

Aus der elektrencephalographischen Station der Neurochirurgischen Klinik
(Direktor: Prof. H. KRAYENBÜHL) und der Psychiatrischen Klinik
(Direktor: Prof. M. BLEULER) der Universität Zürich.

Elektrencephalographische Beobachtungen beim kataplektischen Anfall.

Von
RUDOLF HESS.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 23. Februar 1949.)

Das Krankheitsbild der Narkolepsie hat für den Neurophysiologen besonderes Interesse, weil mit den Schlafanfällen und den Zuständen von affektivem Tonusverlust¹ auch beim Normalen wirksame Mechanismen ins Groteske übertrieben sind, und so einen Einblick in ihre Organisation versprechen. Die Erfüllung dieser Erwartung ist jedoch größtenteils der Zukunft vorbehalten. Durch die elektrencephalographische Methodik konnten zwar die Schlafzustände von den gewohnten Formen epileptischer Anfälle abgegrenzt werden. Doch abgesehen davon, daß Fälle beschrieben worden sind, die einen Übergang oder eine Kombination von Narkolepsie und Epilepsie darzustellen scheinen (REDLICH, GOLDFLAM, THIELE und BERNHARDT), ist die Unterscheidung des kataplektischen Anfallen, besonders wenn mit motorischen Reizerscheinungen verbunden, von ähnlich aussehenden epileptischen Paroxysmen sehr viel schwieriger. Das Kriterium der hirnelektrischen Aktivität kann nur selten verwertet werden, weil bei der Narkolepsie solche Zustände meist an Affekte gebunden sind, die sich schwer willentlich auslösen lassen. Es gibt aber vereinzelte Patienten, bei denen sich die Kataplexie auch spontan einstellt, oft so häufig, daß dabei das EEG aufgenommen werden kann. JANZEN und BEHNSEN hatten 1939 einen solchen Fall veröffentlicht, bei dem sowohl im Schlaf- als im kataplektischen und einer dritten Art von Anfall unverändert Schlafpotentiale gefunden wurden. JUNG hat demgegenüber bei einem Patienten mit spontaner Kataplexie in einem solchen während des Überatmens auftretenden Zustand ein auffallend wenig verändertes Bild gesehen.

Da wir bei unseren Untersuchungen an Narkoleptikern auf einen ähnlichen Fall gestoßen sind, glauben wir, daß es gerechtfertigt ist, kurz darüber zu berichten.

¹ Wir benützen hier diese eingebürgerte Bezeichnung, auch wenn sie den Zustand nicht vollständig charakterisiert.

M. C., 1920 geborener Mann. Eine Tante litt an Dementia senilis, sonst in der Familie keine Nervenleiden. Er selbst soll früher nach einer Grippe kurz an Doppelzehen gelitten haben. Sonst keine relevante Erkrankung in der persönlichen Anamnese bis zum Beginn der heutigen Affektion. Interkurrent machte er 1941/42 eine Lungenaffektion durch, wobei eine positive Wa.R. entdeckt wurde (den Begleitumständen nach seropositives Lungeninfiltrat); antiluische Kur.

Das jetzige Leiden trat in den Jahren 1939 bis 1941 allmählich in Erscheinung in Form von vermehrtem Schlafbedürfnis, so daß der Patient den ganzen Tag hätte schlafen können. Er muß heute nach den Mahlzeiten immer 10 Min. schlafen und auch sonst tagsüber etwas abliegen, sonst hat er ständig gegen den Schlaf anzukämpfen, macht dabei Fehler bei der Arbeit und schläft schließlich im Sitzen oder sogar im Stehen doch ein. Wird er geweckt, ist er sofort frisch und ausgeruht, aber nur solange er nicht wieder in eine den Schlaf begünstigende Situation kommt. Seit 1944 hat C. auch „Schwächeanfälle“. Diese beginnen mit einem unbeschreiblichen allgemeinen Gefühl, dauerten anfangs nur sehr kurz, wurden aber länger, so daß er einmal zusammenstürzte. Sonst hat er meist Zeit, zusammen zu kauern oder sich hinzulegen, so daß er sich nie verletzte. Er spürt dann ein Zucken des Kiefers und des Kopfes, kann nicht, oder nur in Wortfragmenten sprechen, obwohl er wörtlich weiß, was er sagen will. Er versteht alles, was zu ihm gesprochen wird, das Bewußtsein ist vollständig klar. Nach einigen Sekunden ist der Zustand vorbei und der Patient fühlt sich ganz wohl. Diese Anfälle treten häufig auf, wenn er lacht (nicht immer und ohne Beziehung zum Grad der Belustigung), aber vielfach auch spontan, obwohl nicht ganz unbeeinflußt durch emotionelle Momente, wie sie z. B. die ärztliche Untersuchung mit sich bringt. In gut ausgeruhtem Zustand oder bei anregender Beschäftigung kommen sie dagegen weniger häufig vor, nie z. B. beim Radfahren oder Schwimmen (!).

Seit Beginn seines Leidens hat C. auch andere Erscheinungen bemerkt: Sein Nachtschlaf ist tief bis Mitternacht oder 2 Uhr, von da an nur noch sehr leicht und intermittierend. Beim Einschlafen hat er oft Zustände, in denen er zwar wach ist, aber wie gelähmt, so daß er nicht rufen kann. Immerhin kann er sich bemerkbar machen, dann berührt ihn seine Frau, weil es dadurch rascher vorbei geht. Auch hypnagogie Halluzinationen, vor allem akustischer Art, werden angegeben, zum Teil Visionen von Kriegsszenen usw. Somnambulismus hat nie bestanden. Keine Gewichtszunahme seit Krankheitsbeginn. Hingegen klagt Patient über sexuelle Insuffizienz. Kein Verdacht auf andere inkretorische Störungen.

Im Juli 1947 klinische Untersuchung in der Neurochirurgischen Klinik Zürich. Neurologischer Befund sowie Resultate der Liquoruntersuchung (Zellen, Eiweißfraktionen, Kolloidkurven, Wa.R.), der Pneumencephalographie und der STAUBSchen Glucosedoppelbelastung waren normal.

Am 5. I. 49 kam der Patient zur elektrencephalographischen Untersuchung. Schon beim Erheben der Zwischenanamnese, beim Anlegen der Elektroden und während der Ableitung konnten etwa 10 Anfälle von Tonusverlust beobachtet werden. Ihr Beginn war meist recht plötzlich. Einmal, beim Stehen, ließ sich Patient in einen nahen Sessel fallen. Im Sitzen fiel zuerst die Ptose auf. Trotz scheinbar starker Kontraktion der Stirnmuskeln konnten die Augen nicht mehr geöffnet werden. Dann begann ein Tremor des M. orbicularis oris, des Kiefers oder des ganzen Kopfes, der manchmal auch langsamere, nickende Bewegungen machte. Mehrmals fielen die Arme schlaff hinunter, einmal nur der rechte. Auf Fragen antwortete Patient mit mühsam herausgestoßenen Wortfragmenten oder nur mit Nicken oder Schütteln des Kopfes. Manchmal versuchte Patient erfolglos aufzustehen. Meist bemühte er sich immer wieder, die Augen zu öffnen,

bis es endlich gelang und der Anfall vorbei war. Im Liegen war der Anfang nicht genau feststellbar. Einer setzte wahrscheinlich ein gleich zu Beginn der Ableitung

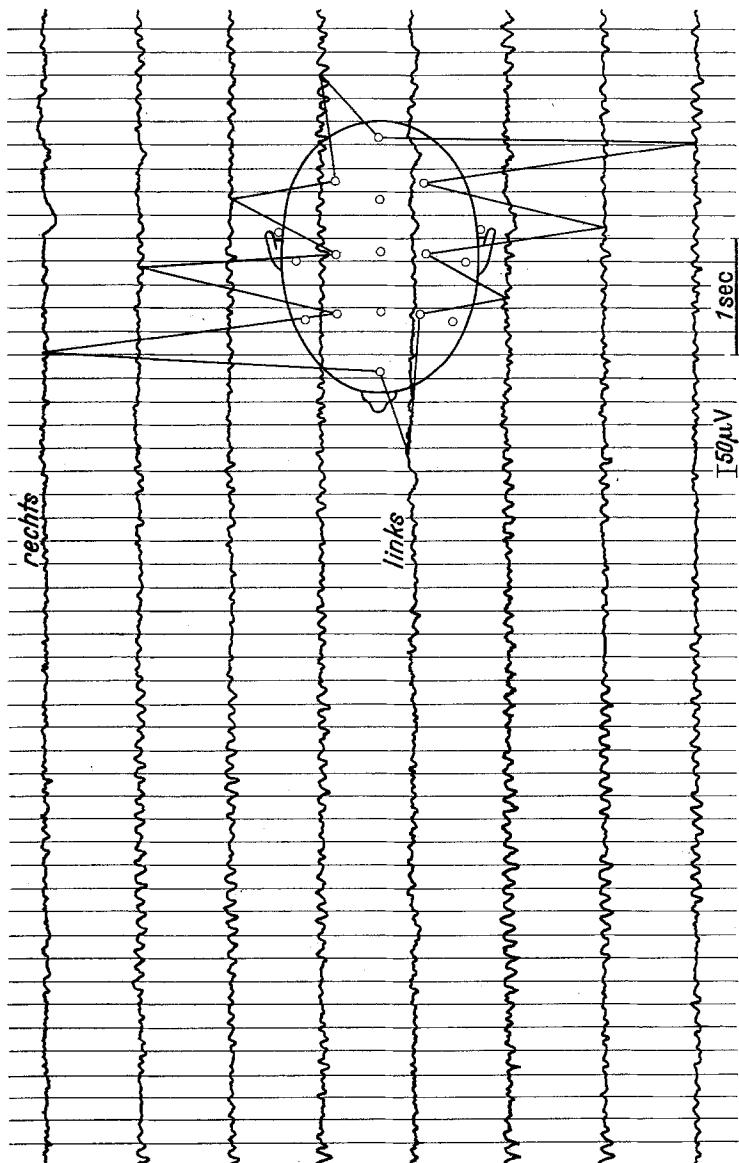


Abb. 1. EEG im Wachzustand. Bipolare Längsableitung. Dominanter Rhythmus gerade unter 8/Sek.

oder unmittelbar vorher, als sich Patient eben niederlegte. Ein zweiter folgte kurz darauf und konnte nur daran sicher erkannt werden, daß Patient ihn selbst zu melden vermochte. Nachdem es ihm gelungen war, die Augen zu öffnen, blieb er ruhig liegen und schließt alsbald ein, wie auch ein zweitesmal nach durch

äußern Reiz bedingtem Unterbruch. Bei der anschließend durchgeföhrten Registrierung in sitzender Stellung (um eventuelle Tonusverlustanfälle besser beurteilen zu können), traten solche vorerst nicht mehr ein, nach des Patienten An-

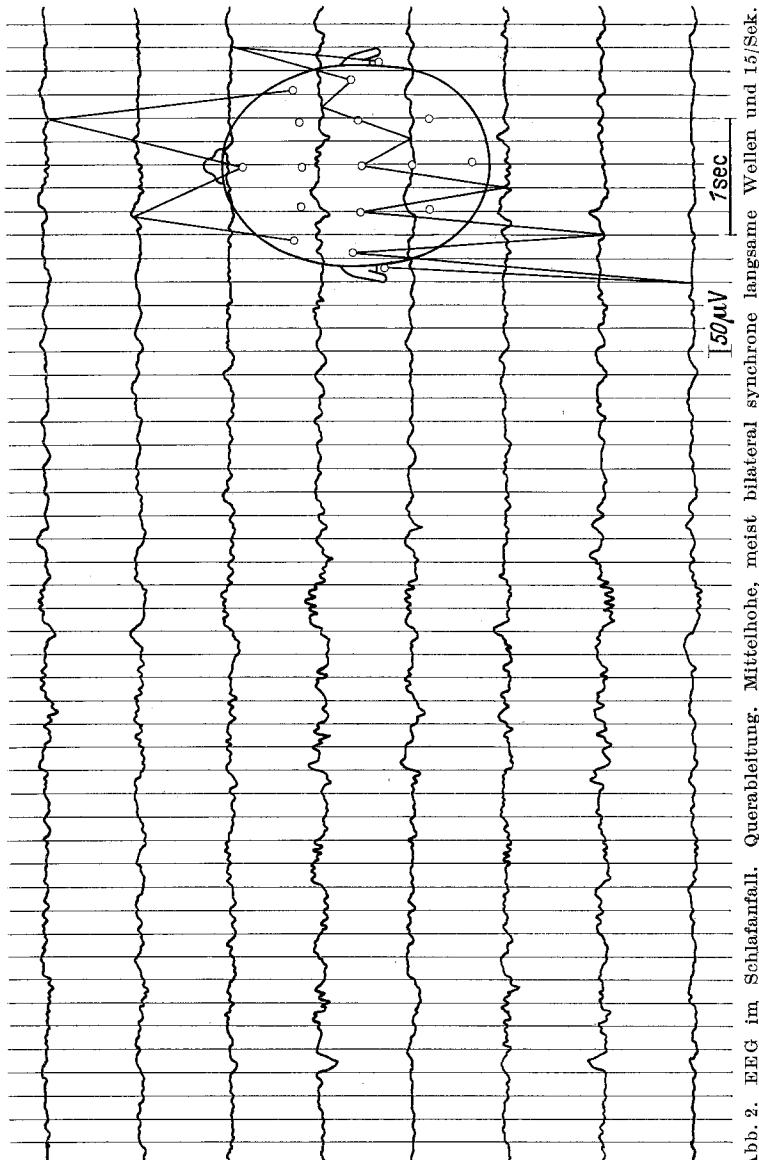
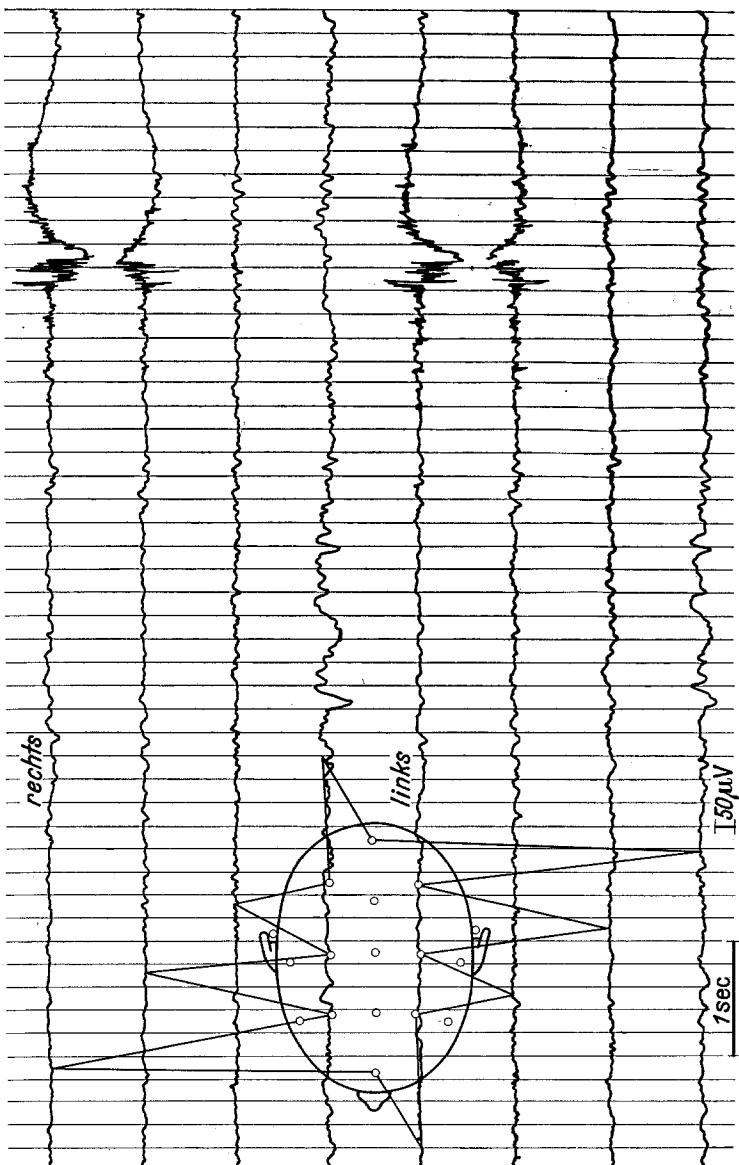


Abb. 2. EEG im Schlafanfall. Querableitung. Mittelhohe, meist bilaterale synchrone langsame Wellen und 15/Sek. „spindles“ charakterisierten das C-Stadium.

sicht deshalb, weil er eben geschlafen und sich ausgeruht hatte. Nach 18 Min. erfolglosen Wartens wurde hyperventiliert, und 4 Min. nach Ende des Überatmens begann der erste einer Serie von 6 kurz aufeinander folgenden Anfällen, einer bei leichtem Lachen, die anderen ohne erkennbare Ursache.

Elektrencephalographische Befunde (8-channel Grass electroencephalograph model III. Bipolare Ableitung von 17 Elektroden in 5



Abh. 3. Ableitung während Tonusverlust im Liegen. Aufbreten generalisierter niedriger langerTheta-Wellen. Die occipitalen Ableitungen zeigen einen Bewegungsartefakt (Patient liegt auf der Elektrode). Die Bewegungs- und Muskelartefakte bei den frontalen Elektroden sind verursacht durch einen erfolglosen Versuch, die Augen zu öffnen. Er ist begleitet von einem Zug von α -Wellen.

Längs- und 3 Querreihen): Im Wachzustand ist in den zentralen und postzentralen Gebieten ein regelmäßiger Rhythmus von $7\frac{1}{2}$ — $8\frac{1}{2}$ Hertz dominant, mit durchschnittlich 30—40 μ V Amplitude, der bei Augen-

öffnen gut blockiert. Aus den präzentralen Gebieten werden hauptsächlich niedrig gespannte schnellere Frequenzen abgeleitet, die auch

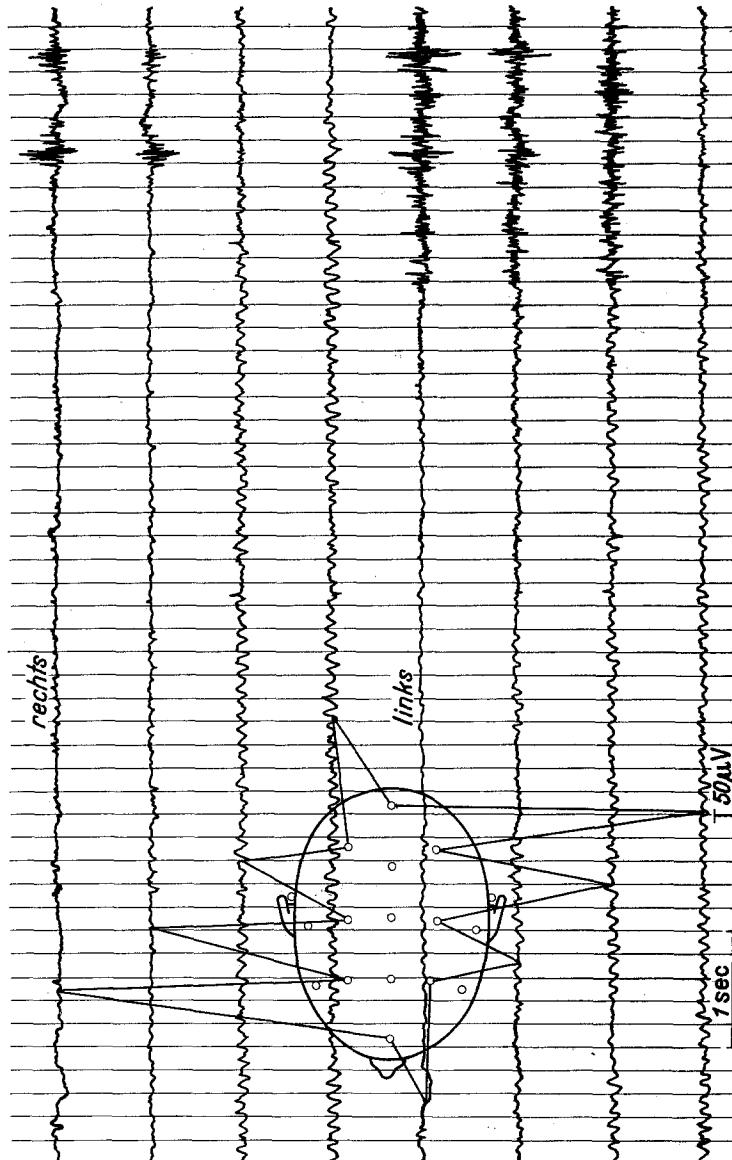


Abb. 4. Tonusverlust im Sitzen. EEG unverändert gegenüber Wachzustand, bis auf Muskelartefakte infolge der Anstrengung, die Schwäche zu überwinden.

anderwärts vorhanden sind. Langsamere Potentiale sind nur selten eingestreut (Abb. I). Während der *Hyperventilation* ist der dominante Rhythmus stark verringert und frontale 6/Sek.-Wellen treten in

seltenen Gruppen auf. Die *Schlafkurve* ist größtenteils durch flache langsame Wellen charakterisiert (B_1 -Stadium nach DAVIS et al.), die nur gelegentlich etwas höhere Amplitude annehmen, und dann meist bilateral synchron sind (B_2). Streckenweise sind viele Gruppen vorwiegend frontal und präzentral entstehender 15 Hertz-Wellen vorhanden (*C-Stadium*). Nur selten wird der Übergang ins *D-Stadium* erreicht (Abb. 2).

Die Tonusverlustanfälle beginnen meist mit einem Blockieren des dominanten Rhythmus begleitet von Muskelpotentialen. Im Liegen bleibt (beim einzigen ganz sicher festgestellten Anfall) die Ruheaktivität vorerst verschwunden; dann treten namentlich in den vorderen Regionen einige flache träge Wellen auf, mit einer Frequenz um 4—5/Sek. Intermittierende Bewegungs- und Muskelartefakte zeugen von der Bemühung des Patienten, den Zustand zu überwinden (Abb. 3). Im Anschluß an solche tritt eine Gruppe postzentraler 8-Hertzwellen auf, und nachdem das Augenöffnen gelungen ist, wird für kurze Zeit wieder die Ruhekurve registriert. Beim Sitzen ist der Zustand im EEG nur an der vermehrten Muskelaktivität zu erkennen, vor allem im Beginn und dann wieder bei den Versuchen, zu sprechen, aufzustehen oder die Augenlider zu heben. Allerdings, wenn der Anfall eintritt während die Augen geöffnet sind und der dominante Rhythmus blockiert ist, bemerkt man dessen Wiedererscheinen beim Zufallen der Lider. Die Hirnpotentiale sind dann von denen der gewöhnlichen Wachkurve nicht zu unterscheiden (Abb. 4).

Besprechung.

Aus einem einzelnen Untersuchungsresultat lassen sich keine weitgehenden Schlüsse ziehen. Immerhin kann man, bei Beobachtung der notwendigen Einschränkungen, Vermutungen anstellen, die wenigstens den Wert eines Indizes haben.

Daß unser Fall klinisch zu den Narkolepsien gehört, kann nicht bezweifelt werden. Die Einschlafanfälle und die Zustände von Tonusverlust sind typisch. Daß sie auch spontan eintreten, ist eine nicht häufige aber bekannte Erscheinung (FISCHER, GRUSZECKA, LEVIN, REDLICH, THIELE und BERNHARDT, WILSON). Vielleicht handelt es sich nur um ein den ebenfalls vorhandenen „Wachanfällen“ analoges Phänomen, das hier auch tagsüber vorkommt. Die nachmitternächtlichen Schlafstörungen, die hypnagogen Halluzinationen, die sexuelle Insuffizienz usw. fügen sich dem Bild gut ein. Nicht sicher geklärt ist die Frage, ob die Narkolepsie idiopathisch oder symptomatisch ist, wegen der verdächtigen, von Doppelzehen gefolgten Grippe in der Anamnese. Die Unterscheidung ist aber auch nicht von prinzipieller Bedeutung, da „idiopathisch“ nur ein Synonym für „unbekannter

Genese“ ist. Es ist auch nicht von der Hand zu weisen, daß viele oder alle idiopathischen Fälle ohnehin Folgezustände unerkannter Encephalitiden sind, analog dem kryptogenetischen Parkinsonismus.

Über elektrencephalographische Befunde bei diesem Krankheitsbild ist schon mehrfach geschrieben worden (GIBBS, JANZEN und BEHNSEN, BLAKE, GERARD und KLEITMANN, DYNES und FINLEY). Die allgemeine Meinung ist, daß die Wachkurve normal ist, während im narkoleptischen Anfall die im physiologischen Schlaf gesehenen Veränderungen auftreten. Dabei werden recht verschiedene Schlafstufen erreicht, wodurch sich gewisse Unterschiede in den Beobachtungen der Autoren erklären.

Die genannte Regel gilt nach DYNES und FINLEY jedoch nur für die „idiopathischen“ Fälle, während ihre symptomatischen Narkoleptiker normale oder atypische EEG-Kurven hatten. Sie wiesen aber auch nicht das volle Krankheitsbild auf.

Vergleichen wir unsere Befunde bei M. C. mit den genannten, fällt erst einmal in Bezug auf die Wachkurve der zeitweise zu langsame dominante Rhythmus auf. Obwohl manche Autoren es ablehnen werden, diesen α -Rhythmus zu nennen, glaube ich, daß er biologisch demselben entspricht. Bei der Regelmäßigkeit der Kurve kann es sich nicht um eingestreute langsame Potentiale handeln, die bei Gesunden und Narkoleptikern im Zustande des erhöhten Schlafbedürfnisses auftreten. Wahrscheinlicher entspricht diese Verlangsamung des α -Rhythmus derjenigen, die normalerweise im Einschlafstadium oder leichten Schlaf gesehen wird, nur daß sie hier auch im vollen Wachen vorkommt, was als leichte Abnormalität bezeichnet werden muß. Wir haben dasselbe noch bei einem andern von bisher 9 untersuchten Narkoleptikern gesehen, und etwas ähnliches scheint auch bei dem Fall von JUNG gefunden worden zu sein. Daß bei unserem Patienten im narkoleptischen Anfall die Kurve derjenigen eines Gesunden im physiologischen Schlaf gleicht (bei derselben Ableitungsart), entspricht den Erwartungen.

Die Besonderheit des Falles liegt in den während des Tonusverlustes registrierten Potentialen. Diese erinnern, wenn der Zustand im Liegen auftritt, durchaus an das Einschlafstadium, allerdings von Bewegungen und Stücken Wachkurve unterbrochen. Soweit stimmt der Befund mit dem von JANZEN und BEHNSEN veröffentlichten ziemlich überein. Auffallenderweise trifft dies nicht mehr zu, wenn sich der Tonusverlust beim sitzenden Patienten einstellt. Dann ist keine signifikante Änderung der corticalen Aktivität feststellbar. Bei JUNGS Fall war das Resultat ähnlich, doch nicht genau vergleichbar, da bei ihm der Anfall während des Überatmens auftrat und allfällige Störungen vom Hyperventilationseffekt schwerlich abzugrenzen sind. Auch wir haben uns

gefragt, ob der Anfall bei unverändertem EEG nicht als psychogen zu betrachten sei. Das ist jedoch kaum denkbar angesichts der typischen Anamnese und der charakteristischen Einzelheiten des Zustandes; ferner sprechen viele Begleitumstände dagegen. Wir glauben deshalb, daß zum mindesten bei diesem Patienten der kataplektische Anfall mit der Aktivität des der Untersuchung zugänglichen Cortex in keinem Zusammenhang steht.

Das entspricht den Erwartungen von DYNES und FINLEY, die den Tonusverlust, den sie übrigens bei ihren 18 idiopathischen Fällen während der Ableitung nie sahen, als peripheres Phänomen betrachten (1941). Dagegen ist zu sagen, daß ein normales EEG nichts gegen eine zentrale Auslösung aussagt, leiten wir doch von einem relativ beschränkten Teil der Hirnrinde ab und vor allem bekommen wir über die Aktivität der subcorticalen Substrate nur wenig indirekte Anhaltspunkte. Es ist im Gegenteil anzunehmen, daß die plötzliche, oft einen großen Teil der Willkürmuskulatur in rascher Folge ergreifende Atonie nicht ohne Mitwirkung eines höheren funktionellen Zentrums möglich ist. Wir erinnern an die Reizversuche von W. R. HESS, der bei Katzen durch Stimulation zweier verschiedener umschriebener diencephaler Areale einerseits scheinbar physiologischen Schlaf, anderseits völlige Adynamie erzeugte. Die Vermutung drängt sich auf, daß bei der Narkolepsie analoge Zentren abnorm leicht ansprechbar sind. Unser Befund kann zu dieser Frage aber keinen Beitrag leisten.

In 2 anderen Beziehungen kommt unserer Beobachtung vielleicht eine gewisse Bedeutung zu: Erstens wird der von BLAKE, GERARD und KLEITMAN postulierte enge Zusammenhang von α -Rhythmus zu Muskeltonus in Frage gestellt. Zweitens unterstreicht sie die Beziehungen zwischen letzterem und dem Einschlafen. Dieses wird, wie jeder aus eigener Erfahrung weiß, durch die motorische Entspannung begünstigt. Aus den Versuchen von BLAKE, GERARD und KLEITMANN geht hervor, daß das Nachlassen des Tonus dem Schwinden des Bewußtseins einige Sekunden vorangeht. Obwohl der Narkoleptiker auch im Sitzen und sogar im Stehen und Gehen einschlafen kann, erliegt er dem Schlafzwang im Liegen noch viel leichter. Es darf vermutet werden, daß es der Wegfall der propriozeptiven Afferenzen aus der Muskulatur und den Gelenken ist, welcher dabei die Hauptrolle spielt. Auch beim anfallsweisen Tonusverlust wird sich dieser Faktor auswirken und das Einschlafen erleichtern, sofern nicht Reize aus Gelenken und passiv gedeckter Muskulatur bei inadäquater Stellung (z. B. im Sitzen) dem entgegenstehen. Die Veränderungen im EEG während des kataplektischen Anfalles im Liegen würden demnach leichtem Schlaf entsprechen, der in unserem Fall übrigens kurz, intermittierend und dem Patienten — wie so oft — nicht bewußt war. Daß auch bei JANZENS

Patient die Verhältnisse gleich lagen, ist möglich. Jedenfalls gewinnt die lange erwogene Vermutung eine Stütze, daß bei den beschriebenen Fällen von durch Affekt ausgelöstem Einschlafen (GÉLINEAU, KAHLER, REDLICH, WESTPHAL) die primäre Wirkung der Emotion der Tonusverlust ist, der Schlaf nur sekundär.

Zusammenfassung.

Es wird über einen 28jährigen Mann berichtet, der das typische Bild der Narkolepsie zeigt mit der Besonderheit, daß neben affektiven auch spontane Anfälle von Tonusverlust auftreten. Im EEG findet man im Wachzustand einen zeitweise etwas verlangsamten dominanten Rhythmus (7—8/Sek.). Im narkoleptischen Anfall gleicht die Kurve derjenigen beim physiologischen Schlaf. Während eines im Liegen auftretenden kataplektischen Anfalles werden ebenfalls Schlafpotentiale abgeleitet. Tritt der Tonusverlust im Sitzen auf, ist das EEG nicht erkennbar verändert. Der Zustand scheint keinen direkten Zusammenhang mit der corticalen Aktivität zu haben, soweit sie unserer Untersuchung zugänglich ist. Das andersartige Resultat bei liegender Stellung ist wohl mit kurzen Schlafperioden zu erklären, begünstigt durch teilweisen Wegfall der propriozeptiven Afferenzen aus den Muskeln.

Literatur.

- BLAKE, H., R. W. GERARD and N. KLEITMAN: J. Neurophysiol. **2**, 48 (1939). — DAVIS, H., P. A. DAVIS, A. L. LOOMIS, E. N. HARVEY and G. HOBART: J. Neurophysiol. **1**, 24 (1938). — DYNES, J. B. and K. H. FINLEY: Arch. of Neur. (Am.) **46**, 598 (1941). — FISCHER, B.: Z. Neur. **90**, 598 (1924). — GÉLINEAU: Gaz. Hôp. 1880, 626. — GIBBS, F. A., H. DAVIS and W. G. LENNOX: Arch. Neur. (Am.) **34**, 1133 (1935). — GIBBS, F. A., and E. L. GIBBS: Atlas of Electroencephalography. Cambridge: Addison-Wesley. — GOLDFLAM, S.: Dtsch. Z. Nervenhk. **82**, 20 (1924). — GRUSZECKA, A.: Ref. Zbl. Neur. **50**, 251 (1928). — HESS, W. R.: Vegetative Funktionen und Zwischenhirn. Basel: Benno Schwabe & Co. 1947. — JANZEN, R.: Dtsch. Z. Nervenhk. **149**, 93 (1939). — JANZEN, R., u. G. BEHNSEN: Arch. Psychiatr. (D.) **113**, 178 (1940). — JUNG, R.: Persönliche Mitteilung. — KAHLER, H.: Jb. Psychiatr. **41**, 1 (1922). — LEVIN, M.: Arch. Neur. (Am.) **22**, 1172 (1922). — REDLICH, E.: Mschr. Psychiatr. **37**, 85 (1925). — Z. Neur. **95**, 256 (1925); **136**, 128 (1931). — THIELE, R., u. H. BERNHARDT: Fall 34. Abh. Neur. usw. **69** (1933). — WESTPHAL, C.: Arch. Psychiatr. (D.) **7**, 631 (1877). — WILSON, S. A. K.: Brain **51**, 63 (1928).

Dr. RUDOLF HESS, Zürich (Schweiz), Heliosstr. 22.