen stehen, ist durch jene Übergangsfälle gegeben, bei denen es unter affektivem Einfluß zu Schwächezuständen mit nachfolgenden Schlaf- oder schlafähnlichen Zuständen kommt, oder wo direkt der Affekt schlafauslösend wirkt. Hierher gehören Fälle von *Westphal*, *Gélineau*, *Kahler*, *B. Fischer* und *Stiefler*. Besonders instruktiv ist der hier mitgeteilte Fall 1, den *Stöcker* 1913 beschrieben hat, und über den jetzt katamnestische Angaben gemacht worden sind, der in diesen Zuständen auf der Straße weitergeht oder seine Arbeit fortsetzt, aber „für den Moment seine Kräfte nicht so recht in der Gewalt“ hat — es zwingt ihn dann der Schwächste in einem solchen Moment —, dabei faßt er die Vorgänge in seiner Umgebung nicht so recht auf. Diese Anfälle traten bald spontan, bald reaktiv auf: während seiner beruflichen Tätigkeit treten sie nur ein, wenn er zu einer besonderen Arbeitsleistung abberufen wird, oder wenn er sich mit den anderen Lehrjungen herum-balgte; beim Essen, auf der Straße oder in der Straßenbahn treten die „Müdigkeitsanfälle“ spontan auf. Sobald er sich dann hinsetzt oder mit seiner Arbeit aufhört, schläft er sofort ein. Dieser Fall zeigt deutlich die Übergänge zwischen den Schlafanfällen und den reaktiven körperlichen Schwächezuständen und beweist ebenso wie die oben angeführten Fälle den inneren Zusammenhang dieser beiden Erscheinungsgruppen. Es ist demnach gegenüber *Curschmann-Prange* zu betonen, daß die affektiv bedingten körperlichen Schwächezustände in innerem Zusammenhange mit den Schlafanfällen stehen und in einem relativ großen Teil der Fälle so hochgradig sind, daß sie außerordentlich weit über die beim Gesunden gelegentlich zu beobachtenden Erscheinungen hinausgehen.

Auf das andere Kardinalsymptom der echten Narkolepsie erstreckt sich der Einwand, den *Adie* und *Strauß* gegen die allgemein übliche Auffassung von der Symptomatologie dieses Leidens erheben. Beide Autoren bezweifeln die Berechtigung, bei den vorkommenden Anfällen von echtem Schlaf zu reden. Nach *Adie* gibt es nur wenige Kranke dieser Art, die bei den Anfällen richtig schlafen; der Schlaf werde bisweilen durch den Lidschluß und die Bewegungsunfähigkeit vorgetäuscht. Und im gleichen Sinne äußert sich *Strauß*, nach dem durch das Zusammentreffen von umschriebenem Tonusverlust in den Augenlidern mit Zuständen von allgemeinem Tonusverlust, die jedoch nur im Sitzen oder Liegen auftreten, sowie mit einer leichteren Bewußtseinsstrübung das Bild des Schlafes vorgetäuscht werden könne. Dem ist entgegen zu halten, daß zwar durch die Kombination der genannten Erscheinungen gelegentlich das Bild des Schlafes erzeugt werden kann, ohne daß wirklicher Schlaf vorliegt, daß aber bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von echter Narkolepsie die Schlafanfälle

völlig dem normalen Schläfe entsprechen. Aus diesen im allgemeinen nicht länger als eine Viertelstunde dauernden Zuständen können die Kranken durch normale Reize erweckt werden, sofern sie nicht von selbst erwachen. In jenen seltenen Fällen, wo die Kranken die Vorgänge in Umgebung während dieses Zustandes noch wahrnehmen, wird dies besonders angeführt, weil den Kranken dieser Unterschied gegenüber dem normalen Schläfe selbst sehr auffällig ist, wie z. B. in den Fällen von *Mendel*, *Gulecke*, *Münzer* und dem hier mitgeteilten Fall 4. Eine große Anzahl von Autoren betont dagegen ausdrücklich die völlige Übereinstimmung dieser Zustände mit dem physiologischen Schläfe, wie *Kahler*, *Jolly*, *Stiefler*, *Matzdorf*, *Hilpert*, *Curschmann-Prange*, *Thiele*, *Janzen*, *Adie*. Auch bei den hier berichteten Fällen handelt es sich bei Fall 2, 3 und 5 immer, bei Fall 4 und 6 meist um echten Schlaf. Fall 1 zeigt insofern eine Besonderheit, als bei ihm häufig „Müdigkeitsanfälle“ bestehen, die erst bei günstiger Situation in Schlaf übergehen. Auch die Tatsache, daß eine große Anzahl der Kranken — etwa ein Viertel der Fälle — über ständige mehr oder weniger ausgesprochene Müdigkeit klagt, wie diejenigen von *Redlich* (2 Fälle), *Ballet*, *Kahler*, *Noack*, *Mendel*, *Stiefler*, *Goldflam*, *Adie* (2 Fälle) und aus dem eigenen Material Fall 2, 4 und 6, weist auf die Beziehungen dieser Anfälle zu den entsprechenden physiologischen Zuständen hin. Wenn *Strauß* weiterhin als Argument gegen die Anschauung, es handele sich bei der echten Narkolepsie um Anfälle von wirklichem Schlaf, anführt, daß man bei diesem Leiden auch dann Zustände als Schlaf anspreche, wenn sie auch „noch so sehr einem echten Schlafzustand unähnlich sind“, wie diejenigen, in denen die Kranken mechanisch weitergehen u. ä., so wird dieser Einwand durch die bekannte Tatsache entkräftet, daß bei hochgradiger Übermüdung gesunde Personen, z. B. Soldaten während des Marsches oder während des Reitens, schlafen, wie das aus dem Kriege vielen aus eigener Erfahrung oder Beobachtung bekannt sein dürfte. Man wird nicht bezweifeln können, daß es sich dabei um einen allerdings ungewöhnlichen Schlafzustand handelt. Wenn man Personen, die einen solchen Zustand durchgemacht haben, eingehender befragt, so erfährt man oft, daß sie erstaunt waren, sich beim Erwachen an einem ihnen unbekannten Ort zu finden, und daß sie nicht wußten, wie sie an diesen Ort gelangt waren. Das Ungewöhnliche dieses Schlafzustandes besteht darin, daß bei ihm lediglich die Bewußtseinsvorgänge, deren materielles Substrat hauptsächlich der Cortex darstellt, untätig sind, „schlafen“, daß aber die tonomotorischen Funktionen, die vorwiegend in den subcortical-cerebellären Hirngebieten zentralisiert sind, ihre Tätigkeit nicht eingestellt haben. Man wird daher mit Rücksicht auf die Art seiner Entstehung diesen Zustand als *corticalen Übermüdungsschlaf* bezeichnen dürfen.

Dem Bilde dieses beim Normalen nur in dem besonderen Ausnahmefalle höchstgradiger Übermüdung auftretenden Schlafzustandes

entspricht völlig die ausgesprochenste Form der Schlafzustände bei der echten Narkolepsie. Eigentlich ist man nur bei ihnen berechtigt, von wirklichen Schlaf-, „Anfällen“ zu sprechen. Sie treten völlig unabhängig von äußeren Bedingungen auch unter den für den Schlaf ungünstigsten Voraussetzungen auf; ihr anfallsartiger Charakter zeigt sich ferner besonders darin, daß sie völlig unabhängig von dem Willen des Individuums, ja häufig trotz aller bewußt unternommenen Gegenmaßnahmen einsetzen. Eine leichtere Form dieser Schlafzustände, bei denen es sich nicht mehr um Anfälle im eigentlichen Sinne handelt, sind diejenigen, bei denen nur unter begünstigenden äußeren Bedingungen, z B. dann, wenn sich die Kranken niederlegen oder hinsetzen, wirklicher Schlaf eintritt. Als leichteste Form dieses Anfallstyps sind jene Zustände anzuführen, bei denen es nur zu einer Art Halbschlaf des Bewußtseins kommt, in dem die Kranken die Vorgänge in der Umgebung zwar wahrnehmen, aber nicht mehr richtig auffassen, wie z. B. in den beiden hier mitgeteilten Fällen 1 und 4. Hierher gehören auch die Müdigkeitsanwandlungen, die von den Patienten relativ leicht überwunden werden können.

Zeigen also die Schlafzustände der echten Narkolepsie alle Übergänge von der schwersten Form, den eigentlichen Schlaf-, „Anfällen“, denen in der Gesundheitsbreite nur das Bild des corticalen Übermüdungsschlafs entspricht, bis zu den leichtesten Zuständen von „Dösigkeit“, so sind von besonderem Interesse diejenigen Zustände, die eine Mittelstellung zwischen den Schlafzuständen und dem eigentümlichen körperlichen Verhalten bei Affekten einnehmen. Es handelt sich dabei um die Fälle, bei denen es unter affektiven Einflüssen zu körperlichen Schwächezuständen mit nachfolgendem Schläfe kommt, oder wo der Affekt direkt schlafauslösend wirkt. Es wurde bereits oben auf diese Fälle hingewiesen, insbesondere auch auf den instruktiven Fall von *Stöcker*, über den hier ergänzend berichtet wurde, bei denen teils spontan, teils reaktiv körperliche Erschlaffungszustände auftraten, die beim Hinsetzen oder Hinlegen oder bei Unterbrechung der Tätigkeit sofort in Schlaf übergingen. Damit ist der Übergang gegeben zu dem anderen Kardinalsymptom der echten Narkolepsie, den durch Affekte ausgelösten körperlichen Schwächezuständen. Auch hier finden sich alle Übergänge von der leichtesten bis zur schwersten Form. In den leichtesten Fällen kommt es beim Lachen zu einem kurzen Einknicken in den Knien oder einem kurzen Herabsinken des Kopfes oder auch nur des Unterkiefers. In diesen Zuständen handelt es sich wohl um einen reinen Tonusverlust in eng umschriebenen Muskelgebieten; daher scheint der von *Redlich* geprägte Begriff „affektiver Tonusverlust“ für diese Zustände angebracht. Anders liegt es bei den schweren affektiv bedingten körperlichen Erscheinungen. Hier kommt es unter affektivem Einfluß zu einer 10—30 Sekunden anhaltenden völligen Bewegungsunfähigkeit mit oder ohne Hinstürzen, wobei die Kranken auch nicht für Sekunden das Bewußtsein verlieren. Diese



Zustände sind nicht mehr durch einen reinen Tonusverlust erklärbar. Auch *Adie* ist der Ansicht, daß *Redlich* die Bedeutung der Tonusanomalie für diese Zustände überschätzt und lehnt daher die genannte Bezeichnung ab. Die geschilderte schwere Form findet sich in einer recht großen Anzahl von Fällen und zwar bei *Redlich* (Fall 2), *Jolly*, *Hilpert*, *Thiele* (2 Fälle), *Strauß* (Fall 2), *Somer*, *Stiefler*, *Wenderowicz* (2 Fälle), *Manjowsky*, *Adie* (3 Fälle) und aus dem eigenen Material Fall 2; Fall 2 von *Janzen* stürzt ebenfalls hin, es wird aber nichts über den Bewußtseinszustand dabei angegeben. Diese Form der Anfälle wird man wegen der völligen Kraftlosigkeit und Bewegungsunfähigkeit, die sich meist auch auf die Sprachmuskulatur erstreckt, zweckmäßig als *affektive Adynamie* bezeichnen. Daß eine solche Erscheinung nicht allein durch eine Tonusanomalie erklärt werden kann, ergibt sich aus organischen Erkrankungen, bei denen höchstgradige Tonusverminderung bei leidlich guter Bewegungsfähigkeit bestehen kann. In der Mitte zwischen den leichtesten Formen des affektiven Tonusverlusts und der schwersten Form der affektiven Adynamie mit rücksichtslosem Hinstürzen stehen dann die Fälle, wie z. B. sie *Stöcker* und *Löwenfeld* beschrieben haben, bei denen sich die Kranken in diesem Zustande als völlig wehr- und kraftlos bezeichnen, bei denen es aber nicht zum Verlust der Statik kommt. Mit Rücksicht auf die verschiedene Erscheinungsform dieser reaktiven Schwächezustände, denen auch verschiedene pathogenetische Mechanismen zugrunde liegen dürften, wird man für sie die nichts präjudizierende Bezeichnung „*affektive Kataplegie*“ vorschlagen können; die leichte Form der affektiven Kataplegie mit Tonusverlust in umschriebenen Muskelgebieten wird man *affektiven Tonusverlust*, die schwere Form mit völliger Kraftlosigkeit mit oder ohne Hinstürzen *affektive Adynamie* nennen können. Damit sind die das Krankheitsbild der echten Narkolepsie beherrschenden klinischen Erscheinungen beschrieben.

Weniger markant, aber darum von nicht geringerer Bedeutung für die Beurteilung der Entstehungsbedingungen dieser Zustände sind ihre Begleiterscheinungen auf sensorischem und motorischem Gebiete, die bisher noch nicht die genügende Beachtung gefunden zu haben scheinen. Hier sind es in erster Linie die *eigenartigen Parästhesien*, über die in einer Reihe von Fällen berichtet wird. *F. Fischer* gibt von seiner Kranken an: „Im Kopf und in den Augen habe sie oft Schmerzen, ganz besonders, wenn sie den Schlaf vertreiben wolle.“ Bei dem Kranken von *Goldflam* wird die affektive Kataplegie eingeleitet und begleitet „von einem unangenehmen, nicht näher definierbaren Gefühl im Nacken und in den Schultern“. *Noack* berichtet von seinem Kranken, daß er vor dem Schlafanfall das Gefühl habe, „als ob inwendig im Kopf, in der Schläfengegend, Ameisen liefen.“ Der von *B. Fischer* beobachtete Kranke hatte bei den leichten Anfällen Spannen in den Gliedern sowie Ameisenlaufen in den Zehen- und Fingerspitzen. *Strauß* gibt von seinem Kranken an, daß

er vor dem Einschlafen „Ziehen im ganzen Körper, Kribbeln in den Armen“ habe. Der Kranke von *Hilpert* klagt „über ein ab und zu auftretendes Ziehen von der Stirn nach der linken Augenbraue“. Eine Kranke von *Adie* hat unmittelbar vor dem Einschlafen das Gefühl, als ob sich das Gehirn ausbreite („as if the brain want to expand“). *Münzer* gibt von seinem Kranken an, daß den Anfällen oftmals ein Kribbeln in Händen und Füßen vorangeht, „und gelegentlich folgt darauf ein Gefühl der Steifigkeit im ganzen Körper“. Auch bei drei der hier beschriebenen Fälle traten teils unmittelbar vor den Schlafanfällen, teils vor dem Einsetzen der affektiven Kataplegie Parästhesien auf. Fall 2 bezeichnet die der affektiven Adynamie unmittelbar vorangehenden Erscheinungen bei der ersten Aufnahme als „Krampf in den Gliedern“, der „nicht gerade weh tut“, bei der zweiten Aufnahme als „Ziehen im ganzen Körper“. Bei Fall 3 setzt unmittelbar vor dem Schlafanfall ein heißes Gefühl ein, das an den oberen Augenlidern beginnt und sich in der Umgebung der Augenhöhlen bis zu den Schläfen ausbreitet. Bei Fall 4 geht als erstes Müdigkeitssymptom dem Schlafanfall ein „Kribbeln in der linken Wange“ voran. Sind bisher derartige Erscheinungen nur in  $\frac{1}{5}$ — $\frac{1}{6}$  der Fälle beobachtet worden, so ist zu erwarten, daß sich bei besonders darauf gerichteter Aufmerksamkeit der Prozentsatz dieser Beobachtungen noch wesentlich erhöhen wird.

Als weiteres Symptom, das geeignet erscheint, zur Klärung der Pathophysiologie der echten Narkolepsie beizutragen, sind die im Zusammenhange mit den Anfällen bei einer Reihe von Kranken auftretenden *unwillkürlichen Bewegungen* anzuführen, auf die bereits *Redlich* hingewiesen hat. Bei dem Patienten von *Westphal* bestand Zittern; *Goldflam* berichtet von seinem Kranken, daß bei ihm „Zungenkrampf, in der Weise, daß ihre Spitze die linke Backe auftreibt“, besteht; der Kranke von *Noack* machte beim Lachen eigenartige Kopfbewegungen, grimassierte, streckte die Zunge vor. *Kahlers* Patient zeigt bisweilen im Schlafe „nicht näher zu charakterisierende Hyperkinesen.“ Auch bei einem Patienten *Redlichs* bestanden im Affekt unwillkürliche Bewegungen. *Hilpert* berichtet von seinem Kranken, daß im Anschluß an die Anfälle Parästhesien, nämlich Ziehen von der Stirn nach der linken Augenbraue und danach ein Zukrämpfen des linken Auges auftritt. Im Fall 2 von *Adie*, bei dem die affektive Kataplegie oft in kurzen Schlaf überging, zeigt sich beim Lachen und unmittelbar vor dem Eintreten des bald darauf folgenden Schlafes ein Zittern der Lippen und Augenlider. Der von *Wenderowicz* mitgeteilte Fall litt im Beginn des Anfalls an Zuckungen im Unterkiefer, der dann nach links verzogen wurde; beim Lachen kam es zu Glieder-, Rumpf- und Kopfbewegungen, dann erst setzte die affektive Adynamie ein. Ähnliche Erscheinungen bestehen bei dem hier beschriebenen Fall 6; unmittelbar vor dem Eintreten des reaktiven körperlichen Schwächezustandes schiebt sich der Unterkiefer etwas vor. Wenn es dem Patienten von

Münzer bisweilen mit großer Willensanstrengung gelingt, einen Schlafanfall zu unterdrücken, fühlt er eine Schwäche „und gelegentlich kommt es zu einem Zittern im Körper“. In dem hier beschriebenen Fall 2 leiteten den Zustand affektiver Adynamie eigenartige unwillkürliche Bewegungen ein; es zeigten sich beim Lachen tikartige Zuckungen in der Gesichts- und Halsmuskulatur, zugleich ruckartige Bewegungen im Rumpf und langsam ziehende Drehbewegungen in den Armen, so daß dann der Körper keinen Augenblick von unwillkürlichen Bewegungen frei war. Patient kannte diese Bewegungen als eine dem Zusammenstürzen unmittelbar vorangehende Erscheinung, deshalb setzte er sich bei ihrem Eintreten hin oder stützte sich auf, falls der Anlaß zum Lachen fort-dauerte, um auf diese Weise das rücksichtslose Hinstürzen zu vermeiden.

Auch für die motorischen Begleiterscheinungen der Anfälle gilt das für die Parästhesien bereits Gesagte, daß sich nämlich bei besonders darauf gerichteter Aufmerksamkeit die Zahl dieser Beobachtungen wesentlich erhöhen dürfte.

An klinischen Symptomen sind ferner noch die bei den Narkoleptikern gelegentlich auftretenden Störungen des Nachtschlafs anzuführen, unter denen besonders die Fälle von ausgesprochenem *Schlafwandeln* interessieren. Der Kranke von *Singer*, der die Schlafanfälle in besonders ausgeprägter Form zeigt — er schläft sogar beim Coitus ein — stieg nachts raufend aus dem Bett. Der Patient von *Curschmann-Prange* verläßt nachts schlafend das Bett und redet viel dabei. *Strauß* beschreibt dieses Symptom bei seinen beiden Kranken; der eine kommt nachts aus dem Bett in dem Glauben, er befinde sich im Dienst auf seinem Torpedoboot, der andere „läuft beinahe jede Nacht auf der Abteilung in somnambulen Zustände umher“. Hierher gehört die von *Hilpert* gemachte Beobachtung von unvollkommenem Erwachen: sein Patient ist beim Erwachen so erregt, daß er seine Mutter ohrfeigt. Auch die wiederholt von *Redlich*, *Hilpert* u. a. gemachte Angabe, daß die Kranken nachts sehr unruhig schlafen und sehr viel und laut aus dem Schlafe sprechen, dürfte in gewisser Beziehung zu den Erscheinungen vom Somnambulismus stehen. In dem hier mitgeteilten Fall 5 fiel es dem Vater des Kranken auf, daß dieser viel aus dem Schlafe sprach; der Bruder des Kranken, Fall 6, gibt an, häufig geträumt zu haben, daß er Reden halte; beim Erwachen habe er sich dabei ertappt, daß er aus dem Schlafe gesprochen habe.

Auf eine weitere Schlafstörung, die bei Fall 5 gelegentlich auftrat und auf die später ausführlicher einzugehen sein wird, soll hier nur kurz hingewiesen werden. Der Kranke gibt an, mehrere Male in seinem Leben mit dem Gefühl aus dem Schlafe erwacht zu sein, daß er sich nicht bewegen könne. Der letzte Anfall dieser Art sei im Laufe des letzten Jahres aufgetreten. Er sei zu einem „Halbbewußtsein“ erwacht, habe sich nicht bewegen können, habe dabei ein leichtes Druckgefühl über der Brust und leichtes Angstgefühl gehabt; er habe sich dann „mit aller

Kraft einen Ruck gegeben“, darauf habe er den Kopf heben und die Augen öffnen können, womit der Zustand beseitigt gewesen sei.

Die weitere klinische Erforschung der echten Narkolepsie wird dann diejenigen Erscheinungen zu berücksichtigen haben, die auf einen Zusammenhang dieses Leidens mit endokrinen und vegetativen Vorgängen hinweisen.

Nach der Zusammenstellung von *Redlich* aus dem Jahre 1925 befanden sich unter den 35 Narkoleptikern nur 7 Frauen. Die Zahl der Beobachtungen erhöhte sich in der Folgezeit durch die Mitteilungen von *Hilpert* (1 Fall), *Curschmann-Prange* (2 Fälle), *Thiele* (2 Fälle), *Janzen* (3 Fälle), *Münzer* (1 Fall), *Manjkowski* (1 Fall), *Stiefler* (3 Fälle), *Strauß* (3 Fälle), *Adie* (5 Fälle) und 4 eigene Beobachtungen, so daß sich die Gesamtheit der Fälle auf 60 erhöht, unter denen sich nur 10 Frauen befinden und zwar sind aus der neuesten Literatur nur 3 Fälle von *Adie* weiblichen Geschlechts. Dieses auffallende Überwiegen der Erkrankung beim männlichen Geschlecht kann wohl ebensowenig ein Zufall sein wie der auffallend häufige Beginn des Leidens um die Pubertätszeit. Von den 35 Kranken der Statistik *Redlichs* erkrankten 22 im Alter von 10—20 Jahren. Unter den 25 später von den genannten Autoren mitgeteilten Fällen sind nur 15 für diese Aufstellung anzuführen, da es sich bei den übrigen, den Fällen von *Strauß* (2 Fälle), *Münzer*, *Manjkowsky*, *Stiefler* (3 Fälle), *Adie* (5. Fall) und Fall 3 und 4 der eigenen Mitteilung um nicht rein genuine, sondern postencephalitische bzw. postgrippöse Fälle handelt. Von den in Frage kommenden 15 Fällen sind 11 im Alter von 10—20 Jahren erkrankt, sodaß in  $\frac{2}{3}$  der Fälle genuiner Narkolepsie, nämlich bei 33 von 50 Fällen, die ersten Krankheitserscheinungen in diesem Lebensalter auftraten. Besonders instruktiv ist der von *Stöcker* mitgeteilte, hier katamnestisch ergänzte Fall, bei dem das Leiden nur eine relativ kurze Pubertätsphase darstellt. In dieselbe Gruppe, nämlich diejenige, bei der endokrine Einflüsse besonders deutlich sind, gehört der Fall von *Nevermann*, bei dem Schlafanfalle bei einer Kranken lediglich von der 25.—26. Schwangerschaftswoche bestanden und dann endgültig geschwunden sind. Ähnlich liegt der Fall von *Balogh*, bei dem während zweier Schwangerschaften Schlafanfalle bestanden, bei der ersten vom 7., bei der zweiten vom 2. Schwangerschaftsmonat an. Beim ersten Mal schwanden die Anfälle erst bei der Geburt, beim zweiten Mal schon im 7. Monat der Gravidität. Zweimal waren bei dieser Erkrankung auch Anfälle körperlicher Schwäche bei klarem Bewußtsein aufgetreten. Interessant ist die Ergänzung dieser aus den Jahren 1921—1923 stammenden Beobachtung durch *Kluge* aus dem Jahre 1927. Danach bestehen bei der Kranken noch jetzt Schlafanfalle. Während der ersten Gravidität, die zeitlich mit dem Höhepunkt der Encephalitisepidemie in Ungarn zusammenfiel, hat die Kranke einen fieberhaften Zustand mit Doppeltsehen durchgemacht: darnach hatten

2 Jahre lang ticartige Zuckungen in Arm und Gesicht bestanden. Während der ersten Schwangerschaft hatte sie auffallend an Gewicht zugenommen. Demnach handelte es sich hier um einen Fall postencephalitischer Narkolepsie, bei dem anfänglich nur während zweier Schwangerschaften, also während Zeiten endokriner Krisen, vorübergehend Schlafanfälle aufgetreten waren, die erst später unabhängig davon selbständig fortbestanden.

Eine gewisse Beziehung zu den beiden zuletzt genannten Fällen hat der von *Zador* mitgeteilte Fall. Bei einer 32 jährigen Frau traten im Alter von 26 Jahren im Anschluß an die Entfernung des linken Eierstocks Bartwuchs, Veränderung der sekundären Geschlechtsmerkmale sowie Schlafanfälle auf. Diese stellten sich stets nach Erregung ein, führten zuerst zu einem Gefühl von „Dösigkeit“, dann hatte die Kranke das „Gefühl, als wenn die Kraft aus dem Körper verschwinde, sank dann zusammen, fing an schnarchend zu atmen.“ Der Schlafanfall dauerte 2—10 Minuten. Da die Kranke von einer epileptischen Mutter stammt und in den ersten 1—2 Minuten des Schlafanfalls „nicht oder sehr schwer erweckbar“ ist, besteht hier der starke Verdacht auf Epilepsie um so mehr, als vor dem Anfall Erblassen und im Anfall selbst schnarchende Atmung auftritt. Für die vorliegende Betrachtung erscheint der Fall jedoch trotzdem beachtlich wegen des deutlichen Zusammenhanges eines endokrinen Vorganges, wie es die Entfernung eines Eierstocks darstellt, mit Schlafanfällen. Ferner ist der Fall interessant, weil er ebenso wie die Fälle von *Westphal*, *Gelineau*, *Kahler*, *B. Fischer* und *Stöcker* die Übergangsform zwischen den Schlafanfällen und der affektiven Kataplegie insofern zeigt, als die Schlafanfälle stets im Anschluß an Aufregungen auftreten.

Besonders von *Redlich* ist wiederholt auf das Bestehen endokriner Störungen bei der echten Narkolepsie hingewiesen worden. *Derkum* und *Henneberg* beobachteten akromegaloide Züge bei ihren Kranken. *Redlich*, *Jolly*, *Kahler* und *Janzen* (Fall 1) fanden röntgenologisch Kleinheit der Sella turcica. *Jolly* berichtet von seinem Kranken über starke Gewichtszunahme bei Beginn des Leidens und über einen später auftretenden Verlust der Libido. Auch Fall 1 von *Janzen* und der Kranke *Hilperts* zeigten auffällige Zunahme des Körpergewichts. Die von *Redlich*, *Derkum* und *Stiefler* berichteten Fälle zeigten verzögerte und mangelhafte Genitalentwicklung. Hierher gehört auch die Beobachtung in dem jetzt ergänzten Falle von *Moschner*, der eine auffallend rosige Gesichtshaut zeigte und bei dem, ebenso wie bei einigen anderen hier mitgeteilten Fällen, ein auffallend schwacher Bartwuchs vorhanden war. Ähnliches berichtet *Strauß* von seinem Kranken, bei dem „besonders das sehr jugendlich aussehende Gesicht“ auffiel; auch hier war die Gesichtsbehaarung „sehr spärlich bei guter übriger Behaarung“. Ferner war auch in diesem Falle die Genitalentwicklung verzögert; die ersten Erektionen traten mit

19—20 Jahren auf; es bestand von jeher wenig Interesse für das andere Geschlecht; in der Ehe kam es nur alle 4—6 Wochen zum Geschlechtsverkehr. *Münzer* gibt von seinem Kranken an, daß die Bartbehaarung und die Behaarung in den Achselhöhlen als spärlich bezeichnet werden müsse, während die übrige Körperbehaarung „vollkommen der Norm entspricht“. Auch die Lymphocytose, die in 9 Fällen von *Redlich*, *Stiefler* und *Kahler*, bei denen eine differentielle Blutzählung gemacht wurde, viermal nachweisbar war, konnte in den 5 hier mitgeteilten Fällen, bei denen das Leiden noch besteht, festgestellt werden: bei Fall 2 53%, bei Fall 3 35%, bei Fall 4 39%, bei Fall 5 49%, bei Fall 6 37%. Bei 2 Kranken von *Strauß* bestand eine relative Lymphocytose von 46% bzw. 43%, bei dem von *Münzer* eine solche von 42%, eine ebensolche bei dem Fall von *Janzen*. An dieser Stelle ist weiterhin hervorzuheben, daß in den hier beschriebenen Fällen 2, 3 und 4 die Stoffwechseluntersuchung Abweichungen von der Norm ergab und zwar bei Fall 2 Herabsetzung des Grundumsatzes und bei den Fällen 3 und 4 ein auffälliges und ungewöhnliches Schwanken zwischen Herabsetzung des Grundumsatzes und einer solchen der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung. In seiner letzten Mitteilung berichtet auch *Redlich* davon, daß er bei zwei daraufhin untersuchten Kranken eine Herabsetzung des Grundumsatzes fand.

*Redlich* hat schon darauf hingewiesen, daß man gerade von den Fällen echter Narkolepsie nach Encephalitis epidemica Aufklärung über die Pathophysiologie des Leidens erwarten kann. Die Zahl dieser Fälle ist gegenüber den bekannten postencephalitischen Parkinsonzuständen außerordentlich gering. Es liegen darüber Mitteilungen von *Redlich* (2 Fälle), *Stiefler* (3 Fälle), *Wenderowic*, *Adie*, *Manjkowsky*, *Strauß* (2 Fälle), *Münzer* und *Balogh-Kluge* vor. *Münzer* hat die Beobachtungen bei 5 Fällen zusammengestellt, von denen 3 außer Schlafzuständen das Symptom der affektiven Kataplegie zeigen. Es fiel ihm auf, daß diese Fälle gegenüber dem ausgesprochen chronischen und hartnäckigen Verlauf der genuinen Narkolepsie eine günstigere Verlaufsform zeigten; in den Fällen von *Stiefler* und *Redlich* zeigte sich das Leiden therapeutisch leicht einflußbar, in einem anderen Fall von *Redlich* und in den Fällen von *Adie* und *Münzer* selbst nahmen die Schlafanfälle ohne jegliche Behandlung allmählich an Häufigkeit und Intensität ab. Beachtlich erscheint ferner der Hinweis, daß von den 5 Fällen mit Encephalitis in der Anamnese viermal alle Zeichen von Parkinsonismus fehlen, während nur einmal von einer „Andeutung“ dieses Symptoms gesprochen wird. In 3 Fällen, in dem eigenen sowie in denjenigen von *Stiefler*, *Redlich* und *Balogh-Kluge* bestand nach der Encephalitis lethargica eine Gewichtszunahme, die allerdings später wieder zurückging. Bei den Fällen von *Stiefler* und *Wenderowic* sowie in einem Falle von *Strauß* bestanden deutliche Erscheinungen von Parkinsonismus. In dem Falle von *Manjkowski* kann auf Grund des vorliegenden kurzen Referats über das Verhalten

der Muskelspannung nichts ausgesagt werden. Beachtenswert ist die Angabe von *Wenderowic*, daß er bei einem Fall von genuiner Narkolepsie die kataplektischen Anfälle durch Thyreoidin beseitigen konnte, während die Schlafsucht unbeeinflußt blieb; bei einem Fall von postencephalitischer Narkolepsie konnte dagegen durch Thyreoidin keine Besserung des Zustandes erzielt werden. Diese Beobachtung steht im Gegensatz zu der Auffassung *Münzers* über den günstigen Verlauf gerade der postencephalitischen Narkolepsiefälle.

Es ergeben sich somit aus dem Krankenmaterial der echten Narkolepsie außer der auffälligen Mehrbeteiligung des männlichen Geschlechts und der Häufigkeit des Beginns in der Pubertätszeit so zahlreiche Hinweise auf den Zusammenhang des Leidens mit endokrinen und vegetativen Anomalien, daß sie bei der Besprechung der Ursachen der Narkolepsie ihre Berücksichtigung werden finden müssen.

*Faßt* man die Symptomatologie der echten Narkolepsie *zusammen*, wie sie sich aus dem bisher bekannten Material von insgesamt 60 Fällen ergibt, so muß man die Anschauungen von *Löwenfeld* und *Redlich* sowie der überwiegenden Mehrzahl der übrigen Autoren bestätigen, daß das Leiden durch zwei Reihen von Erscheinungen bestimmt ist, nämlich durch Schlafanfälle und Anfälle von affektiver Kataplegie. Bei beiden Erscheinungsgruppen finden sich alle Abstufungen von der leichtesten bis zur schwersten Form. Die Schlafzustände treten mehrmals am Tage auf, dauern meist wenige Minuten bis zu einer Viertelstunde, selten länger; es besteht leichte Erweckbarkeit. Es handelt sich bei ihnen in den schwersten Fällen um echte Schlaf-, „Anfälle“, die unabhängig von dem Willen des Individuums, ja sogar gegen denselben auch unter für den Schlaf ungünstigsten Bedingungen, also z. B. beim Laufen oder Radfahren, eintreten. Eine Analogie zu diesem Zustand findet sich in der Gesundheitsbreite nur in jenem bei schwerster Übermüdung eintretenden Schlafzustande, z. B. bei Soldaten im Felde oder im Manöver, in denen die betreffenden Individuen unter für den Schlaf ungünstigsten Bedingungen, z. B. beim Laufen oder Reiten, in Schlaf verfallen. Für diesen Zustand, der in der Gesundheitsbreite nur im Falle höchstgradiger Übermüdung, bei der Narkolepsie dagegen unter gewöhnlichen Lebensbedingungen auftritt, wurde die Bezeichnung *corticaler Übermüdungsschlaf* vorgeschlagen, da bei ihm nur der Cortex als wesentlichstes Substrat der Bewußtseinsvorgänge seine Tätigkeit einstellt, während das subcortical-cerebelläre tonomotorische System in Funktion bleibt. Die mittelschwere Form der Schlafzustände wird durch jene Fälle dargestellt, bei denen jede günstige Gelegenheit wie Hinsetzen oder Hinlegen zum Schlaf führt. Die leichteste Form dieser Zustände, gewissermaßen ihre forme fruste, zeigen jene Fälle, bei denen es nur zur Schläfrigkeit und zur Dösigkeit kommt, und in denen Vorgänge in der Umgebung zwar wahrgenommen, aber nicht völlig aufgefaßt werden. Diese

Zustände können mit Zuständen körperlicher Schwäche kombiniert sein und treten bisweilen unter affektiven Einflüssen auf. Durch diese selteneren Anfallsformen wird der innere Zusammenhang zwischen den beiden Erscheinungsgruppen der echten Narkolepsie bewiesen. Auch bei den Anfällen von *affektiver Kataplegie* finden sich alle Übergänge von leichten bis zu schwersten Formen. Die leichte Form wird dargestellt durch die unter dem Einfluß von Affekten auftretende Erschlaffung in umschriebenen Muskelgebieten, z. B. Vornübersinken des Kopfes oder Einknicken in den Knien. Für diese Form scheint der von *Redlich* geprägte Begriff *affektiver Tonusverlust* angebracht, nicht aber für jenen schweren Zustand, bei dem es unter affektiven Einflüssen zu sekunden- bis minutenlang anhaltender völliger Kraftlosigkeit und Unfähigkeit zu sprechen mit oder ohne brüskes Hinstürzen kommt. Das Bewußtsein bleibt auch bei diesen Zuständen, die man wohl zweckmäßig als *affektive Adynamie* bezeichnet, stets völlig erhalten.

Neben diesen Kardinalsymptomen finden sich eine Reihe von Erscheinungen, die nicht so regelmäßig auftreten, aber doch von Bedeutung für die Pathophysiologie der echten Narkolepsie sind. So finden sich in  $\frac{1}{5}$ — $\frac{1}{6}$  der bisher mitgeteilten Fälle als Begleiterscheinungen der Anfälle *eigenartige Parästhesien*, unter denen wiederholt ein Ziehen im ganzen Körper und ein Kriebeln in den Extremitäten erwähnt wird, sowie gewisse *Erscheinungen motorischer Unruhe*, die sich in verschiedener Form, teils am ganzen Körper, teils in umschriebenen Muskelgebieten abspielen. Diese Erscheinungen treten stets in unmittelbarem Zusammenhange mit den verschiedenen Anfallsformen auf. In einigen Fällen bestehen Störungen des Nachtschlafs wie lautes Sprechen u. ä.; ausgesprochenes Schlafwandeln wird von 4 Kranken berichtet. In anderen Fällen hält während des ganzen Tages eine mehr oder weniger ausgesprochene Müdigkeit an.

Eine große Reihe von Erscheinungen weist auf die *Bedeutung endokriner und vegetativer Vorgänge* für die Entstehung der echten Narkolepsie hin. In etwa  $\frac{2}{3}$  der Fälle setzen die ersten Erscheinungen des Leidens während der Pubertätsphase und zwar im Alter von 10 bis 20 Jahren, ein. Unter den Patienten findet sich ein auffälliges Überwiegen des männlichen Geschlechts, nur ein Sechstel der Patienten sind Frauen. In den Fällen von *Nevermann* und *Balogh-Kluge* zeigt sich ein deutlicher Einfluß der Schwangerschaft auf das Auftreten narkoleptischer Anfälle. Auch die Beobachtung, daß, worauf besonders *Redlich* und *Kahler* hinweisen, während der Menstruation sich die krankhaften Erscheinungen verstärken, ist hier anzuführen. Im Fall von *Stöcker* stellt die Narkolepsie nur eine kurzdauernde Pubertätsphase dar; der Betreffende ist, wie hier mitgeteilt werden konnte, seit 14 Jahren völlig anfallsfrei. In dem Fall von *Zádor* treten nach Entfernung des linken Eierstocks außer Veränderung der sekundären Geschlechtsmerkmale und Bartwuchs affektiv



bedingte Schlafanfalle auf. In einer Reihe von Fällen wird über geringen Bartwuchs und über auffällig rosige Gesichtshaut bei Männern berichtet. *Jolly* berichtet über Verlust der Libido. In anderen Fällen zeigt sich Verzögerung der Genitalentwicklung oder verminderte sexuelle Appetenz. Bei der Mehrzahl der darauf untersuchten Kranken wurde eine Lymphocytose festgestellt. Wo Stoffwechseluntersuchungen angestellt wurden (*Redlich* und drei der hier mitgeteilten Fälle), wurden meist Störungen und zwar besonders Herabsetzungen des Grundumsatzes festgestellt. Damit im Zusammenhang dürfte die wiederholt berichtete starke Gewichtszunahme, besonders bei den Fällen postencephalitischer Narkolepsie, bemerkenswert sein.

Schließlich sind noch einige Worte über die *Erblichkeitsverhältnisse* bei diesem Leiden zu sagen. Über direkte Heredität wird im Falle *Westphal* berichtet, doch fehlen hier genauere Angaben. *Ballet* gibt an, daß der Großvater seiner Patientin auch sehr viel geschlafen habe. Die Schwester der Patientin *F. Fischers* soll ebenfalls an Schlafzuständen gelitten haben, die sich nach einiger Zeit spontan zurückbildeten. Hier wurde über echte Narkolepsie bei zwei Brüdern berichtet. Belastung mit Psychosen, Trunksucht, Epilepsie und Migräne wird mehrfach angegeben. In dem zuerst von *Moschner* mitgeteilten, jetzt hier ergänzten Fall (Fall 2) leiden zwei Schwestern an „Depressionszuständen“, die Anstaltspflege erfordern. Im Fall 3 dieser Mitteilung besteht von Vater- und Mutterseite her Belastung mit Psychosen. Ferner liegt in diesem Falle von der Mutterseite her eine Belastung mit der Anlage zu Schilddrüsenanomalien vor: die Mutter hat eine leichte rechtsseitige Struma, eine Schwester des Patienten leidet an Basedow, bei einer anderen Schwester sollen ebenso wie bei Patienten selbst die Augäpfel hervortreten. Der Kranke zeigte sich auch gegen die wegen des Ergebnisses der Stoffwechseluntersuchung eingeleitete Thyreoidinbehandlung sehr überempfindlich; er klagte dabei über Herzbeschwerden und Kopfschmerzen und nahm stark an Körpergewicht ab. Diese Beobachtung gibt in Verbindung mit den bei der echten Narkolepsie relativ häufig gefundenen endokrin-vegetativen Anomalien die Veranlassung, auf endokrine Störungen im Familienkreis der Narkoleptiker zu achten. Man wird bei der ungeheuren Differenziertheit der endokrin-vegetativen Zusammenarbeit nicht erwarten dürfen, daß sich die in einem Stamm vorhandene Anlage zu endokrinen Störungen stets in gleicher Weise äußert, sondern wird hinter der Verschiedenheit der Phänotypen die gemeinsame genotypische Wurzel suchen müssen. Diese bisher unter dem Einfluß der streng mendelistisch orientierten Erbforschung in den Hintergrund gedrängte Arbeitsweise verspricht nicht nur für den hier vorliegenden Spezialfall, sondern auch allgemein in der Ursachenforschung wichtige Ergebnisse. Wie in dem vom Verfasser mitgeteilten Falle von Riesenwuchs die Anlage zu hypophysären Anomalien beim Patienten in

eunuchoidem Riesenwuchs, beim Vater in hochgradiger Fettleibigkeit ihren Ausdruck fand, so äußert sich in dem hier mitgeteilten Falle 3 die vom Mutterstamm herkommende Anlage zu Schilddrüsenanomalien bei der Mutter des Patienten in einer leichten unkomplizierten Struma, bei einer Schwester der Kranken in Basedow, bei einer anderen Schwester und beim Patienten selbst in einer leichten Protrusio bulbi. Bei letzterem wiesen Stoffwechseluntersuchung und Überempfindlichkeit gegen Thyreoidin in dieselbe Richtung. Hierher gehört die Angabe unserer Fälle 5 und 6, daß eine Schwester ihres Vaters auffallend dick und unbeholfen war. Dasselbe teilt *Hilpert* von seinem Kranken mit, dessen Tante von Vatersseite ebenfalls an „starker Adipositas“ litt. Der Vater der Patientin *Kahlers* war Potator und sehr fettleibig, der Vater der Mutter auffallend groß.

Wenn aus dem bisher vorhandenen Material die Auslese an nachgewiesener Belastung mit der Anlage zu endokrinen Anomalien noch eine recht dürftige ist, so dürfte das wohl hauptsächlich daran liegen, daß man erst in jüngster Zeit gelernt hat, auf die Körperkonstitution bei den Kranken und ihren Angehörigen genau zu achten. Es wird daher zweckmäßig die Erforschung der Erblichkeitsverhältnisse der Narkoleptiker auch auf diejenigen körperlichen Ausnahmezustände auszudehnen sein, die Verdacht auf endokrin-vegetative Anomalien erwecken, auch wenn sie phänotypisch stark voneinander abweichen und mit der echten Narkolepsie in keinem Zusammenhang zu stehen scheinen.

Betrachtet man die typischen und ausgesprochenen Anfallsformen der echten Narkolepsie, und nur typische Fälle können die klinische Grundlage für die Beurteilung eines Leidens bilden und Ausgangspunkt der Ursachenforschung sein, so hat man auf der einen Seite die echten Schlafanfälle, in denen das Bewußtsein schläft, dagegen Statotonus und Motorik tätig sind, auf der anderen Seite die Zustände von affektiver Adynamie mit brüskem Hinstürzen, bei denen das Bewußtsein völlig erhalten bleibt, während die statomotorischen Funktionen vorübergehend ausgeschaltet sind. Es liegt demnach in diesen Zuständen ein Zerfall der Gesamtfunktion des animalen Teils des Organismus in seine Grundfunktionen Psyche und Statotonus-Motorik, also ein Dissoziationszustand, vor, der durch die Lösung der sonst vorhandenen Verbindungen zwischen diesen Sphären bedingt sein muß. Mit anderen Worten: bei den typischen Schlafanfällen der echten Narkolepsie, bei denen die Kranken im Schlafe laufen und radeln usw., ist das subcortical-cerebelläre tonomotorische System in Tätigkeit, während die Bewußtseinsvorgänge, deren anatomisches Substrat im wesentlichen der Cortex darstellt, ihre Tätigkeit eingestellt haben. Das Umgekehrte liegt bei den meist affektiv bedingten Kraftlosigkeitszuständen vor, wo die wesentlich corticale Bewußtseinssphäre in völlig normaler Weise tätig

ist, während die subcortical-cerebelläre tonomotorische Tätigkeit vorübergehend völlig ausgeschaltet ist. Man kann daher diese beiden Anfallstypen der echten Narkolepsie dem Oberbegriff der *krankhaften Dissoziationszustände* unterordnen und sagen, daß die echte Narkolepsie charakterisiert ist durch das Auftreten krankhafter Dissoziationszustände, also solcher Zustände, in denen die Einheitlichkeit der psychophysischen Funktionen vorübergehend aufgehoben ist.

In den ausgesprochenen und typischen Fällen dieser Art ist die Dissoziation eine vollständige, während sie bei den leichteren Anfallsformen eine unvollständige ist. Dort, wo es nur zu der leichteren Form der affektiven Kataplegie, nämlich dem affektiven Tonusverlust, kommt, dürfte nur ein Teil der normalerweise zwischen den corticalen und subcorticalen Hirngebieten bestehenden Verbindungen gelöst sein, und damit nur ein Teil des subcortical-cerebellären statotonischen Funktionskomplexes ausfallen. Das gleiche gilt vice versa für die leichten Formen der Schlafanfälle, wo es nur unter günstigen Bedingungen zum Schlaf kommt, oder wo überhaupt nur Müdigkeitsanfälle bestehen, bei denen die Vorgänge in der Umgebung zwar noch wahrgenommen, aber nicht mehr völlig erfaßt werden. Auch dieser Zustand dürfte darin seine Erklärung finden, daß nur ein Teil der psychischen Gesamttätigkeit ausgefallen ist.

Eine weitere Form der krankhaften Dissoziationszustände, die auch gelegentlich bei der echten Narkolepsie beobachtet wird, stellen die somnambulen Zustände dar. Das Schlafwandeln zeigt weitgehende Übereinstimmung mit den Anfällen von corticalem Übermüdungsschlaf. In beiden Fällen handelt es sich um ein Schlafen des Bewußtseins bei Wachen des Haltungs-Bewegungsapparats, also um einen Dissoziationszustand zwischen den corticalen und subcorticalen Hirngebieten. Lediglich in ihren Entstehungsbedingungen weichen diese Zustände insofern voneinander ab, als sich das Schlafwandeln aus dem Schlafzustande, der corticale Übermüdungsschlaf aus dem Wachzustande heraus entwickelt. Eine forme fruste des als Schlafwandeln bezeichneten Dissoziationszustandes scheint durch das Sprechen im Schlaf dargestellt zu werden, bei dem die motorische Tätigkeit sich lediglich auf den Sprechapparat erstreckt. Es ist interessant, daß auch bei der echten Narkolepsie wiederholt nicht nur über Schlafwandeln, sondern auch über sehr lautes und vieles Sprechen im Schlafe berichtet wird.

Damit ist im wesentlichen die Symptomatologie der echten Narkolepsie besprochen. Auf die Ätiologie und die Pathophysiologie des Leidens sowie auf seine nosologische Bedeutung wird später im Zusammenhange mit verwandten Zustandsbildern einzugehen sein.

## B. Verzögertes psychomotorisches Erwachen (Wachanfälle).

*a) Mitteilung eines Falles von affektiver Kataplegie nach Encephalitis epidemica und gehäuftem Auftreten von verzögertem psychomotorischem Erwachen (Wachanfälle) bei zwei späteren Schwangerschaften.*

Auf die Beziehungen der Narkolepsie zu dem verzögerten psychomotorischen Erwachen hat Verfasser kürzlich hingewiesen. Nach Pfister handelt es sich dabei um ein Erwachen zu völliger Bewußtseinsklarheit bei völliger Bewegungsunfähigkeit, also um einen Zustand, der völlig demjenigen der affektiven Adynamie entspricht, nur unterschieden dadurch, daß dieser aus dem Wachzustande, das verzögerte psychomotorische Erwachen dagegen aus dem Schlafzustande hervorgeht. Daß diese Übereinstimmung nicht nur eine rein äußerliche ist, sondern daß hier auch innere Zusammenhänge bestehen, beweist ein hier in der Klinik beobachteter Fall, bei dem beide Anfallsformen als Folgeerscheinungen von Encephalitis epidemica nacheinander auftraten, und über den im folgenden berichtet werden soll.

*Fall 7.* Helene J., geb. 1899, Beamtengattin; vom 19. 2.—20. 2. 23, vom 28. 3.—7. 7. 23 und vom 25. 7.—29. 7. 27 zur Beobachtung und Behandlung in der hiesigen Klinik.

*Vorgeschichte:* Vater mit 63 Jahren an einem Herzleiden gestorben. Mutter lebt, 63 Jahre alt, gesund; hat 15 Geburten durchgemacht. 3 Kinder klein gestorben, darunter soll 1 an Zahnkrämpfen gelitten haben; 2 Geschwister in den Zwanzigern an Lungenentzündungen gestorben. 9 Geschwister der Pat. gesund, 3 von ihnen haben selbst schon gesunde Kinder. Von Nerven- oder Geisteskrankheiten, Trunksucht u. ä. in der Familie nichts bekannt. Keine besonders dicken, keine besonders großen Leute, keine Kropfleidenden in der Familie; Pat. selbst ist die korpulenteste.

Ist die 11. der Geschwister, Mutter war bei ihrer Geburt 35 Jahre alt. Nie ernstlich krank gewesen, weiß auch nichts von überstandenen Kinderkrankheiten. Sei immer guter Stimmung gewesen. November 1922 geheiratet. Am 3. oder 4. Dezember 1922 plötzlich starke Kopfschmerzen und Schwindelgefühl; es sei ihr „bald heiß, bald kalt“ geworden. Der Arzt habe nichts feststellen können. Von dieser Zeit ab habe sie bis zu ihrer ersten Aufnahme in der Klinik im Februar 1923 ständig im Bett gelegen. Wenn sie den Versuch machte aufzustehen, habe sie ein Zittern im ganzen Körper bekommen und sei hingefallen. Die Periode, die sonst regelmäßig gewesen sei, habe vom Dezember 1922 bis Februar 1923 ausgesetzt. Vom Nervenspezialisten im Januar 1923 „Encephalitis epidemica“ diagnostiziert. Sie habe eine „furchtbare Müdigkeit“ gehabt; habe fast ständig geschlafen, habe nur sehr schwer ermuntert werden können. Wenn sie munter gewesen sei, sei sie geistig völlig klar gewesen, habe auch sonst nie „phantasiert“. Keine nächtliche Unruhe. Keine Lähmungserscheinungen, dagegen habe sie Schwindelgefühl gehabt und in den Knien sei sie eingeknickt. Ständiges Zucken der Augäpfel, habe nicht lesen können, habe alles doppelt gesehen. Januar 1923, als sie bettlägerig gewesen sei, habe sie beim Lachen Zuckungen am ganzen Körper bemerkt. Zeitweise Anfälle beim Laufen mit Zuckungen am ganzen Körper, dabei nicht bewußtlos, habe sich aber dabei für Augenblicke nicht bewegen können.

*Poliklinischer Befund* (19. 2. 23): Guter Ernährungszustand. Stirnschädel beiderseits stark klopfempfindlich. Nn. occipitales und cervic., Nn. trigemin. I

und II beiderseits, Plexus brach. und Nervenstämme der Arme und Beine beiderseits stark druckempfindlich. Lasègue: Spannung in Wade und Kniekehle beiderseits. Bulbi in dauernder teils rotatorischer, teils horizontaler nystaktischer Unruhe, die beim Fixieren am stärksten ist, dann nachläßt. Blickbewegungen bis auf schlechte Konvergenz normal. Links zeitweise leichte Ptosis (?). Lichtreaktion beiderseits nicht sehr prompt und ausgiebig; Konvergenzreaktion nicht prüfbar. Augenhintergrund normal. Sonst im Gebiete der Hirnnerven sowie im Gebiete der oberen Extremitäten nichts Krankhaftes. Bauchdeckenreflexe vorhanden. Muskelspannung und Beweglichkeit der Beine normal; Knie- und Achillessehnenreflexe lebhaft. Babinski beiderseits zeitweise etwas suspekt. Romberg positiv (psychogen?). Gang breitbeinig, langsam, mit stark gespreizten Beinen; bei Unterstützung ebenfalls breitbeinig, aber viel sicherer. Hyperalgesie am ganzen Körper. Sehr ängstlich und schreckhaft. — Poliklinische Diagnose: Encephalitis epidemica (Psychogene Zutaten?). Zur weiteren Klärung Aufnahme in der Klinik.

*Verlauf:* Am 20. 2. 23 bricht bei Versuch der Lumbalpunktion, bei dem nur wenige Tropfen Liquor entnommen werden können, die Spitze der Nadel ab (Liquor ohne Zellvermehrung, weitere Untersuchung wegen Mangel an Material nicht möglich). Zur Entfernung der Nadel in die Chirurgische Universitätsklinik verlegt. Auszug aus dem dortigen Krankenblatt: Bei Operation in Lokalanästhesie wird die Nadel nicht gefunden, daher am 23. 2. nach Anfertigung eines Röntgenbildes Operation in Äthernarkose, bei der nach Entfernung der entsprechenden Dornfortsätze das Nadelstück gefunden und entfernt wird. Wundheilung durch Entzündung der Wunde mit ziemlich starker Sekretion und Fettnekrose verzögert. Unter dem 17. 3. ist über eine deutliche Besserung der postencephalitischen Symptome berichtet; beim Gehen bestehe noch eine gewisse Unsicherheit, die Pat. auf die Befürchtung, die Zuckungen könnten wiederkommen, zurückführt, sonst ist der Gang gerade und ohne ausfahrende Bewegungen. Das Zittern der Augäpfel habe bedeutend nachgelassen, nur nach dem Aufwachen aus dem Schlafe bestehe starkes Zittern der Augenlider und „Flattern“ der Augäpfel; dabei fühle sie ein starkes Unbehagen. Am 25. 3. 23 mit kleiner granulierender Wunde in die Nervenklinik zurückverlegt. Befund bei der Wiederaufnahme (28. 3.): Augenzittern nur noch bei plötzlichen seitlichen Blickbewegungen. Gang noch breitbeinig, langsam und vorsichtig, jedoch ohne Stütze, wesentlich sicherer als bei der 1. Untersuchung. — 4. 4. Ziemlich hypochondrisch, fragt immer wieder, ob sie denn auch gesund werde und das Zucken der Arme verlieren werde, das jedesmal auftrete, wenn sie heftig auflachen müsse. Objektiv dieses Zucken noch nicht festgestellt. Augenärztlicher Befund: Intentionnystagmus, besonders bei Fixation. Leichte Ptosis lks., in der Stärke wechselnd, sonst o. B.

In der Folgezeit fortschreitende Besserung der Augensymptome, erst nach längerem Lesen oder langem Fixieren werden die Buchstaben undeutlich. Eintrag am 10. 4.: „Das Zucken und darauf folgendes Zusammenfallen trete jetzt nur noch auf, wenn sie lachen müsse oder nach dem Erwachen sich plötzlich auf die andere Seite werfe. Langsames Drehen löse es nicht aus. Früher trat es auch beim Husten oder bei lebhaftem Sprechen auf, beim Gähnen nicht beobachtet.“ — Eintrag am 14. 4. Beobachtung: Auf dem Bett sitzend, später beim Gehen wird Pat. von Mitpatienten zum Lachen gebracht, fällt dabei sofort blitzartig zusammen, tut sich dabei weh. Kein Bewußtseinsverlust, nach wenigen Sekunden wieder normal kräftig. Reflex- und Tonusprüfung im Augenblick des Zusammenfallens nicht möglich, sofort danach unverändert.“ — Eintrag am 20. 4.: „Beim unvermittelten Erwachen kurzdauerndes Lidflattern und Bulbusunruhe in der beschriebenen Weise, ebenso bei Einstellung. — Mehrmals beim Lachen gestürzt. Im übrigen subjektives Wohlbefinden.“ — Nachuntersuchung am 27. 4.: Nn. cervicales beiderseits leicht druckempfindlich, Plexus brachial. beiderseits druckempfindlich, links > rechts, bei Lasègueprüfung nur Spannen in der Kniekehle, auch sonst kein Nervendruckschmerz mehr. — Bei raschem

oder unvollkommenem Augenschluß sowie bei schnellem Öffnen der Augen beiderseits rasches kurzdauerndes Flattern der Lider. Blickbewegungen ungestört; im Augenblick der Bewegung kurzdauernder (1 Sekunde) feinschlägiger, gemischt rotatorisch-horizontaler Einstellungsnystagmus (nicht erst in Endstellung); die Lider beteiligen sich an dem Flattern der Augäpfel mit einigen wenigen Zitterbewegungen. Wenn die Augen eingestellt sind, keine Bulbusunruhe mehr. An den Extremitäten sehr ausgesprochene Hypotonie, sehr lebhafte Reflexe. Gang organisch ungestört, nur etwas vorsichtig wegen der Gefahr des Stürzens. Sonst kein abweichender neurologischer Befund. Pat. hat seit dem 30. 3. 4 kg an Körpergewicht zugenommen (jetzt 60 kg). Spezialaugenärztliche Untersuchung vom 18. 5. ergibt: Akkomodationsschwäche. Nystagmus gebessert. In der Folgezeit bis zur Entlassung am 7. 7. 23 keine wesentliche Änderung; gelegentlich Klagen über Kopfschmerzen; sonst subjektives Wohlbefinden: *die Anfälle mit Hinstürzen immer seltener*. Aus dem Entlassungsbefund: deutliches Lidflattern, sonst Hirnnerven o. B. An den Armen Tonus und Reflexe rechts vielleicht etwas stärker als links; sehr lebhafte Bauchdeckenreflexe; Babinski links suspekt. Sonst neurologisch o. B. Pat. hat seit dem 30. 4. 6,5 kg an Körpergewicht zugenommen; gesamte Gewichtszunahme seit dem 30. 3. demnach 10,5 kg; jetziges Gewicht 66,5 kg.

Am 25. 7. 27 kam Pat. auf Aufforderung zur Nachuntersuchung in die Klinik; am 29. 7. 27 entlassen.

*Katamnese:* Sie habe schon im Januar 1923, also im Beginn des damaligen Leidens, bemerkt, daß sie beim starken Lachen Zuckungen am ganzen Körper gehabt habe; sie habe damals nur deshalb nicht hinfallen können, weil sie fest bettlägerig gewesen sei. Die später in der chirurgischen Klinik vorgenommene Narkose habe insofern einen günstigen Einfluß auf ihren Zustand gehabt, als seitdem keine Schlafzustände mehr aufgetreten seien. Nach der Operation habe sich allmählich auch das Laufen gebessert, so daß sie bereits in der Chirurgischen Klinik zeitweise aus dem Bett aufstehen konnte. Als sie dann hierher zurückverlegt worden sei, habe sie bereits längere Zeit außer Bett zubringen können; damals sei sie erstmalig bei heftigem Lachen hingestürzt, sie habe genau gewußt, was um sie herum vorgehe, habe sich aber nicht rühren, auch nicht sprechen können. Dieser Zustand habe etwa 1 Minute gedauert, dann habe sie sich wieder bewegen können. Während des klinischen Aufenthaltes bis zum Juli 1923 habe sich diese Störung etwas gebessert; sie hatte bemerkt, daß sie nicht zu heftig lachen durfte; wenn sie weniger stark lachte, sei die Erscheinung leichter verlaufen, indem z. B. nur der Kopf heruntergesunken sei, außerdem habe sie sich dann in lustiger Situation stets hingestellt, so daß es nicht zum Hinfallen habe kommen können. Bei der Entlassung aus der Klinik im Juli 1923 hatte sich der Zustand soweit gebessert, daß sie beim Lachen nur noch ein leichtes Zucken des Kopfes verspürt habe; das Laufen sei wieder normal geworden; irgendwelche Schlafstörungen hätten nicht bestanden. Die Periode, die Dezember 1922 und Januar 23 ausgeblieben sei, sei dann wieder regelmäßig geworden.

*Zwischenanamnese:* Die Erscheinungen von Schwäche beim Lachen seien immer mehr abgeklungen, hätten sich aber bis zum Jahre 1925 in leichtester Form bemerkbar gemacht. Die 1. Schwangerschaft von September 1923 bis Juni 1924 sei ohne Einfluß darauf gewesen. Während der ersten Zeit der Schwangerschaft habe sie einige Male Erbrechen gehabt, sich aber sonst wohl gefühlt. Etwa in der Mitte der Schwangerschaft sei folgende Erscheinung aufgetreten: *sie sei nachts aus festem Schlafe heraus munter geworden mit dem Gefühl von „Drücken im ganzen Körper“ und Angstgefühl; habe alles um sich herum wahrnehmen, sich aber nicht bewegen, auch nicht sprechen können*. Diese Zustände seien dann häufig, oft schon kurz nach dem Einschlafen aufgetreten; sie seien besonders quälend durch das Bewußtsein der völligen *Bewegungsunfähigkeit* gewesen. Diese Erscheinung sei in unregelmäßigen Abständen, bisweilen einmal, bisweilen 2—3 mal in einer Nacht aufgetreten. Einen Einfluß

äußerer Faktoren auf das Auftreten der Anfälle habe sie nie bemerkt. Folgeerscheinungen wie Kopfschmerzen, Gefühl von Abgeschlagenheit und ähnliches an den auf die nächtlichen Anfälle folgenden Tagen habe sie nie beobachtet. Diese Erscheinungen seien erst in den ersten Tagen des Wochenbetts geschwunden.

Sie sei dann beschwerde- und anfallsfrei bis zur zweiten Schwangerschaft gewesen, die im September 1925 einsetzte. Etwa vom 5. Monat derselben an sei dieselbe Schlafstörung wie in der 1. Schwangerschaft aufgetreten, diesmal insofern in leichter Form, als sie im ganzen seltener und nie mehrmals in einer Nacht auftrat; außerdem sei sie bereits kurz vor der Entbindung geschwunden. Es sei sonst ähnlich wie bei der ersten Schwangerschaft verlaufen; *sie sei mit dem Gefühl müde geworden, als ob jemand auf ihrer Brust läge; sie habe sich nicht bewegen, nicht sprechen, nicht Luft holen können.* — Seit der 2. Entbindung sei nichts Ähnliches mehr aufgetreten.

Nach der Erkrankung im Jahre 1923 *habe die Libido sexualis nachgelassen*; sie komme seitdem eigentlich nur ihren ehelichen Pflichten nach, würde aber selbst nie die Anregung zum Geschlechtsverkehr geben. Das sei vor der Erkrankung anders gewesen; sie sei bis dahin in geschlechtlicher Beziehung anspruchsvoller gewesen. Sonstige Folgen des damaligen Leidens habe sie nicht bemerkt, nur habe sie damals *sehr an Körpergewicht zugenommen* und sei auch jedesmal nach den Entbindungen stärker geworden. Außer gelegentlichen Kopfschmerzen, bei denen nie Erbrechen bestehe, habe sie nichts zu klagen. — Vegetative Funktionen, auch Periode, ungestört. Das 1. Kind mit 3 Monaten an Brechdurchfall gestorben; das 2. jetzt 14 Monate alte Kind bisher stets gesund.

*Befund:* Mittelgroße Frau von kräftigem Knochenbau und sehr reichlichem Fettansatz. — Körpergewicht 76 kg. Blut-Wassermann negativ. Lumbalpunktion verweigert. An den inneren Organen kein abweichender Befund. Blutbild normal, nur geringe Lymphocytose (31%) — Prüfung des Grundumsatzes (Privatdozent Dr. Fischer) ergibt hochgradige Herabsetzung (20%). — Neurologisch: Im Gebiet der Hirnnerven außer leichtem Lidflattern und geringer Zungenunruhe nichts Pathologisches. An den Armen Muskelspannung etwas herabgesetzt; Radius-periost- und Tricepsreflexe rechts etwas lebhafter als links, sonst o. B. An den Beinen außer Herabsetzung der Muskelspannung nichts Krankhaftes, insbesondere keine krankhaften Reflexe. Gang langsam, Füße werden etwas hart aufgesetzt. Psychisch etwas debiles und ängstliches Verhalten, sonst unauffällig. — Eventuell in  $\frac{1}{2}$ —1 Jahr Wiederaufnahme zur Behandlung der endokrinen Störungen (Stoffwechsel!) der sie sich zur Zeit nicht unterziehen könne, da ihr jetzt 14 Monate altes Kind noch sehr pflegebedürftig sei.

*Zusammenfassung.* Eine bis dahin gesunde Frau von 23 Jahren erkrankt Anfang Dezember 1922 mit Kopfschmerzen, Schwindelgefühl und fieberhaften Erscheinungen. Wurde bettlägerig, schlief fast dauernd, war nur sehr schwer erweckbar; in wachem Zustande gänzlich geordnet. Beim Versuch aufzustehen Zittern am ganzen Körper und Hinstürzen. Seit Januar 1923 bei starkem Lachen Zuckungen am ganzen Körper, dabei kein Hinstürzen möglich, da sie fest bettlägerig war. Januar 1923 von Nervenfacharzt Encephalitis epidemica diagnostiziert. Bei der klinischen Aufnahme im Februar 1923 außer Druckempfindlichkeit der Nervenstämme an Nacken, Armen und Beinen besonders hervorzuheben eine dauernde gemischt horizontal-rotatorische nystaktische Bulbusunruhe, die beim Fixieren am stärksten ist; außerdem zeitweise leichte Ptosis links. Hypotonie an den Armen, zeitweise beiderseits

etwas suspekter Babinski; Gang breitbeinig, unsicher, mit gespreizten Armen. Bei dem am 20. 2. 1923 vorgenommenen Versuch einer Lumbalpunktion Abbrechen der Nadel in der Rückenmuskulatur, 3 Tage später Operation in Äthernarkose in der chirurgischen Universitätsklinik. Von da ab Schwinden der Schlafzustände, allmähliche Besserung des Laufens und der Augensymptome. Nach Zurückverlegung in die hiesige Klinik im April 1923 *bei heftigem Lachen rücksichtsloses Hinstürzen ohne Bewußtseinsverlust*. Augenzittern nur noch bei plötzlichen seitlichen Blickbewegungen. Bis zur Entlassung im Juli 1923 fortschreitende Besserung; Hinstürzen beim Lachen kann durch rechtzeitiges Hinsetzen und Vermeidung zu heftiger Affektäußerung vermieden werden; es kommt dann meist nur zu einem Herabsinken des Kopfes. Bei der Entlassung (7. 7. 1923) außer Lidflattern, fraglicher Tonus- und Reflexdifferenz der Arme (rechts > links) und links suspektem Babinski kein abweichender Befund. — Periode, die Dezember 1922 bis Ende Februar 1923 ausgesetzt hat, wieder regelmäßig. Vom 30. 3. bis 6. 7. 1923 Gewichtszunahme 10,5 kg.

In der Folgezeit schwanden nach den eigenen Angaben der Kranken die Schwächeerscheinungen beim Lachen allmählich und sind seit 1925 nicht mehr aufgetreten. An Folgeerscheinungen der überstandenen Krankheit besteht *außer der Gewichtszunahme Verlust der Libido sexualis*. Während der beiden Schwangerschaften September 1923 bis Juni 1924 und September 1925 bis Mai 1926 jedesmal etwa vom 5. Monat ab in unregelmäßigen Zwischenräumen, während der 1. Schwangerschaft *gelegentlich 2—3mal in einer Nacht, plötzliches Erwachen zu völliger Bewußtseinsklarheit bei völliger Unfähigkeit, sich zu bewegen und zu sprechen*. Erwachen mit Angstgefühl und Gefühl von *Druck auf der Brust* oder einem „*Drücken im ganzen Körper*“ verbunden. Außerhalb der Schwangerschaften niemals Ähnliches. Untersuchung Juli 1927 ergibt Herabsetzung der Muskelspannung in den Extremitäten, an den Armen Reflexe rechts etwas > links, etwas ängstlich-debiles Verhalten, starke Herabsetzung des Grundumsatzes (20%), sonst o. B.; Blut-Wassermann negativ. Leichte Lymphocytose (31%).

Nach der Krankengeschichte erscheint es unzweifelhaft, daß die Patientin in den Wintermonaten 1922/23 eine Gehirngrippe durchgemacht hat, bei der neben der typischen Schlafsucht eine sehr starke Bulbusunruhe mit einer wahrscheinlich damit teilweise in ursächlichem Zusammenhang stehenden Unsicherheit beim Laufen im Vordergrund des Krankheitsbildes standen. Bereits in den ersten Wochen der Erkrankung bemerkte die damals bettlägerige Patientin bei starkem Lachen Zuckungen im ganzen Körper. Beachtenswert erscheint die Besserung aller Symptome im Anschluß an die in Äthernarkose vorgenommene Operation. Als dann die Kranke bereits längere Zeit außer Bett zubringen konnte, da die Gangstörung und die Bulbusunruhe



sich weitgehend gebessert hatten, zeigten sich die Erscheinungen affektiver Adynamie in aller Deutlichkeit: bei heftigem Lachen stürzt sie rücksichtslos hin; kann sich für Augenblicke nicht bewegen, auch nicht sprechen, bleibt aber bei völlig klarem Bewußtsein. Diese Erscheinung entspricht völlig dem von der echten Narkolepsie her bekannten Bilde der affektiven Adynamie, also jenem reaktiven krankhaften Dissoziationszustande, bei dem das Bewußtsein, dessen wesentliches materielles Substrat die Hirnrinde darstellt, normal funktioniert, während das subcortical-cerebelläre Hirngebiet seine Funktion „Haltung-Bewegung“ eingestellt hat. In dem geschilderten Krankheitsfalle bildete dieses Symptom, das sich allmählich im Laufe von 2 Jahren zurückbildete, längere Zeit hindurch das hervorstechendste Krankheitszeichen. Irgendwelche Erscheinungen von Parkinsonismus wurden bei der Kranken niemals beobachtet. An sonstigen bemerkenswerten Symptomen ist das Aussetzen der Menstruation während des Vierteljahres der akuten Krankheitsphase und ihr Wiedereinsetzen kurz nach der in Narkose durchgeführten Operation zu erwähnen, ferner die starke Gewichtszunahme — 10,5 kg in 13 Wochen — sowie der nach Angabe der Kranken seit dem Ausbruch des Leidens bestehende Verlust der Libido sexualis; während sie nach ihren Angaben jetzt gewissermaßen nur ihre eheliche Pflicht erfülle und nie selbst Anlaß zum Geschlechtsverkehr geben würde, sei das vor der Erkrankung ganz anders gewesen. Als weiteres krankhaftes Symptom traten dann während der beiden Schwangerschaften in den Jahren 1923/24 und 1925/26 beide Male in unregelmäßigen Zwischenräumen etwa vom 5. Monat ab Zustände von Erwachen aus festem Schläfe zu völliger Bewußtseinsklarheit bei völliger Bewegungsunfähigkeit auf. Diese Erscheinung zeigte sich bisweilen nur einmal in der Woche, bisweilen häufiger, während der 1. Schwangerschaft sogar gelegentlich 2—3 mal in einer Nacht. Dieses Erwachen war mit Angstgefühl und mit einem Druckgefühl auf der Brust oder einem „Drücken im ganzen Körper“ verbunden. Beide Male verschwand das Symptom mit der Entbindung: während der 1. Schwangerschaft, wo es im ganzen häufiger und stärker auftrat, in den ersten Tagen des Wochenbetts, bei der 2. Schwangerschaft bereits kurz vor der Entbindung. Die bei der jetzigen klinischen Aufnahme vorgenommene Stoffwechseluntersuchung ergab eine hochgradige Herabsetzung des Grundumsatzes (20%). Im Blutbild 31% Lymphocyten. Die Kranke hoffte, daß ihr wegen der in der Schwangerschaft auftretenden Störungen von der Klinik ein Attest zur Unterbrechung evtl. später auftretender Schwangerschaften ausgestellt werden würde, was natürlich abschlägig beschieden werden mußte.

*b) Symptomatologie und Klinik des gehäuften Auftretens von verzögertem psychomotorischen Erwachen (Wachanfälle) und dessen Beziehungen zur echten Narkolepsie.*

An diesem Krankheitsfall interessieren in erster Linie die während der beiden Schwangerschaften bisweilen mehrmals in einer Nacht auftretenden Zustände von Erwachen zu völliger Bewußtseinsklarheit bei völliger Unfähigkeit, sich zu bewegen und zu sprechen. *Pfister* bezeichnete diese Erscheinung als verzögertes psychomotorisches Erwachen; *Trömner* nannte sie dissoziiertes Erwachen und führte sie auf ein Erwachen der sensorischen Rindentätigkeit bei fortbestehender motorischer Hemmung zurück. Verfasser hat sich kürzlich unter Mitteilung einschlägiger Fälle eingehend mit dieser Erscheinung beschäftigt. Er hat auf den Unterschied hingewiesen, der zwischen jenen Fällen, bei denen das dissoziierte Erwachen nur einmal oder wenige Male im Verlaufe des Lebens auftritt, und jenen Fällen besteht, bei denen es zeitweise gehäuft bis zu 3- oder 4 mal in einer Nacht in Erscheinung tritt. Bei diesen Fällen handelt es sich nicht um einen im Zusammenhang mit dem normalen Erwachen auftretenden Zustand, wogegen außer dem wiederholten Auftreten in einer Nacht die Tatsache spricht, daß es sich dann häufig schon kurz nach dem Einschlafen oder in der ersten Hälfte der Nacht einstellt. In diesen Fällen hat das dissoziierte Erwachen ausgesprochen anfallsartigen Charakter. Diese Anfälle bilden das völlige Gegenstück der Schlafanfälle bei der echten Narkolepsie. Wie bei diesen aus dem normalen Wachzustande heraus anfallsweise meist schnell vorübergehende Zustände von Schlaf des Bewußtseins bei Erhaltenbleiben der statotono-motorischen Funktionen auftreten — in den typischen, dem corticalen Übermüdungsschlaf entsprechenden Zuständen laufen, radeln, reiten die Kranken weiter —, entstehen beim verzögerten psychomotorischen Erwachen aus dem Schlaf heraus anfallsartig schnell vorübergehende Zustände von Erwachen des Bewußtseins bei Fortdauer des Schlafs der statotono-motorischen Sphäre. Man wird daher berechtigt sein, die anfallsartig und gehäuft auftretenden Zustände von dissoziiertem Erwachen als *Wachanfälle* zu bezeichnen und sie ebenso wie die Schlafanfälle der echten Narkolepsie den krankhaften Dissoziationszuständen zurechnen dürfen, in denen die funktionelle Einheit des animalen Anteils des Organismus vorübergehend aufgehoben ist.

Auf die Tatsache, daß zwischen der echten Narkolepsie und dem dissoziierten Erwachen Beziehungen bestehen, war auf Grund äußerer Analogie vom Verfasser bereits an anderem Orte hingewiesen worden. Daß jedoch dabei nicht nur eine rein äußerliche Analogie vorliegt, sondern daß auch innere Zusammenhänge bestehen, dürften Fälle wie der eben mitgeteilte erweisen bei denen diese Erscheinungen bei demselben Individuum auftraten.

Auf das Bestehen von Wachanfällen ist bisher bei der echten Narkolepsie nicht geachtet worden. Es ist darum interessant, daß in einem der beiden zuletzt beobachteten Fälle, die als erste Kranke dieser Art entsprechend befragt wurden, das Auftreten von Wachanfällen angegeben wird. Der Kranke (Fall 5) hat dieses Symptom in typischer Weise an sich beobachtet. Er hat, wie berichtet, den letzten Anfall dieser Art im vergangenen Jahre gehabt; der Anfall sei in der ersten Hälfte einer Nacht aufgetreten, und er habe dabei, wie die meisten anderen Kranken, unangenehme Sensationen wie leichtes Druckgefühl über der Brust und Angstgefühl gehabt.

In der Literatur konnte ein Fall nachgewiesen werden, wo ein deutliches Nebeneinander von Schlaf- und Wachanfällen besteht. *Friedmann* berichtet von einem 23 jährigen Feldsoldaten, der an „eigentümlichen Anfällen“ leidet, „die nach seiner Angabe ganz ebenso schon seit Wochen im Felde aufgetreten waren, ohne daß er anderen davon Mitteilung gemacht hätte“. Früher habe er nichts Ähnliches bemerkt. „Zunächst kam es beinahe in jeder Nacht 3—5 mal vor, daß er plötzlich erwachte und sich nicht rühren, nicht rufen und auch nicht denken konnte. Dabei bestand weder Angstgefühl, noch Atemnot. Er war bei Besinnung und war nach 10—15 Sekunden wieder in normaler Verfassung.“ Außerdem seien während dieser ganzen Zeit ohne äußeren Anlaß zweimal des Tages etwa  $\frac{1}{2}$  Stunde anhaltende Zustände „unwiderstehlicher Lethargie“ mit einem „Gefühl großer Müdigkeit“ aufgetreten, bei denen er sich nicht bewegen und nicht denken konnte. *Friedmann* bezeichnet diesen Zustand wohl mit Recht als „unvollkommenen Schlafanfall“.

Beobachtungen dieser Art erweisen den inneren Zusammenhang der verschiedenen Formen der krankhaften Dissoziationszustände, die in allen denkbaren Kombinationen bei demselben Individuum auftreten können. Ist die echte Narkolepsie charakterisiert durch das Auftreten von Schlafanfällen und den Zuständen affektiver Adynamie, so kombinieren sich in anderen Fällen Schlaf- und Wachanfälle (Fall *Friedmann*) oder im hier mitgeteilten Fall 7 Zustände affektiver Adynamie mit Wachanfällen; bei Fall 5 zeigen sich neben den Erscheinungen der echten Narkolepsie vereinzelte Wachanfälle. Eine weitere Form der krankhaften Dissoziationszustände, das Schlafwandeln, das völlig dem äußeren Bilde der Schlafanfälle entspricht und sich nur durch sein Auftreten aus dem Schlafe heraus von jenen unterscheidet, ist bei der echten Narkolepsie wiederholt beobachtet; seine forme fruste, das Schlafsprechen, ist eine relativ häufige Erscheinung bei diesem Leiden.

Allen Formen der krankhaften Dissoziationszustände ist, wie erwähnt, gemeinsam, daß bei ihnen die normale psychophysische Funktionseinheit im animalen Teil des Organismus vorübergehend aufgehoben und gewissermaßen in ihre Komponenten „Bewußtsein“ und „Haltung-Bewegung“ zerfallen ist. Sind bei den typischen Schlafanfällen und beim ausge-

sprochenen Schlafwandeln die tonomotorisch-statischen Funktionen in Tätigkeit, während das Bewußtsein schläft, so bleibt bei den Wachanfällen und bei der affektiven Adynamie das Bewußtsein völlig erhalten beim Ausfall der statotono-motorischen Leistungsfähigkeit. Man wird daher zu der Annahme berechtigt sein, daß den verschiedenen Erscheinungsformen der krankhaften Dissoziationszustände die gleichen oder weitgehend ähnliche pathophysiologische Mechanismen zugrunde liegen. Die Frage nach den Entstehungsbedingungen der Erscheinungen der echten Narkolepsiesowie der Wachanfälle bzw. des verzögerten psychomotorischen Erwachens deckt sich demnach mit der Frage nach den Entstehungsbedingungen der krankhaften Dissoziationszustände überhaupt. Waren diese bisher als charakterisiert bezeichnet worden durch den Zerfall der Funktionseinheit des animalen Anteils des Organismus, so kann man sie auch als Zustände von Halbschlaf bezeichnen, da ja die krankhafte Dissoziation sich gerade darin zeigt, daß die eine der beiden Grundfunktionen der psychophysischen Persönlichkeit ihre Tätigkeit einstellt, „schläft“. Da demnach die krankhaften Dissoziationszustände in Beziehungen zu Schlafzuständen zu stehen scheinen, wird einer Besprechung ihrer pathophysiologischen Grundlagen zweckmäßig die Besprechung der Bedingungen des Normalschlafs vorangehen.

## 2. Theoretischer Teil.

A. Über den physiologischen Mechanismus der Schlaf-Wach-Periodik und der Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens, insbesondere über die Bedeutung des Hypothalamus und des Thalamus für diese Vorgänge.

In der Einleitung war der Versuch gemacht worden, das Verhalten des Organismus während der Schlafperiode durch einen Dissoziationszustand in den nervösen Zentren des animalen Teils des Organismus mit Zerfall der Gesamtfunktionen „Bewußtsein“ als der Gesamtheit aller psychischen Vorgänge und „Haltung-Bewegung“ als der Gesamtheit aller statotono-motorischen Funktionen zu erklären. Die während des Schlafes vorhandenen psychischen und motorischen Tätigkeiten, wie die Träume, die Kopfuhr, die Aufmerksamkeitsspannung sowie die unbewußten Bewegungen, die der Veränderung der Körperlage und gelegentlich der Abwehr dienen, wurden als Bruchstücke der zerfallenen Ganzheitsfunktionen aufgefaßt. Ihre Entstehung wurde damit zu erklären gesucht, daß zwar die Verbindungen zwischen den einzelnen Hirnzentren, die im Wachzustande die Einheitlichkeit der Funktionen sichern, im Schlafe gelöst sind, daß aber die einzelnen Hirnzentren nicht völlig funktionslos sind, sondern, um mit *Economo* zu reden, nur getrennt voneinander die Schlafperiode durchmachen. Gegenüber diesem Funktionszerfall im animalischen Teil des Organismus stellt

der unbedingt lebensnotwendige vegetative Gesamtapparat, d. h. die gesamte lebende Substanz des Organismus mit den die Körpervorgänge vermittelnden Nerven-, Blut- und Lymphgefäßsystemen während der Schlafperiode seine Tätigkeit nicht ein, sondern bleibt, wenn auch zum Teil in einer vom Wachzustande abweichenden Weise, in Tätigkeit.

Entsprechend dem heute noch in der Neurophysiologie allgemein üblichen Bestreben, Körpervorgänge der Tätigkeit umschriebener Hirngebiete, besonderer „Hirnzentren“, zu unterstellen, wurde für die Regulation der Schlaf-Wach-Periodik ein „Schlafzentrum“ angenommen, das teils durch aktive Hemmungsvorgänge (*Trömner, Economo*), teils durch Absperrung der Hirnrinde von der Außenwelt durch Unterbrechung der afferenten Bahnen (*Mautner* u. a.), teils durch Tonushemmung (*Stern, Marinescu*) wirksam sein soll. Von einigen Autoren (*Economo, Pötzl, Gamper* u. a.) wird an das Vorhandensein zweiter antagonistisch wirkender Zentren, eines „Schlaf-“ und eines „Wachzentrums“, gedacht. Eine Stütze fand die Annahme eines Schlafzentrums in anatomischen Befunden bei mit Schlafzuständen einhergehenden organischen Hirnleiden, besonders der Encephalitis epidemica und gewissen Tumoren. Seit *Mautner* wurden immer wieder krankhafte Veränderungen im Grenzgebiet zwischen Zwischen- und Mittelhirn, im zentralen Grau der hinteren Partien des 3. Ventrikels und des anstoßenden Teils des Aquädukts bis in den Bereich der Oculomotoriuskerne gefunden, die gelegentlich oralwärts bis zum Hypothalamus und Thalamus reichten. Diese Befunde wurden von *Economo, Adler-Luksch, Hirsch, Pette, Pötzl* u. a. bestätigt.

Direkt in den Thalamus verlegen *Oppenheimer, Veronese, Trömner* das Schlafzentrum. Wenn auch bei den organischen Hirnaffektionen, bei denen im klinischen Bilde Schlafzustände eine Rolle spielten, gelegentlich wie z. B. von *Pette* und *Hirsch* krankhafte Veränderungen im Thalamus gefunden wurden, so bieten die bisherigen anatomischen Befunde nach Ansicht dieser Autoren keine genügende Stütze für die Annahme eines thalamischen Schlafzentrums. An die Möglichkeit, daß der Thalamus eine gewisse Rolle bei der Schlaf-Wach-Periodik, insbesondere beim Einschlafakt, spielt, wird besonders von *Pette* und *Gamper* gedacht; auch Verf. hat kürzlich eine ähnliche Vermutung ausgesprochen.

Die angeführten zum Teil durch anatomische Befunde gut gestützten Theorien nehmen sämtlich den Sitz des Schlafzentrums in subcorticalen Gebieten an, und kommen damit zur Ablehnung einer rein corticalen Genese des Schlafvorgangs. Ganz besonders die Beobachtung an grobhirnlosen Tieren und Menschen, über die *Goltz-Rothmann* und *Gamper* berichten konnten, zeigen, daß eine gewisse Schlaf-Wach-Periodik auch bei fehlendem Großhirn vorhanden sein kann. *Gamper* betont, daß Wachsein und Schlafen kein Specificum der „Großhirnrinde“ ist; neben

dem führenden Zentralorgan sind nach *Gamper* auch die anderen Organsysteme, die die Einheit des Organismus konstituieren, dem Phasenwechsel unterworfen. Auch Verf. trennte den Schlaf der subcortical-cerebellären von demjenigen der corticalen Hirngebiete, da nur durch diese Trennung gewisse mit dem Schlafvorgang in Zusammenhang stehende krankhafte Erscheinungen verständlich werden. *Economo* unterscheidet in ähnlichem Sinne den „Körperschlaf“ vom „Hirnschlaf“. Der Begriff „Körperschlaf“ scheint jedoch dadurch Mißverständnissen Vorschub zu leisten, daß zu den körperlichen Vorgängen im allgemeinen auch diejenigen vegetativ-endokriner Natur hinzu gerechnet werden, die während der Schlafperiode ihre Tätigkeit keineswegs einstellen.

Alle bisher angeführten Theorien nahmen von der Annahme eines Schlafzentrums ihren Ausgang. Es wird kurz auf die Frage einzugehen sein, ob die Annahme eines bestimmten Zentrums für die Regulation der Schlaf-Wach-Periodik unbedingt erforderlich ist. *Nachmansohn* hat sich kürzlich eingehend mit diesem Problem beschäftigt. In seiner Kritik aller mit moderner wissenschaftlicher Erkenntnis in Einklang zu bringenden Schlaftheorien kommt er zu dem Ergebnis, daß „sich nicht eine einzige beweisende Tatsache dafür anführen lasse, daß ein spezielles aktiv wirkendes Schlafzentrum existiert“. Die Behauptung, daß eine Läsion im zentralen Höhlengrau an der Grenze von Mittel- und Zwischenhirn bei einem mit Schlafsucht verbundenen Leiden das Bestehen eines dort befindlichen Schlafzentrums beweise, findet er nicht berechtigt: „Eine Läsion des Sehnerven führt zur Störung der Sehfunktion. Daraufhin wird niemand die lädierte Stelle als das Zentrum der Sehfunktion bezeichnen“. „Wenn bei einer Pyramidenbahnläsion im Rückenmark eine spastische Beinlähmung erfolgt, so wird niemand daraus schließen, daß an der Stelle der Läsion ein Zentrum für Tonusregelung vorhanden ist.“ Im gleichen Sinne sagt *Fragnito* (zit. nach *F. Stern*), „daß die Feststellung mesencephaler Läsionen, welche schlafbegünstigend wirken, noch keineswegs beweist, daß ein Schlafzentrum im Mittelhirn liegt“.

Vom Verf. wurde a. a. O. auf die Analogie der Schlaf-Wach-Periodik mit derjenigen von Hunger und Sättigung hingewiesen. In beiden Fällen wird durch einen bestimmten Zustand der Gewebe das physiologische Bedürfnis nach Ruhe bzw. Nahrungsaufnahme erzeugt. In beiden ist die Erfüllung dieses Bedürfnisses weitgehend bewußten Vorgängen unterworfen. Die Akte der physiologischen Sättigung (durch Verdauung u. ä.) und der Herstellung der normalen Leistungsfähigkeit des Wachzustandes durch assimilatorische Vorgänge im nervösen Parenchym sind unbewußt ablaufenden Vorgängen im vegetativen Gesamtapparat überlassen. Ebensowenig wie man für die Regulierung des komplexen biologischen Vorgangs der Hunger-Sättigung-Periodik etwa ein Hungerzentrum annehmen muß, wird man es für den Wechsel von Schlaf und

Wachen tun müssen. Es wird nur gewisse Gebiete im Zentralnervensystem geben, deren normale Tätigkeit von besonderer Bedeutung für den geordneten Ablauf dieser vitalen Perioden ist. Ein solches Gebiet scheint die bei Schlafsucht so häufig lädiert gefundene Zone an der Hinterwand des 3. Ventrikels und im anstoßenden Teil der Wand des Aquädukts zu sein.

Im gleichen Sinne äußert sich *Minkowski* in dem Referat über die Arbeit von *Pötzl* über „Schlafzentrum und Träume“. *Minkowski* lehnt die Berechtigung ab, von Schlaf- oder Wachzentren zu sprechen, „womit einer zu eng lokalistischen Betrachtungsweise Vorschub geleistet wird“. Man müsse denken „an den ganzen mannigfaltigen, wenn auch wenig bekannten Komplex humoraler Faktoren (mit bezug auf Blut- und Liquorzirkulation, auf die Wirksamkeit von endokrinen Organen bzw. ihren Inkreten), an die Tätigkeit des Plexus chorioideus, der Neuroglia usw.“; auch die Bedeutung psychischer und affektiver Vorgänge verdienen Beachtung.

Dieser Einwand erscheint berechtigt. Betrachtet man die einschlägige Literatur über das Schlafproblem und die anatomischen Befunde bei Schlafsucht, so hat man den Eindruck, daß die heute noch in der Neurophysiologie übliche zentralistische Betrachtungsweise hemmend auf die Auswertung der Forschungsergebnisse einwirkt. *Pette* weist auf die zahlreichen vegetativ-sekretorischen Störungen bei der Encephalitis epidemica hin, die in jenen Fällen besonders ausgesprochen waren, „die zu Beginn stärker lethargisch waren und später Schlafstörungen behielten“. Er zitiert *Pacheco-Silva*, der bei Encephalitis epidemica mit Schlafstörungen schwere Affektionen der Infundibulargegend fand und daher in diesem Gebiete ein Schlafzentrum annahm. *Pette* weist selbst auf die unmittelbare Nachbarschaft der bei Encephalitis epidemica mit Schlafsucht gefundenen Läsionen an der Grenze vom Mittel- zum Zwischenhirn mit den vegetativen Zentren hin, erörtert aber nicht die Frage, ob nicht die vegetativen Zentren selbst von Bedeutung für den Schlafmechanismus sein könnten. *Gamper* beschäftigt sich eingehend mit dieser Frage und kommt zu dem Schluß, „die Grundlage für die Periodizität der Ablauformen des Lebens in den vegetativen Zentren selbst zu suchen und anzunehmen, daß die beiden Erscheinungsformen letzten Endes zugrunde liegenden Vorgänge der Katabolie und Anabolie im Prinzip einer elementaren Rhythmik unterstehen, die den vegetativen Zentren immanent ist“. Trotz dieser Auffassung glaubt *Gamper* nicht ohne die Annahme zweier antagonistisch wirkender Zentren, eines katabolisch erregenden, aktivierenden, tonisierenden Wachzentrums und eines die anabolischen Vorgänge des Aufbaues beherrschenden Schlafzentrums auskommen zu können. Diese Zentren vermutet er in dem bekannten mesen-diencephalen Grenzgebiet.

*Gamper* stellt, ebenso wie es hier geschieht, das „vegetative System“ hinsichtlich der Regulation der Schlaf-Wach-Periodik über das animale Nervensystem. Zur Klärung des vorliegenden Problems wird es nötig sein, den Begriff „vegetatives System“ klar zu formulieren. Wenn *Gamper* das vegetative System dem animalen gegenüberstellt, so kann damit wohl nicht das vegetative Nervensystem im engeren Sinne, also das sympathisch-parasympathische System, sondern wohl nur der vegetative Gesamtapparat, d. h. die gesamte lebende Substanz des Organismus gemeint sein, an der sich die elementar-vitalen, die eigentlichen Lebensvorgänge abspielen, und zu dem alle Körpergewebe, Blut- und Lymphgefäßapparat, der Blutdrüsenapparat und das vegetative Nervensystem im engeren Sinne gehören. An diesem Apparat werden sich die großen, für die gesamte lebende Substanz gültigen Gesetzmäßigkeiten abspielen müssen wie die von *Verworn* angeführte Gesetzmäßigkeit des Wechsels von Reiz- und Ermüdungsphase.

Nach *Gamper* ist den vegetativen Zentren eine elementare Rhythmik immanent; da aber die gesamte lebende Substanz einem rhythmischen Phasenwechsel unterworfen ist — nach *Zschokke* zeigen sich die ersten leisen Vorboten nächtlicher Untätigkeit schon bei im tierischen System tiefstehenden Lebewesen; so schließen die Seeanemonen ihre Kelche und stellen die Tastbewegungen ihrer Fangarme ein —, wird entgegen einer zu eng lokalisatorisch eingestellten Forschung angenommen werden können, daß nicht nur die vegetativen Zentren, sondern auch die gesamte lebende Substanz des menschlichen Körpers, also der vegetative Gesamtapparat, an dieser Rhythmik teilhaben wird. Für das nervöse Parenchym des animalen Teils des Organismus bedeutet das, um mit den Worten von *Goldscheider* zu reden, ein periodisches Schwanken der Erregbarkeit, oder nach *Verworn* einen periodischen Wechsel von Reiz- und Refraktärphase. In physiologisch-chemischem Sinne kann man von dem Wechsel von Dissimilations- und Assimilationsphase des Organismus sprechen, wobei die Dissimilationsphase dem Wachzustande, die Assimilationsphase dem Schlafzustande entspricht.

Dieser der gesamten organischen Substanz, also auch dem Parenchym des nervösen Zentralapparats immanente, durch Abbrauch und Restitution bestimmte Phasenwechsel zwischen Leistungsfähigkeit und Erschöpfung, der in Analogie zur Hunger-Sättigung-Periodik steht, ist somit ohne Annahme besonderer, der Schlaf- und Wachfunktion dienender Zentren als vitale Grundfunktion erklärbar. Andererseits ist es selbstverständlich, daß der vegetative Anteil des Organismus, an dem sich diese Vorgänge abspielen, eine übergeordnete zentrale Vertretung im Nervensystem haben muß, die die einheitliche und gleichsinnige Zusammenarbeit der komplizierten vegetativen Vorgänge garantiert. Auf Grund umfassender Tierversuche ist die moderne Forschung — es sei hier nur an die Arbeiten von *Karpus* und *Kreidl*, *Aschner*, *Leschke*,



*Isenschmidt* und *Krehl*, *Jacobi* und *Roemer*, *F. H. Lewy*, *Dresel* erinnert — zu dem Ergebnis gelangt, daß sich die oberste Vertretung des vegetativen Gesamtapparats im Höhlengrau des 3. Ventrikels und vor allem im Hypothalamus befindet. Hier liegen die Zentralstellen für den gesamten Stoffwechsel, den Wasserhaushalt, die Regelung der Körpertemperatur, die Drüseninnervation u. a. m. Nach *L. R. Müller* und *Greving* handelt es sich hier „um wahre Lebenszentren im Gehirn“. *Allers* bezeichnet das Zwischenhirn als das „Kleinhirn des Stoffwechsels“; „denn in ähnlicher Weise wie das Kleinhirn den Muskeltonus und die Koordination der Bewegungen beherrscht, so üben die vegetativen Zentren diese Funktion hinsichtlich der chemischen Prozesse aus“. Ähnlichen Gedankengängen gibt *F. H. Lewy* Ausdruck: „In den geschilderten Kernen des Mittelhirns, des Zwischenhirns und des Hypothalamus, jedenfalls aber des letzteren, müssen wir in Analogie zur Motilität des roten Kerns das Zentrum der vegetativen Funktionen sehen, die in ihrem Ablauf funktionsmäßig geordnete vegetative Lebensäußerungen darstellen. Nicht die Sekretion einzelner Drüsen oder die Innervation einzelner glatter Muskeln wird hier ausgelöst, sondern in diesen Kernen werden *vegetative Funktionen koordiniert*“ (im Original gesperrt).

Aus dem bisher Gesagten ergibt sich, daß eine der wichtigsten, wenn nicht überhaupt die wichtigste Voraussetzung für den normalen Ablauf vitaler Vorgänge wie der Schlaf-Wach-Periodik die normale koordinatorische Funktion der vegetativen Zwischen- und Mittelhirnzentren, besonders derjenigen im Hypothalamus, ist.

Es ist daher ohne weiteres verständlich, daß Läsionen des Hirngebietes, in dem die geschilderten Vorgänge ihre zentrale Vertretung haben und ihre Zuordnung finden, und das sich vom Hypothalamus caudalwärts bis in den Anfangsteil des Aquädukts erstreckt, Störungen der Einheitlichkeit komplexer vitaler Vorgänge wie des Phasenwechsels zwischen Wachen und Schlafen werden zur Folge haben können. Dabei wird es sich nicht so sehr um Störungen von vegetativen Einzelfunktionen als vielmehr um Störungen ihrer Zusammenarbeit, also um einen gewissermaßen ataktischen Vorgang im Sinne von *Allers* und *F. H. Lewy* handeln. Mehr wird über den inneren Zusammenhang des Schlafmechanismus mit diesen Hirnzentren heute noch nicht ausgesagt werden können. Es ist auch noch nicht möglich, Störungen dieses Mechanismus auf Grund der anatomisch festgestellten Läsionen im einzelnen pathophysiologisch zu ergründen, aber die allgemeine Tatsache, daß krankhafte Veränderungen im Parenchym dieser Hirngebiete häufig von Störungen der Schlafperiodik gefolgt sind, wird durch die vorgetragene Auffassung verständlich, ohne daß ein besonderes Schlaf- oder Wachzentrum angenommen und in dieses Gebiet verlegt werden müßte.

Auch eine Reihe klinischer und anatomisch-topischer Feststellungen wird auf diese Weise verständlich gemacht. Die von zahlreichen Autoren

wie von *Mautner*, *Economo*, *Luksch*, *Pette* festgestellten Läsionen dieser Gebiete bei mit Schlafsucht einhergehenden Erkrankungen, besonders der Encephalitis epidemica, erscheinen so in anderem Lichte. Die enge Nachbarschaft der vegetativen Mittel- und Zwischenhirnzentren mit dem hypothetischen Schlafzentrum in diesem Gebiet, die immer wieder hervorgehoben wird, findet damit ihre Erklärung, daß hier nicht ein besonderes Schlafzentrum anzunehmen ist, sondern daß diese vegetativen Zentren selbst vom maßgebendsten Einfluß auf die Schlafperiodik sind. Die häufige Vergesellschaftung verschiedenartigster vegetativer Störungen wie Fettglanz, Speichelfluß u. a. mit Schlafstörungen bei der Encephalitis epidemica, auf die besonders *Pette* hingewiesen hat, der „solche Dysfunktionen vasomotorisch-sekretorischer Art besonders ausgesprochen in jenen Fällen“ fand, „die zu Beginn stärker lethargisch waren und später Schlafstörungen behielten“, wird auf Grund dieser Auffassung verständlich.

Mit einigen Worten wird noch auf den Anteil des endokrinen Systems und der Hypophyse an den geschilderten Vorgängen einzugehen sein, zumal von *Salmon*, *Mingazzini* (zit. nach *Economo*) u. a. die Hypophyse in Zusammenhang mit dem Schlafvorgang gebracht worden ist. Es wird sich dabei in erster Linie um die Beantwortung der Frage zu handeln haben, auf welchem Wege die sich untereinander beeinflussenden endokrinen Drüsen mit den vegetativen Zentren im Mittel- und Zwischenhirn korrespondieren, und ob der Hypophyse eine besondere Bedeutung für diese Vorgänge zuzusprechen ist. Der Weg der wechselseitigen Beeinflussung der Drüsen untereinander dürfte in erster Linie der chemisch-hormonale über das Blut- und Lymphgefäßsystem sein. Für den anderen über die nervösen Bahnen verlaufenden Weg, der die Verbindung zwischen den endokrinen Drüsen und ihrer zentral-nervösen Vertretung herstellt, kommt nach der topischen Situation und dem histologischen Aufbau vor allem die Hypophyse in Frage. Die histologische Struktur des Hirnanhangs, der einen drüsigen Anteil, mit dem er mit dem peripheren endokrinen Apparat und einen nervösen Anteil, durch den er mit dem nervösen Zentralapparat verbunden ist, besitzt, macht dieses Organ besonders geeignet, die Vorgänge zwischen dem peripheren endokrinen Apparat und dem nervösen Zentralapparat zu vermitteln; dazu kommt seine Lage in der unmittelbaren Nachbarschaft der Zwischenhirnbasis, also dem Gebiete wichtigster vegetativer Zentren.

Bisher wurden lediglich die Vorgänge im vegetativen Teil des Organismus besprochen, die bei der Schlaf-Wach-Periodik eine Rolle spielen. Der vegetative Gesamtapparat schafft danach zwar die Voraussetzungen für den normalen Ablauf dieser vitalen Rhythmik, „schläft“ aber selbst nicht; Schlafperioden zeigt nur der animale Teil des Organismus, in denen seine Grundfunktionen, Haltung-Bewegung und Bewußtsein aufgehoben, bzw. in ihre Bausteine zerfallen sind. Es wurde angenommen, daß diesem

Funktionszerfall ein Dissoziationszustand im Cortex und Subcortex-Cerebellum entspricht, in dem sich die Verbindungen zwischen den einzelnen Zentren dieser Hirngebiete lösen, so daß diese gewissermaßen für sich allein die Schlafphase durchmachen. Im folgenden werden die Vorgänge im einzelnen zu betrachten sein, die zu diesem Dissoziationszustande im animalen Teil des Organismus führen.

Unter dem Einfluß der Tagesreize und den durch sie bedingten dissimilatorischen Vorgängen, die sich im vegetativen Gesamtapparat, also der gesamten lebenden Substanz des Organismus mit dem vermittelnden Blut-, Lymph- und Nervensystem, auswirken, kommt es in diesem und damit auch im nervösen Parenchym des animalen Teils des Organismus zu einem Zustande verminderter Leistungsfähigkeit, verminderter Erregbarkeit (*Goldscheider*). Dieser bisher im allgemeinen als „Ermüdung“ bezeichnete Zustand äußert sich in einer Herabsetzung der motorischen und psychischen Leistungsfähigkeit. Verfasser hat kürzlich in einem Übersichtsreferat „Über den normalen Schlaf des Menschen“ für diesen Zustand den Ausdruck „*physiologische Schlafbereitschaft*“ vorgeschlagen, weil es erstens eine Ermüdung gibt, die nicht ein Vorstadium des Schlafes ist wie z. B. die Ermüdung umschriebener Muskelgebiete nach einformigen körperlichen Leistungen, weil ferner ein den reziproken Zustand bezeichnender Begriff in der deutschen Sprache nicht vorhanden ist — der von *Pikler* als Gegenstück zum Begriff „Schläfrigkeit“ vorgeschlagene Ausdruck „Wachrigkeit“ scheint wenig geeignet und hat sich nicht eingebürgert — und weil schließlich der Begriff „Müdigkeit“, der eine andere Einleitungsphase des Einschlafakts darstellt, sprachlich nicht scharf genug von dem Begriff „Ermüdung“ unterschieden ist.

Die physiologische Schlafbereitschaft mit der Verminderung der Leistungsfähigkeit des Organismus gelangt durch den erschwerten Ablauf der körperlichen und seelischen Funktionen als „Müdigkeit“, „Schlafbedürfnis“ in das Bewußtsein. Damit setzt die Phase der bewußten Einstellung auf den Schlaf ein, die der größtmöglichen Ausschaltung aller vom Körperinneren (Blase, Mastdarm usw.) und von der Peripherie (Licht, Geräusche u. ä.) herkommenden Reize dient; vielleicht spielen hier auch, worauf *Trömner* hinweist, autosuggestive Mechanismen eine Rolle. Infolge der Herabsetzung der Erregbarkeit der nervösen Zentren durch die physiologische Schlafbereitschaft und der hochgradigen Verminderung der dem Cortex und Subcortex zuströmenden Impulse infolge der bewußten größtmöglichen Ausschaltung von Reizen genügen die geringen noch vorhandenen Reize nicht mehr, die Verbindungen zwischen den einzelnen Hirnzentren aufrecht zu erhalten, so daß diese ihre Tätigkeit einstellen. Auf diese Weise läßt sich der Eintritt des Dissoziationszustandes der Schlafperiode erklären. Diesem Dissoziationszustande zwischen den einzelnen corticalen und subcortical-cerebellären Zentren wird ein Zerfall der animalen Grundfunktionen „Haltung-Bewegung“

und „Bewußtsein“ entsprechen müssen. So wird es auch verständlich, daß zwar einzelne psychische und motorische Leistungen in der Schlafperiode vorhanden sind, daß es aber unter normalen Verhältnissen in ihr nie zu komplexen psychophysischen Leistungen kommen kann. Dieser Dissoziationszustand wird sich aber nicht nur auf die Verbindung zwischen den einzelnen corticalen und subcortical-cerebellären Zentren, sondern auch auf die Verbindung der corticalen mit den subcortical-cerebellären Hirngebieten in ihrer Gesamtheit erstrecken. Die gesamte zentral-nervöse Vertretung des animalen Teils des Organismus befindet sich demnach im Dissoziationszustande. Diese Lösung der Verbindungen garantiert infolge der dadurch bedingten Aufhebung der Impulse am besten den ungestörten Ablauf der assimilatorischen Vorgänge im nervösen Parenchym. Infolgedessen können, wie *Nachmansohn* betont, die vegetativen Prozesse nach ihren eigenen Gesetzen, den Gesetzen der Selbsterhaltung des Organismus, ablaufen, wodurch sich auch die Änderung vieler vegetativer Prozesse während des Schlafes erklärt.

Nach etwa 6—8 Stunden sind normalerweise beim Menschen die assimilatorischen Vorgänge im Parenchym des Zentralnervensystems abgeschlossen, womit die nervöse Reizbarkeit in den Hirnzentren zur Norm zurückgekehrt ist. Damit ist, um den vom Verfasser als Gegenstück zur „physiologischen Schlafbereitschaft“ vorgeschlagenen Ausdruck zu gebrauchen, der Zustand der *physiologischen Wachbereitschaft* hergestellt. Es genügen jetzt schon geringe Reize, wie sie nach der mehrstündigen Schlafperiode vom Körperinneren (Blase, Mastdarm) und unter dem Einfluß des erwachenden Tages von der Peripherie herströmen, die unterbrochenen Verbindungen zwischen den einzelnen nunmehr normal erregbaren Hirnzentren wieder anzubahnen. Den Vorgang des Erwachens hat Verfasser so darzustellen versucht, daß dem Thalamus als der cortextnächsten Sammelstelle aller sensiblen und sensorischen Impulse, die daher nach *Jakob* von besonderer Bedeutung für die Beziehungen des Individuums zur Umwelt ist, die vermehrten Reize zuströmen, auf die das wachbereite Zentralnervensystem leicht anspricht. Auf dem Wege über den Thalamus werden wohl zuerst die extrapyramidalen Zentren, vor allem das Strio-Pallidum, erregt werden. Da dieses nach *Jakob* u. a. nur ableitende Verbindungen über den roten Kern an das Cerebellum und die motorische Haubenbahn abgibt, wird auf diese Weise auch der statotonische Zentralapparat erweckt, d. h. die Verbindungen zwischen den einzelnen Zentren wieder angebahnt. Das Strio-Pallidum reagiert auf die ihm vom Thalamus zuströmenden Reize mit Impulsen für Massenbewegungen, die als das Sichherumwerfen, das Sichstrecken u. ä., das dem völligen Erwachen voranzugehen pflegt, bekannt sind. Durch diese Körperbewegungen tritt eine starke Vermehrung der dem Thalamus von der Peripherie (Haut, Muskulatur, Gelenke) zuströmenden Impulse auf, die dieser an den Cortex und zwar wahrscheinlich

zuerst hauptsächlich an die hintere Zentralwindung abgibt. Von hier aus wird der Dissoziationszustand in den corticalen Zentren beendet und die Gesamtfunktion „*Bewußtsein*“, deren wesentliches anatomisches Substrat die Hirnrinde darstellt, wieder hergestellt. Damit ist der gesamte animalische Teil des Organismus zur normalen Leistungsfähigkeit des Wachzustandes zurückgeführt, indem im gesamten nervösen Zentralapparat die während der Schlafperiode gelösten Verbindungen wieder angebahnt sind.

Bei diesem Versuch, die Vorgänge im menschlichen Organismus bei dem Phasenwechsel von Schlafen und Wachsein zu erklären, ist ebenso wenig die Annahme eines besonderen Schlafzentrums, wie die Annahme aktiver Hemmungsmechanismen notwendig, wie sie immer wieder zur Erklärung des Schlafvorganges herangezogen werden. Nach *Goldstein* ist noch nie nachgewiesen worden, „daß es wirklich Apparate und Bahnen gibt, deren Leistung eine Hemmung ist“. Er führt ferner Beispiele dafür an, daß sich gewisse Leistungen aus der Funktion des Nervensystems ergeben, ohne daß höhere Zentralstellen angenommen werden müßten, wie es hier für die Schlaf-Wach-Periodik versucht wurde.

Gerade die Annahme aktiver Hemmungsmechanismen führt *Nachmansohn* unter Berufung auf *Goldstein* als Argument gegen *Pawlow* an. Ohne die grundlegende Bedeutung der Experimente im geringsten zu unterschätzen, die *Pawlow* dazu geführt haben, Schlaf mit „innerer Hemmung“ gleichzusetzen, so muß doch berücksichtigt werden, daß die physiologischen Grundlagen dieser Vorgänge noch zu ungeklärt sind, als daß sie schon jetzt eine nach jeder Richtung befriedigende Erklärung der normalen Schlafvorgänge geben könnten. Diese Experimente haben zwar einen Weg gezeigt, auf dem mit Sicherheit Schlaf erzeugt werden kann, damit aber nicht bewiesen und auch wohl nicht beweisen wollen, daß das der einzige Weg der Schlaferzeugung und derjenige ist, der dem normalen Schlafmechanismus völlig entspricht. Wenn daher Autoren wie *Adie* den noch viele physiologische Probleme in sich schließenden Begriff der „inneren Hemmung“ bereits jetzt zur Erklärung komplizierter pathophysiologischer Mechanismen heranziehen, wie sie bei der echten Narkolepsie bestehen, so birgt das die Gefahr in sich, daß ein so fundamentaler Begriff wie derjenige der „inneren Hemmung“ zum Schlagwort herabgewertet wird.

In den bisherigen Ausführungen wurde versucht, die besondere Bedeutung der vegetativen Zentren im Mittel- und Zwischenhirn, besonders im Hypothalamus, für die Einheitlichkeit der gesamten vitalen Vorgänge im Organismus, also auch der Schlaf-Wach-Periodik, aufzuzeigen; für die Einheitlichkeit der Vorgänge im nervösen Zentralapparat des animalen Systems wurde dem Thalamus eine wichtige Rolle zugeschrieben. Eine ähnliche Bedeutung kommt nach *Mautner*, *A. Tschermak-Seysenegg*, *Pötzl* u. a. gewissen Mittelhirngebieten zu. *Mautner* nahm als Ursache der bei Läsionen im Grenzgebiet zwischen Mittel- und Zwischenhirn häufig

gefundenen Schlafsucht eine Unterbrechung der zahlreichen hier zusammenströmenden afferenten Bahnen an. *A. Tschermak-Seysenegg* sagt: „Die Haube der Pedunculi und ihre Umgebung wäre vor allem der Ort, den sich der Experimentator aussuchen würde, wenn er durch Läsion auf kleinstem Raum die Großhirnrinde von der Außenwelt abschließen wollte.“ Demnach kommt diesem Gebiete eine ähnliche Bedeutung für die Einheitlichkeit der Funktion im animalen System wie dem Thalamus zu. Da weiterhin im Höhlengrau des dritten Ventrikels und im Anfangsteil des Aquädukts wichtigste vegetative Zentren zu vermuten sind, so werden Läsionen dieser Gebiete ebenso wie solche des Zwischenhirns sowohl Störungen der Einheitlichkeit im vegetativen wie im animalen Anteil des Organismus zur Folge haben können.

Die enge Nachbarschaft dieser Hirngebiete, des Thalamus mit dem Hypothalamus einerseits und der Haube der Pedunculi mit den vegetativen Zentren im Höhlengrau des 3. Ventrikels und dem anstoßenden Teil des Aquädukts andererseits gibt Anregung, nach Beziehungen dieser Gebiete zueinander zu forschen. *Lotmar* weist auf die Bedeutung der thalamischen Erregungen hin, die im Zwischenhirn selbst entstehen durch chemischen, hormonalen, Blut- und Liquorreiz. In ähnlichem Sinne äußert sich *F. H. Levy*, nach dem der besondere Zellbau gewisser Kerngebiete in diesen Hirnabschnitten auf eine starke sekretorische Tätigkeit schließen lasse, so daß angenommen werden könnte, daß derartige Zentren auf andere Hirngebiete nicht nur auf dem Wege der Leitungsbahnen, sondern auch ähnlich wie die Drüsen mit innerer Sekretion durch ein Hormon wirken könnten. Unter diesen Umständen liegt die Vermutung nahe, daß eine normale Funktion der für die Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens besonders in Betracht kommenden Gebiete im Thalamus und in der Haube der Pedunculi an die Normalfunktion der vegetativen Zentren im Höhlengrau des dritten Ventrikels und dem anstoßenden Teil des Aquädukts gebunden ist. Andererseits erscheint es auf Grund der Gedankengänge von *Lotmar* und *F. H. Levy* denkbar, daß Störungen der Normalfunktion der vegetativen Zentren Leitungs- und Schaltstörungen im animalen System werden zur Folge haben können.

Es wird hier nochmals kurz auf die Frage einzugehen sein, ob der Hirnrinde als höchstdifferenziertem Teil des Zentralnervensystems eine besondere Bedeutung für die Schlaf-Wach-Periodik zukommt, wie häufig behauptet wird. *Gamper* sagt dazu: „Dabei wird sich naturgemäß im jeweiligen Gesamtbild die Funktion bzw. Funktionsruhe jenes Organs am stärksten herausheben, das in den Lebensäußerungen des Organismus die führende Rolle inne hat, also sobald einmal ein Nervensystem auftritt, die Funktionsweise dieses Organs und bei weiterer Differenzierung in erster Linie die Rindenleistung.“ Es besteht aber nach *Gamper* kein Grund, daran zu zweifeln, daß außer dem führenden Zentralorgan auch

die anderen Organsysteme, „wenn auch mit großen quantitativen Unterschieden in der Spannung zwischen den beiden Phasen“, dem Phasenwechsel unterworfen sind. Auch aus den hier gemachten Ausführungen geht hervor, daß die Herabsetzung der Erregbarkeit der nervösen Elemente sich gleichmäßig über alle Teile des nervösen Zentralapparates im animalen Teile des Organismus ausbreitet. Eine besondere Rolle haben die Bewußtseinsvorgänge lediglich bei der Einleitungsphase des Schlafaktes insofern, als das Bewußtwerden der verminderten psychischen und physischen Leistungsfähigkeit die Müdigkeit erzeugt, die zu der bewußten Vorbereitung des Schlafes durch größtmögliche Ausschaltung von Reizen und zur inneren Einstellung auf den Schlaf Veranlassung gibt. Darüber hinaus dürften jedoch corticale Vorgänge eine besondere Rolle in der Schlaf-Wach-Periodik nicht spielen.

Die hier vorgetragenen Anschauungen über den Phasenwechsel von Schlafen und Wachsein sowie über die Einheitlichkeit des psychophysischen Geschehens können sich nur zum Teil auf anatomisch und physiologisch gesicherte Tatbestände stützen und sind daher zum Teil noch durchaus hypothetisch. Wenn eine fortgeschrittenere Erfahrung einen Teil dieser Anschauungen nicht bestätigen könnte, so würde ihnen trotzdem zur Zeit ein gewisser Wert nicht abzuspochen sein, wenn es gelänge, durch sie einen Teil bisher ungeklärter krankhafter Vorgänge dem Verständnis näher zu bringen. Der Versuch dazu soll im folgenden an den „krankhaften Dissoziationszuständen“ gemacht werden.

## B. Über die Pathophysiologie der krankhaften Dissoziationszustände.

Dem Begriff der „krankhaften Dissoziationszustände“ wurden, um das Ergebnis der früheren Ausführungen kurz zusammenzufassen, die Kardinalsymptome der echten Narkolepsie, also die Schlafanfälle und die Erscheinungen affektiver Adynamie, ferner die Wachanfälle bzw. das verzögerte psychomotorische Erwachen und schließlich das Schlafwandeln untergeordnet. Bei allen diesen Zuständen war die Einheit der psychophysischen Gesamtfunktion des animalen Teiles des Organismus vorübergehend in ihre Grundfunktionen „Bewußtsein“ als der Gesamtheit aller psychischen Leistungen und „Haltung-Bewegung“ als der Gesamtheit aller statotono-motorischen Leistungen zerfallen insofern, als bald die eine, bald die andere Funktion ausfiel, „schief“, während die andere funktionsfähig blieb. Hierbei entsprach die affektive Adynamie, die aus dem Wachzustande hervorgeht, völlig dem Wachanfall, der aus dem Schlaf entsteht. Bei beiden ist die statotono-motorische Funktion erloschen, während das Bewußtsein tätig ist. Andererseits stimmen die Schlafanfälle der echten Narkolepsie mit dem Schlafwandeln insofern überein, als in beiden Zuständen die Funktion „Haltung-Bewegung“ erhalten ist, das „Bewußtsein“ dagegen „schläft“. Auch hier besteht der

Unterschied darin, daß der Schlafanfall aus dem Wachen, das Schlafwandeln aus dem Schläfe heraus entsteht. Aus der klinischen Tatsache, daß diese Zustände sich in verschiedenster Weise kombinieren können, wurde auf die inneren genetischen Zusammenhänge derselben geschlossen. Die häufigste Kombination stellt diejenige von Schlafanfällen mit Zuständen affektiver Adynamie dar, die als echte Narkolepsie bekannt ist.

Aus der Erörterung der Vorgänge bei dem Normalschlaf ergaben sich Hinweise auf die besondere Bedeutung der vegetativen Mittel- und Zwischenhirnzentren für elementar-vitale Vorgänge wie das periodische Schwanken der Erregbarkeit der nervösen Elemente und des Thalamus sowie der Haube der Pedunculi für die Einheitlichkeit des animalen Geschehens. Mit *Lotmar* und *F. H. Levy* wurde daran gedacht, daß unter pathologischen Bedingungen, also bei Läsionen im Gebiete der vegetativen Zentralstellen, neben Störungen vitaler Vorgänge durch krankhafte chemisch-hormonale Prozesse Leitungsstörungen in den benachbarten wichtigen Schaltstellen im Thalamus und im Mittelhirn eintreten können. Es entsteht die Frage, ob sich aus der Symptomatologie der krankhaften Dissoziationszustände Hinweise auf Erkrankungen dieser Hirngebiete ergeben.

Bei diesen liegt ein Zerfall der psychophysischen Funktion in ihre psychische und statomotorische Grundfunktion vor. Da das materielle Substrat der Bewußtseinsvorgänge hauptsächlich durch die Großhirnrinde und dasjenige der statotono-motorischen Funktionen durch subcortical-cerebelläre Hirngebiete dargestellt wird, so wird die Störung an Punkten des nervösen Zentralapparates angreifen müssen, wo sowohl die Verbindungen zum Cortex wie zum Subcortex-Cerebellum auf kleinstem Raum unterbrochen werden können. Das ist in erster Linie der Thalamus, der nach *Jacob* das cortexnächste „Sammelbecken von proprio- und extero-rezeptiven Reizen, welche letztere hier eine gewisse Anstauung erfahren und von Kleinhirnpulsen“ darstellt, und welcher „das Individuum nicht nur über die jeweiligen Zustandsänderungen des eigenen Körpers unterrichtet, sondern auch mit der Außenwelt in Beziehung setzt“. Auf die weitere Tatsache, daß dem Thalamus eine besondere Bedeutung für die Bewegungsimpulse zukommt, ist bereits 1896 von *Anton* hingewiesen worden, der bei Thalamustumor Ausfall von Bewegungsimpulsen gefunden hat. Nimmt man hinzu, daß von den meisten modernen Forschern der Zwischenhirnbasis eine große Bedeutung für die zentrale Regulation der gesamten Stoffwechselvorgänge, von *Jacob* u. a. insbesondere auch für den gesamten Tonus des Muskelapparats zugesprochen wird, so werden bei Erkrankungen dieses Hirngebiets außer vegetativen Störungen Unterbrechungen der Verbindungen zwischen den corticalen und subcortical-cerebellären Hirngebieten, die die Entstehung krankhafter Dissoziationszustände erklären, eintreten können.

Aus den klinischen Begleiterscheinungen der krankhaften Dissoziationszustände ergeben sich eine Reihe von Anhaltspunkten für



eine Beteiligung des Thalamus. In erster Linie spricht die affektive Auslösbarkeit eines Teiles dieser Zustände dafür. Dem Thalamus kommt insofern eine besondere Bedeutung für die körperlichen Begleiterscheinungen der Affekte zu, als die corticalen Impulse, die die motorischen und vegetativen Begleiterscheinungen der Affekte auslösen, den entsprechenden motorischen und vegetativen Zentren hauptsächlich auf dem Wege über dem Thalamus werden zufließen müssen. Unter gewissen pathologischen Bedingungen scheinen diese Impulse nicht in der normalen Weise an die in Frage kommenden Zentren weitergegeben zu werden, sondern es scheint zu einer Irradiation dieser Impulse kommen zu können. Als Beweis dafür können die eigenartigen Parästhesien und die unwillkürlichen Bewegungen angeführt werden, die relativ häufig die Zustände affektiver Adynamie sowie die Schlaf- und Wachanfälle begleiten. Man wird diese Sensationen, die wiederholt als „Ziehen im ganzen Körper“, als „Druck im ganzen Körper“ oder als Gefühl von „Krämpfen im ganzen Körper“, das „nicht gerade weh“ tut, gelegentlich aber als direkt schmerzhaft bezeichnet wird — „als ob Steine im Leibe an beiden Seiten herunterfielen“ — als Reizerscheinungen gewisser Partien des Thalamus ansehen können. Die wiederholt beobachteten unwillkürlichen Bewegungen, die bei Einwirkung von Affekten dem völligen körperlichen Zusammenbrechen unmittelbar vorangehen, können durch eine Irradiation der Impulse im Thalamus erklärt werden, die auf normalerweise nicht beteiligte Hirngebiete, hier wohl vor allem auf die extrapyramidalen motorischen Zentren, überströmen. Ein besonders instruktives Beispiel für den inneren Zusammenhang der Zustände affektiver Adynamie mit unwillkürlichen Bewegungen ist der hier mitgeteilte Fall Helene J., bei der noch während der akuten Encephalitisphase bei starkem Lachen Zuckungen im ganzen Körper, bei fortschreitender Besserung beim Lachen nur noch Zuckungen im linken Arm auftraten, bis es schließlich zu den schweren Zuständen affektiver Adynamie mit rücksichtslosem Hinstürzen kam. An eine solche Irradiation der Impulse im Thalamus unter pathologischen Bedingungen, z. B. einer funktionellen Schaltschwäche, wird man um so mehr denken dürfen, als nach der Anschauung von Jacob im Thalamus schon normalerweise die Impulse eine gewisse Anstauung erfahren.

Mit der Annahme einer Schaltschwäche im Thalamus ist jedoch nur ein Teil der Erscheinungen erklärt, die bei den krankhaften Dissoziationszuständen, insbesondere bei ihrem am besten erforschten Repräsentanten, der echten Narkolepsie, auftreten. Das sind vor allem diejenigen Symptome, die auf einen Zusammenhang dieser Störungen mit endokrinen und vegetativen Vorgängen hinweisen, also bei der echten Narkolepsie das außerordentlich starke Mehrbefallensein des männlichen Geschlechts ( $\frac{5}{6}$  der Kranken sind Männer), der auffallend häufige Beginn in der Pubertätszeit ( $\frac{2}{3}$  der Erkrankungen beginnen zwischen dem Alter

von 10—20 Jahren), die verschiedenen Anomalien im Endokrinium, wie verzögerte Genitalentwicklung, mädchenhaft-rosige Gesichtsfarbe mit auffallend schwachem Bartwuchs bei erwachsenen Männern, akromegaloide Erscheinungen, röntgenologisch nachweisbare Veränderungen der Hypophysengegend; auch die im Stoffwechselversuch wiederholt nachgewiesenen Störungen, besonders die Herabsetzung des Grundumsatzes, sowie die Häufigkeit einer Lymphocytose in den darauf untersuchten Fällen sind anzuführen. Für den Nachweis des Zusammenhanges endokrin-vegetativer Vorgänge mit den krankhaften Dissoziationszuständen sind dann noch besonders einige Einzelfälle erwähnenswert. In dem 1913 von *Stöcker* mitgeteilten, hier katamnestisch ergänzten Fall bestand eine echte Narkolepsie mit affektiver Adynamie, Schlafanfällen und Übergangsformen zwischen diesen beiden Anfallstypen nur eine relativ kurze Zeit während der Pubertät und ist seitdem, jetzt seit etwa 14 Jahren, geschwunden. Im Falle *Nevermann* traten nur einmal in der zweiten Hälfte einer Schwangerschaft Schlafanfälle auf, die mit der Entbindung schwanden. In dem hier mitgeteilten Fall Helene J. waren zuerst unmittelbar nach der Encephalitis typische Anfälle schwerster affektiver Adynamie, bei den beiden späteren Schwangerschaften gehäufte Wachanfälle vorhanden, die beide Male in der zweiten Schwangerschaftshälfte begannen und mit der Entbindung schwanden. Im Falle *Zador* stellten sich nach Entfernung eines Eierstocks Bartwuchs, Veränderungen der sekundären Geschlechtsmerkmale und affektiv bedingte Schlafanfälle ein. Auch die Beobachtung von *Münzer*, der auf die dreimal unter fünf Fällen postencephalitischer Narkolepsie auftretende starke Gewichtszunahme hinweist, über die auch *Redlich*, *Derkum* und *Stiefler* berichten, verdient hier ebenso Erwähnung wie die entsprechende Beobachtung bei der beschriebenen Patientin Helene J., die in der durch Anfälle affektiver Adynamie charakterisierten postencephalitischen Phase in 13 Wochen 10,5 kg an Körpergewicht zunahm. In diesem Fall ist ferner noch der seit der Encephalitis bestehende Verlust der Libido beachtenswert, der auch im Falle *Jolly* festgestellt wurde.

Die krankhaften Dissoziationszustände zeigen danach so viele und so verschiedenartige Beziehungen zu endokrin-vegetativen normalen (Pubertät, Gravidität, Menstruation) und krankhaften Vorgängen (Stoffwechsel-, Blutbild-, endokrine Störungen), daß man sie ursächlich nicht mit bestimmten endokrinen Drüsen wird in Zusammenhang bringen können, sondern daß man eher an Störungen in den vegetativen Zentren an der Zwischenhirnbasis denken wird. Dabei dürfte es sich weniger um irreparable parenchymatöse Veränderungen, als um solche mehr funktioneller Art handeln. Lägen diesen krankhaften Zuständen tatsächlich organische Veränderungen zugrunde, so müßten einerseits häufiger gröbere nervöse Ausfallserscheinungen bei den Narkoleptikern erwartet werden, die jedoch abgesehen von ihren Anfällen praktisch

als gesund anzusehen sind, andererseits wäre das ausgesprochen anfallsweise Auftreten der Zustände dann schwerer verständlich. Auf die Besonderheit der Entstehungsbedingungen der postencephalitischen Narkolepsie wird später noch kurz einzugehen sein. Die Bedeutung der vegetativen Zentren im Mittel- und Zwischenhirn für die Erscheinungen der echten Narkolepsie wurde bereits von *Redlich* wiederholt hervorgehoben, allerdings hat er dabei in Übereinstimmung mit *Mautner* und *Economo* an Störungen im Grenzgebiet von Mittel- zu Zwischenhirn gedacht, wo die genannten Autoren den Sitz des Schlafzentrums vermuten. Auch *Hilpert* hat die Bedeutung von Störungen in den Zwischenhirnmechanismen für die echte Narkolepsie hervorgehoben. Aus der Literatur der jüngsten Zeit ist die Arbeit von *Ratner* zu erwähnen, der die Narkolepsie dem von ihm aufgestellten Begriff der „Diencephalosen“ unterordnet, nämlich Zuständen, „die sich auf dem Boden einer angeborenen Schwäche bzw. Minderwertigkeit des Zwischenhirns entwickeln“.

Die Tatsache, daß durch normale endokrine Vorgänge, wie die Schwangerschaft, die sich im wesentlichen im peripheren Endokrinium abspielen, krankhafte Zwischenhirnmechanismen ausgelöst werden können, erklärt sich durch die wechselseitigen Beziehungen zwischen den vegetativen Zentren und dem peripheren endokrinen Apparat, auf die bereits früher von *Redlich* hingewiesen worden ist. Danach haben diese Zentren nicht nur einen Einfluß auf den peripheren endokrinen Apparat und können hier zu den verschiedensten Störungen Anlaß geben, sondern umgekehrt können sich auch Vorgänge in diesen an der Zentralstelle in irgendeiner Form auswirken.

Betrachtet man die Erkrankung der vegetativen Zentren besonders an der Zwischenhirnbasis als primäre Krankheitsursache der krankhaften Dissoziationszustände, so werden die Schaltstörungen im Thalamus nach den oben vorgetragenen Anschauungen von *Lotmar* und *F. H. Levy* als Folgeerscheinung derselben gedeutet werden können. Nach *Lotmar* entsteht, wie erwähnt, ein Teil der thalamischen Erregungen im Zwischenhirn selbst durch chemische, hormonale, Blut- und Liquorreize. Nach *F. H. Levy* ließ der Bau gewisser Zellgruppen in diesen Gebieten an eine starke sekretorische Tätigkeit derselben denken, so daß diese nicht nur auf dem Wege über die Leitungsbahnen, sondern auch in ähnlicher Weise wie die innersekretorischen Drüsen durch ein Hormon wirken könnten (leitungslöse Verbindung nach *F. H. Levy*). Bei der engen Nachbarschaft von Hypothalamus und Thalamus kann danach angenommen werden, daß abnorme Funktionen in den hypothalamischen Zentren störend auf neurodynamische Vorgänge im Thalamus einwirken können.

Bei einigen Formen der krankhaften Dissoziationszustände hat man besonders deutlich den Eindruck, daß sie durch abnorme zentrale Reize zustande kommen, so vor allem bei den schweren, völlig unaufhaltbaren Schlafanfällen der echten Narkolepsie und bei den Wachanfällen, dem

gehäuften Auftreten des verzögerten psychomotorischen Erwachens. Für die Wachanfälle ist die Entstehung durch krankhafte Reize dadurch besonders deutlich, daß sie zuweilen 3—4 mal in einer Nacht auftreten und zwar mit Vorliebe kurze Zeit nach dem Einschlafen. Man kann hier an krankhafte Impulse denken, die im Hypothalamus entstehen und zu neurodynamischen Störungen im Thalamus führen, durch die der Weckreiz nur den corticalen, nicht aber zugleich den subcorticalen Zentren übermittelt wird. Gestützt wird diese Annahme durch die Angabe der Kranken, daß schon durch geringe Reize, wie Berührung, Anruf u. ä., also solche Reize, die von der Peripherie aus wirken, der Dissoziationszustand beseitigt wird. Ganz ähnlich liegen die Dinge bei der schweren Form der Schlafanfälle, die innerhalb der Gesundheitsbreite nur dem corticalen Übermüdungsschlaf vergleichbar sind, bei denen übermüdete gesunde Personen im Laufen und beim Reiten einschlafen. Auch bei den unwiderstehlich und unter für den Schlaf ungünstigsten Bedingungen, z. B. beim Laufen auf belebter Straße, oft schlagartig einsetzenden Schlafanfällen der echten Narkolepsie kann das Eintreten des Zustandes am einfachsten erklärt werden durch abnorme Reize, die vom Hypothalamus ausgehen, auf den Thalamus wirken und hier zur schlagartigen Absperrung der cortico-thalamischen Reizeleitungen führen. Ohne die Annahme solcher rein zentraler Vorgänge bleibt es unverständlich, wie relativ geringe von der Peripherie herkommende Reize, wie sie bei den Schlafanfällen durch Anstoßen an vorübergehende Personen oder durch leichtes Stolpern verursacht werden, diesen schweren Schlafzustand sofort beseitigen können. Ein geringes Plus an peripheren Reizen genügt demnach bei diesen beiden Zuständen, um den zentral bedingten Dissoziationszustand sofort zu beseitigen.

Anders wird man sich den Vorgang bei der affektiven Adynamie vorzustellen haben. Hier wird man die Ursache in einer funktionellen Schaltschwäche des Thalamus, denen abnorme Vorgänge im Hypothalamus zugrunde liegen dürften, zu suchen haben. Diese Schaltschwäche macht den Thalamus unfähig, den plötzlichen Zuwachs an Reizen, der ihm unter dem Einfluß der Affekte vom Cortex her zuströmt, in normaler Weise an die vegetativen und extrapyramidal-motorischen Zentren weiterzuleiten. Dienach *Jakobs* schon normalerweise im Thalamus vorkommende Anstauung von Impulsen wird die Entstehung von abnormen Schaltungen begünstigen. So sieht man auch, daß in einer Reihe von Fällen abnorme Sensationen und unwillkürliche Bewegungen der Adynamie vorangehen, die auf eine Irradiation der Impulse schließen lassen, bis es schließlich bei Fortdauer des Affekts zur völligen plötzlichen Unterbrechung der Impulse für die subcortical-cerebellären tonomotorischen Zentren kommt. Da auch die Schlafanfälle sowie die Zustände des dissoziierten Erwachens häufig von eigenartigen Parästhesien eingeleitet bzw. begleitet sind, so dürfen auch bei diesen Zuständen Irradiationserscheinungen im Thalamus eine Rolle spielen.

Bei dem Schlafwandeln, das völlig das Gegenstück zum verzögerten psychomotorischen Erwachen darstellt, indem bei ihm der tonomotorische Apparat tätig ist, während das Bewußtsein schläft, scheint ursächlich nicht so sehr eine Störung der neurodynamischen Vorgänge im Thalamus, als vielmehr ein verschiedener Grad der Erregbarkeit in den corticalen und subcortical-cerebellären Zentren vorzuliegen. Überhaupt wird an die Möglichkeit gedacht werden müssen, daß die Entstehung der krankhaften Dissoziationszustände begünstigt wird durch eine Störung in dem normalen Ablauf der periodischen Assimilations-Dissimilationsvorgänge im nervösen Parenchym des Zentralnervensystems, daß mit anderen Worten die vegetative Steuerung der Schlaf-Wach-Periodik nicht in normaler Weise tätig ist, wodurch die Einheitlichkeit der vegetativen Vorgänge im nervösen Parenchym der verschiedenen Gebiete des Zentralnervensystems gestört ist. Dafür spricht die in einer relativ großen Anzahl von Fällen echter Narkolepsie trotz reichlichem Nachtschlaf bestehende ständige Müdigkeit. Dafür spricht ferner, daß als primäre Ursache dieser krankhaften Erscheinungen Störungen in den vegetativen Zentren vor allem des Hypothalamus angenommen wurden, die als besonders wichtig für die die Schlaf-Wach-Periodik steuernden vegetativen Vorgänge bezeichnet wurde.

Über die Ursache der krankhaften Zwischenhirnmechanismen ist bisher nur in den relativ seltenen Fällen von postencephalitischer Narkolepsie — bisher sind 10 Fälle dieser Art beschrieben, die oben im einzelnen angeführt sind; aus dem eigenen Material war in Fall 4 eine fragliche Encephalitis, in Fall 2 eine leichte Grippe vorhergegangen — einige Klarheit vorhanden. In diesen Fällen dürfte es sich um meist leichte encephalitische Prozesse mit ungewöhnlicher Lokalisation handeln, da bisher aus dem ungeheuren Encephalitismaterial — *Bostroem* gibt auf Grund einer Statistik von *Heinecke* an, daß allein in Deutschland etwa 200 000 Encephalitiker existieren — nur eine so verschwindend geringe Zahl von Fällen postencephalitischer Narkolepsie beschrieben ist. Gerade das Verhältnis der Zahl der Fälle von postencephalitischer Narkolepsie zu anderen postencephalitischen Zuständen, das mit 1:1000 eher zu niedrig als zu hoch geschätzt ist, beweist mit Sicherheit, daß die Erfahrungen bei den Schlafzuständen, die bei der Encephalitis epidemica so außerordentlich häufig sind, daß sie pathognomonischen Wert haben, nicht ohne weiteres auf die Narkolepsie angewendet werden dürfen. Bei wenigen Fällen von postencephalitischer Narkolepsie dürfte es sich den wohl weniger um schwere Läsionen im Parenchym, als um funktionelle Störungen der Zusammenarbeit der vegetativen Zentren im Hypothalamus handeln. Dafür spricht, daß diese Fälle, worauf besonders *Münzer* hingewiesen hat, im Gegensatz zu den Fällen „genuiner“ Narkolepsie mit ihrem chronischen Verlauf eine relativ gute Heilungstendenz zeigen. Dieselbe Erfahrung lehrt der hier mitgeteilte Fall Helene J.,

bei dem als unmittelbare Encephalitisfolge affektive Adynamie auftrat, die sich im Laufe von etwa 2 Jahren allmählich bis zum völligen Verschwinden zurückbildete. Für die eigenartige Lokalisation der hier vorliegenden Hirnprozesse spricht die meist auffallend geringe Beteiligung des sonst fast stets befallenen extrapyramidalen motorischen Apparats am Krankheitsprozeß, für die nur ein geringer Teil der Fälle Anhaltspunkte gibt. Daß tiefgreifende vegetative Vorgänge bei den Zuständen postencephalitischer echter Narkolepsie eine Rolle spielen, zeigt der bei diesen Kranken relativ häufig beobachtete starke Fettansatz nach der akuten Krankheitsphase, der sich auch im Falle Helene J. befand.

Für die überwiegende Mehrzahl der Fälle echter Narkolepsie ist über die Ätiologie nichts Sicheres bekannt. Bei der auffallenden Häufigkeit des Beginns in der Pubertätszeit wird man aber annehmen können, daß bei angeborener oder erworbener Herabsetzung der Leistungsfähigkeit der vegetativen Zentren im Zwischenhirn — eine durch Encephalitis erworbene Herabsetzung der zentral-vegetativen Leistungsfähigkeit scheint im Falle Helene J. vorzuliegen, bei der in beiden Schwangerschaften krankhafte Dissoziationszustände in Form der Wachanfälle auftraten, nachdem die unmittelbar nach der Encephalitis einsetzenden Zustände affektiver Adynamie bereits geschwunden waren — Perioden endokriner Krisen, wie sie Pubertät, Schwangerschaft und Menstruation darstellen, den latent vorhandenen krankhaften Mechanismus auslösen können. Diese Auffassung nähert sich derjenigen von *Ratner* von der angeborenen Minderwertigkeit, bzw. Schwäche des Zwischenhirns und ihrer Bedeutung für die echte Narkolepsie.

Es ist noch erforderlich, zu der Frage Stellung zu nehmen, ob der *Mautnerschen* Region, die häufig bei mit Schlafsucht einhergehenden Erkrankungen lädiert gefunden wurde, Bedeutung für die Entstehung der krankhaften Dissoziationszustände zukommt, wie es für die echte Narkolepsie vor allem von *Redlich* angenommen wurde. Dabei muß vorausgeschickt werden, daß bei den von *Mautner*, *Adler*, *Luksch*, *Hirsch*, *Pette*, *Pötzl* beschriebenen Fällen meist echte Schlafsucht vorlag, ein klinisch von den anfallsartig auftretenden krankhaften Dissoziationszuständen deutlich unterschiedener Zustand. Konnten die klinischen Begleiterscheinungen der krankhaften Dissoziationszustände, vor allem die unwillkürlichen Bewegungen und die Parästhesien, durch eine Irradiation der Impulse im Thalamus zwanglos erklärt werden, so wäre das bei einer Verlegung dieser Schaltstörungen in die Haube der Pedunculi nicht ohne weiteres möglich. Was ferner die Lokalisation der zentral-vegetativen Störungen anlangt, so sind zwar wichtigste vegetative Zentren sowohl in der Basis des Zwischenhirns wie im Mittelhirn anzunehmen, aber nach *L. R. Müller-Greving* finden sich gerade in der Zwischenhirnbasis die eigentlichen „Lebenszentren“; ferner wird besonders von *Jakob* auf die besondere Bedeutung der Zwischenhirnbasis für die Regelung des gesamten

Tonus des Muskelapparates hingewiesen, der bei den Dissoziationszuständen eine große Rolle spielt. Außerdem sind nach *Lotmar* gerade zwischen dem Thalamus und dem Hypothalamus funktionelle Beziehungen anzunehmen, wie sie im Mittelhirn bisher noch nie vermutet wurden.

Aus diesen Gründen wird man die anfallsartigen krankhaften Dissoziationszustände am ehesten mit Störungen im Thalamus-Hypothalamus-system in Zusammenhang zu bringen haben, während Läsionen der *Mautnerschen* Region von ursächlicher Bedeutung für die Zustände langanhaltender Schlafsucht sein dürften, wie sie besonders bei *Encephalitis epidemica* beobachtet sind.

### **III. Die nosologische Stellung der krankhaften Dissoziationszustände insbesondere bei der echten Narkolepsie und dem verzögerten psychomotorischen Erwachen bzw. den Wachanfällen.**

Dasjenige Krankheitsbild, das durch das Auftreten krankhafter Dissoziationszustände charakterisiert ist und eine selbständige nosologische Einheit darstellt, ist die echte Narkolepsie. Ihre Kardinalsymptome bilden zwei Formen von krankhaften Dissoziationszuständen, nämlich die Schlafanfälle und die Zustände affektiver Kataplegie. Aber auch die beiden anderen Formen krankhafter Dissoziationszustände, die Wachanfälle und das Schlafwandeln, kommen bei der echten Narkolepsie zur Beobachtung, wie im klinischen Teil nachgewiesen wurde. Nicht in allen Fällen treten mehrere Formen der krankhaften Dissoziationszustände gleichzeitig auf; in dem hier mitgeteilten Fall *Helene J.* bestand zuerst die affektive Adynamie und nach Abklingen derselben stellten sich die Wachanfälle ein. Kann man über die Zugehörigkeit eines solchen Falles zur echten Narkolepsie im Zweifel sein, so gilt das nicht für diejenigen Erkrankungen, bei denen die Schlafanfälle in typischer Form allein vorhanden sind, wie in den hier mitgeteilten Fällen 4 und 5. Gerade Fall 5, dessen Bruder, Fall 6, die typischen Erscheinungen der echten Narkolepsie bot, beweist den genetischen Zusammenhang mit der voll ausgebildeten echten Narkolepsie. Auch den Fall *Friedmann*, bei dem gleichzeitig Schlaf- und Wachanfälle bestanden, wird man der Narkolepsie zurechnen dürfen. Man wird daher die echte Narkolepsie als charakterisiert ansehen können durch das meist gleichzeitige Auftreten zweier oder mehrerer Formen krankhafter Dissoziationszustände, wobei die häufigste und bekannteste Kombination diejenige von Schlafanfällen mit Zuständen affektiver Kataplegie ist. Fälle von isoliertem Auftreten typischer Schlafanfälle und solche, bei denen die verschiedenen Formen krankhafter Dissoziation nicht gleichzeitig, sondern nacheinander bei demselben Individuum auftreten, wird man ebenfalls der echten Narkolepsie zurechnen dürfen.

Als Bezeichnung erscheint der eingebürgerte Begriff „echte Narkolepsie“ angebracht, wobei aber bedacht werden muß, daß die Schlaf-

anfälle zwar das charakteristischste, aber keineswegs einzige Symptom des Leidens bilden. Den Begriff „symptomatische Narkolepsie“ wird man am besten fallen lassen, da er leicht zu Irrtümern Anlaß gibt. Als rein symptomatisch ist echte Narkolepsie bisher nur als Folgeerscheinung der Encephalitis epidemica beschrieben. Man wird diese Fälle daher am besten als postencephalitische echte Narkolepsie bezeichnen. Die Zustände von Schlafsucht, die im Gefolge organischer Erkrankungen wie Diabetes, Herzfehler, Tumoren, Encephalitis epidemica u. ä. auftreten, als symptomatische Narkolepsie und nicht als Somnolenz bei Diabetes usw. zu bezeichnen, liegt kein Anlaß vor, da diese Zustände von Schlafsucht meist viel länger dauern als die narkoleptischen Erscheinungen, durch normale Weckreize häufig nicht aufhebbar sind und nicht ausgesprochen anfallsartigen Charakter tragen wie die typischen Schlafanfälle der echten Narkolepsie. Man wird sich daher für diese Formen der Schlafsucht mit dem Begriff Somnolenz u. ä. begnügen können.

Beziehungen der echten Narkolepsie zu anderen Krankheitsbildern finden sich eigentlich nur zu dem von *Oppenheim* beschriebenen „Lachschlag“, der jedoch wegen der dabei meist vorhandenen Bewußtseins-trübung dem Gebiete der Epilepsie zugehörig scheint. Gewisse Beziehungen zur Epilepsie scheinen auch gelegentlich in jenen Fällen vorzuliegen, bei denen als einzige Form der krankhaften Dissoziationszustände Wachanfälle auftreten. *Pfister* hat bereits früher auf die häufige epileptische Belastung dieser Kranken hingewiesen; Verfasser hat diese Beobachtung kürzlich an eigenem Material bestätigen können und einen Fall mitgeteilt, bei dessen Anfällen sich Erscheinungen von *Jacksonscher Epilepsie* mit solchen des dissoziierten Erwachens kombinierten. In jenen Fällen, wo das dissoziierte Erwachen nur einmal oder wenige Male im Leben und nie häufiger als einmal in der Nacht auftritt, wird man es lediglich als Ausdruck eines vorübergehenden nervösen Schwächezustandes aufzufassen haben, dem ein besonderer Krankheitswert nicht beizumessen ist. Gehäuftes Auftreten des dissoziierten Erwachens wird ebenfalls nicht als selbständiges Krankheitsbild zu gelten haben, sondern lediglich als Ausdruck gewisser Störungen vegetativer Zwischenhirnmechanismen zu bewerten sein. Das Schlafwandeln schließlich wird man wohl nur in jenen Fällen mit einiger Wahrscheinlichkeit als zentral-vegetativ bedingt ansehen können, wo es gemeinsam mit anderen Formen krankhafter Dissoziationszustände in Erscheinung tritt; in den anderen Fällen dürfte es Äußerung psychopathischer oder epileptischer Veranlagung sein.

### Zusammenfassung.

I. Der *normale Schlaf* wird als *Dissoziationszustand im animalen Teil des Organismus* aufgefaßt, bei dem sich auf dem Wege über die durch Vorgänge im vegetativen Gesamtapparat, d. h. in der gesamten lebenden Substanz des Organismus bedingte *physiologische Schlafbereitschaft*



(Verfasser) nach bewußter größtmöglicher Ausschaltung der vom Körperinneren und der Peripherie herkommenden Reize die Verbindungen zwischen den Zentren des Cortex und des Subcortex-Cerebellum lösen, wodurch *Zerfall der Gesamtfunktionen* „*Haltung-Bewegung*“ und „*Bewußtsein*“ eintritt.

II 1 A a. Über einen 1913 von *Stöcker* mitgeteilten Fall von echter Narkolepsie wird katamnestisch berichtet; der Bericht über den 1926 von *Moschner* beschriebenen Fall von echter Narkolepsie wird auf Grund erneuter klinischer Beobachtung ergänzt. Ferner werden vier weitere Fälle von echter Narkolepsie mitgeteilt, darunter bei zwei Brüdern.

A b. Die Kardinalsymptome der echten Narkolepsie (*Gélinau-Redlich*), *Schlafanfälle* und *affektive Kataplegie*, zeigen alle Abstufungen von den leichtesten bis zu den schwersten Formen. Bei den Schlafanfällen stellen die auch unter für den Schlaf ungünstigsten Bedingungen z. B. beim Laufen auf der Straße, trotz Widerstreben einsetzenden Schlafanfälle die schwerste Form dar, für die es innerhalb der Gesundheitsbreite eine Analogie nur in den seltenen Zuständen des *corticalen Übermüdungsschlafs* (Verfasser) gibt, in denen es bei gesunden Personen infolge schwerster Übermüdung zum Schläfe des Bewußtseins bei erhaltenen stato-motorischen Funktionen, z. B. beim Laufen oder Reiten, kommt. Die leichteste Form der Schlafzustände wird durch die „*Müdigkeitsanfälle*“ dargestellt, bei denen nur eine verminderte Auffassung der Vorgänge in der Umgebung besteht. Die leichte Form der *affektiven Kataplegie* ist durch Tonusverlust in umschriebenen Muskelgebieten: *affektiver Tonusverlust* (*Redlich*), die schwere Form durch völlige Kraftlosigkeit, Bewegungsunfähigkeit und Unfähigkeit zu sprechen, meist mit Verlust der Statik: *affektive Adynamie* (Verfasser) gekennzeichnet. Bei diesen Zuständen bleibt das Bewußtsein stets erhalten. Zwischen diesen beiden Anfallstypen bestehen zahlreiche Übergangsformen, die ihren inneren Zusammenhang beweisen. An *Begleiterscheinungen* der Anfälle werden relativ häufig *Parästhesien* und *unwillkürliche Bewegungen* beobachtet. Weiterhin finden sich eine Reihe von Erscheinungen, die auf einen *Zusammenhang* des Leidens mit *endokrinen und vegetativen Vorgängen* hinweisen (gehäuftes Auftreten in der Pubertät, starke Mehrbeteiligung des männlichen Geschlechts, verspätete Sexualreife, geringer Bartwuchs bei Männern, akromegaloide Erscheinungen, auffallende Gewichtszunahme, Herabsetzung des Grundumsatzes, Lymphocytose u. a. m). — Die beiden Anfallstypen der echten Narkolepsie werden dem Begriff der *krankhaften Dissoziationszustände* untergeordnet, bei denen es anfallsartig zu kurzdauernder Aufhebung der Einheitlichkeit der Funktion im animalen Teil des Organismus kommt, indem bei den Schlafanfällen das Bewußtsein, bei den Anfällen affektiver Adynamie die statotono-motorischen Funktionen vorübergehend ausfallen, „*schlafen*“, bei normaler Tätigkeit der entsprechenden anderen animalen Grundfunktion.

B a. Mitteilung eines Falles, in dem unmittelbar *nach einer überstandenen Encephalitis epidemica affektive Adynamie* mit rücksichtslosem Hinstürzen bei völlig erhaltenem Bewußtsein auftrat, die sich innerhalb von 2 Jahren allmählich völlig zurückbildete. Bei den beiden späteren Schwangerschaften traten etwa vom 5. Monat ab häufig, bis zu 2—3 mal in einer Nacht, Anfälle von verzögertem psychomotorischem Erwachen (*Pfister*) auf, d. h. Erwachen zu völliger Bewußtseinsklarheit bei sekunden- bis minutenlang andauernder völliger Bewegungsunfähigkeit. Für diese Zustände wird, da sie das völlige Gegenstück zu den Schlafanfällen der echten Narkolepsie bilden, die Bezeichnung *Wachanfälle* vorgeschlagen. Sie schwanden jedesmal mit der Entbindung. Als Begleiterscheinungen dieser Anfälle traten hier wie bei einem früher vom Verfasser beschriebenen Falle *eigenartige*, zum Teil schmerzhaft *Sensationen* auf. Bemerkenswert sind bei diesem Fall *starke Gewichtszunahme und Verlust der Libido* nach der Encephalitis sowie starke Herabsetzung des Grundumsatzes.

B b. Die Wachanfälle bzw. das verzögerte psychomotorische Erwachen werden ebenso wie die Schlafanfälle vom Typus des corticalen Übermüdungsschlafs und die Zustände völliger affektiver Adynamie dem Begriff der *krankhaften Dissoziationszustände* untergeordnet. Hierher gehören auch gewisse Formen des Schlafwandels, die wiederholt bei der echten Narkolepsie beobachtet worden sind.

2 A. Die Schlaf-Wach-Periodik ist ohne Annahme eines besonderen Schlafzentrums durch Vorgänge im vegetativen Gesamtapparat, d. h. in der gesamten lebenden Substanz des Organismus, erklärbar. Sie wird aufgefaßt als Teil der elementar-vitalen Vorgänge im vegetativen Gesamtapparat. Die höchste Zentralstelle, die die Einheitlichkeit und Gleichsinnigkeit der assimilatorischen und dissimilatorischen Vorgänge im vegetativen Anteil des Organismus garantiert, wird in den vegetativen Kernen des Mittel- und Zwischenhirns, besonders des Hypothalamus, vermutet, in den *L. R. Müller* und *Greving* die „Lebenszentren“ verlegen. In diesen Gebieten, besonders im Hypothalamus, findet nach *Allers* und *F. H. Levy* die koordinatorische Zuordnung der vegetativen Einzelfunktionen statt, weshalb dieses Hirngebiet auch als „Kleinhirn des vegetativen Apparats“ bezeichnet wird. Störungen der Schlaf-Wach-Periodik, die auf Grund von Läsionen dieser Hirngebiete (*Mautner, Economo, Luksch, Hirsch, Pette, Pötl*) entstehen, können daher als Folge von Koordinationsstörungen im vegetativen Zentralapparat aufgefaßt werden.

Unter dem Einfluß der durch die Tagesreize bedingten Vorgänge in den Geweben kommt es zum Zustand der *physiologischen Schlafbereitschaft* (Verfasser) mit Herabsetzung der Erregbarkeit in den nervösen Zentren (*Goldscheider*) des animalischen Teils des Organismus, also in Cortex und Subcortex-Cerebellum. Durch die bewußte größtmögliche Ausschaltung von Reizen und den dadurch bedingten Ausfall von Impulsen lösen sich

zugleich unter dem Einfluß der verminderten Erregbarkeit die Verbindungen zwischen den corticalen und subcortical-cerebellären Zentren, wodurch es zum Zerfall der animalischen Grundfunktionen „Haltung-Bewegung“ und „Bewußtsein“ kommt. Dadurch können die restitutiven assimilatorischen Vorgänge im nervösen Parenchym ungestört ablaufen, wodurch nach 6—8 Stunden der Zustand der *physiologischen Wachbereitschaft* (Verfasser) mit normaler Erregbarkeit der nervösen Zentren hergestellt ist. Die Zentren des vegetativen Gesamtapparats stehen wahrscheinlich hauptsächlich auf dem Wege über die Hypophyse, worauf deren histologische Struktur und Lage hinweisen, in engen wechselseitigen Beziehungen zum peripheren endokrinen System. Die vegetativen hypothalamischen Zentren stehen ferner vermutlich in engen funktionellen Beziehungen, vielleicht durch chemische, hormonale u. ä. Vorgänge (*Lotmar, F. H. Levy*) mit dem benachbarten Thalamus, der als cortic-nächste Sammelstelle der sensiblen und sensorischen Impulse von besonderer Bedeutung für die neurodynamischen Vorgänge beim Einschlafen und Erwachen ist, und dessen Normalfunktion daher von besonderer Bedeutung für die Einheitlichkeit des Geschehens im animalen Teil des Organismus ist.

2 B. Als Ursache der krankhaften Dissoziationszustände werden auf Grund der zahlreichen Hinweise auf die Beziehungen endokriner und vegetativer Vorgänge zur echten Narkolepsie und zum dissoziiertem Erwachen (Wachanfälle) Störungen in den vegetativen Zentren des Hypothalamus angenommen, die möglicherweise auf dem Wege chemischer oder hormonaler Reize (*Lotmar, F. H. Levy*) auf die neurodynamischen Vorgänge im Thalamus störend einwirken. Dadurch entstehen Schaltstörungen in den über den Thalamus verlaufenden Verbindungen zwischen dem corticalen und dem subcortical-cerebellären Hirnpartien, die anfangs zur Irradiation von Impulsen (Parästhesien, unwillkürliche Bewegungen), später zu der vorübergehenden Einstellung der thalamischen Verbindungen bald mit dem Cortex, bald mit dem Subcortex und damit zum Zerfall der Funktionseinheit im animalen Teil des Organismus führen. Die Aufhebung dieser durch rein zentrale Vorgänge bedingten Dissoziationszustände gelingt in den typischen Fällen stets durch ein geringes Plus an peripheren Reizen (Berührung, Anruf, Stolpern), die den krankhaften zentralen Mechanismus beseitigen. Bei dem ausgesprochen anfallsartigen Charakter der Schlaf- und Wachanfälle wird ursächlich an im Hypothalamus entstehende, auf die neurodynamischen Vorgänge im Thalamus störend einwirkende plötzliche Reize zu denken sein. Bei der affektiven Kataplegie ist der Thalamus, in dem es schon normalerweise zur Anstauung von Impulsen kommt (*Jakob*), infolge Schaltschwäche nicht in der Lage, die unter dem Einfluß der Affekte plötzlich stark vermehrten corticopetalen Impulse in den richtigen Bahnen den vegetativen und extrapyramidalen Zentren zuzuleiten, so

daß es zuerst zu einer Irradiation der Impulse, bei Fortdauer des Affekts zur vorübergehenden Absperrung der Verbindungen mit den subcortical-cerebellären Zentren kommt. Über die Ätiologie dieser Zustände ist nur bei vorangegangener Encephalitis etwas Sicheres bekannt. Für die übrigen Fälle wird an angeborene Minderwertigkeit der Zwischenhirn-mechanismen (Diencephalosen nach *Ratner*) zu denken sein, die durch endokrine Krisen (Pubertät, Schwangerschaft, Menstruation) in Gang gesetzt werden können.

Die Läsionen im Gebiete der *Mautnerschen* Region, die bei mit Schlafsucht einhergehenden Hirnprozessen häufig festgestellt wurden, können ebenfalls Störungen zentral-vegetativer Mechanismen zur Folge haben, die ihrerseits zu Schaltstörungen in der Haube der Pedunculi führen könnten, der nach *A. Tschermak-Seysenegg* und *Pötzl* ebenfalls eine besondere Bedeutung für die Beziehungen des Cortex zur Umwelt zukommt. Hier lokalisierte Störungen scheinen zu ausgesprochener Schlafsucht zu führen, die klinisch deutlich von den krankhaften Dissoziationszuständen, insbesondere den typischen Schlafanfällen, abgrenzbar ist.

III. Die echte Narkolepsie ist charakterisiert durch das gemeinsame Bestehen verschiedener Formen der krankhaften Dissoziationszustände, deren häufigste Kombination diejenige von Schlafanfällen mit Zuständen affektiver Kataplegie ist. Die echte Narkolepsie ist ein selbständiges Leiden. In symptomatischer Form ist sie bisher nur als postencephalitische Erscheinung beschrieben worden. Die Bezeichnung „symptomatische Narkolepsie“ erscheint überflüssig, da für die Zustände von Schlafsucht bei organischen Leiden (Diabetes, Hirnprozesse, Herzleiden) eine besondere Bezeichnung nicht erforderlich ist. Da es sich ferner bei der ausgesprochenen Schlafsucht um einen ganz anderen Zustand handelt als bei den Erscheinungen echter Narkolepsie, gibt die Anwendung dieses Begriffs auf jene Zustände zu Mißverständnissen Anlaß.

Das vereinzelte und in großen zeitlichen Zwischenräumen auftretende verzögerte psychomotorische Erwachen kann als Ausdruck einer vorübergehenden oder ständig bestehenden reizbaren Schwäche des Zentralnervensystems aufgefaßt werden. Der als „Wachanfälle“ bezeichneten Häufung dieser Zustände kommt eine selbständige nosologische Bedeutung nicht zu; sie ist als Ausdruck einer Störung der vegetativen Zwischenhirnmechanismen aufzufassen.

### Literaturverzeichnis.

*Adie*: Brain. 49. 1927. — *Adler*: Med. Klin. 1924. S. 1321. — *Allers*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Ref.: 19. 1920. — *Anton*, Jahrb. f. Neurol. u. Psychiatr. 14. 1896. — *Aschner*: zit. nach *Pette*. — *Ballet*: zit. nach *Redlich*. — *Balogh*: Ref.: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 39, S. 364. — *Boström*: Münch. med.

Wochenschr. 1927, Nr. 38/39. — *Corman, Mc.*: zit. nach *Kahler*. — *Curschmann-Prange*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **86**. 1925. — *Dercum*: Ref.: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. VII. S. 1052. — *Dresel*: *Kraus-Brugsch*, Spez. Pathol. u. Therapie. **10**, 3. Teil. — *Economo*: Über den Schlaf. Wien 1925. — *Fischer, B.*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **90**. 1924. — *Fischer, F.*: Arch. f. Psychiatr. **8**. 1878. — *Fraguito*: zit. nach *F. Stern*. — *Friedmann*: Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. **38**. — *Gamper*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **104**. — *Gélineau*: zit. nach *Redlich*. — *Goldflam*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **82**. 1924. — *Goldscheider*: Verhandl. des dtsch. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden 1914. — *Goldstein*: Arch. f. Psychiatr. **74**. 1925. — *Goltz-Rothmann*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **87**. 1923. — *Greving*: Med. Klin. 1925. Nr. 16/17. — *Guleke*: Münch. med. Wochenschr. 1902. Nr. 39, S. 1621. — *Henneberg*: Neurol. Zentralbl. **35**, S. 282. 1916. — *Hilpert*: Klin. Wochenschr. 1925. — *Hirsch*: Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. **63**. Med. Klin. 1924. S. 1322. — *Isenschmidt-Krehl*: zit. nach *Pette*. — *Jacobi-Roemer*: zit. nach *Pette*. — *Jakob*: Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin 1923. — *Janzen*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **104**. 1926. — *Jolly*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **55**. — *Kahler*: Jahrb. f. Psychol. u. Neurol. **41**. 1921. — *Karpus-Kreidl*: zit. nach *Pette*. — *Kluge*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **110**. 1927. — *Leschke*: zit. nach *Pette*. — *Levy, F. H.*: Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Berlin 1923. — *Loewenfeld*: Münch. med. Wochenschr. 1902. S. 1041. — *Lotmar*: Die Stammganglien und die extrapyramidalen Syndrome. Berlin 1926. — *Luksch*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **93**. — *Manjkovsky*: Ref.: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **43**. S. 710. 1926. — *Marinescu*: zit. nach *F. Stern*. — *Matzdorf*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **88**. 1925. — *Mautner*: Wien. med. Wochenschr. 1890. — *Mendel*: Neurol. Zentralbl. 1916. Nr. 35, S. 359. — *Mingazzini*: zit. nach *F. Stern*. — *Minkowski*: Ref. zu *Pötzl*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **46**, S. 406. — *Moschner*: Dissertation Breslau 1926. — *Müller, J.*: zit. nach *Verworn*. — *Müller, L. R.*: Die Lebensnerven. Berlin 1924; mit *Greving*: Med. Klin. 1925. Nr. 16/17. — *Münzer*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **63**. 1927. — *Nachmansohn*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **107**. 1927. — *Nevermann*: Dtsch. med. Wochenschr. 1924. — *Noack*: Neurol. Zentralbl. **37**. 27. 1918. — *Oppenheimer*: Arch. f. Physiol. **68**. 1902. — *Pacheco-Silva*: zit. nach *Pette*. — *Pawlow*: zit. nach *Adie*. — *Pette*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **76**. 1923. — *Pfister*: Berlin. klin. Wochenschr. 1903. — *Pikler*: zit. nach *Nachmansohn*. — *Pötzl*: Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie. **64**. 1927. — *Ratner*: Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie. **64**. 1927. — *Redlich*: Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie. **37**. 1915. — Jahrbücher f. Psychiatrie u. Neurol. **37**. 1917. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **95**. 1925. — Med. Welt. 1927. S. 1281. — *Rosenthal C.*: Klin. Wochenschr. 1927. Nr. 31; Arch. f. Psychiatr. **81**. 1927; Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **97**. — *Singer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **36**. 1917. — *Somer*: Wien. klin. Wochenschr. 1921. — *Splittgerber*: zit. nach *Trömmner*. — *Stern, F.*: Die epidemische Encephalitis. Berlin 1922. — *Stiefler*: Wien. klin. Wochenschr. 1924. Nr. 40. — Wien. med. Wochenschr. 1926. Nr. 3. — *Stöcker*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **18**, S. 217. 1913. — *Strauß*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **61**. 1926; Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **109**. 1927. — *Thiele*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **46**, 904. — *Tschermak, A.-Seysenegg*: zit. nach *Pötzl*. — *Trömmner*: Neurol. Zentralbl. 1910. S. 438; Das Problem des Schlafes. Bergmann 1910. — *Veronese*: zit. nach *Trömmner*. — *Verworn*: Handwörterbuch d. Naturwissensch. **8**. 909. — *Wenderowicz*: Arch. f. Psychiatr. **72**. 1924. — *Westphal*: Arch. f. Psychiatr. **7**, 631. 1877. — *Zador*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **66**. 1927. — *Zschokke*: Der Schlaf der Tiere. Basel 1916.