

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Münster in Westfalen
[Direktor: Prof. Dr. F. Kehler].)

Encephalographische Befunde bei *Epilepsia partialis continua* Kojewnikoff.

Von

Heinz Engelhardt.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. April 1941.)

Nach Durchsicht der letzten einschlägigen Veröffentlichungen erscheint es recht zweifelhaft, daß die vorwiegend klinische Betrachtung Entstehungsweise und Ursachenkreis der *Epilepsia partialis continua* Kojewnikoff (K.E.) weiter klären wird, als dies bisher gelungen ist. Das bisherige sichere Ergebnis der klinischen, biopsischen und autopsischen Untersuchungen ist nur die Feststellung, daß die Kojewnikoffsche *Epilepsie* nicht eine Krankheit sui generis, sondern ein *Syndrom* darstellt, das bei den verschiedensten Hirnerkrankungen in Erscheinung treten kann, z. B. bei Tumoren des Hirns oder der Meningen, Hirnabscessen, entzündlichen Hirnleiden usw. In einem gewissen Teil der beschriebenen Fälle waren aber nun bei der operativen Nachschau, zum Teil sogar der Hirnsektion, sowohl makro- als auch mikroskopisch nur ganz geringe Abweichungen festzustellen, was den Gedanken nahelegt, daß sich zur Zeit des Todes der Kranken die so eindrucksvolle klinische Erscheinungen hervorrufenden Hirnveränderungen schon wieder weitgehend zurückgebildet hatten oder daß irgendein anderer Vorgang zu Lebzeiten sich am Hirn abgespielt hatte, der dann autopsisch eventuell nicht mehr nachweisbar war. So steht die Beantwortung einer Reihe immer wieder aufgeworfener Fragen noch aus: mehr corticaler oder mehr subcorticaler Prozeß, chronische-subakute bzw. akute Entzündung, vorwiegend exogene oder erbliche Einflüsse?

In seiner letzten Arbeit über die K.E. führt Fleck¹ den Sektionsherd eines Falles von K.E. bei Großhirnabsceß an, der aus mancherlei Gründen bedeutsam erscheint; einmal deswegen, weil er wieder einmal zeigt, daß die K.E. nicht eine altersgebundene Krankheitserscheinung darstellt, wie nach einer Reihe von Veröffentlichungen (insbesondere Omorokows) anfangs scheinen konnte und zum anderen, weil der Hirnschwellung, die sich hier fand, unter Umständen eine größere Bedeutung für die Genese der K.E. und ihre Hirnlokalisation beizumessen ist, als man bisher annahm.

¹ Fleck, Ulrich: Allg. Z. Psychiatr. 115, H. 3 (1940).

Die *Encephalographie*, jene Untersuchungsmethode, die bei fast jeder Hirnerkrankung so hervorragende Ergänzungen des klinischen Befundes geben kann und in so vielen Fällen es gestattet, sich ohne Eröffnung des Schädels ein Bild der grobanatomischen Veränderungen, aber auch oft der nur flüchtigen, eventuell nur in einem bestimmten Stadium nachweisbaren Hirnschwellungszustände zu machen, läßt auch bei der K.E. nicht im Stich. Die in der hiesigen Klinik in den letzten 10 Jahren beobachteten Kranken mit gesicherter *Epilepsia partialis continua Kojewnikoff* sind sämtlich encephalographiert und zeigten ausnahmslos auch — im Gegensatz zu den Erfahrungen *Flecks* — mehr oder minder deutliche

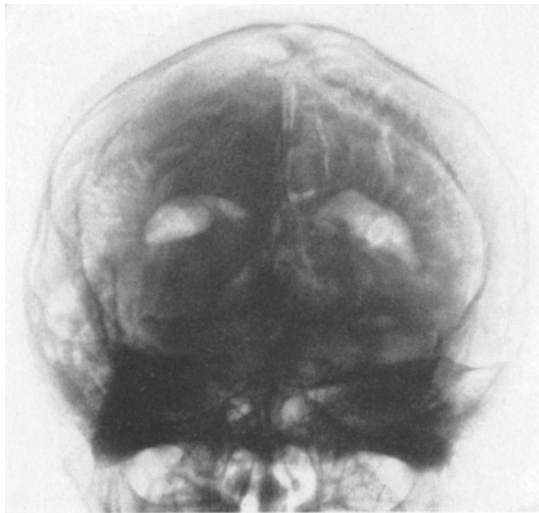


Abb. 1. Lumbale Encephalographie (120 ccm Liquor, 105 ccm Luft). — Aufnahme stirnauflegend.

Veränderungen im Luft-Röntgenbild, einmal solche, die man als relativ *stationäre* anzusprechen hat, z. B. Ventrikelverziehungen, Schrumpfungsherde der Rinde und rindennaher Bezirke oder dergleichen und dann *flüchtige*, die auf Schwellungszustände des Hirns zurückzuführen sind. Die klinischen Daten der ersten zwei hier beobachteten Fälle sind eingehend in der Dissertation von K. Wolfram¹ niedergelegt worden und können dort im einzelnen eingesehen werden.

Auf das klinische Bild soll daher nur soweit eingegangen werden, als es für die Erklärung der Luft-Röntgenbilder des Hirns notwendig ist².

Fall I. W. G. 16jähriges Mädchen, bis zum 13. Lebensjahr gesund. Seitdem links-betonte Krampfanfälle in Abständen von 4 Wochen bis 4 Monaten. Ticartige

¹ Wolfram, K.: Über die Kojewnikoffsche Epilepsie. Inaug.-Diss. Münster 1933.

² Es sind aus Ersparnisgründen nur diejenigen Encephalogramme mitgeteilt, die die Hirnveränderungen am deutlichsten erkennen lassen.

Zuckungen des linken Mundwinkels. Facialisschwäche links. Kloni im linken Arm und Bein. Patellar- und Achillessehnenreflexe links gesteigert. Angedeutete linksseitige Hypästhesie. Besserung der Anfälle und der Kloni nach Encephalographie und ausgiebigen Lumbalpunktionen.

2 Jahre nach der bei uns durchgeführten Beobachtung wurde auswärts eine Hirnoperation ausgeführt, dabei fand sich: „Die ganze rechte Zentralwindungsgegend war in ihren Gyri weißlich und sulzig infiltriert, ohne Konsistenzveränderung des Gehirns. Punktionen nach verschiedenen Seiten ergaben nichts Krankhaftes. Unter der Annahme eines krampfenden Reizes im Bereich der Zentralwindung wurde diese subcortical unterschritten nach *Trendelenburg*. Der Duralappen und der *Wagnersche* Periostknochenweichteillappen wurden zurückgenäht. Verlauf glatt, entsprechende Nachbehandlung. Die vor der Operation vorhanden gewesenen Lähmungen vom linken Arm und linken Bein gingen innerhalb von 3—4 Wochen zurück

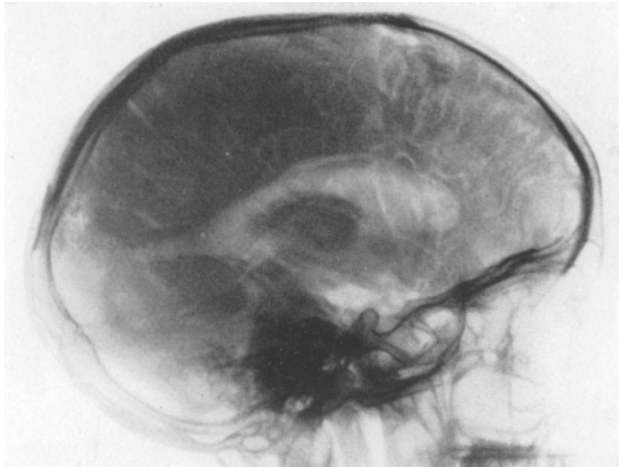


Abb. 2. Occipitale Encephalographie (130 ccm Liquor, 120 ccm Luft). — Aufnahme linksauflegend¹.

und sind jetzt nahezu vollkommen beseitigt; Krämpfe sind seit der Operation nicht wieder aufgetreten.“

Fall 2. L. B. 12jähriger Junge (1919 mittels Zange entbunden), mit 1½ Jahren wegen Mittelohreiterung rechts Antrotomie, ab 1930 Absenzen und später herdbetonte epileptiforme Anfälle. Ab 1931 typische, fast dauernde Zuckungen der rechten Hand und des rechten Mundwinkels. Schlaffe Parese des rechten Armes in der anfallsfreien Zeit. 8—10 Anfälle vom *Jackson-Typ* pro Tag, die auf Luminal 0,2 kaum, auf wiederholte Encephalographien zeitweise an Häufigkeit nachlassen. Der Kranke wurde gegen ärztlichen Rat von der Mutter nach Hause genommen. Trotz mehrfacher Nachfrage konnten wir über den weiteren Verlauf der Erkrankung nichts mehr erfahren.

Fall 3. W. V. 6 Jahre alter Junge (seit etwa 3 Monaten Halbseitenkrämpfe). Rechter Arm und rechtes Bein hypotonisch mit einschließenden Spasmen, Reflexsteigerung rechts mit Babinski rechts, zeitweise „Spontan-Babinski“ links. Klonische

¹ Dieses Bild wurde in der Univ.-Kinderklinik in Münster (Direktor: Prof. Dr. Vogt) im Jahre 1931 hergestellt und uns jetzt von Herrn Prof. Vogt lebenswunderserweise zur Verfügung gestellt.

Zuckungen im rechten Bein. Während der 2. Beobachtung (1935) typische *Kojewnikoffsche* Epilepsie mit Dauerzuckungen im rechten Arm und Bein. Auf Luminal 0,1 keine Besserung.

Bemerkenswert ist noch aus der Familienvorgeschichte, daß der Vater 1—2mal im Jahre epileptische Anfälle bekam, die angeblich in ihrem Verlaufe nicht beobachtet worden sind. Während eines Besuches des Vaters in der Klinik konnten auch bei ihm einmal Kloni eines Beines festgestellt werden. Eine genauere Untersuchung des Vaters konnte nicht durchgeführt werden, auch waren wegen des Widerstandes des Vaters weitere genaue Erhebungen bezüglich erblicher Belastung nicht erfolgreich.

Faßt man die bei den ersten 3 Fällen erhobenen encephalographischen Befunde zusammen, so finden sich die geringsten Veränderungen im Fall 2

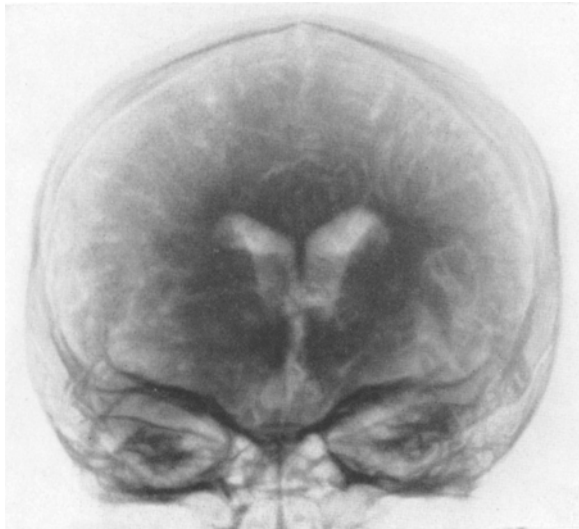


Abb. 3. Lumbale Encephalographie (125 ccm Liquor, 100 ccm Luft). — Aufnahme hinterhauptaufliegend.

(L. B.), und zwar lediglich eine verstärkte Füllung der basalen Zisternen und eine ganz entfernt auf Liquorcyste verdächtige kleine Luftansammlung in der Gegend der ehemaligen großen Fontanelle. Im 1. Falle (W. G.) liegt ein rechtsseitiger Rindenschrumpfungsprozeß vor, der mit rechtsseitiger Ventrikelverziehung einhergeht und wahrscheinlich, wie den entzündlichen Liquorveränderungen zu entnehmen ist, auf einer subakuten Meningoencephalitis beruht. Im Falle 3 (W. V.) besteht ein Hydrocephalus internus, und eine Verziehung des Oberteils des linken Ventrikels. Liquorveränderungen fehlten bei diesem Kranken immer. Die erbliche Belastung und der Nachweis einer als hereditär anzusehenden Schädigung des Centrum ciliospinale (Prof. *Poos*, Univ.-Augenlinik, Münster) ließen *Korbsch*, der über diesen Fall in der Sitzung des Vereins der Irren- und Nervenärzte Niedersachsens und Westfalens am 4. und

5. 5. 35 berichtet hat, zur Frage der erblichen Bedingtheit der K.E. Stellung nehmen.

Fall 4. A. B. Der Kranke, 1914 geboren, wurde uns von einem Erbgesundheitsgericht 1935 zur Begutachtung wegen Verdachtes auf erbliche Fallsucht überwiesen.

Er gab zur *Vorgeschichte* an: Mit 12 Jahren erkrankte er an „Lungenentzündung“, lag deswegen mehrere Wochen zu Bett. 1931 erster Anfall (ob generalisiert oder herdbetont, ist nicht bekannt), nach kurz darauf folgendem zweiten Anfall lähmungsartige Schwäche im linken Bein und Arm, wurde deswegen 2 Monate lang mit Xifalmilchinjektionen behandelt, danach langsame Rückbildung der Lähmung. Anfälle traten in der Folgezeit in unregelmäßigen Zwischenräumen vorwiegend nachts auf, er wurde dadurch in seiner Arbeitsfähigkeit aber nicht beeinträchtigt. *Befund* (1935): Linker Mundfacialis etwas schwächer als rechter innerviert, das

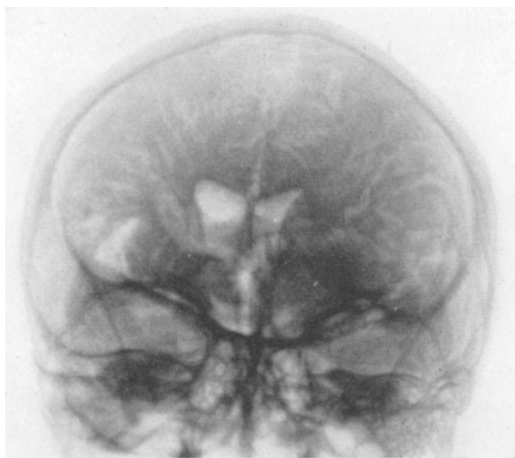


Abb. 4. Lumbale Encephalographie 1936 (110 ccm Liquor, 100 ccm Luft). — Aufnahme hinterhauptauffliegend.

Gaumensegel wird links schwächer als rechts gehoben, sonst von seiten der Hirnnerven keine Abweichungen. Leichte Reflexerhöhungen im linken Arm und Bein gegenüber rechts mit angedeutetem Fußklonus links und geringer Hypertonie im linken Bein. Occipitalliquor: Druck 180 mm H₂O. Wa.R., M.K.R. II negativ (auch im Blut). Nonne und Pandy negativ. Zellen: 3/3 Lymphocyten. Gesamteiweiß 14,4 mg-%, Albumine 12 mg-%, Globuline 2,4 mg-%. Zucker 65 mg-%. Kochsalz 719 mg-%.

Sonst, insbesondere hämatologisch usw., keine Abweichungen von der Norm. In affektiver Hinsicht etwas eintönig und ausdrucksarm, ganz leicht debil.

Die lumbale *Encephalographie* (1936, Abb. 4) ergab einen rechtsseitigen Schrumpungsprozeß. 1940 wurde er uns wieder eingewiesen, diesmal von einem praktischen Arzt „wegen seit etwa 3 Wochen aufgetretener epileptischer Anfälle und seit etwa 4 Tagen bestehender tonischer Krämpfe im linken Arm“. Bei der Aufnahme bot er das Bild einer voll ausgeprägten K.E.; schon in der ersten halben Stunde traten 11 Anfälle gleichen Verlaufes auf: Mitten im Reden wurde der linke Arm angewinkelt, wurde derart tonisch steif, daß man den Kranken daran aufheben konnte. Dann begann der linke Arm zu zittern, anschließend grobschlägig zu zucken. Im gleichen Augenblick trat ein Zucken der linksseitigen Mundmuskulatur auf, ein wenig später

auch eine Einstellung der Bulbi nach links oben und kurz darauf grobschlägiger Nystagnus nach links oben. Nachdem auch der nach links gedrehte Kopf von klonischen Krämpfen geschüttelt wurde, trat Cyanose des Gesichtes ein, die sich bis zum Ende des Anfalles (Gesamtdauer etwa 1,5 Min.) noch erheblich steigerte. Bis zur Einstellung der Bulbi nach links oben war das Sprachvermögen voll erhalten. Die unteren Extremitäten blieben von dem Krampfgeschehen anfangs völlig verschont. An der linken Hand Atrophie der Mm. interossei. Die Anfälle traten derart häufig auf, daß anfangs eine Zwischenanamnese nicht erhoben werden konnte. Auf Pernocton (4 ccm i. v.) anfangs keine Besserung hinsichtlich Häufigkeit und Schwere der Anfälle. Erst am nächsten Tag (nach Darreichung von 1,0 Veronal) leichtes Nachlassen der Anfallshäufigkeit, so daß eine kurze Unterhaltung möglich wurde. Er gab in dieser immer noch durch gelegentliche Anfälle unterbrochenen Pause an: Seit 1936 hatte er nur zeitweise kleinere Anfälle von höchstens 2 Min. Dauer in Abständen von etwa 4—7 Wochen. Bei diesen Anfällen zuckte nur der linke Arm und geringer das linke Bein, er war bei vollem Bewußtsein. Im vorigen Jahre (1939) trat eine Zeitlang eine Anfallshäufung ein, die auf 10tägige Krankenhausbehandlung (er bekam angeblich nur Luminaletabletten) sich zurückbildete. Auch das damals erstmalig aufgetretene, fast dauernd vorhandene Zucken des linken Armes verlor sich wieder. Im Winter litt er eine Zeitlang an Geschwüren im Nacken, später an den Händen, die ohne Heilmaßnahmen schwanden. Sonst war er gesund bis etwa 10 Tage vor der Aufnahme, wo plötzlich wieder gehäuft Anfälle auftraten, obwohl er dauernd Luminal bekam, so daß er schließlich hierher gebracht werden mußte. Kurz nach dem Erheben dieser Anamnese traten wieder derart gehäufte Herdanfälle, jetzt auch mit Beteiligung des linken Beines, und eine so schwere Cyanose auf, daß 4,4 ccm Pernocton gegeben wurden, deren Wirkung nach 2 Stunden wieder völlig abgeklungen war. In der Nacht schlief der Kranke gut und war völlig anfallsfrei, um morgens kurz nach dem Wecken wieder fast dauernd von linksseitigen klonischen Herdanfällen und Zuckungen befallen zu werden.

Trömner, Knipsreflex, Handklonus sowie Babinski, Rossolimo waren links jetzt dauernd vorhanden. Der Zustand blieb bis zum 5. Tage nach der Aufnahme trotz vom 2. Tage an gegebener Medikamente ($3 \times 0,1$ Luminal, $1 \times 0,5$ Veronal und einem Eßlöffel *Erlenmeyerscher Lösung* pro Tag) völlig unverändert. Am 4. Tag über 200 Anfälle. Spastische Parese des Armes und Beines, die angeblich schmerzen. Am 5. Tage wurde eine lumbale Encephalographie (Bild 5 und 6) durchgeführt, die erstaunlich gut vertragen wurde und nach der — fast schlagartig — die Anfälle seltener wurden. Am 6. Tage nur noch 50 Anfälle, nach einer Injektion von 80 ccm 50%igen Traubenzuckers + 10 ccm Utropin weiteres Nachlassen der Anfälle, bei denen er bei klarem Bewußtsein blieb. Vom 11.—19. Tage anfallsfrei. Am 20., 22. und 24. Tage wieder je ein herdbetonter Anfall. Am 53. Tage während der lumbalen Encephalographie (Abb. 7) nochmals ein linksbetonter großer Anfall, dann anfallsfrei bis zur Entlassung, die 2 Monate nach der Aufnahme erfolgte.

Zusammenfassend ist also zu diesem Falle zu sagen: Ein Mann, der im Alter von 26 Jahren an einer schweren K.E. erkrankte und während dieser eine encephalographisch nachgewiesene ganz hochgradige einseitige, und zwar den Zuckungen kontralaterale Hirnschwellung bot, ist vor Ausbruch und nach der „Heilung“ der K.E. klinisch und encephalographisch untersucht worden.

Er bot in der Zeit vor Ausbruch des K.E.-Syndroms das Bild einer Epilepsie infolge exogener Schädigung der rechten Hirnhälfte, die encephalographisch als Hirnschrumpfungsprozeß anzusprechen war. Worauf diese Hirnschrumpfung beruhte, konnte nicht sicher geklärt werden.

Immerhin ist man wohl berechtigt, der im Alter von 12 Jahren durchgemachten „Lungenentzündung“ (?) eine gewisse ätiologische Bedeutung beizumessen.

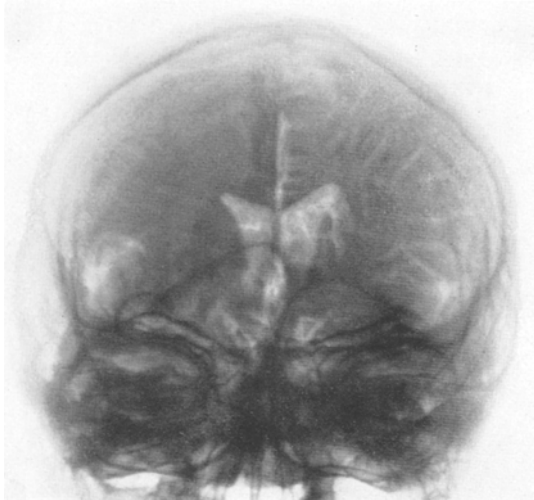


Abb. 5. Lumbale Encephalographie 9. 9. 40 (120 ccm Liquor, 110 ccm Luft). — Aufnahme hinterhauptaufliegend.



Abb. 6. Lumbale Encephalographie 9. 9. 40. Aufnahme stirnauflegend.

Diese Vermutung ist um so mehr gerechtfertigt, als *Kojewnikoff* selbst und nach ihm *Omorokow* u. a. immer wieder eine entzündliche Grundlage der *Epilepsia partialis continua* angenommen haben. Und

tatsächlich ist es ja bemerkenswert, daß sich in der Anamnese von K.E. Kranken eine seltene Häufung von Infektionskrankheiten der gleichen und verschiedensten Art findet.

So erörtern beispielsweise *Markovits*, *Laubenthal*, *Müller* u. a. bei ihren Fällen die Rolle der zahlreichen, meist ihrer Ätiologie nach noch nicht geklärten Infektionskrankheiten. In der Anamnese ihrer Fälle sind häufig Masern, Grippe- bzw. Influenzainfekte, Diphtherie (in einem Falle von *Markovits* sogar dreimal innerhalb eines Jahres), Typhus, Cholera,

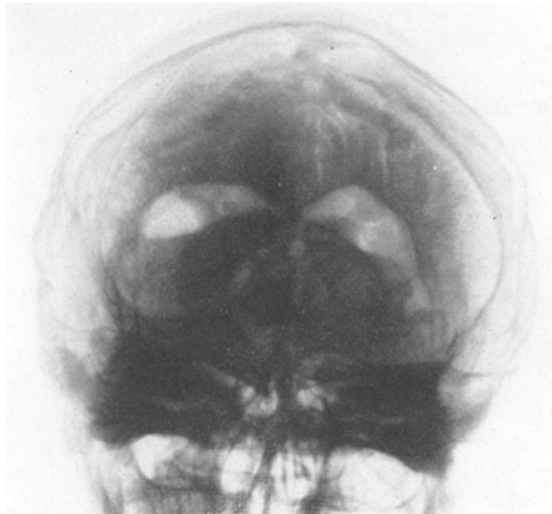


Abb. 7. Lumbale Encephalographie 24. 10. 40 (120 ccm Liquor, 110 ccm Luft). Aufnahme stirnauflegend.

Kopfroße, Furunkel, Lungenkatarrhe u. ä. Erkrankungen bzw. Krankheitserscheinungen angeführt.

Auffällig ist dabei, daß die meisten dieser Infektionskrankheiten gewöhnlich nicht mit cerebralen Komplikationen einherzugehen pflegen, wenn man von der Möglichkeit einer Masernencephalitis (*Wohlwill*) absieht. Weiterhin ist auffällig, daß nur in den seltensten Fällen der Ausbruch der K.E. sich zeitlich unmittelbar an einen der als ursächlich in Betracht zu ziehenden Infekte angeschlossen hat. Auch bei den Fällen, die zur Operation oder Sektion gelangten, fanden sich bemerkenswertere keine für Masernencephalitis o. ä. spezifische und überhaupt fast nie *frische* Hirn- bzw. Hirnhautveränderungen, sondern nur ältere. Es hat fast den Anschein, als träfe die Vermutung *Omcrokows* zu, daß (etwa analog dem spätencephalitischen Parkinsonismus) ganz verschieden lange Zeit nach der als Ursache angesehenen entzündlichen Hirnschädigung es zum Ausbruch der Epilepsie kommt. Oder es bedarf eines neuen

cerebralen oder allgemeinen Infekts, um so hochgradige Hirnveränderungen auftreten zu lassen, daß eine K.E. in Erscheinung tritt.

Auf Grund der Beobachtung des hier beschriebenen Falles 4 (A. B.) ist noch an einen weiteren Entstehungsmechanismus zu denken, nämlich der Art, daß es infolge einer entzündlichen Hirnschädigung allmählich zu einer Hirnschrumpfung kommt und daß viel später dann aus noch nicht näher erkennbaren Gründen — ganz entsprechend der Entstehungsweise der Residualepilepsie — oder infolge einer allgemeinen infektiösen Erkrankung des Körpers sich eine Hirnschwellung einstellt, die dann die K.E. auslöst. *Guttman* hat einen solchen Fall doppelseitiger Hirnschwellung als Pseudotumor cerebri veröffentlicht und führt den Zustand auf chronisch-eitrige Tonsillitis zurück, was auf die Wahrscheinlichkeit eines Zusammenhanges zwischen „banalen“ Infektionen und Hirnschwellungszuständen hinweist. Die einseitige Hirnschwellung war in unserem Falle (s. Abbildung) derart hochgradig, daß man zwanglos rein mechanisch schon (Mißverhältnis von Hirn- und Schädelgröße) eine Rindenreizung annehmen könnte, ebenfalls aber auch eine vorübergehende Schädigung tieferer Hirnzentren. Faßt man alle bisherigen autoptischen Hirnbefunde bei der K.E. zusammen, so fällt, worauf eingangs schon hingewiesen wurde, auf, daß diese hinsichtlich des anatomischen Substrates eigentlich recht dürftig sind, wenn man von den Tumoren, Abscessen, Cysticercen usw. absieht, die aber eigenartigerweise meist nicht rindennahe gelegen waren, so daß diese, wenn man, wie *Fleck*, eine subcorticale Verursachung der K.E. ablehnen will, für die Genese der K.E. nicht in Betracht zu ziehen sind. Was man, abgesehen von dem *Fleckschen* Fall 3 seiner letzten Veröffentlichung (Meningeom), an *Rinden*veränderungen gefunden hat, waren in einigen Fällen ein Piaödem, in einigen Fällen Cysticercen, eine Meningoencephalitis, bzw. fragliche Encephalitis, in dem letzten hier beschriebenen Falle eine hochgradige Hirnschwellung bei einem älteren Schrumpfungsprozeß. Daß letzterer vorwiegend die Rinde betroffen hat, ist dem Bilde 4 zu entnehmen. Da der Schrumpfungsprozeß nun aber schon lange vor Ausbruch der K.E. bestanden hat, kann er nur schwerlich als *unmittelbare* bzw. *alleinige* Ursache der K.E. betrachtet werden. Auf Grund der Beobachtungen im Falle 4 (A. B.) halten wir es daher für berechtigt, wenn man — entsprechend den Gedankengängen *Kautzkys* und *Stengels* — die K.E. als ein Syndrom auffaßt, welches auf einer Kombination einer Rinden- und Markschädigung beruht.

Kautzky und *Stengel* beobachteten eine „K.E.“ bei einem 61jährigen Mann, der etwa 50 Tage, nachdem er einen apoplektischen Insult erlitten hatte, starb und autoptisch Hirnblutungen im linken Stirnlappen und im linken Thalamus opticus aufwies. Die mikroskopische Untersuchung zeigte außer einer mäßigen diffusen Schädigung der Rinde im Bereiche des linken Occipitallappens an *Rinden*veränderungen nichts Besonderes,

„über dem frontalen Herd war sie nur in den tiefsten Schichten grob gestört“.

Kautzky und *Stengel* schließen auf Grund dieser Befunde, daß man das Symptom der *Epilepsia continua* zu den großen Blutungsherden in Beziehung zu setzen berechtigt sei. Sie führen in diesem Zusammenhange aus, daß der Typus der Krampfanfälle denjenigen völlig gleicht, die *Foerster* bei elektrischer Reizung des frontalen Adversivfeldes, welches hier durch die Stirnhirnblutung geschädigt war, hervorrufen könnte. Den Dauerzustand der Anfälle führen sie auf die Läsion des Thalamus durch die dort nachgewiesene Blutung zurück. Sie stellen sich das „Zusammenwirken des rindennahen Herdes und der Thalamusläsion so vor, daß der Stirnhirnherd den Typus der Anfälle bestimmte, während der Thalamusherd zu deren Kontinualisierung beitrug“. Wenn auch, worauf insbesondere *Zingerle* hingewiesen hat, Bedenken gegen eine „zu einseitige Bewertung des Lokalisationsprinzips“ auf Grund der einzelnen Anfallsformen zu erheben sind, so ist unseres Erachtens doch gerade in Anbetracht der deutlichen *encephalographischen* Befunde, die in voller Übereinstimmung mit dem *klinischen* Bilde auf eine corticale und extrapyramidale Genese hinweisen, ein Rückschluß auf die Lokalisation der K.E. erlaubt. Wir haben bei Beschreibung der einzelnen Fälle von einer „Hirnschrumpfung“ gesprochen. Es bedarf wohl nur noch eines Hinweises, daß das „Zentrum“, von dem aus die Schrumpfung sich entwickelt, in unseren Fällen das extrapyramidale System, und zwar ungefähr die Gegend des Thalamus opticus darstellt (s. Abbildungen).

Des weiteren haben wir zur Klarstellung, ob man berechtigt ist, etwa von einem für K.E. „typischen“ *encephalographischen* Befunde zu sprechen, unsere sämtlichen Luft-Röntgenbilder, die einen Hirnschrumpungsprozeß vermuten ließen, daraufhin durchgesehen, ob sich gleiche oder ähnliche Bilder wie bei unseren Fällen mit K.E. fanden.

Diese „Gegenprobe“ brachte ein sehr bemerkenswertes Ergebnis: Es konnten trotz der Fülle des *encephalographischen* Materials überhaupt nur 2 Encephalogramme in die engere Wahl gezogen werden.

In einem Falle bestand eine deutliche rechtsseitige Ventrikelerweiterung und besonders Ausbuchtung der Ventrikelwand zur rechten Seite hin und in ungefähr gleicher Höhe eine vermehrte Oberflächenzeichnung. Diese Kranke bot klinisch das Bild eines Zustandes nach Hirnblutung im Bereiche der rechten Kapsel auf der Grundlage einer Gefäßhypertonie und Arteriosklerose bei erheblichem Diabetes mellitus. Außer einer linksseitigen spastischen Parese zeigte die Kranke erhebliche psychische Veränderungen, unter anderem ausgesprochenes *Zwangsweinen*.

Im zweiten Falle fand sich eine allgemein, besonders aber rechtsseitig, verstärkte Oberflächenzeichnung sowie eine leichte Ausziehung des rechten Vorderhorns. Diese Kranke (12 Jahre alt) litt während unserer kurzen Beobachtung an einer linksseitigen „*Jackson-Epilepsie*“ mit etwa 10–15 Anfällen pro Tag.

Neurologisch fand sich eine linksseitige Facialisschwäche und linksseitiges *Babinskisches* Zeichen. Der Liquor zeigte erhebliche entzündliche Abweichungen. Bei einer etwa 1½ Jahre später vorgenommenen Beobachtung auf der Nerven-

station eines in der Nähe gelegenen Krankenhauses wurden „Anfälle von ausgesprochenem *extrapyramidalen* Typ“ beobachtet. „Die Kranke drehte sich bei den Anfällen nach Art einer *Torsionsdystonie* nach links, und zwar sowohl mit dem Kopfe als auch mit dem Rumpfe, die Extremitäten wurden dabei steif gehalten und vollführten ebenfalls eine Drehbewegung nach links. Die Muskulatur verhält sich dabei in einem Rigor, der aber jeweils sehr rasch wieder nachließ.“ Später wurden die Bewegungen als an „*Hemiballismus*“ erinnernd“ geschildert.

Die Eltern der Kranken gaben an, daß sie zweimal Masern gehabt habe und im Alter von 2 Jahren Diphtherie, die durch Serumeinspritzung sofort coupiert worden sei. Im Juli 1936 sei eine „Erkältung mit starkem Schnupfen“ aufgetreten und in unmittelbarem Anschluß daran ein herdbetonter epileptischer Anfall, eine zweite „Erkältung“ im Februar 1937 sei dann der Auftakt zu der eigentlichen Krankheit, d. h. den „häufigen Anfällen“ gewesen.

Bei diesen beiden Fällen, die nach dem Encephalogramm einen einseitigen Hirnschrumpfungsprozeß vermuten ließen, war also auch klinischerseits eine Schädigung der Rinde *und* der subcorticalen Zentren anzunehmen.

Der zweite Fall kennzeichnet die Bedeutung der Hirnschrumpfung für die anfangs *Jackson-artig*, später extrapyramidal (torsionsdystonisch und hemiballistisch) anmutenden Anfälle. Leider war über die weitere Krankheitsentwicklung in diesem Falle nichts zu erfahren; es wäre in Anbetracht der fast charakteristisch zu nennenden Vorgeschichte, der langsamen Progredienz des Leidens usw. ganz gut möglich, wenn sich aus der mit starker Anfallshäufung einhergehenden Epilepsie vom „*Jackson-Typ* mit subcorticalen Zügen“ später eine K.E. entwickelt hätte.

Dem möglichen Einwand, daß trotz klinisch wahrscheinlicher und encephalographisch nachgewiesener Schädigung von *Rinden-* und *Stamm-partien einer Hirnhälfte* es nicht seinerzeit schon zum Ausbruch einer richtigen K.E. gekommen ist, ist entgegenzuhalten, daß erstens das Leiden offensichtlich noch im Fortschreiten war; dies ist daraus zu schließen, daß erst $1\frac{1}{2}$ Jahre nach der bei uns vorgenommenen Encephalographie, die unter anderem auch schon eine Schädigung tieferer Zentren infolge des Hirnschrumpfungsprozesses aufdeckte, diese klinisch in Erscheinung trat. Und zweitens betraf die encephalographisch nachgewiesene Schrumpfung sehr wahrscheinlich die Thalamusgegend nicht unmittelbar, so daß trotz der Ähnlichkeit der hier vorliegenden „*Jackson-artigen*“ Anfälle mit subcorticaler Komponente“ mit der K.E. die Voraussetzung für die „*Kontinualisierung*“ der Anfälle (*Kautzky-Stengel*) fehlte.

Was nun besonders vom klinischen Standpunkt noch für die Richtigkeit der Anschauungen *Kautzkys* und *Stengels*, eine derartige Kombination eines Rinden- und subcorticalen Herdes bei der K.E. anzunehmen, spricht, ist, daß einmal das „Momentbild“ der K.E. ganz einem *Jackson-Anfall*, also einem Rindenreizanfall, entspricht, während der Gesamt-*ablauf* der Zuckungen so sehr eine extrapyramidale Reizung vermuten läßt, daß z. B. *Donalies* beim Anblick der *Fleckschen* Filmvorführungen

eines K.E.-Kranken in erster Linie an die erscheinungsbildlich und auch wohl genetisch enge Verwandtschaft der K.E. mit der *Myoklonus*-Epilepsie erinnert wurde. Des weiteren spricht die häufige Beimengung choreiformer Bewegungsunruhe (*Laubenthal*, *Kroll* u. a.) zu den teilweise ballistisch oder auch athetoid (also auch extrapyramidal!) anmutenden Zuckungen für eine solche Kombination von rindennahen und rindenfernen Herden. Bedenkt man ferner, wie häufig rindennahe oder subcorticale Herde beobachtet werden, wie selten aber eine Kombination beider Herde bei ein und demselben Kranken¹, dann entspricht die Seltenheit einer Vergesellschaftung derartiger Schädigungen ungefähr auch dem seltenen Auftreten der K.E. Besonders angebracht erscheint auch hier der Hinweis auf die eigene Beobachtung im Falle A. B., der nur solange das Bild der K.E. bot, wie die Hirnschwellung auch nachweisbar war, in den übrigen Zeiten nur seltene, rein generalisierte Anfälle bzw. allgemeine Anfälle mit nur leichter Herdbetonung hatte. Anscheinend war — im Gegensatz zu Fall 1 (W. G.), wo sich ja auch deutliche Ventrikelveränderungen zeigten (s. Abb. 1) — hier die Schädigung subcorticaler Zentren in der hirnschwellungsfreien Zeit nicht so ausgeprägt, daß sie den Ausbruch der K.E. hervorriefen.

Die bisherigen Untersuchungen erwecken den Eindruck, daß die K.E. ein ausschließlich exogenes Hirnsyndrom darstellt, dessen Erblichkeit tatsächlich auch bisher in keinem Falle sichergestellt wurde. Nur im Fall 3 (W. V.) wurde ein Fall von direkter Vererbung einer K.E. beobachtet; auch dieser kann nicht als Beweis angesehen werden, da eine neurologische und encephalographische Untersuchung des Vaters des Probanden nicht durchführbar war. Wir selbst halten im übrigen auch eine direkte Vererbung eines K.E.-Syndroms für überaus selten; was aber bei Durchsicht des Schrifttums auffällt, ist eine derartige Häufung von Epilepsie in der nächsten Verwandtschaft K.E.-Kranker, daß auch für die Fälle von K.E., bei denen, wie beispielsweise den unsrigen, encephalographisch (oder klinisch) schwere und schwerste organische Hirnveränderungen wahrscheinlich gemacht werden konnten, doch eine Krampfbereitschaft anzunehmen ist, die weit größer ist, als etwa dem Durchschnitt einer erbgesunden Bevölkerung entspricht. Es ist zu vermuten, daß genaue Sippenuntersuchungen einen wertvollen Beitrag zur Genese und Ätiologie der K.E. liefern werden.

Zusammenfassung.

Bei den in der hiesigen Klinik beobachteten Kranken mit sog. *Epilepsia partialis continua* *Kojewnikoff* waren fast ausnahmslos erhebliche encephalographische Veränderungen nachzuweisen, und zwar vorwiegend

¹ Hier sei auch daran erinnert, daß *Fleck* gerade bei den Erkrankungen, die eine Schädigung der Rinde und der subcorticalen Zentren vermuten ließen, z. B. bei der progressiven Paralyse der Irren, auch *Kojewnikoffsche* Zuckungen beobachtet hat.

einseitige Ventrikelverziehungen und vermehrte Oberflächenzeichnung auf der gleichen Seite. Die Encephalogramme lassen „Hirnschrumpfungen“ annehmen, die sowohl die Rinde als auch subcorticale Gebiete betreffen. Das „Zentrum“ dieser Hirnschrumpfungen befindet sich etwa in der Gegend des Thalamus opticus. Diese Feststellung macht es im Verein mit den klinischen Beobachtungen wahrscheinlich, daß das *Kojewnikoffsche* Syndrom, wie zuletzt *Kautzky* und *Stengel* vermuteten, auf einer Schädigung von *Rinden- und subcorticalen Zentren* beruht. Als Ursache der encephalographischen Veränderungen kommen früher durchgemachte entzündliche Hirnschädigungen in Betracht, ohne daß das akute Stadium eines entzündlichen Hirnleidens immer nachweisbar war.

Auf Grund eines Falles mit encephalographisch nachgewiesener Hirnschwellung einer Großhirnhälfte, der bei der Beobachtung *vor* Ausbruch der K.E. nur eine einseitige Hirnschrumpfung aufwies, ist anzunehmen, daß der Hirnschwellung, anscheinend vorwiegend bei älteren Kranken, eine besondere Bedeutung für die Auslösung der K.E. beizumessen ist.

Schrifttum.

Fleck, Ulrich: Z. Neur. **131** (1931). — Allg. Z. Psychiatr. **115**, 3 (1940). — *Guttmann, L.*: In Handbuch der Neurologie, herausgeg. von *Bunke* und *Foerster*, Bd. 7, Teil 2. — *Kautzky, R.*: Z. Neur. **163** (1938). — *Stengel, E.*: Z. Neur. **163** (1938). — *Zingerle, E.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **140** (1936). — Das gesamte übrige Schrifttum bei *Fleck*.
