

Aus der EEG-Station der Neurochirurgischen Klinik  
(Direktor: Prof. H. KRAYENBÜHL)  
und der Pädiatrischen Klinik (Direktor: Prof. G. FANCONT) der Universität Zürich.

## Das Elektrencephalogramm bei Blitz-, Nick- und Salaamkrämpfen und bei andern Anfallsformen des Kindesalters.

Von  
**R. HESS jun. und TH. NEUHAUS.**

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 19. April 1952.)

Das Syndrom der Epilepsie hat nach heutigem Wissen keine einheitliche Ursache, sondern kann Ausdruck der verschiedensten Arten von Hirnschädigungen sein. Oft gibt jedoch der Charakter der Anfälle Aufschluß über den Sitz einer Herdläsion oder eines Krankheitsprozesses. Da auch im Zentralnervensystem manche Affektionen elektiv bestimmte Substrate erfassen oder sich an gewissen Prädilektionsstellen besonders stark auswirken, ist ein Zusammenhang zwischen Anfallsform und Ätiologie grundsätzlich möglich. So erlaubt das Vorkommen typischer Absenzen — und mit noch größerer Sicherheit das Auftreten der bekannten „spikes and waves“ im Elektrencephalogramm — ein mindestens genetisch mitbedingtes Anfallsleiden zu diagnostizieren.

Von vielen Autoren wird auch die Gruppe der *Blitz-, Nick-, und Salaamkrämpfe* (BNS) als Entität zusammengefaßt. Außer dem gemeinsamen Merkmal der Krampfform werden als weitere angeführt: Das frühe Erkrankungsalter, nämlich im ersten, weniger häufig im zweiten Lebensjahr, selten später; ferner die schlechte Prognose vor allem für die geistige Entwicklung, denn  $\frac{3}{4}$  der Fälle sollen rasch verblöden (Einzelheiten und Literatur siehe bei ZELLWEGE). Ein großer Teil der Kinder, die klinisch als BNS diagnostiziert wurden, zeigt im EEG übereinstimmend eine besondere Art von Krampfpotentialen. Wir stellten uns deshalb die Frage, inwieweit diese für die besprochene Krampfform spezifisch sein könnte, und ob aus dem hirnelektrischen Befund ein Indiz für oder gegen die nosologische Einheit der BNS abzuleiten sei.

Zur objektiven Nachprüfung der vermuteten Korrelation muß einerseits festgestellt werden, wie viele von allen klinischen BNS den entsprechenden EEG-Befund aufweisen, andererseits, ob und wie häufig er auch bei anderen Anfallsformen vorkommt. Um diese Kontrolle durchzuführen, haben wir bei unserem gesamten einschlägigen Material eine

Einteilung in klinische und elektrencephalographische Gruppen vorgenommen. Die Hauptschwierigkeit bestand in der Abgrenzung der Anfallsformen und der mannigfachen EEG-Befunde. Da die Art unseres Vorgehens für die Beurteilung der Resultate wichtig ist, nimmt die „Methodik“ einen unverhältnismäßig großen Raum ein. Für die Ergebnisse kann dagegen weitgehend auf die Tabellen und graphischen Darstellungen verwiesen werden.

### **Methode und Materialauslese.**

Unsere Untersuchung stützt sich auf 518 Fälle von Kindern bis zum 15. Altersjahr, welche einen oder mehrere Anfälle sicher epileptischen Charakters durchgemacht haben. Bekanntermaßen ist es oft schwierig, nach den Angaben von Eltern oder Drittpersonen die Entscheidung zu treffen, ob es sich um epileptische oder andere Erscheinungen handelte (Tetanie, Hypoglycämie, Syncope, Affektkrämpfe usw.). Falls die Beschreibung oder eigene Beobachtung eine Abgrenzung nicht mit großer Wahrscheinlichkeit erlaubte, wurde darauf abgestellt, ob im EEG für Epilepsie spezifische Störungen vorkommen. Andernfalls wurde der Fall nicht verwertet. Damit nehmen wir einen Auslesefaktor in Kauf, indem atypische epileptische Anfälle mit negativem EEG in unserer Serie zu selten figurieren. Für den Zweck unserer Arbeit, bei der es auf den Vergleich der verschiedenen Formen von Krampfpotentialen ankommt, sind jedoch die normalen und unspezifisch abnormalen Kurven von geringerem Interesse. Dafür vermeiden wir die Verdünnung des Materials mit uncharakteristischen Einzelfällen. Die Fieberkrämpfe wurden jedoch einbezogen, da sie als „akute Epilepsie“ hinsichtlich Anfallsmechanismus zweifellos dazu gehören.

### *Einteilung nach Altersklassen.*

Das jüngste Kind war 4 Tage alt, das älteste hatte das 15. Altersjahr vollendet. Es wurden Altersgruppen von 3 zu 3 Jahren gebildet. Die ersten 4 Jahrgänge wurden zudem noch einzeln aufgeführt, wobei zwar kleine Zahlen in Kauf genommen werden mußten.

### *Klinische Einteilung.*

Die Beurteilung der Anfallsform stützte sich auf Anamnese oder ärztliche Beobachtung, soweit eine solche möglich war. Sie erfolgte auf Grund einer nochmaligen Durchsicht der Krankengeschichte, unabhängig von der früheren Diagnose. Es wurden 8 Gruppen gebildet für die wichtigsten Typen von Anfällen und eine 9. für diejenigen, die in den andern nicht unterzubringen waren (siehe Tab. 1). Kamen beim gleichen Patienten mehrere vor, wurde er in die Gruppe der signifikanteren oder der vorherrschenden Anfallsform eingeteilt. So sind z. B. die fokalen Krämpfe diagnostisch wichtiger als die generalisierten, in welche jede Art von epileptischem Paroxysmus ausmünden kann. War eine derartige Entscheidung nicht ohne weiteres möglich, dann wurde darauf abgestellt, welche Anfallsform das klinische Bild beherrschte im Zeitpunkt, in dem das EEG aufgenommen wurde. Es war aber nicht zu vermeiden, daß in manchen Fällen eine andere Einteilung als die vorgenommene ebenso vertretbar gewesen wäre.

Tabelle 1. *Anfallsform und EEG.*

Anfallsform	unspz.	θ-F	1 EF	eins. EF.	bds. EF.	gen. sp.	gen. KP.	lat.w.a.s.	par.In.	at. Ausbr.	s.a.w.	o.g.S.W.	per.K.	total
Generalisiert . . . . .	61	18	8	1	13	4	2	1	8	17	—	3	1	137
do. bei Fieber . . . . .	34	6	3	—	—	—	—	—	3	—	—	—	—	46
mit Hypoglycämie . . . . .	3	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	3
mit Tetanie . . . . .	2	—	1	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	4
Absenzen . . . . .	5	1	4	1	1	—	—	—	1	3	20	2	—	38
do. + generalisiert . . . . .	4	—	2	—	7	—	—	1	2	4	6	—	—	26
Fokal + halbseitige . . . . .	19	23	17	8	18	5	1	2	2	6	2	3	—	106
do. bei Fieber . . . . .	4	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	5
tonisch . . . . .	15	2	4	1	3	1	5	—	3	1	—	—	1	36
do. + generalisiert . . . . .	2	—	—	—	2	—	—	—	1	2	—	—	—	7
do. bei Fieber . . . . .	3	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	3
BNS rein . . . . .	7	—	3	—	2	3	20	4	—	2	—	—	2	43
BNS + generalisiert . . . . .	—	—	1	—	2	—	1	—	—	2	—	—	—	6
BNS + Absenzen . . . . .	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1
BNS + tonisch . . . . .	1	—	—	—	1	—	3	—	—	—	—	—	—	5
Myoklonien . . . . .	3	—	—	—	—	—	—	2	—	2	—	—	—	7
Akinetisch . . . . .	8	—	—	—	1	—	—	—	3	3	1	—	—	16
Psychomotorisch . . . . .	2	—	1	—	1	—	—	1	—	1	1	1	—	8
andere . . . . .	6	2	1	—	2	—	1	1	1	3	—	1	3	21
total . . . . .	180	7	53	45	11	53	13	33	12	24	47	30	10	518

Die einzelnen Anfallsformen werden wie folgt abgegrenzt: Zu den *generalisierten* Anfällen zählen wir alle mit beidseitigen tonisch-klonischen Zuckungen und Bewußtlosigkeit. In dieser umfangreichsten Gruppe sind zwangsläufig viele Fälle zu Unrecht enthalten: Diejenigen, bei denen gleichzeitig noch signifikantere Anfallsformen vorkommen, die aber von den Beobachtern nicht erkannt oder erwähnt werden, da besonders dem Nichtmediziner der große Anfall mehr Eindruck macht; ferner die falsch oder unvollständig beobachteten Paroxysmen, bei denen z. B. der fokale Beginn schon vorbei ist, wenn die Eltern dazukommen (nachts!).

Generalisierte Anfälle bei Hypoglycämie und bei Tetanie sind einzeln aufgeführt.

Die *Absenzen* werden definiert durch die kurzdauernde Aufhebung oder Trübung des Bewußtseins, mit oder ohne gleichzeitiges Zucken von Augen, Mund, Kopf und gelegentlich der Arme.

*Tonische Anfälle* bestehen in einer generalisierten Kontraktur der Muskulatur, oft von langer komatöser Phase gefolgt. Streckkrämpfe infolge Einklemmungsscheinungen bei Hirntumor würden durch diese Um- schreibung einbezogen, doch fehlen solche in unserem Material. Wir haben

auch einseitig überwiegende tonische Krämpfe hierher gezählt, solange ein eindeutig fokaler Charakter nicht feststand, da eine scharfe Abgrenzung gegenüber den generalisierten nicht möglich ist. Nicht dazu gerechnet sind jedoch die masticatorischen Anfälle, trotzdem Misch- und Übergangsformen offensichtlich vorkommen. Sie haben jedoch fokalen Ursprung.

Die *fokalen Anfälle* beziehen sinngemäß alle diejenigen ein, die mit Sicherheit einen fokalen Beginn zeigen, gleich ob sie sich zu halbseitigen oder generalisierten Krämpfen ausbreiten. Diese Gruppe wird bei Kindern wahrscheinlich zu klein ausfallen, weil wir uns nicht oder viel weniger auf ihre eigenen Angaben bezüglich fokale Aura oder Anfallsbeginn stützen können, was ja bei Erwachsenen oft die Diagnose erst ermöglicht. Darum spricht der Pädiater wohl häufiger von Halbseitenkrämpfen: Diese stellen ein oft länger anhaltendes objektiv beobachtbares Stadium fokaler Anfälle dar.

*Blitzkrämpfe* nennen wir ein blitzartiges Zusammenzucken des ganzen Körpers oder einzelner Körperabschnitte, meist im Sinne einer Flexion der großen Gelenke. Es können Serien von 60—70 Krämpfen im Tag auftreten. Nickkrämpfe bestehen in einer raschen Flexion des Kopfes. Die Extremitäten verhalten sich wie bei den Blitzkrämpfen oder werden adduziert. Bei Salaamkrämpfen verlaufen diese Bewegungen langsamer und erstrecken sich über einige Sekunden bis Minuten. Häufig beugt sich der ganze Oberkörper nach vorn. Das Bewußtsein ist wahrscheinlich nicht verloren.

*Akinetische Anfälle* bestehen in plötzlicher Bewußtlosigkeit mit Verlust des Muskeltonus von sekunden- bis halbstundenlanger Dauer. Diese Beschreibung schließt die Fälle aus, die durch Myoklonien in den großen Gelenken plötzlich zu Boden geworfen werden; doch könnten solche irrtümlicherweise hier eingeteilt sein.

Die *Myoklonien* sind als gemeinsame Gruppe angeführt, ohne zwischen echter Myoklonus-Epilepsie und Übergangsformen zu unterscheiden. Beide sind ohnehin nur in wenigen Fällen vertreten.

Die *psychomotorischen Anfälle* hätten vielleicht zu den fokalen gerechnet werden können. Sie sind im Kindesalter schwer zu beurteilen und werden sicher häufig verkannt, was ihre relativ sehr kleine Zahl in unserer Untersuchungsreihe zum Teil erklärt.

Die Sammelgruppe der „*Abarten*“ ist nur der Vollständigkeit halber aufgeführt. Hier figurieren die Krampfformen, die wegen ungenügender anamnestischer Angaben, wegen atypischem Verlaufs usw. keiner anderen Gruppe mit genügender Gewißheit zugerechnet werden konnten.

Als *Fieberkrämpfe* haben wir alle Formen von Anfällen, welche ausschließlich zusammen mit Fieber aufgetreten sind, innerhalb ihrer Gruppe abgetrennt.

### *Elektrencephalographische Einteilung.*

Alle Untersuchungen wurden mit einem GRASS-Electroencephalograph Modell III A mit 8 Verstärkerreihen durchgeführt. Ausschließlich bipolare Ableitung in Längs- und Querreihen von 12—19 Elektroden je nach Kopfgröße. Papiergeschwindigkeit meist 3 cm/sec, Ableitungsdauer um  $\frac{1}{2}$  Std. Bei einem großen Teil der Untersuchungen wurde die automatische Frequenzanalyse nach GREY WALTER angewandt. Alle Kurven — soweit es sich nicht um offensichtlich normale Befunde handelte — wurden im Hinblick auf die nachfolgende Einteilung nochmals durchgesehen und neu beurteilt.

Wir haben in dem zur Verfügung stehenden Kurvenmaterial 13 verschiedene Formen von hirnelektrischer Aktivität unterschieden. Es würde nicht schwer fallen, die Zahl der Gruppen beliebig zu vermehren bei der bekannten Vielfalt der vorkommenden Störungen. Auch sind bei den oft fließenden Übergängen die Trennungslinien ohne eine gewisse Willkür überhaupt nicht zu ziehen. Immerhin wurde versucht, in allen ähnlichen Fällen möglichst denselben Maßstab anzulegen.

Wenn verschiedenartige pathologische Potentiale in derselben Kurve auftraten, wurde der Fall nach der diagnostisch wichtigsten Form eingeordnet: In allen Fällen wurden hypersynchrone Potentiale als signifikanter erachtet als langsame Wellen, auch wenn letztere kontinuierlich, erstere nur selten vorkamen. Trat neben einem oder mehreren „sharp wave“-Foci ein Ausbruch generalisierter „spikes and waves“ auf, wurde der Fall bei letzteren klassiert, usw. Es blieb auch hier eine kleine Minderheit von Fällen, die ebenso gut hätten anders eingeteilt werden können.

Im folgenden beschreiben wir die Charakteristika der Hirnpotentiale, die bei der Gruppeneinteilung maßgebend waren (vgl. Abb. 1):

0. Normale und generalisiert unspezifisch abnorme Kurven (abgekürzt: unspez.). Letztere sind gekennzeichnet durch ein mehr oder weniger ausgesprochenes Übermaß an langsamer, selten an schneller Aktivität, ohne verwertbares lokales Maximum. Sie wurden mit den normalen zusammengenommen, weil besonders im Kleinkindesalter die Grenze sehr schwer zu ziehen ist, zweitens weil die diffusen unspezifischen Störungen für den Zweck unserer Untersuchung unwesentlich sind; können sie doch fast bei jeder Hirnaffektion einmal auftreten und als Erschöpfungsphase jeder Art von Anfall folgen. Diese Gruppe wurde auch nur in einer ersten Übersicht verwendet und nachher nicht mehr berücksichtigt.

1. *Delta-Fokus* ( $\delta$ -F): An umschriebener Stelle entstehende langsame Wellen mit oder ohne gleichzeitige lokale Depression der normalen Aktivität.

2. *Einzelner epileptogener Fokus* (1 EF): Konstant in einem umschriebenen Cortexareal auftretende hypersynchrone Potentiale (Krampfspitzen = spikes, steile Wellen = sharp waves u. a.). Gewöhnlich wandert ihr Ursprungsort in kleinem Umkreis.

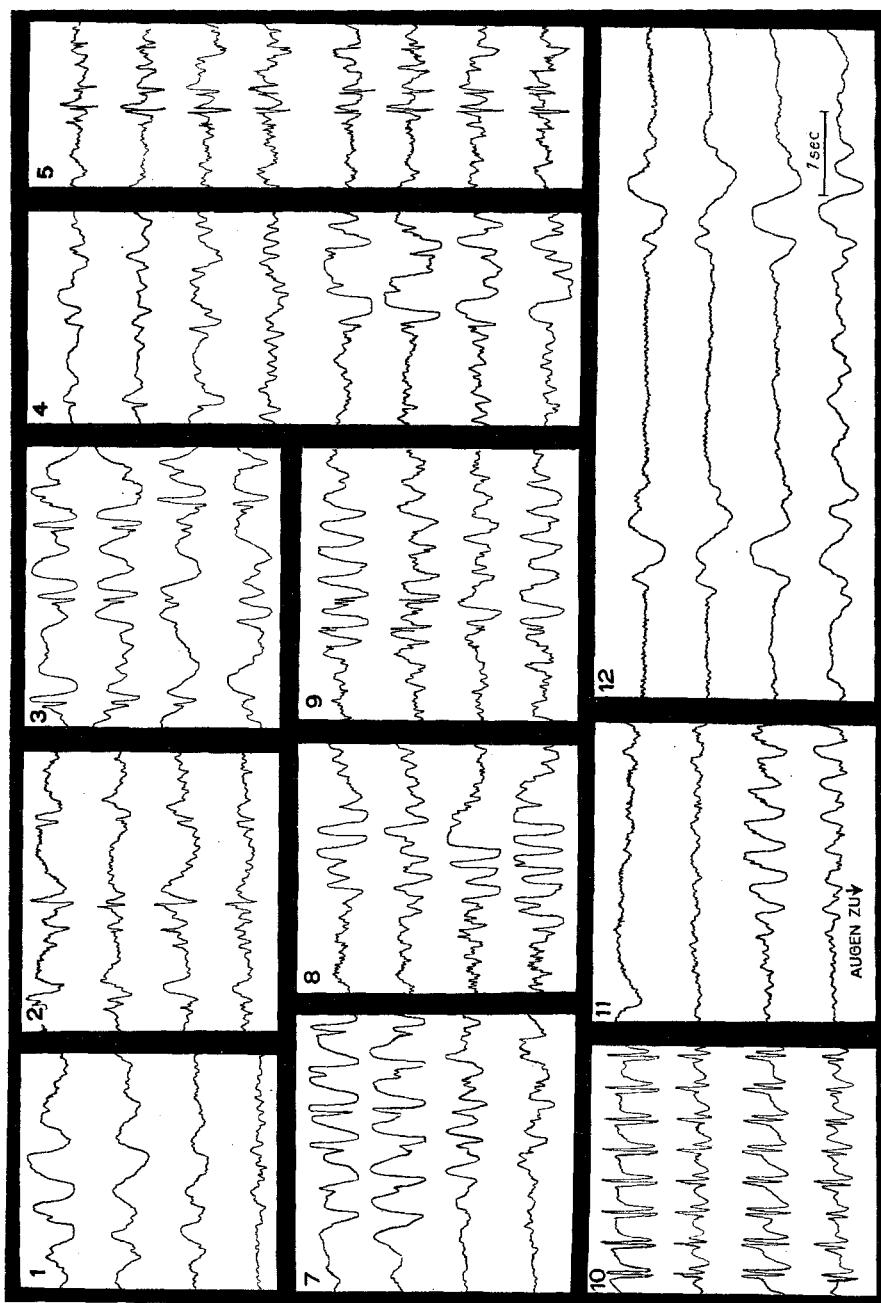


Abb. 1. Die Formen pathologischer Hirnaktivität, die unserer elektrencephalographischen Einteilung zugrunde gelegt wurden: 1.  $\delta$ -Focus, 2. einzelner epileptogener Fokus, 3. einseitige epileptogene Foci, 4. beidseitige epileptogene Foci, 5. generalisierte spikles, 6. siehe Abb. 2, 7. langsame waves and spikes, 8. paroxysmale langsame Wellen, 9. atypische Ausbrüche von Epilepsie-Potentialen, 10. 3/sec-spikes and waves, 11. occipitale Sinuswellen, 12. periodische  $\delta$ -Komplexe. Definitionen siehe Text. (Ableitungsschemata wie Abb. 3. Kurvenstücke außer 4 und 5 nur vom 1. Hemisphäre.)

3. *Einseitige epileptogene Foci* (eins. EF): 2 oder mehrere unabhängige epileptogene Foci, die auf eine Hemisphäre beschränkt sind. Sie sind von den multiplen abgetrennt, um die Übereinstimmung mit der klinischen Seitenlokalisierung beurteilen zu können.

4. *Beidseitige epileptogene Foci* (bds EF): Unabhängige multiple Foci über beiden Hemisphären. Dazu zählen wir auch Einzelfoci, deren Lokalisation bei wiederholten Untersuchungen wechselt.

5. *Generalisierte spikes* (gen. sp): In weiten Gebieten beider Hemisphären synchron entstehende spikes oder sharp waves (Krampfspitzen oder steile Wellen) mit oder ohne langsame Nachschwankungen, ohne

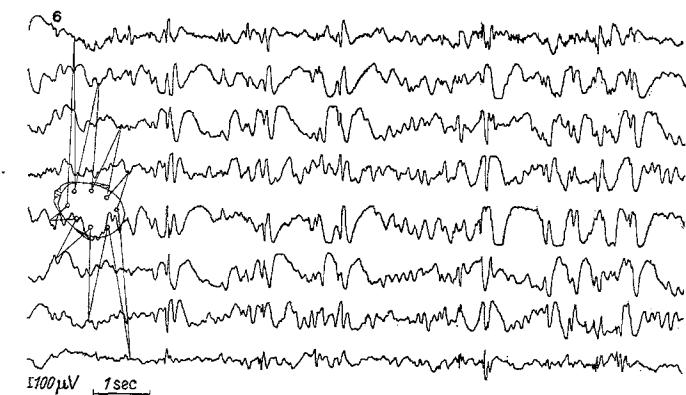


Abb. 2. Diffuse gemischte Krampfpotentiale. Sie bestehen aus generalisierten langsamem Wellen mit sharp waves und spikes wechselnder Lokalisation. Nähere Beschreibung siehe Text. Diese Form von EEG-Abnormalität tritt besonders häufig in den ersten 2 Lebensjahren bei Blitz-, Nick- und Salaamkrämpfen (BNS) auf.

lokalisierbaren primären Ursprungsort (mit unserer Registrierungsmethode und 3 cm/sec, gelegentlich 6 cm/sec Papiergeschwindigkeit).

6. *Diffuse gemischte Krampfpotentiale* (gem. KP, siehe Abb. 2): Unregelmäßiges Gemisch von generalisierten hohen langsamem Wellen und eingestreuten sharp waves und spikes wechselnder Lokalisation. Die sharp waves sind meist in den präzentralen Gebieten am höchsten und häufig bilateral synchron. Die spitzesten und oft in Gruppen auftretenden spikes sind vorwiegend occipital lokalisiert. Die langsamem Potentiale sind teils aperiodisch, teils bilden sie Rhythmen, oft um 1,5—2,5/sec, mit Maximum in den präzentralen Gebieten oder auch occipital, und zeigen Ansätze zum Alternieren mit steilen Abläufen. Dabei kommen alle Übergangsformen zu langsamem waves and spikes (siehe unten) vor. Das beschriebene Bild ist typischerweise über lange Perioden fast kontinuierlich vorhanden. Während kürzerer Unterbrüche (meist einige Sekunden) treten die Krampfpotentiale und langsamsten δ-Wellen zurück, so daß mittelhohe Theta-Wellen dominant bleiben. Bei einigen Patienten fallen auch 1—5 sec dauernde Pausen auf, in denen wenig oder fast keine

Potentialdifferenzen registriert werden (Abb. 3). Gelegentlich erscheinen die gemischten Krampfpotentiale nur in kürzeren Zügen, mit allmählichem Anfang und Ende und es finden sich auch Übergänge zu paroxysmalen Ausbrüchen von Epilepsie-Potentialen (siehe unten). Hier und da macht die Abgrenzung gegenüber generalisierten spikes Schwierigkeiten, nämlich, wenn die Großzahl der Epilepsie-Potentiale generalisiert synchron auftritt. Ausgesprochen fließend ist der Übergang zu den langsamen waves and spikes, die in etwa  $\frac{1}{3}$  der Fälle in mehr oder weniger ausgesprochenem Maße den beschriebenen Potentialformen beigemischt sind. Ein typisches Beispiel von gemischten Krampfpotentiale bei BNS ist u. a. von SCHÜTZ abgebildet worden.

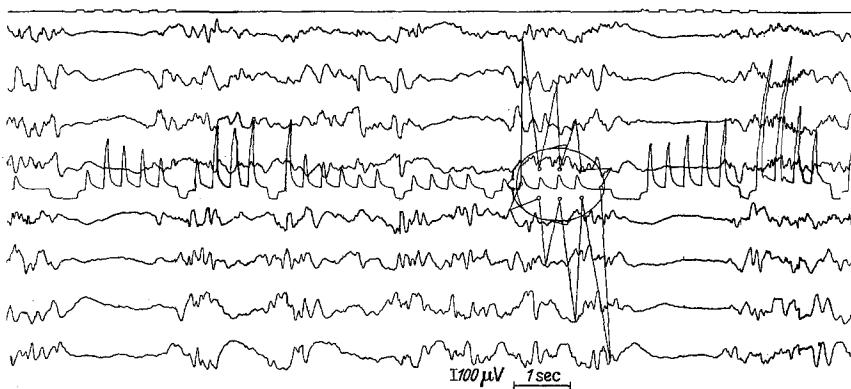


Abb. 3. EEG bei BNS mit Balkenmangel: Unregelmäßige Aktivität aus dem  $\alpha$ -Band, daneben viel generalisierte langsame Wellen und eingestreute relativ seltene sharp waves. Dieses Kurvenbild wird unterbrochen durch bis 2 sec dauernde Pausen, in denen praktisch keine Hirnpotentiale registriert werden.

7. *Langsame waves and spikes* (la.w.a.s.): Rhythmische komplexe Potentiale von etwa 1,5—2,5/sec Frequenz, die aus alternierenden  $\delta$ -Wellen und meist ziemlich stumpfen, steilen Potentialen oder sharp waves bestehen. Sie haben mehrheitlich präzentral bis frontalen, seltener occipitalen Ursprung und treten in kurzen Gruppen bis zu langen Zügen auf, wobei sie sich im allgemeinen allmählich aus der unspezifischen langsamen Aktivität entwickeln und wieder in dieselbe übergehen. Nur reine Fälle, bei denen keine andere Art von Krampfpotentiale vorkam, wurden hierher gezählt.

8. *Paroxysmale langsame Wellen* (par. la): Ausbrüche langsamer Wellen mit plötzlichem Amplitudenanstieg, meist mit Maximum in den präzentralen Gebieten (bei postzentralem Maximum scheint uns die pathologische Bedeutung unsicherer zu sein). Die Frequenz dieser paroxysmalen Potentiale liegt definitionsgemäß im Theta- oder  $\delta$ -Band, vorwiegend um 2—5/sec. Wir haben aber auch einen vereinzelten Fall hier

eingeteilt, bei dem hohe Wellen aus dem langsamem  $\alpha$ -Bereich in einem paroxysmalen Ausbruch auftraten. Ferner sind in einigen Fällen nicht ganz gesicherte sharp waves in die langsamten Wellen eingestreut.

9. *Atypische Ausbrüche von Epilepsie-Potentialen* (at. Ausbr.): Alle paroxysmalen Ausbrüche mit sicheren Krampfpotentialen mit Ausschluß der typischen spikes and waves (siehe unten). Es sind hier alle Varianten vertreten von stark überwiegenden langsamten Wellen mit vereinzelten Krampfspitzen bis zu spikes-Serien einerseits, nicht ganz regelmäßigen spikes and waves anderseits.

10. *3/sec-spikes and waves* (s.a.w.): Zu dieser bekannten Form der Krampfpotentiale wurden nur die ganz typischen Ausbrüche gerechnet: 3—4/sec Anfangsfrequenz, bilaterale Synchronie, insbesondere auch des Beginnes, regelmäßige Formen, typische Verteilung, überall gleichzeitiges Ende, gemäß Definition von JASPER und DROOGLEEVER-FORTUYN.

11. *Occipitale Sinuswellen* (oc. SW): Meist beidseits, oft bilateral synchron auftretende Züge hoher 2,5—3,5/sec-Wellen sinusoidaler Form mit ausgesprochenem temporo-occipitalem Maximum, die bei Augenöffnen prompt blockieren. Sie sind bei der idiopathischen Epilepsie der Kinder häufig und können plötzlich in generalisierte s.a.w. übergehen. Nur wenn letztere ganz fehlen, wurde der Fall in diese Gruppe eingereiht. Die oc. SW kommen allerdings nicht nur bei Epilepsie vor.

12. *Periodische  $\delta$ -Komplexe* (per. K): In mehr oder weniger regelmäßigen Abständen (von etwa 3—15 sec) erscheinende komplexe  $\delta$ -Wellen höherer Amplitude mit weiter Ausbreitung und präzentralem Maximum, wie sie zuerst von RADERMECKER, dann von COBB und HILL beschrieben worden sind. Vielfach sind verschiedene Arten von Krampfpotentialen gleichzeitig vorhanden, selten auch abwechslungsweise mit den per. K. Auch wenn letztere nur vorübergehend auftraten, wurde der Fall gleichwohl zu dieser Gruppe gezählt.

Neben der Zusammenstellung der EEG-Störungen im Anfallsintervall beim Gesamtmaterial haben wir die klinisch diagnostizierten BNS noch in anderer Hinsicht bearbeitet: Wir verglichen die Krampfpotentiale bei symptomatischen und idiopathischen BNS. Ferner untersuchten wir die Hirnpotentiale, die während der entsprechenden Krämpfe registriert wurden, wenn solche während der Ableitung auftraten. Wir suchten in den EEG-Kurven alle Stellen heraus, an denen während der Ableitung eine sichere Zuckung oder eine andere Form von Anfall beobachtet und angemerkt worden war. Fehlte die schriftliche Fixierung, wurde auf die Verwertung verzichtet. Es handelt sich deshalb um eine Auslese: Es werden hauptsächlich die spektakulären klinischen Erscheinungen erfaßt und von den diskreten vor allem diejenigen, die von auffallenden EEG-Veränderungen begleitet waren, welche die Aufmerksamkeit der

Untersucher auf allfällige motorische Phänomene lenkten. Daneben spielen zufällige Faktoren (Beobachtungsmöglichkeit, Häufigkeit von Willkürbewegungen usw.) eine große Rolle, so daß Schlüssefolgerungen statistischer Art von vornherein nicht in Betracht kommen.

### Ergebnisse.

Die vollständige Zusammenstellung über die Beziehung zwischen Anfallsform und EEG-Störung zeigt Tab. 1. Daraus geht hervor, daß

*Signifikante und uncharakteristische EEG-Befunde bei verschiedenen Anfallsformen.*

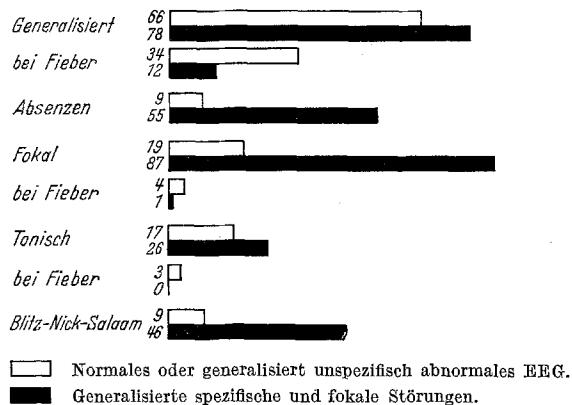


Abb. 4. Vergleich der signifikanten EEG-Störungen mit den uncharakteristischen (normalen oder generalisiert unspezifisch abnormen) Befunden bei verschiedenen Anfallsformen. — Links von den Säulen die Anzahl der Fälle. Prozentual am meisten signifikante Störungen sind bei den Absenzen vorhanden, am wenigsten bei den generalisierten Anfällen. Bei den Fieberkrämpfen überwiegen die uncharakteristischen Befunde sehr stark.

Myoklonien, akinetische, psychomotorische und nicht anders zu klassifizierende Anfälle in so kleiner Anzahl vertreten sind, daß sie im folgenden nicht mehr berücksichtigt werden sollen.

Abb. 4 stellt bei den 5 Hauptgruppen der Anfallsformen das Verhältnis zwischen normalen und unspezifisch generalisiert abnormen Kurven einerseits, signifikanten Befunden anderseits dar. Am deutlichsten überwiegen die letzteren bei der klinischen Gruppe der Absenzen, nämlich 6:1. Es folgen die BNS (5:1), die fokalen Anfälle (4,5:1), dann mit Abstand die tonischen (1,5:1) und die generalisierten Anfälle (1,2:1). Für alle Fieberkrämpfe zusammen machen die signifikanten Befunde sogar nur  $\frac{1}{3}$  der uncharakteristischen Kurven aus. Waren in unserem Material auch jene Patienten enthalten, auf welche wegen nicht sicher epileptischer Natur der Anfälle verzichtet wurde, müßten sich die Verhältnisse noch mehr im gleichen Sinne verschieben.

Für die Einzelbesprechung der Zusammenhänge zwischen den klinischen und elektrencephalographischen Gruppen werden im folgenden alle Fälle mit uncharakteristischen Befunden weggelassen und damit auch

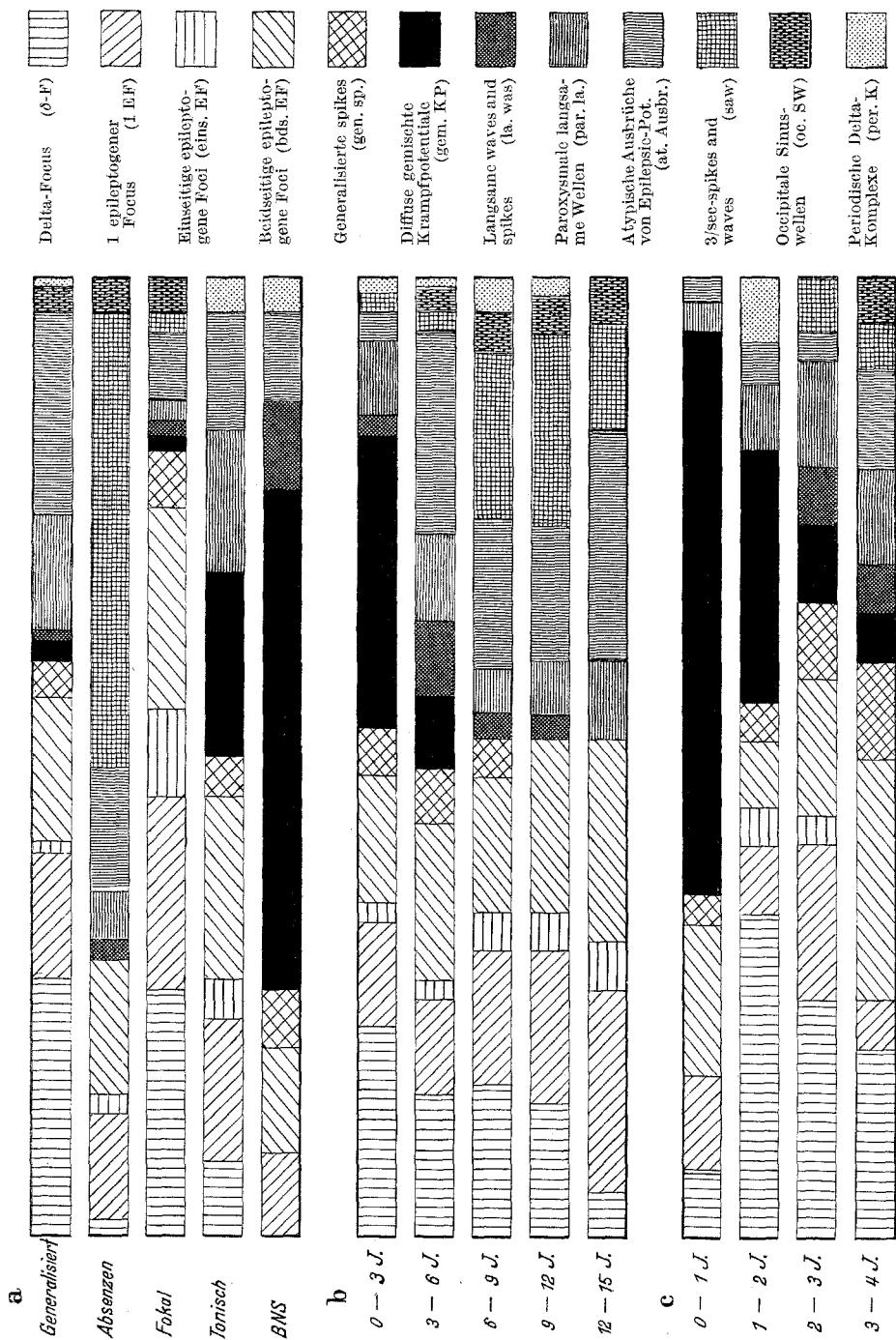


Abb. 5. Das prozentuale Vorkommen der in Abb. 1 und 2 gezeigten Arten von pathologischen elektrencephalographischen Befunden bei den wichtigsten Anfallsformen (a). Ihre Verteilung auf Altersklassen von je 3 Jahren (b), und auf die ersten 4 Jahrzehnte einzeln (c). Der Darstellung sind runde Prozentzahlen zugrunde gelegt worden. Erklärung der Signaturen rechts. Definition der Anfallsformen und der EEG-Störungen im Text.

der größte Teil der Fieberkrämpfe. Der Rest der signifikanten EEG-Veränderungen soll nicht mehr von den Krämpfen ohne Fieber unterschieden werden. Abb. 5a gibt die Verhältnisse in Prozent umgerechnet graphisch wieder und verkörpert das Hauptresultat unserer Zusammenstellung. Hier seien nur noch die wichtigsten Punkte hervorgehoben und einige Ergänzungen angebracht:

Von den Patienten mit *generalisierten Krämpfen* zeigt mehr als die Hälfte elektrencephalographische Herdbefunde, wozu wir allerdings auch die multiplen Foci rechnen. Die übrigen Kurven sind zur Hauptsache durch paroxysmale Störungen gekennzeichnet, d. h. Ausbrüche hoher langsamer Wellen oder eigentlicher Krampfpotentiale. Die typischen s.a.w. fehlen in dieser Gruppe völlig: Immer wenn sie bei Patienten mit generalisierten Anfällen vorkamen, wurden daneben auch klinische Absenzen beobachtet, weshalb sie dort eingereiht sind.

In der Gruppe der *Absenzen* sind, wie zu erwarten war, die s.a.w. besonders stark vertreten, aber doch in geringerem Maße als man hätte annehmen können. Sie machen nicht ganz die Hälfte aller Befunde aus. Wenn man allerdings diejenigen Patienten aussondert, die gleichzeitig noch andere Anfallsformen zeigen, machen die s.a.w. 58% aus. Vom Rest wird wieder etwa die Hälfte von den Herdbefunden eingenommen. Mehr als die Hälfte der at. Ausbr. dieser Gruppe betreffen Fälle, die daneben auch generalisierte Konvulsionen haben.

Die *fokalen Krämpfe* äußern sich im EEG naturgemäß meist durch Herdbefunde. Allerdings sind auch hier beidseitige multiple Foci auftreffend häufig. Dazu gehören 5 Fälle, bei denen sich die Mehrzahl der Herde nur bei Wiederholung der Untersuchung ergab (da von 174 Patienten mit Herdbefunden nur bei 65 das EEG wiederholt wurde, dürfte diese Gruppe in Wirklichkeit etwas größer sein). Von 45 fokalen Epilepsien mit einseitig lokalisierten EEG-Herden entspricht die Lateralisation dem klinischen Anfallscharakter in 36 Fällen, in 6 ist letzterer nicht genügend gesichert, in 3 Fällen (wohl zufällig alles  $\delta$ -Foci) ist die Seitenlokalisierung widersprechend. Etwa  $1/5$  der klinisch fokalen Epilepsien zeigt im EEG Ausbrüche generalisierter hypersynchroner Potentiale, wovon je zweimal la.w.a.s. und s.a.w.

Bei den *tonischen Anfällen* finden wir wieder in nicht ganz der Hälfte Herdbefunde, von den übrigen zeigen etwa  $1/3$  gem. KP, die in den vorherigen Gruppen nur vereinzelt vorkommen.

Unter den *BNS* ist mehr als die Hälfte durch diese gem. KP gekennzeichnet. Auch die Mehrzahl der reinen la.w.a.s., welche von den gem. KP nicht scharf abgegrenzt werden können, entfällt auf diese klinische Gruppe. Daneben finden sich relativ viele Herdbefunde.

Bei BNS und tonischen Anfällen sind ferner je 3 Fälle mit periodischen  $\delta$ -Komplexen eingeordnet, wie sie für die subakuten Encephalitiden als

nahezu pathognomisch gelten (welche Diagnose bei 4 dieser Patienten gestellt wurde).

Abb. 5b stellt die Abhängigkeit der verschiedenen Formen von EEG-Störungen vom Alter dar, wenn je 3 Jahre umfassende Gruppen zugrunde gelegt werden. Es ist daraus ersichtlich, wie — unabhängig vom Alter — die Herdbefunde den generalisierten Störungen die Waage halten. Die paroxysmalen Ausbrüche sind jedoch in den ersten Jahren ausgesprochen selten, die s.a.w. im speziellen haben ein Maximum zwischen 6—12 Jahren. Vor allem ist augenfällig, wie das Vorkommen der gem. KP stark an das jüngste Alter gebunden ist: In der ersten 3-Jahresklasse machen sie fast  $\frac{1}{3}$  der Befunde aus, in der zweiten etwa  $\frac{1}{15}$ , später fehlen sie ganz. Vergleichsweise sei hier noch mitgeteilt, daß — die Fälle mit uncharakteristischem EEG nicht eingerechnet — von den Patienten mit generalisierten wie mit tonischen Anfällen je die Hälfte 0—3 Jahre alt sind, von denjenigen mit BNS aber  $\frac{3}{4}$ . Um die Verhältnisse zu verdeutlichen, haben wir die ersten 4 Jahrgänge noch einzeln aufgeführt (Abb. 5c). Allerdings werden die Zahlen dann so klein, daß man sie nur noch als Hinweis auf mögliche Zusammenhänge auffassen darf. Die Altersabhängigkeit der gem. KP kommt noch deutlicher zum Ausdruck: Im 1. Jahr dominieren sie stark, schon im 2. treten sie zurück und kommen nachher nur noch in unbedeutender Zahl vor. Diese über lange Perioden kontinuierliche pathologische Aktivität wird allmählich von den paroxysmalen Störungen abgelöst. Die s.a.w. treten erst im 3. Lebensjahr auf, was einer allgemeinen Erfahrung entspricht, wenn an die Begriffsbestimmung ein strenger Maßstab angelegt wird. Auch die la.w.a.s. sind in reiner Form in unserem Material vor dem 3. Lebensjahr nicht vorhanden.

Soweit die Resultate der allgemeinen Zusammenstellung. Auf Einzelheiten kann hier nicht eingegangen werden. Nur zur Gruppe der BNS haben wir noch einige weitere Ergebnisse mitzuteilen: Es werden allgemein „idiopathische“ und symptomatische Formen unterschieden. Erstere werden beim Fehlen nachweisbarer groborganischer Veränderungen am Gehirn diagnostiziert und müssen, gleich wie die idiopathische Epilepsie überhaupt, eine Anzahl unerkannter symptomatischer Fälle umfassen. Unter den positiv diagnostizierten symptomatischen BNS sind wiederum mehrere Gruppen vertreten: Wir haben — nach praktischen Gesichtspunkten — 1. diejenigen Fälle zusammengefaßt, bei denen BNS als Begleitsymptome einer erworbenen Hirnaffektion (Encephalitis, diffuse Sklerose) auftreten oder die anderweitige sichere Zeichen einer organischen Hirnschädigung aufweisen; 2. solche, bei denen ein Trauma oder eine Encephalitis usw. dem Anfallsleiden unmittelbar vorangegangen war; 3. Patienten mit Mißbildungen an Schädel und Gehirn. Tab. 2 stellt die EEG-Befunde bei diesen symptomatischen und bei den idiopathischen BNS gegenüber. Es geht daraus hervor, daß bei den letzteren und den

mit Mißbildungen vergesellschafteten BNS die gem. KP gleichermaßen vorherrschen, im Gegensatz zu den sicher symptomatischen Formen.

Bisher haben wir uns mit dem EEG im Anfallsintervall beschäftigt. Da die besprochene Krankheitsgruppe durch die Art der dabei vorkommenden Krämpfe definiert wird, beanspruchen die während eines solchen Anfalles registrierten Hirnpotentiale besondere Aufmerksamkeit.

Tabelle 2. *Idiopathische und symptomatische BNS.*

	unspez.	1. EF.	bis. EF.	gen. sp.	gem. KP.	la. was.	at. Ausbr.	per. K.	total	Bemerkungen
Idiopathische . . .	6	3	3	2	14	2	—	2	32	7 mit Hydrocephalus internus, davon 4 mit gem. KP
Mißbildungen . . .	2	—	1	—	7	—	—	—	10	
Residualkrämpfe . .	—	—	—	—	2*	1	2	—	5	* 2 in direktem Anschl. an Masernencephalit.
organ. Hirnschädig.	1	1	1*	1*	1	1	2	—	8	* 2 akut
total . . . . .	9	4	5	3	24	4	4	2	55	

Von den klinisch als BNS diagnostizierten Kindern wurden bei 30 während der Ableitung ein oder mehrere ihrer Anfälle beobachtet. Bei 20 waren es einzelne blitzartige Zuckungen von Gliedmaßen, Rumpf oder Kopf (meist nach vorn), wobei zwischen Blitz- und Nickkrämpfen nur ausnahmsweise klar zu unterscheiden war. Bei 5 Patienten wurden etwas länger dauernde Kopfbewegungen beobachtet, so daß sie als Salaamkrämpfe bezeichnet werden können; 2 Patienten hatten sowohl Blitzkrämpfe als auch tonische Krämpfe von mehreren Sekunden Dauer, ein weiterer zeigte einen fokalen klonischen Anfall mit darauffolgender langer Serie von Blitzkrämpfen; einer hatte bald weit ausgebreitete, bald streng lokalisierte Myoklonien an wechselnden Muskelpartien, bei einem wurde Nicken des Kopfes und Zuckungen der Augen beobachtet, wie sie häufig die Absenzen der idiopathischen Epilepsie begleiten.

Um mit den 2 letzten Fällen zu beginnen, die schon klinisch nicht zu den BNS hätten gezählt werden müssen: Beide weisen im EEG unregelmäßige spikes and waves auf, beim zweiten sind auch einzelne Komplexe, sharp waves oder  $\delta$ -Wellen von einer klinischen Zuckung begleitet.

Die längeren tonischen Krämpfe äußern sich im EEG in einem Fall in Form einer Serie generalisierter spikes, im anderen als einseitig stark überwiegende langsame waves and spikes (Abb. 8a). Der fokale klonische Anfall ist von gegenseitig beginnenden, dann generalisierten unregelmäßigen spikes and waves begleitet. Die Salaamkrämpfe lassen sich nach hirnelektrischen Kriterien nicht von den weit häufigeren blitzartigen Zuckungen abgrenzen. In beiden Fällen unterscheiden sich die gleich-

zeitig registrierten Potentiale oft auffallend wenig von der im Intervall vorhandenen Hirnaktivität: Entweder ist die Kurve überhaupt nicht erkennbar verändert, oder es treten eine oder mehrere sharp waves mit oder ohne langsame Potentiale etwas stärker hervor (Abb. 6). Nicht selten folgt eine potentialarme Pause (Abb. 7).

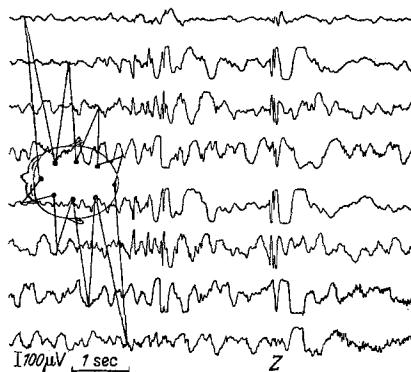


Abb. 6. EEG während eines Blitzkrampfes (im Schlaf): Bei Z heftige Zuckung der Arme nach vorn und oben. In der Kurve sind gleichzeitig eine Gruppe zum Teil hoher sharp waves zu erkennen, gefolgt von einer langsamen Nachschwankung. Die Krampfspitzen li. auf der Abbildung sind von keinen klinischen Erscheinungen begleitet.

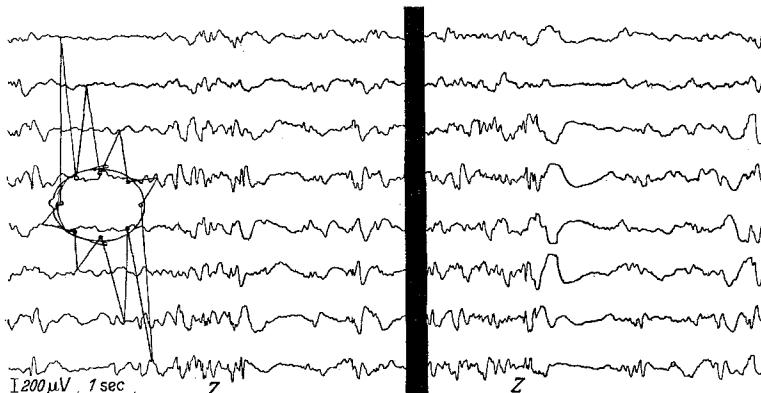


Abb. 7. EEG während blitzartiger Zuckungen bei Kind mit BNS und Mikrocephalie. Hier sind sharp waves nur angedeutet und es folgt eine 1–2 sec dauernde Pause mit geringer registrierbarer Hirnaktivität. Solche Pausen kommen selten auch als einziges elektrisches Korrelat der klinischen Zuckung vor.

In 11 Fällen trifft das eine oder das andere zu, oft abwechselungsweise beides. 3 Patienten zeigen ausgeprägtere Ausbrüche von scharfen und steilen Wellen, die sich den unregelmäßigen s.a.w. oder at. Ausbr. annähern. In 11 Fällen sind — ausschließlich oder neben den besprochenen Veränderungen — noch andersartige Störungen während der klinischen Zuckung zu sehen: z. B. eine Strecke verminderter Aktivität oder eine

Gruppe etwas höherer langsamer Wellen, gelegentlich mit einem superponierten Zug von relativ niedrigen schnellen Wellen: Letztere Art komplexer Potentiale tritt bei 2 Patienten (gleichzeitig mit klinischer Zuckung) während eines beschränkten Zeitabschnittes in mehr oder weniger

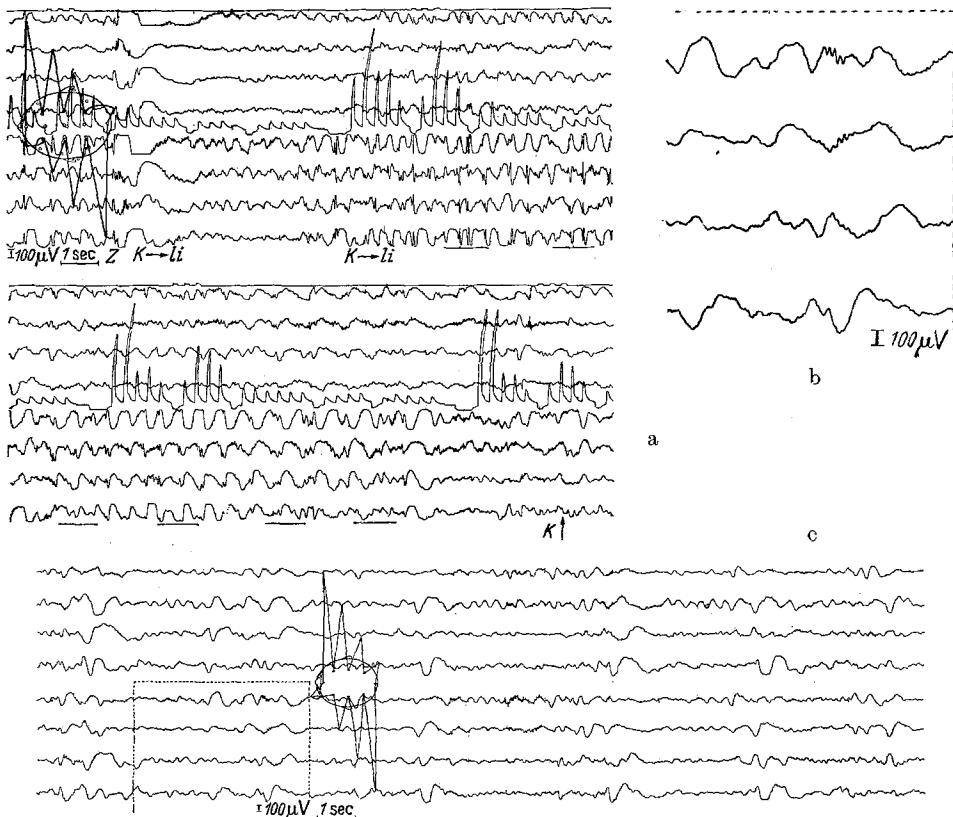


Abb. 8. a) EEG während tonischem Anfall bei Kind mit symptomatischen BNS auf Grund eines subakuten hirnatrophen Prozesses. Der Krampf wird durch eine Zuckung (Z) eingeleitet, hierauf erfolgt eine tonische Kopfdrehung nach li. (K → li., anhaltend solange Kurve intermittierend unterstrichen ist, bei K ↑ wird der Kopf gerade gedreht). Im EEG während der Zuckung eine Gruppe von sharp waves, während des tonischen Krampfes ein langer Zug linksseitiger, unregelmäßiger, langsamer waves and spikes. Die re. Hemisphäre zeigt hauptsächlich langsame Wellen.

b) Ein Komplex langsamer Wellen mit superponierter schneller Aktivität als Begleiterscheinung eines Blitzkrampfes. In vorliegendem Fall traten solche Störungen zusammen mit klinischen Zuckungen während einer beschränkten Zeitspanne periodisch auf (c). Das Kurvenstück b stellt einen Teil des angezeigten Ausschnittes in c dar. Ein solches Bild wird fast nur bei subakuten Encephalitiden gesehen. Hier war eine solche nicht zu diagnostizieren, sondern es handelt sich um einen Fall von „idiopathischen“ BNS (nach klinischen Gesichtspunkten).

regelmäßiger Periodik auf (Abb. 8 b und c). Vor und nachher ist die Kurve durch diffuse Epilepsie-Potentiale gekennzeichnet.

Zuletzt möchten wir 2 Einzelfälle aufführen, bei denen wir das EEG längere Zeit nach der ersten Untersuchung wiederholen konnten:

1 Knabe, der im Alter von 2 Jahren unter typischen Blitzkrämpfen litt, zeigte im EEG einen Fokus stumpfer Krampfspitzen im rechten Temporalgebiet. 22 Monate später wurde er uns wegen nunmehr generalisierten Konvulsionen wieder zugewiesen. Im EEG fand sich jetzt das typische Bild der gem. KP. Ein Mädchen von 2½ Jahren kam wegen Blitzkrämpfen zur Untersuchung und hatte den EEG-Befund der gem. KP. 2¼ Jahre später war das klinische Bild insofern völlig verändert, als jetzt Anfälle von Hyper- und Apnoe im Vordergrund standen. Im EEG fanden sich aber weitgehend die gleichen Störungen wieder, mit dem Unterschied, daß die langsamten Wellen etwas höhere Frequenz aufwiesen. Über andere Nachuntersuchungen nach mehr als einem Jahr verfügen wir leider noch nicht.

#### Besprechung der Ergebnisse.

Bei der Auswertung der allgemeinen Gegenüberstellung von Anfallsform und EEG-Befund ist zu berücksichtigen, daß die Zahlen unseres Materials infolge der weitgehenden Aufspaltung in manchen Gruppen zu klein werden, um zuverlässig zu sein. Außerdem bestehen schon bei der klinischen Diagnose, aber auch bei der elektrencephalographischen Einteilung Fehlerquellen, die sich einer statistischen Überprüfung entziehen würden. Wir müssen uns deshalb an die großen Zusammenhänge halten und Einzelheiten — auch wenn sie mitgeteilt werden — nur als Indizien zur Kenntnis nehmen.

Bevor wir uns der primären Fragestellung, dem Zusammenhang zwischen den BNS und dem elektrencephalographischen Bild der diffusen gemischten Krampfströme zuwenden, müssen wir abklären, welche Rolle das Alter der Kinder dabei spielt: Als erstes fällt auf, daß bei allen Altersklassen in etwa der Hälfte der Fälle Herdbefunde bestehen und von diesen wieder ½—⅓ auf multiple Foci entfallen. Obwohl die Ätiologie wahrscheinlich wechselt, scheint die Reaktion der Hirnrinde, bei allen möglichen Schädigungen epileptogene Foci zu bilden, nicht vom Alter abzuhängen. Bei der anderen Hälfte der Fälle zeigt sich dagegen eine starke Verschiebung der EEG-Befunde mit dem Alter. Im ersten Jahr herrschen die diffusen gemischten Krampfpotentiale stark vor, werden rasch seltener und fehlen nach dem 6. Altersjahr vollständig. Die halb kontinuierlichen, halb episodisch auftretenden langsamten waves and spikes, die zum Teil den erstgenannten Krampfpotentiale bei gemischt sind, kommen in reiner Form (in unserem kleinen Material) vom 3.—10. Jahr vor. Mit zunehmendem Alter werden vor allem die paroxysmalen Störungen immer häufiger, nämlich Ausbrüche hoher langsamer Wellen mit und ohne superponierte sharp waves und spikes. Dazu gehören als Spezialfall die regelmäßigen 3/sec-spikes and waves, welche vor dem 3. Altersjahr fehlen und zwischen dem 6. und 12. Jahr

ein Maximum zeigen. Es ergibt sich also die allgemeine Tendenz, daß mit zunehmendem Alter die mehr oder weniger kontinuierlichen, unscharf gegen die Grundaktivität abgegrenzten Krampfpotentiale allmählich durch paroxysmale, sich scharf aus der übrigen Kurve abhebende Störungen ersetzt werden.

Es kann nicht bezweifelt werden, daß auch zwischen klinischer Krampfform und EEG Beziehungen bestehen: Sie sind offensichtlich bei den Absenzen der Idiopathischen Epilepsie, welche zu einem großen Prozentsatz durch die 3/sec-spikes and waves gekennzeichnet sind. Bei den fokalen Epilepsien sind Herdbefunde zu erwarten und mehrheitlich vorhanden. Die Ausnahmen werden später besprochen werden.

Fast ebensogut wie bei den genannten Anfallstypen ist die Korrelation zwischen den BNS und den gemischten Krampfpotentialen (gem.KP). Weil jedoch 58% der Kinder des 1. Altersjahres diese Art von EEG-Störungen zeigen, kann man sich fragen, ob sie nicht primär an das kleinkindliche Alter gebunden sind, ungeachtet der Anfallsform. Daß dies nicht zutreffen kann, geht aus folgendem Vergleich hervor: Von den BNS gehören etwa  $\frac{3}{4}$  in die jüngste der 3-Jahresgruppen, und etwa  $\frac{1}{2}$  ist durch die gem.KP gekennzeichnet. Von den Patienten mit tonischen Anfällen sind etwa  $\frac{1}{2}$  0—3 Jahre alt, aber nur etwa  $\frac{1}{5}$  zeigt diese Form der Störung, während diese in der Gruppe der generalisierten Konvulsionen in zu vernachlässigender Anzahl vorkommt (tatsächlich sind es 2 fragliche Fälle), obwohl ebenfalls  $\frac{1}{2}$  der Kinder in der jüngsten Klasse figurieren. *Die Altersverteilung der gem.KP muß deshalb eine Folge ihrer engen Beziehung zu den BNS sein*, die ihrerseits hauptsächlich im Kleinkindesalter auftreten, und nicht umgekehrt.

Ein möglicher Einwand, daß das charakteristische Bild der gem.KP einer — bei Säuglingen relativ häufig registrierten — Schlafkurve entsprechen könnte, wird ebenfalls durch ihr praktisches Fehlen in der Gruppe der generalisierten Anfälle widerlegt. Auch konnten wir wiederholt feststellen, daß sich das Bild im Schlaf überraschend wenig ändert.

Die Korrelation zwischen den BNS und dem hirnelektrischen Befund der gem.KP ist aber bei weitem nicht vollständig: Fast die Hälfte der Fälle zeigt keine oder andersartige Störungen im EEG, darunter mehrere klinisch scheinbar ganz typische. Gerade die beiden über längere Zeit beobachteten Kinder illustrieren, daß die klinische und die hirnelektrische Entwicklung nicht parallel zu verlaufen brauchen. Daß eine — relativ geringe — Anzahl normale oder unspezifisch pathologische Befunde vorkommen, war zu erwarten. Obwohl die gem.KP mehrheitlich den größten Teil der Kurve beherrschen, können sie offenbar auch ganz oder über längere Zeit fehlen. Oft ist ja selbst während eines Krampfes im EEG keine Störung erkennbar. Die reinen la.w.a.s., die sich von den gem.KP nur unscharf abgrenzen lassen, und die atyp. Ausbr. kommen vor allem

bei etwas älteren Kindern vor. Was die auch bei den BNS häufigen epileptogenen Foci anbelangt, bilden sie vielleicht ein Übergangsstadium zwischen normalen Kurven und voll ausgebildeten gem. KP, von denen sie sich vor allem durch das Fehlen der generalisierten langsamem Potentiale unterscheiden. Sie mögen Ausdruck einer erst beginnenden Schädigung des Cortex durch einen hauptsächlich die subcorticalen Substrate erfassenden Prozeß sein.

Die Gegenüberstellung der symptomatischen und der idiopathischen BNS läßt andererseits daran denken, daß den hirnelektrischen Befunden eine Bedeutung für diese Differentialdiagnose zukommen könnte: Tatsächlich zeigen 7 von 8 sicher symptomatischen Fällen keine gem. KP, bei den idiopathischen herrschen sie stark vor. Die Kinder mit Mißbildungen an Schädel oder Gehirn verhalten sich in dieser Hinsicht wie die idiopathischen BNS. (Es ist ja auch nicht anzunehmen, daß die Krämpfe Folge der anatomischen Fehlanlage sind, sondern beides dürften parallele Äußerungen einer tiefgreifenden Schädigung sein.)

Damit ist die Möglichkeit gegeben, daß eine durch die gem. KP gekennzeichnete ätiologisch einheitliche Gruppe der BNS existiert, wie es von ZELLWEGER und anderen Autoren vermutet wird. Bewiesen ist es jedoch nicht. Letzten Endes liegt natürlich auch bei den „idiopathischen“ Formen eine organische Ursache zugrunde.

Bemerkenswert ist, wie häufig die gem. KP auch mit tonischen Anfällen zusammen gesehen werden. Das verwundert weniger, wenn man an die Schwierigkeiten denkt, denen man vielmals bei der Unterscheidung von tonischen und Salaamkrämpfen begegnet. Der Bewußtseinszustand, der für die Abgrenzung wichtig sein soll, ist im Kleinkindesalter häufig nicht sicher festzustellen. Zwar lassen die während des Anfalles selbst registrierten Hirnpotentiale gegenüber kurzdauernden Salaamkrämpfen einen Unterschied erkennen. Doch hatten gerade die beiden Patienten, bei denen wir dies feststellen konnten, daneben auch typische Blitzkrämpfe. Es ist sehr wahrscheinlich, daß ein Teil der Fälle mit tonischen Anfällen eng zur Gruppe der BNS gehört. Andere mögen vielleicht den fokalen Epilepsien zuzurechnen sein (Schläfenlappenherde).

Salaam- und Blitz- oder Nickkrämpfe können hingegen auch an Hand der sie begleitenden EEG-Veränderungen nicht voneinander getrennt werden. Das ist ein weiteres Indiz dafür, daß die Auffassung von ZELLWEGER und anderen Autoren zutrifft und ein grundlegender Unterschied nicht besteht. Allerdings dürfte die Beziehung zwischen klinischem Krampf und elektrischem Korrelat ziemlich locker sein, angesichts der Verschiedenheit der oft bei ein und demselben Patienten gefundenen begleitenden hirnelektrischen Störungen.

Einen Spezialfall stellen die 2 Kinder dar, die während einer beschränkten Zeitspanne das Bild der periodischen  $\delta$ -Komplexe, jeder

gleichzeitig mit einer klinischen Zuckung, zeigten, wie es sonst die subakuten Encephalitiden kennzeichnen. Man wird aus dieser vorübergehenden Übereinstimmung des Kurvenbildes keine ätiologischen Schlüsse ziehen können, aber an die Möglichkeit einer ähnlichen Lokalisation ist zu denken.

Zum Schluß möchten wir noch einige nicht zum engeren Problemkreis gehörende Fragen beleuchten, die sich gewissermaßen als Nebenprodukte aus unserer Zusammenstellung ergeben haben: Die *große Zahl der Herdbefunde bei scheinbar generalisierten Anfällen und auch bei Absenzen* ist erstaunlich. Der Prozentsatz übertrifft z. B. den von M. LENNOX für die „Grands Maux“ ihres Materials genannten bei weitem.  $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$  davon entfällt auf die multiplen Foci. Bei diesen dürften größtenteils diffuse Affektionen mit zufälligen Krankheitsherden im oberflächlichen Cortex vorliegen, die mit den klinischen Anfällen nicht in direktem Zusammenhang zu stehen brauchen. Auch für manche einzelne Foci mag diese Erklärung zutreffen, namentlich wenn sie in Bezug auf die klinischen Anfälle falsch lokalisiert sind. Sicher sind aber auch viele verkannte fokale Epilepsien in dieser Gruppe, die nur wegen ungenügender anamnestischer Angaben oder weil das Anfangsstadium der Anfälle nicht beobachtet werden konnte, zu den generalisierten Krämpfen gezählt wurden. Die bei den Absenzen klassifizierten Herdbefunde beruhen vielleicht auf einer Verkennung kurzer Dämmerattacken, welche gelegentlich ohne EEG von den Absenzen der idiopathischen Epilepsie nicht zu unterscheiden sind. Solche Befunde unterstreichen die bekannte Erfahrung, daß ein generalisierter Anfall keine diagnostischen Schlüsse erlaubt und nur fokaler Beginn bzw. Aura lokalisatorische Bedeutung haben.

Noch auffallender sind klinisch-fokale Anfälle bei generalisierten hirn-elektrischen Störungen. Es galt früher als Gemeinplatz, daß fokale Krämpfe auch bei der idiopathischen Epilepsie vorkommen. Seit der Ausbreitung der Elektrencephalographie hat man erkannt, daß zahlreiche Anfallskränke fälschlicherweise der idiopathischen Form zugerechnet worden sind. Bei weitem die meisten fokalen Epilepsien können heute auf Herdläsionen zurückgeführt werden, die mit den früheren Untersuchungsmethoden nicht nachweisbar waren. Es scheint aber doch ein kleiner Prozentsatz zu bleiben, der nach hirn-elektrischen Kriterien der idiopathischen Gruppe zugerechnet werden muß. In unserem Material finden sich 2 Fälle mit typischen spikes and waves. (Einer davon leidet unter stundenlangen Zuständen mit Zuckungen der Zunge und des linken Mundwinkels nach links, im EEG von Salven generalisierter spikes begleitet, während im Intervall die s. a. w. vorkommen.) Hier muß man zur Hypothese von verschiedenen Erregbarkeitsschwellen der primären oder sekundären motorischen Zentren greifen. 2 andere Fälle mit langsamem waves and spikes sowie mehrere mit uncharakteristischen

generalisierten Ausbrüchen von Epilepsie-Potentialen, die alle fokale Krämpfe haben, können auch auf diffuse Hirnaffektionen zurückzuführen sein, die vielleicht die oberflächliche Hirnrinde in verschiedenem Maße betrifft. Solche Überlegungen werden uns nie davon abhalten, bei klinisch fokalen Anfällen die Fahndung nach einer lokalen Ursache bis an die Grenze der praktischen Möglichkeiten zu treiben.

Daß die Fieberkrämpfe so häufig normale oder uncharakteristische EEG-Befunde ergeben, erklärt sich aus dem vorübergehenden Charakter der Störung. Die unspezifisch abnormen Kurven können als Folge der toxi-infektiösen Schädigung oder der durch den Anfall selbst bewirkten Hypoxämie betrachtet werden. Daß sich diese Veränderungen rasch normalisieren ist verständlich. Deshalb hat M. LENNOX 71% normale Kurven erhalten (erheblich mehr als wir, wohl zum Teil Wirkung der eingangs erwähnten Auslesefaktoren). Die Mehrzahl unserer signifikanten Befunde sind fokale Störungen (etwa 19% gegenüber 5% bei M. LENNOX). Der Verdacht ist gerechtfertigt, daß es sich um lokale Schädigungen des Gehirns handelt, die eine Folge des Krampfes sein können, denn nach M. LENNOX werden schwere generalisierte oder fokale Störungen bei Kindern unter 3 Jahren fast immer gefunden, wenn innerhalb einer Woche nach dem Anfall untersucht wird. Es ist aber auch denkbar, daß ein umschriebener infektiöser Prozeß Ursache des Fiebers wie des Krampfes war.

### Zusammenfassung und Schlußfolgerungen.

Ausgehend von der Fragestellung, ob die Blitz-, Nick- und Salaamkrämpfe (BNS) des Kleinkindesalters eine einheitliche Krankheitsgruppe bilden, haben wir untersucht, wie weit sie sich an Hand der elektrencephalographischen Befunde von anderen Anfallsleiden unterscheiden lassen:

Bei 518 Kindern, wovon 55 klinisch diagnostizierte BNS, wurde eine Einteilung nach klinischer Anfallsform und nach dem Alter einerseits, nach den verschiedenen Arten elektrencephalographischer Störungen anderseits vorgenommen. Die Verteilung der letzteren auf die klinischen und Altersgruppen wurde tabellarisch dargestellt (Abb. 5a—c). Eine charakteristische Mischung generalisierter langsamer Wellen mit wechselnd lokalisierten Epilepsie-Potentialen, die wir diffuse gemischte Krampfpotentiale nennen (gem. KP), herrscht im ersten Lebensjahr stark vor und wird mit zunehmendem Alter allmählich durch paroxysmale, scharf gegen die Grundaktivität abgesetzte Ausbrüche von Krampfpotentialen ersetzt. Bei den BNS überwiegen die gem. KP weit mehr als der Altersverteilung entspräche, eine konstante Beziehung zwischen dieser Art von EEG-Befund und der speziellen Krampfform besteht jedoch nicht. Bei den tonischen Anfällen sind die gem. KP etwas weniger häufig, bei andern Anfallsformen fehlen sie fast völlig.

Die „idiopathischen“ BNS wurden hinsichtlich hirnelektrischer Befunde mit den symptomatischen verglichen. Bei den ersteren sind die gem. KP sehr häufig, die sicher symptomatischen Formen zeigen wechselnde Befunde.

Bei 30 Patienten mit klinisch diagnostizierten BNS konnte das EEG während eines oder mehreren Anfälle registriert werden. Die Blitz- und Nickkrämpfe können elektrencephalographisch nicht von den Salaamkrämpfen unterschieden werden. Sie äußern sich in der überwiegenden Mehrzahl in Form von einer oder mehrerer sharp waves, die sich bald kaum, bald deutlich aus den Krampfpotentialen des Intervales hervorheben. Das EEG kann während des Anfalles auch andersartige oder gar keine Veränderungen zeigen. Tonische Anfälle gehen zwar mit davon verschiedenen EEG-Störungen einher, doch dürfte ein Teil davon aus andern Gründen mit den BNS in enger Beziehung stehen.

Als Nebenbefund ergab sich, daß unabhängig vom Alter etwa die Hälfte aller Fälle mit pathologischem EEG Herdbefunde aufweisen. Anderseits gibt es selten fokale Epilepsien, die nach hirnelektrischen Kriterien als generalisierte bzw. idiopathische Formen angesprochen werden müssen. Die Fieberkrämpfe zeigen zu etwa  $\frac{2}{3}$  normale oder generalisiert unspezifisch abnorme Kurven, unter den pathologischen herrschen die Herdbefunde vor.

#### Literatur.

COBB, W., und D. HILL: Brain, **73**, 392 (1950). — JASPER, H. H., u. J. DROOGLEEVER-FORTUYN: Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis. **26**, 272 (1947). — LENNOX, M. A.: J. Pediat. **35**, 427 (1949). — Amer. J. Dis. Child. **78**, 868 (1949). — PENFIELD, W., u. Th. C. ERICKSON: Epilepsy and Cortical Localisation. Springfield, Ill.: Charles C. Thomas 1941. — RADERMECKER, J.: J. Belg. Neurol. Psychiat. **49**, 222 (1949). — SCHÜTZ, E., H. W. MÜLLER u. H. SCHÖNENBERG: Z. exper. Med. **117**, 157 (1951). — ZELLWEGER, H.: Krämpfe im Kindesalter. Basel: Benno Schwabe & Co. 1948.

Dr. R. HESS, Zürich, Witikonerstraße 31.