

(Aus der Nervenklīnik des Klinischen Instituts für Ärztefortbildung und aus dem Psycho-Neurologischen Institut zu Kiew [Direktor: Prof. B. N. Mankowski].)

Subcorticale Varianten des epileptischen Anfalls.

Von

Dr. W. M. Slonimskaja, Kiew.

(Eingegangen am 12. März 1931.)

Die Klinik der Epilepsie ist zwar schon lange gut erforscht, es werden jedoch bisher noch immer neue Einzelheiten gefunden oder neue Varianten beschrieben. Was die Fragen betrifft, die mit der Pathogenese zusammenhängen, so ist hier noch vieles unklar und wir haben eine ganze Reihe von auseinandergehenden Meinungen. Eine so kardinale Äußerung der Epilepsie, wie es der Krampfanfall ist, ist noch nicht endgültig geklärt sowohl hinsichtlich der Pathogenese als auch hinsichtlich der dabei beteiligten Mechanismen im Zentralnervensystem.

Auch die wichtige Frage, ob der epileptische Krampf infolge eines Reizzustandes der betreffenden Nervenzentren auftritt oder aber infolge des Ausfalls irgendeines höherliegenden hemmend regulierenden Zentrums mit nachfolgender Enthemmung der tieferliegenden, ist noch nicht entschieden. Zur letzteren Anschauung neigen — um nur die jüngsten Autoren zu nennen — *Fischer* und *Leyser*, die zahlreiche Arbeiten dem Studium des epileptischen Anfalls gewidmet haben. Diese Autoren meinen, daß der Prozeß eben darin bestehe, daß die hemmenden Einflüsse ausfallen und die tieferliegenden Automatismen plötzlich befreit werden. Sie betonen nebenbei das häufige Auftreten der *spät*-traumatischen Epilepsie als eine Tatsache, die ihren Standpunkt bekräftigen soll. Andere Autoren, mit *Förster* an der Spitze, sind der Ansicht, daß wir es beim epileptischen Anfall mit Reizerscheinungen zu tun haben.

Hinsichtlich der Lokalisation des dem epileptischen Anfall zugrunde liegenden pathologischen Prozesses kann man feststellen, daß die Ansichten der Autoren, die sich mit dieser Frage beschäftigten, eine eigenartige Umwandlung durchgemacht haben. Die ersten Autoren, die diese Frage nicht bloß klinisch, sondern auch experimentell studierten — *Kußmaul* und *Turner* — nahmen eine bulbäre Lokalisation des pathologischen Prozesses an. *Luchsinger* führte die Auslösung des Krampfes auf eine Störung im Rückenmark zurück, *Nothnagel* verlegte sie in das Gebiet des Pons Varolii. Letzterer Autor war der Ansicht, daß beim Auftreten des Anfalls der Reizung der Vasomotorenzentren der Hirngefäße eine gewisse Bedeutung zukomme. Mit den Arbeiten von *Hitzig*, der die motorische Zone der Hirnrinde reizte und dabei Kontraktionen bestimmter Muskeln und Übergang derselben in Krampfanfälle erzielen konnte, tritt die Bedeutung der Rinde in den Vordergrund.

Die klinischen Beobachtungen von *Charcot* und seiner Schüler, die Feststellung der sog. „Rindenepilepsie“ (*Jacksons*che Epilepsie), die Beobachtungen der Neurochirurgen (*Horsley*, *Feodor Krause*) über das Auftreten der Epilepsie nach Narbenbildung, Exostosen usw. und schließlich die Tatsache ihrer Heilung nach der operativen Entfernung von Narben und anderen Gebilden, die die Rinde reizen — alles dieses gab eine klare und, wie es scheinen wollte, definitive Antwort auf die Frage zugunsten der corticalen Lokalisation des dem Krampfanfall zugrunde liegenden pathologischen Prozesses. Viele Autoren, wie z. B. *Lewandowsky*, waren der Überzeugung, daß der Rinde diese Bedeutung zukomme, doch haben verschiedene spätere Untersuchungen erwiesen, daß die Frage hiemit nicht vollkommen gelöst ist. Einerseits haben die experimentellen Untersuchungen von *Ziehen*, *Binswanger* und *Ossipow* gezeigt, daß die Rolle der „infracorticalen“ Gebilde beim Entstehen des epileptischen Anfalls, besonders seiner tonischen Phase, nicht zu unterschätzen ist. Wenn auch die klonische Komponente des epileptischen Anfalls auf einen Rindenprozeß zurückgeführt werden kann, so muß sich der Prozeß für die tonische Phase in den tieferliegenden grauen Massen abspielen. Ferner haben die von *Economo* und *Karplus* vorgenommenen Versuche mit Durchtrennung des *Pes pedunculi* erwiesen, daß dieser Eingriff den epileptischen Anfall nicht unterbricht; hieraus muß man folgern, daß bei dieser Hyperkinese die im Tegmentum liegenden Bahnen, d. h. das extrapyramidale System für die Leitung in Betracht kommen. Auf Grund seiner Versuche an Hunden meint *Dandy*, daß auch für die Auslösung eines klonischen Krampfes die motorische Zone der Rinde nicht unbedingt nötig sei. In der Klinik wurden Anfälle von tonischen Krämpfen beobachtet („*Jacksons* cerebellar fits“) — tonische Spannung der Muskeln an den Extremitäten mit starkem Epistonus —, bei Fällen, wo der pathologische Prozeß in der hinteren Schädelgrube (Cerebellum usw.) lokalisiert war. *Förster* brachte ähnliche Erscheinungen bei Tumoren und Abscessen im Cerebellum, bei circumscripter Meningitis usw. Ein analoges Bild beobachtete er auch bei Hämorrhagie im Inneren der Ventrikel und bei plötzlichen Schwankungen des intracerebralen Druckes. Indem *Förster* diese Beobachtungen zusammenfaßt, meint er, daß ein epileptischer Krampf bei jeder beliebigen Lokalisation eines pathologischen Prozesses im zentralen Nervensystem auftreten könne. *Krisch*, *Fischer* und *Leyser* sind der Ansicht, daß der Umstand, daß bei epileptischen Anfällen Hyperkinesen vorkommen, die den Torsionskinesen, Klonien usw. ähneln, dafür spricht, daß auch die subcorticalen Ganglien (Striatum, Pallidum, N. ruber usw.) am pathologischen Prozeß mitbeteiligt sind.

Sogar Erscheinungen, wie Bewußtlosigkeit und Veränderung der Affektivität, können nach der Ansicht gewisser Autoren (*Krisch*, *Rosenfeld*, *Kleist*) durch einen im Hirnstamm lokalisierten Prozeß bedingt sein. Hierher kann man auch diejenigen Erscheinungen verlegen, die so häufig zu den Auraerscheinungen gehören und zuweilen so eigenartige viscerale oder vegetative Varianten des epileptischen Anfalls ergeben. So meinte in jüngster Zeit *Minor*, daß das von ihm bei Epileptikern beobachtete lokalisierte Angstgefühl vielleicht subcortical ausgelöst werde. Er denkt dabei an eine Lokalisation in der *Regio hypothalamica*.

Gewisse sog. Varianten des epileptischen Anfalls in Form von eigenartigen motorischen Äußerungen, die zuweilen den Charakter von mehr oder minder komplizierten Automatismen annehmen (Saugen, Kauen, Gehen), müssen nach der Ansicht von einigen Autoren ebenfalls hierher gerechnet werden.

Es ist interessant, daß die im Jahre 1894 von *Koschewnikow* beschriebene und darauf hauptsächlich von russischen Autoren studierte Form der *Epilepsia partialis continua* noch bisher keine endgültig festgestellte Pathogenese hat. Viele Autoren bringen dieselbe in einem Zusammenhang mit der Rinde, andere wiederum (*Choroschko*) sind eher für eine subcorticale Lokalisation des Prozesses.

Krisch bringt in seinen Beobachtungen eine Reihe von Kombinationen von typischen epileptischen Anfällen mit Erscheinungen und Symptomen von hyper-

kinetischer Natur (Chorea, Athetose usw.), die wir gewöhnlich unter die Rinde verlegen, speziell in das striär-pallidäre System. *Van Bogaert* bringt einen Fall, wo Myoklonie und choreo-athetoide Bewegungen mit epileptischen Anfällen kombiniert waren. Hierher kann auch die von *Bechterew* beschriebene Epilepsia choreica mitgerechnet werden.

Wir sehen also, wie weit die modernen Vorstellungen von der Pathogenese des epileptischen Anfalls von der Lehre der corticalen Lokalisation abweichen. Schon *Krisch*, *Fischer* und *Leyser* nehmen an, daß am epileptischen Anfall das ganze Nervensystem beteiligt sei, und daß, je nach der Lokalisation des Prozesses in dem einen oder in den anderen Apparaten — der Charakter des Anfalls variieren könne.

Im Zusammenhang mit der Encephalitisepidemie wurde man in neuerer Zeit aufmerksam auf den Zusammenhang zwischen dieser Erkrankung und der Epilepsie. Dabei beobachteten einerseits gewisse Autoren (*Tarasewitsch*, *Wimmer* u. a. m.), daß bei Encephalitikern eine mehr oder minder typische Epilepsie vorkommt, andererseits wurden bei Encephalitikern eigenartige Paroxysmen beobachtet, die den epileptischen Anfällen nahe stehen, jedoch auch bestimmte typische Besonderheiten aufweisen. Auf Grund solcher Beobachtungen betrachtet eine Reihe von Autoren diese eigenartigen, atypischen Anfälle als eine besondere Form, deren charakteristisches Symptom darin bestehen soll, daß die für den gewöhnlichen epileptischen Anfall typischen Symptome fehlen und tonische Hyperkinesen, die anfallsweise auftreten und eine verschiedenartige Form aufweisen, die Hauptrolle spielen. So brachte *Sterling* (1924) 10 Fälle von typischer epidemischer Encephalitis, die durch paroxysmal auftretende spastische Zustände kompliziert waren. Er meint, daß diese Anfälle extrapyramidalen Ursprungs und Folge des Ausfalls der Hemmungserscheinungen seien. *Sterling* schlug vor solche Anfälle als „extrapyramidale Epilepsie“ zu bezeichnen. *Wimmer* (1925) beschrieb bei einem jungen Mann, der epidemische Encephalitis durchgemacht hatte, Anfälle, die sich in hemitonischen Krämpfen ohne klonische Komponente, jedoch mit ausgesprochenen, torsionsähnlichen Krämpfen des Körpers äußerten. Der ganze Anfall verlief ohne Bewußtlosigkeit, ohne Miktion und dauerte weniger als eine Minute. *Gurewitsch* und *Tkatschew* (1925) beschrieben genau 3 Fälle von epidemischer Encephalitis im Kindesalter, bei denen auf dem Boden des Parkinsonismus mehrere Male täglich Zwangsbewegungen auftraten, die mit vegetativen Erscheinungen (Schwitzen, Speichelfluß, Beschleunigung der Atmung usw.) einhergingen. Die Anfälle verliefen ohne Bewußtlosigkeit. *Marinesko* und *Radovici* beobachteten bei epidemischer Encephalitis Anfälle mit Verdrehung des Kopfes und der Augen, allgemeinem Tremor, tonischer Spannung der Halsmuskulatur bei gleichzeitiger Verstärkung der vegetativen Funktionen. *Sokoljanski* berichtete 1927 über 2 Kranke, die epidemische Encephalitis durchgemacht hatten, und bei denen er eigenartige Anfälle ohne Bewußtlosigkeit, ohne Zungenbiß usw. beobachtete. Im 1. Falle bestand tonischer Blickkrampf, allgemeine Myoklonie, starke Schweißabsonderung, Tachypnoe; nach diesem Anfall springt Patient auf und läuft vorwärts, ohne stehen bleiben zu können, überfällt zuweilen Passanten (impulsiv-affektive Erscheinungen). Im 2. Falle bestanden analoge impulsiv-affektive Zustände mit aggressiven Handlungen. *Filimonow* bringt interessante diesbezügliche Beobachtungen, wobei er in einem Falle bei einem Kranken mit Lues des zentralen Nervensystems katalleptische Anfälle sah und dieselben in das subcorticale Gebiet verlegte. *Kroll* beschrieb 4 Fälle von postencephalitischem Parkinsonismus, die durch extrapyramidale Anfälle von hyperkinetischer und hypokinetischer Natur kompliziert waren. In einem Falle äußerte sich der Anfall durch generalisierte Akinese; mit Atropin konnte der Anfall nicht kupiert werden.

Marchand und *Courtois* beschrieben vor Kurzem (1929) 4 Encephalitis-kranke mit epileptiformen Anfällen mit klonisch-tonischen Krämpfen; in dem einen Falle bestand einseitige Lokalisation, im zweiten Absenceerscheinungen, im dritten Falle nur tonische Krämpfe und affektive Zustände.

Wir wollen hier nicht alle in der Literatur angegebenen Fälle aufzählen. Hierher können auch teilweise die Blickkrämpfe gerechnet werden, die so häufig als nachencephalitisches Symptom vorkommen und speziell studiert worden sind.

Die Beobachtung von solchen Varianten des epileptischen Anfalls bei epidemischer Encephalitis ist äußerst interessant und hat sehr viel beigetragen zum Studium der „subcorticalen“ Epilepsie. Da der pathologische Prozeß bei der epidemischen Encephalitis hauptsächlich im Stamm lokalisiert sein soll, müßte man daraus gewisse Schlüsse ziehen auch bezüglich des Auslösungsortes der Paroxysmen. Jedoch kann bei der epidemischen Encephalitis die Beteiligung der Rinde nicht in jedem einzelnen Fall bestimmt ausgeschlossen werden; daher haben die erwähnten Beobachtungen bloß eine relative pathogenetische Bedeutung.

Es liegen gewisse Beobachtungen vor, wo ein ähnliches Bild sich bei Personen entwickelte, die keine epidemische Encephalitis durchgemacht hatten, ohne daß bei einigen von diesen Beobachtungen Hinweise auf eine Verletzung der Hirnrinde vorlagen. Hierher gehören die Beobachtungen von *Marchand* und *Courtois*, die in 5 Fällen von kindlicher Encephalopathie Anfälle sahen; in einem Falle hatten die Krämpfe einen ausschließlich tonischen Charakter mit vorwiegender Beteiligung der einen Seite. Sehr interessant sind die 3 Beobachtungen von *Villaverde* (1930). Im ersten Falle wurden bei einer jungen Epileptikerin mit psychopathischen Zügen, die typische klonisch-tonische Anfälle hatte, eine Umwandlung derselben mit Übergang in rein tonische Konvulsionen beobachtet. Die Anfälle verliefen ohne Bewußtlosigkeit, die weitgeöffneten Augen wurden nach oben verdreht, die Halsmuskeln spannten sich an, der Kopf fiel nach hinten zurück, die Arme waren gespannt und an den Körper gedrückt, Hände und Finger gekrümmt, Füße gestreckt. Diese Anfälle waren sehr kurzdauernd. Nachher bestand Müdigkeitsgefühl; die Sehnenreflexe waren unverändert, die Pupillen reagierten, jedoch nur schwach. Im zweiten Falle bestanden bei der Kranken allgemeine tonische Krämpfe mit klonischen Zuckungen der Augäpfel nach links. In der Kindheit — Anfälle mit Bewußtlosigkeit und klonischen Krämpfen der Arme. Im dritten Falle hatte die Kranke in der Kindheit zwei Anfälle von typischer Epilepsie. Gegenwärtig bestehen Anfälle von ausschließlich tonischen Krämpfen, der Kopf nach rechts geneigt, Hand in maximaler Extension an den Körper gedrückt und nach innen rotiert, zur Faust geballt. Unterschenkel in Extension, Rotation nach innen, Körper etwas nach rechts und nach vorn gebeugt. Der Anfall dauert etwa 2 Minuten, vergeht spurlos, ohne irgendwelche Kontrakturen oder pathologische Reflexe zu hinterlassen. Unter anderen Fällen beschreibt *Krisch* einen Kranken, der seit seinem 13. Lebensjahre an typischen epileptischen Anfällen litt; in der Folge wurden bei ihm Anfälle von rein tonischer Natur mit Spasmen des linken Fußes beobachtet. *Wilson* bringt 1928 ebenfalls einen Kranken mit folgenden Anfällen: plötzlicher tonischer Krampf des Körpers und der Extremitäten; Füße gestreckt, Hände gekrümmt, kurze Bewußtlosigkeit. Von großer Bedeutung sind die Beobachtungen von *Spiller* (1927). Im ersten Falle traten bei einer 62jährigen arteriosklerotischen Frau Parästhesien auf, darauf begannen Anfälle von tonischen Krämpfen in der rechten unteren Extremität; letztere wurden gewöhnlich durch freiwillige Bewegungen

ausgelöst und dauerten nicht über eine halbe Minute. An den Händen (besonders an der rechten) Anfälle von starken Parästhesien mit athetoiden Fingerbewegungen. Außerhalb der Anfälle ist der Tonus der Extremitäten normal. Im klinischen Bild bestanden einige Hinweise auf das Vorliegen einer basalen Geschwulst. Im zweiten Falle bemerkte die 46jährige Kranke, bei Erscheinungen von gesteigertem intracerebralem Druck, Schwäche des rechten Beines, die auch auf die rechte obere Extremität und die rechte Gesichtshälfte übergriff; später tiefe Parese und es entwickelten sich tonische Spasmen, die etwa 1 Minute anhielten, in der rechten Körperhälfte lokalisiert waren und an Tetanus erinnerten. Diese Krämpfe wiederholten sich unregelmäßig und waren schmerzhaft; sie begannen gewöhnlich am rechten Fuß, aktive Bewegungen ließen sie häufiger auftreten. Der Anfall äußerte sich mit Biegung der Hände und der Finger, und auch des Unterarms; das Bein war dabei gestreckt. Während des Anfalls stärkste Rigidität der vom Krampf erfaßten Muskeln. Rechts Myosis und Enophthalmus, Hemihypästhesia. *Spiller* meint, daß der pathologische Prozeß (Tumor) oder eine Blutung bei dieser Kranken im Gebiete der Regio hypothalamica lokalisiert sei; der Fall sei für die Lehre der Pathogenese der „subcorticalen“ Epilepsie überzeugend.

Mit diesen Literaturangaben haben wir das Wesentlichste auf diesem Gebiete erschöpft. Wir wollen nun an unsere persönlichen Beobachtungen herangehen.

I. Die 18jährige K. . . , Jüdin, stand in unserer Beobachtung von ihrem 13. Jahre an. Einziges Kind, normale Geburt; Mutter hatte nach der Geburt eine Psychose von schizophrenen Natur mit nachfolgender psychischer Invaliddität; Vater Neurotiker; sonst in der Familie keine Erkrankungen. Bei Patientin im 8. Lebensjahre Krämpfe mit Bewußtlosigkeit, Harninkontinenz, zumeist in der Nacht, 1mal in 2—3 Monaten. Patientin wuchs als reizbares, launenhaftes, leichterregbares Kind auf; gegen das 12. Jahr zeigt sie Talent zum Malen, nach 2 Jahren gab sie jedoch diese Beschäftigung auf. Als sie 13 Jahre alt war, zeigten sich bei ihr, abgesehen von den beschriebenen Krämpfen eigenartige „Anfälle“, wie sie sie bezeichnet. Während dieser Anfälle wurde der rechte Fuß krampfhaft zusammengezogen, er wird dabei hart, der Krampf ist schmerzhaft, Gehen wird unmöglich, Patientin muß mit der Hand den Fuß reiben oder sich niedersetzen. Zuweilen Spannung auch in der rechten Hand, jedoch nicht in solchem Grade. Dieser spastische Zustand dauert 2—3 Minuten und vergeht häufig spurlos, zuweilen wiederholt er sich beim Gehen. Irgend ein Zusammenhang mit den Anfällen von nächtlicher Epilepsie konnte nicht festgestellt werden, die Angehörigen bemerkten bloß, daß diese Erscheinungen nach dem großen Anfall ausbleiben. Es vergehen Tage und Wochen ohne Anfälle, darauf wiederholen sie sich mehrmals täglich im Laufe von 3—4 Tagen und nehmen der Kranken jegliche Möglichkeit sich zu bewegen. Emotionen üben keinen merklichen Einfluß aus; vor den Menses werden die Anfälle in der Regel häufiger. Ferner Klagen über Kopfschmerzen, Kältegefühl an den Händen und Füßen; gedrückte Stimmung.

Patientin zurzeit etwas infantil, asthenisch; kalte, cyanotische Füße und Hände, verstärkte Schweißabsonderung; seitens der reflektorischen und der sensorischen Sphären keine Abweichung von der Norm. Starker cyanotisch-roter Dermographismus, diffuser pilomotorischer Reflex, *Aschner* stark positiv; Puls 92; Augenhintergrund o. B. Seitens der inneren Organe unbedeutender Katarrh der rechten Lungenspitze; Wa.R. im Blute negativ, Blutstatus nichts pathologisches, desgleichen Harnanalyse. Patientin ist intellektuell ziemlich gut entwickelt, etwas psychischer Infantilismus (Kinderei, unmotivierter emotioneller Zustände). Die von uns mehrfach beobachteten Anfälle traten am häufigsten beim Gehen auf, zuweilen auch beim Sitzen, nur sehr selten beim Liegen. Patientin fühlt gewöhnlich eine unangenehme Empfindung im rechten Unterschenkel und im Fuß, eine Schwere;

darauf biegen sich Fuß und Zehen und drehen sich nach innen um, d. h. der Fuß nimmt den Charakter eines *Pes equino-varus* an; die gespannten Muskeln werden von den Hautdecken stark umspannt. Darauf tritt beinahe gleichzeitig Extension im Kniegelenk auf und Patientin macht im Zimmer einige Schritte auf dem Rand des gestreckten, wie eine Krücke unbiegsamen Fußes. Beim Versuch das Bein im Knie zu biegen oder die Stellung des Fußes zu verändern, heftigster Widerstand infolge der spastischen Kontraktion der Muskeln. Auf der Höhe des Anfalls hat Patientin unangenehme, schmerzhaft empfundene Kontraktionen in den kontrahierten Muskeln: Reiben oder ein warmes Bad können den Anfall abkürzen, seine Dauer währt nach unseren Beobachtungen bis 3 Minuten. Zuweilen verläuft ein solcher Anfall von Hypertonie spurlos, häufiger jedoch hinterläßt er eine gewisse Spannung in den Fußmuskeln und beim Versuch einer freiwilligen Bewegung wiederholt sich der spastische Zustand; er kann so eine $\frac{1}{2}$ Stunde anhalten; das Gesicht ist dabei bald rot, bald blaß.

Während des Anfalls sind an den betroffenen Extremitäten die Sehnenreflexe nicht auslösbar, der Sohlenreflex ist auch nur dann vorhanden, wenn die Hypertonie schon abnimmt; dabei zuweilen *Babinskisches* Phänomen, dem rasch ein normaler Reflex folgt. Sensibilität, Pupillen nicht verändert, Bewußtsein erhalten. Seitens der oberen Extremitäten konnten wir einen analogen Zustand nicht beobachten. Warme Bäder, Luminal, Brompräparate vermindern die Häufigkeit dieser Anfälle und lassen sie leichter verlaufen.

Betrachten wir die obenangeführte Beobachtung genauer, so sehen wir, daß wir es mit einer Kranken mit typischen epileptischen Anfällen zu tun haben. Aber abgesehen von diesen Anfällen, treten noch von Zeit zu Zeit paroxysmale Zustände von starker Hypertonie in der rechten unteren Extremität auf; letztere streckt sich, nimmt die Form eines *Pes equino-varus* an und streckt sich im Kniegelenk. Ein solcher Zustand dauert 1—3 Minuten, ohne Bewußtlosigkeit und ohne nachfolgende Lähmung, ohne Störungen der Sensibilität oder der Reflexe (zuweilen eine Andeutung von *Babinski*). Anzeichen für einen encephalitischen Prozeß oder für ein Schädeltrauma sind in der Anamnese nicht vorhanden.

II. Kommen wir nun auf unseren zweiten Fall. Sch., J. 20 Jahre. (Demonstration des Kranken in der Sitzung der Psycho-Neurologischen Sektion des ENMO.) Schlosserlehrling, Jude, erkrankte 1919. Bei vollkommener Gesundheit trat bei ihm, nach seinen Aussagen, plötzlich in der rechten Hand ein Krampf ein, der einige Sekunden anhielt; nach diesem ersten Anfall traten solche Krämpfe mehrmals täglich auf, besonders zur Sommerzeit; in den kalten Wintertagen hörten sie vollkommen auf; mit Beginn des Sommers stellten sie sich wieder ein und blieben wieder bis zum Winter, um dann wieder zu verschwinden. So ging es etwa 3 Jahre; dann kam zu den Krämpfen in der Hand auch ein Krampfzustand der entsprechenden unteren Extremität. Einzelne Anfälle im Fuß oder an der Hand kommen in der Regel nicht vor, der Anfall beginnt an der Hand und greift sofort auf den Fuß über, dauert 1—2 Minuten und vergeht ohne irgendwelche Spuren — Schwächegefühl, Schmerzen oder unangenehme Empfindungen — zurückzulassen. Bis zum letzten Jahre (1928) verschwanden diese Anfälle ganz regelmäßig mit Beginn des Winters und kehrten bei Beginn der warmen Jahreszeit wieder. Im vergangenen Winter traten ähnliche Anfälle zum erstenmal auf und seither blieben sie beständig, ganz unabhängig von der Jahreszeit. In letzter Zeit wird auch die Muskulatur des Gesichts von diesen Anfällen ergriffen, wobei dem Patienten infolge der Spannung der Gesichtsmuskeln das Sprechen schwer fällt. Patient bemerkte, daß solche

Anfälle beim Liegen bei ihm nicht vorkommen, nur selten kommen sie beim Sitzen oder beim Stehen. In der Regel treten sie beim Gehen auf, bei stehender oder sitzender Lage, bloß bei Bewegungen des Arms. In letzter Zeit kommen die Anfälle immer häufiger, wobei die Außentemperatur jedoch einen gewissen Einfluß ausübt, nämlich im Sommer oder in dämpfen Räumen kommen die Anfälle häufiger.

Patient gibt an, daß sein Vater in der Jugend ebenfalls zuweilen an Krämpfen gelitten habe, die eine Körperhälfte ergriffen. Als Patient einige Monate alt war, hatte er Kinderkrämpfe. In der Familie nichts Pathologisches; Brüder und Schwestern (5 an der Zahl) gesund. Wurde zur Zeit geboren, normale Geburt, wuchs und entwickelte sich normal, nie Kopftrauma, keine Infektionskrankheiten außer Masern in der frühesten Kindheit.

Patient Astheniker, mittelgroß, normaler Körperbau, recht gut genährt, Haut und sichtbare Schleimhäute normal gefärbt, Schädel- und Körperdeformationen nicht vorhanden. Pupillen gleichmäßig, von normaler Form, alle Reaktionen erhalten. Bewegung der Augäpfel normal, kein Nystagmus. Alle Hirnnerven o. B. Seitens der oberen und der unteren Extremitäten in der motorischen und der sensorischen Sphäre keine Abweichungen von der Norm. Sehnen- und Hautreflexe deutlich ausgeprägt, an beiden Seiten gleichmäßig, pathologische Reflexe nicht vorhanden, keine Erscheinungen von Asynergie oder von Adiodochokinese. Diffuser, roter Dermographismus an beiden Seiten gleichmäßig ausgesprochen; pilomotorischer Reflex o. B. *Aschner* — 6 pro 1 Min., Puls 76 pro Min. Innere Organe, Augenhintergrund, Harn, Blutformel o. B. Wa.R. im Blute negativ.

Wir konnten die Anfälle bei unserem Patienten mehrfach beobachten und haben sie auch demonstriert. Sämtliche Anfälle hatten einen eigenartigen monomorphen Charakter, begannen zumeist beim Gehen; dabei absolut keine Bewußtlosigkeit; vor dem Anfall nichts, was einer Aura ähnlich wäre. Im Moment des Anfalls wird der Arm im Schultergelenk an den Körper adduziert und etwas nach innen und nach vorn gedreht; Supination des Unterarms, Streckung im Ellenbogengelenk, die Hand ist abwechselnd supiniert oder proniert, die Finger verbleiben in einer eigenartigen, wunderlichen Stellung, wobei die ersten drei Finger zumeist gestreckt, der 4. und 5. gekrümmt sind. Zur gleichen Zeit, wie der Arm, streckt sich das Bein im Kniegelenk, der Fuß und die Zehen krümmen sich und drehen sich etwas nach innen. Die rechte Gesichtshälfte ist etwas nach rechts verzogen, das rechte Auge etwas zusammengekniffen. Die Muskeln der Extremitäten sind während des Anfalls hypertonisch gespannt, äußerst rigid; Sehnenreflexe sind nicht auslösbar, *Babinskis* Phänomen nicht vorhanden, Reaktion der Pupillen auf Licht unverändert, Sensibilität desgleichen. Nach 1—2 Min. rasche Erschlaffung der hypertonischen Extremität; nach dem Anfall weder Schwäche, noch irgend welche pathologische Erscheinungen. Diese Anfälle wiederholen sich 4—6mal im Laufe von einer Stunde. Nachts wie auch überhaupt beim Liegen werden solche Anfälle vom Patienten nicht beobachtet. Der Versuch, solche Anfälle durch Hyperventilation hervorzurufen, gab bloß eine geringe Verstärkung der Rigidität rechts und eine wie fixierte Stellung der Finger der rechten Hand. Die Sprache ist während der Anfälle erhalten, jedoch infolge der Kontraktion der Gesichtsmuskeln etwas unklar. Unter der Einwirkung von warmen Bädern und Luminal bedeutende Besserung. Patient zeigte sich nach 2 Jahren wieder; das Blid blieb unverändert, bloß wurden die Anfälle seltener.

Zusammenfassend sehen wir bei einem Individuum mit epileptischer Veranlagung und mit Konvulsionen in der Kindheit Anfälle von Hypertonie mit eigenartiger Stellung der rechten oberen und unteren Extremität. Die Stellung der oberen Extremität ist ähnlich derjenigen bei Athetose. Klonische Kontraktionen werden nicht beobachtet. Keine

Andeutungen einer organischen Hirnaffektion. Nach dem Anfall kehrt alles zur Norm zurück. Niemals Bewußtlosigkeit beobachtet.

Wir bringen noch einen kurzen Auszug aus der Krankengeschichte unseres 3. Falles, der in einiger Hinsicht dem obenangegebenen ähnlich sieht.

III. Wir konnten ambulatorisch einen 14jährigen Knaben beobachten, der im 8. Monat von gesunden Eltern geboren wurde. Im 2. Lebensjahre bemerkte man bei ihm athetoide Bewegungen am linken Arm, auch etwas am Bein; die linke Hälfte war im Wuchs etwas zurückgeblieben; infolge der Athetose sind die Bewegungen ungelenk, das Kind läßt die Gegenstände aus der Hand fallen. Im 10. Jahre traten bei ihm Krämpfe von folgendem Typus auf: der linke Arm streckt sich in der Schulter, biegt sich im Ellenbogen, die Finger werden ganz wunderlich gekrümmt; im Zustand einer solchen Hypertonie verbleibt der Arm $\frac{1}{2}$ — $1\frac{1}{2}$ Min. und der Krampf läßt dann nach. Zuweilen folgt diesem hypertonischen ein generalisierter epileptischer Anfall mit Bewußtlosigkeit und Zungenbiß. Nach diesem Anfall verschwinden die athetoiden Bewegungen an der Hand auf mehrere Stunden, sogar auf 1—2 Tage, oder sie werden kaum merkbar. Luminal kupierte die Anfälle, ließ sie weit seltener werden, ohne jedoch auf die Athetose einzuwirken.

Wir haben also in den zwei ersten angeführten Fällen atypische Anfälle, die paroxysmal auftreten und mit Hypertonie einhergehen; im ersten Falle waren hauptsächlich die unteren Extremitäten, im zweiten Fall die ganze rechte Körperhälfte ergriffen, die Gesichtsmuskulatur miteingerechnet. Unsere Beobachtungen erinnern in der Art der Hyperkinese an diejenigen, die *Spiller* und *Villaverde* beschrieben haben. Im ersten Falle haben wir neben ähnlichen Paroxysmen auch typische epileptische Anfälle, im zweiten Falle waren sie nicht vorhanden, jedoch hatte der Vater des Kranken an epileptiformen Anfällen gelitten und der Patient selber hatte in der frühesten Kindheit Konvulsionen. Die von uns beobachteten Anfälle erinnerten weder im ersten und noch weniger im zweiten Falle an das, was wir als corticale (*Jacksonsche*) Epilepsie bezeichnen. Schon ganz abgesehen von der atypischen Verbreitung des Anfalls, entsprach sein ausschließlich tonischer Charakter, ohne klonische Komponente und auch die Natur der Kontraktionen keineswegs dem, was wir gewöhnt sind bei corticaler Epilepsie zu sehen. Speziell im zweiten Falle haben wir es nicht so sehr mit Krämpfen zu tun, als mit einer eigenartigen Stellung der betroffenen Extremitäten, die derjenigen der Athetose ähnlich ist und an einen in einer bestimmten Stellung erstarrten Spasmus mobilis erinnert. Das erinnert etwas an die Stellungen, die bei „cerebellaren Anfällen“ beobachtet und von *Förster* bei Blutungen in die Ventrikel usw. beschrieben wurden.

Unser Fall 3 ist interessant in einer anderen Hinsicht. Hier haben wir es mit Hemiatetose infolge einer kindlichen Encephalopathie zu tun. Darauf traten neben Athetose epileptische Anfälle auf. Letztere beginnen an der, von der Hyperkinese betroffenen Extremität. Anfangs mit starker Hypertonie derselben verbunden, beschränken sie sich zuweilen damit oder gehen zuweilen in einen typischen generalisierten epileptischen Anfall über. Nach dem Anfall verschwinden die athetoiden Bewegungen

auf mehrere Stunden, sogar auf Tage, oder werden seltener. Wir haben hier einen deutlichen Hinweis auf den Zusammenhang der Anfälle mit einem pathologischen Prozeß im Striatum.

Sowohl das Studium der diesbezüglichen Literatur, als auch unsere persönlichen Beobachtungen berechtigen uns festzustellen, daß wir hier einen eigenartigen Typus von paroxysmal auftretender Hyperkinese vor uns haben. Dieser hat genetisch mit einem epileptischen Anfall vieles gemein — wir dürfen daher von einer *Variante des epileptischen Anfalls* sprechen.

Es ist wohl möglich, daß auch im typischen epileptischen Anfall solche Elemente als Komponente enthalten sind, jedoch gewöhnlich durch andere Bestandteile desselben verwischt werden. Jedenfalls handelt es sich in unseren obenangeführten (2) Beobachtungen um eine rein subcorticale Variante.

Die Autoren bezeichneten diese Anfälle auf verschiedene Weise; so gebrauchte *Knapp* die Bezeichnung „spastische Epilepsie“, *Wimmer* schlug die Bezeichnung „striäre Epilepsie“ vor. Gegen diese Bezeichnung waren *Spiller* und andere, da sie ihnen zu eng erschien; wir sehen uns veranlaßt, uns dieser Ansicht anzuschließen. *Sterling* bezeichnete sie als extrapyramidale Epilepsie und *Spiller* schlug endlich die Bezeichnung „subcorticale“ Epilepsie vor. Diese Bezeichnung scheint uns am passendsten, da sie genügend weit ist.

Im allgemeinen kann man sagen, daß es für diese Anfälle charakteristisch ist, daß sie gewöhnlich ohne Bewußtlosigkeit verlaufen, zu meist von kurzer Dauer sind, zuweilen mit typischen, epileptischen Anfällen kombiniert sind, oder auch an deren Stelle auftreten (unsere Fälle, *Villaverde*, *Krisch*). Zuweilen beschränken sich diese Anfälle auf eine Extremität oder eine Körperhälfte, seltener sind sie bilateral. Zuweilen haben wir dabei vegetative oder affektive Entladungen (*Sokoljanski*). Gewöhnlich hinterläßt der Anfall, der den Charakter eines tonischen Spasmus aufweist, keine Parese: keinerlei pyramidale Erscheinungen.

In unseren Fällen konnten wir einen Einfluß der Bewegungen auf die Anfälle nachweisen; so hatten wir in unserem zweiten Falle Anfälle bloß beim Gehen (das Gleiche beobachtete auch *Spiller*). Luminal gab in unseren Fällen gute Resultate.

Was die Ätiologie der Anfälle betrifft, so darf man in gewissen Fällen an Blutungen oder Sklerose der Hirngefäße denken (*Spiller*) oder an kindliche Encephalitis (*Marchand* und *Courtois*) oder an epidemische Encephalitis (*Gurewitsch* und *Tkatschew*, *Kroll*, *Sterling* *Wimmer*). In unserem 1. und 2. Falle, wie auch in den Fällen von *Villaverde* bestehen keinerlei Andeutungen einer Hirnaffektion, sei es einer traumatischen, sei es einer infektiösen. Dagegen bestehen Anzeichen eines Zusammenhangs mit der genuinen Epilepsie. Also dürfen wir an Hand unserer

Beobachtungen von einer eigenartigen subcorticalen Variante des epileptischen Anfalls sprechen.

Vor uns steht noch die schwierige Frage der Pathogenese der betreffenden Form des epileptischen Anfalls. Wir können sagen, daß alle Schwierigkeiten hinsichtlich der Pathogenese der Epilepsie im allgemeinen sich auch auf diese Form erstrecken. *Sterling, Krisch, Fischer* und *Leyser* meinen, daß es sich hier nicht um einen Reizungsprozeß handelt, sondern um den Ausfall hemmender Einflüsse. Diese Autoren verlegen den pathologischen Prozeß speziell in das Striatum. Was den Prozeß betrifft, so kann er entweder grob-anatomisch (*Spiller, Marchand* usw.) oder bloß nervös-dynamisch sein (hierher gehören vielleicht unsere Fälle und diejenigen von *Villaverde*). *Wilson* weist auf eine Analogie zwischen ähnlichen hypertonischen Anfällen und der Dezerebrationsrigidität hin und meint, daß hier die höherliegenden Zonen von den tieferliegenden physiologisch abgetrennt würden. Das Studium unserer Fälle läßt uns zu einer analogen Anschauung kommen. Es will uns tatsächlich scheinen, daß athetoide Einstellungen hierbei mit starker Hypertonie auftreten. Anders gesagt, wir haben eine gewisse Ähnlichkeit mit dem, was wir bei dem „pallidären Syndrom“ beobachten können. Es ist möglich, daß der neurodynamische Hemmungsprozeß im Globus pallidus liegt und die tieferliegenden Mechanismen des Mittelhirns daher hervortreten. Dafür, daß der Prozeß im Hirnstamm lokalisiert ist, sprechen auch die Angaben, wonach die Epilepsie solchen Zuständen nahesteht, bei denen der Prozeß zweifellos im Hirnstamm lokalisiert ist als, z. B. Narkolepsie mit Kataplexie (*Wilson*), vielleicht paroxysmale Paralyse (*Mankowski*) u. a. m. Wir wollen beiläufig darauf hinweisen, daß auch die affektiv impulsiven Elemente mit vegetativen Entladungen an diesen Anfällen mitbeteiligt sind. Diese Beobachtungen sprechen dafür, daß auch der Thalamus opticus oder die Regio hypothalamica bei diesem Prozesse mitspielen, und lassen uns den sog. hystero-epileptischen Zustand und die lokalisierte subcorticale Epilepsie einander näher bringen.

Literaturverzeichnis.

Binswanger: Epilepsie. — *Filimonow*: Z. Neur. (1926). — *Fischer* und *Leyser*: Mschr. Psychiatr. 56. — *Förster*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 92; Z. Neur. 73. — *Gurewitsch* und *Tkatschew*: Z. Neur. 99. — *Krisch*: Mschr. Psychiatr. 56; Z. Neur. — *Kroll*: Festschrift gewidmet *Juschtschenko*. — *Marchand* et *Courtois*: Rev. neur. 1929. — *Muskens*: Epilepsie. — *Redlich*: Handbuch von *Lewandovsky*. — *Sokoljanski*: Sovrem. Psichonevr. (russ.). — *Spiller*: Brain 1927. — *Sterling*: Rev. neur. 1924. — *Villaverde*: Encephale 1930. — *Wilson*: Moderne Probleme in der Neurologie. — *Wimmer*: Rev. neur. 1925.