

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik (Direktor: Prof. Dr. H. RUFFIN) und
der Abteilung für klinische Neurophysiologie der Universität Freiburg/Brg.
(Direktor: Prof. Dr. R. JUNG)

Katamnestische Untersuchungen und EEG bei Pyknolepsie

Von
GERD PAAL

Mit 7 Textabbildungen

(*Ein gegangen am 15. Dezember 1956*)

I.

Seit FRIEDMANN⁷ 1906 erstmals die „gehäuften kleinen Anfälle im Kindesalter“ als eigenes Krankheitsbild genauer beschrieb und SAUER²⁷ ihm 1916 den Namen „Pyknolepsie“ gab, ist die nosologische Stellung und Prognose dieses Anfallsleidens umstritten. Den teilweise sehr optimistischen pädiatrischen Beurteilungen einer Heilung in der Pubertätszeit stehen zahlreiche neurologische Beobachtungen über eine Entwicklung aus reinem petit mal in typische grand-mal-Epilepsie entgegen. Nachdem die von BERGER 1929/33^{1,2} entdeckte Elektrencephalographie eine objektive Registrierung der Hirnaktivität dieser Anfälle ermöglichte und die hirn elektrische Identität der pyknoleptischen Anfälle mit den typischen petits maux der Epilepsie 1938 von JUNG¹⁵ festgestellt wurde, war an der epileptischen Natur der Pyknolepsie nicht mehr zu zweifeln. Die Prognosestellung wurde dadurch aber noch schwieriger.

FRIEDMANN⁸ charakterisierte das klinische Syndrom als Häufung kurzdauernder kleiner Anfälle, die bei sonst gesunden Kindern um das 4. bis 7. Lebensjahr erstmals in Erscheinung treten, während des Anfalls das Bewußtsein deutlich trüben, willkürliche Bewegungen und die Fähigkeit zum Reden aufheben. Während ROSENTHAL²⁸ noch reine (symptomarme), atypische (symptomreiche) und Mischformen (vereinzelt auch große Anfälle) unterschied (vgl. auch BIRK³), fassen BISCHOFF⁴, PACHE²² und JANZ¹⁴ diese Mischform nicht mehr unter den Begriff der Pyknolepsie. POHLISCH²⁴ und RHODE²⁵ wiesen auf die Psyche der Pyknolepsie-Kinder hin, die ein konträres Verhalten gegenüber derjenigen der echten Epileptiker aufweise: die Kinder seien aufgeschlossen, frisch, sehr lebhaft und häufig von auffallender Intelligenz.

Ohne EEG-Kontrolle durchgeföhrte Katamnesen von PACHE²³ 1951 zeigten, daß etwa ein Drittel der Pyknolepsie-Kinder anfallsfrei wurde, ein Drittel große Anfälle hinzubekommen hat und ein weiteres Drittel über die Pubertät hinaus unverändert nur kleine Anfälle hatte. JANZ¹⁵ stellte 1955 eine schlechtere Prognose, indem er angab, daß über 50% im weiteren Krankheitsverlauf große Anfälle hinzubekämen, doch waren alle

diese Untersuchungen noch nicht durch das EEG ergänzt. Es erschien daher lohnend, die in früheren Jahren mit dem EEG untersuchten Pyknolepsien katamnestisch zu erfassen.

II. Krankengut

Unter 90 Kindern und Jugendlichen mit gehäuften kleinen Anfällen, bei denen vor mindestens 6 Jahren ein kleiner Anfall im EEG registriert worden war, hatten 47 bereits zur Zeit der ersten Untersuchung einzelne große Anfälle und schieden somit für unsere Katamnesen aus.

Unsere Untersuchungen erstreckten sich auf die verbliebenen 43 Patienten, die bei der ersten EEG-Untersuchung bereits über mindestens 2 Jahre gehäufte kleine Anfälle hatten, ohne daß ein großer epileptischer Anfall eingetreten war, und bei denen im EEG ein typischer kleiner Anfall mit doppelseitigen Krampfwellen (spikes and waves) registriert werden konnte. Kinder mit Säuglings- und Fieberkrämpfen in der Anamnese, bei denen frühkindliche große Anfälle nicht ausgeschlossen werden konnten, rechneten wir dann zur Pyknolepsie, wenn das klinische Bild sonst typisch war und die Patienten seit mindestens 2 Jahren frei von Krämpfen außer petits maux waren. Ein deutlicher Unterschied zwischen diesen und den Kindern ohne Säuglings- oder Fieberkrämpfe ließ sich weder im klinischen Anfallsbild, noch im Krankheitsverlauf feststellen.

Von den 43 Patienten mit dem typischen Syndrom der Pyknolepsie hatten 6 in ihrer Anamnese Säuglings- oder Fieberkrämpfe, 37 hatten nur typische Absenzen ohne Säuglings-, Fieber- oder große Krampfanfälle. Bei 13 Fällen war eine *exogene Ursache* nach Kopftraumen oder Meningoencephalitiden anamnestisch anzunehmen. Bei 3 Fällen waren Epilepsien in der Verwandtschaft vorgekommen: in einem Fall kleine und große Anfälle, in den beiden anderen nur grands maux.

Alle 43 Fälle hatten über eine Zeit von mindestens 2 Jahren gehäufte kleine Anfälle. Nach mindestens 6 und längstens 17 Jahren wurden von diesen 43 Kranken 38 nachuntersucht, 5 konnten nicht mehr aufgefunden werden. Von 20 Patienten konnte wiederum ein EEG abgeleitet werden, die übrigen wurden nur klinisch katamnestisch nachuntersucht.

III. Klinik

In der Zahl unserer Patienten standen die Mädchen mit 23 Kranken vor den Knaben mit 20 Patienten. Abb. 1 gibt einen Überblick über das *Erkrankungsalter* unserer Patienten. Es zeigt sich dabei ein deutlicher Höhepunkt im 5. Lebensjahr mit dem häufigsten Krankheitsausbruch zwischen dem 3. und 9. Lebensjahr (vgl. JUNG¹⁵, PACHE²², GIBBS^{10,11}, LENNOX^{11,12} u. a.). Das durchschnittliche *Erkrankungsalter* lag im 6. Lebensjahr. Das Alter unserer Patienten betrug bei der Erstuntersuchung 4—28, im Durchschnitt 12 Jahre; bei der letzten Untersuchung 15—34, im Durchschnitt 23 Jahre.

Im folgenden soll ein knappes *Bild des eigentlichen Anfallsgeschehens* gegeben werden. Da mitunter das klinische Anfallsbild sich im Krankheitsverlauf bei ein und demselben Patienten änderte, sahen wir von einer strengeren Gliederung in verschiedene Anfallstypen ab. *Tabelle I* zeigt die Häufigkeit der wichtigsten Anfallssymptome. Nur bei 2 Patienten blieb der kleine Anfall trotz klinischer Manifestation mitunter subjektiv unbemerkt.

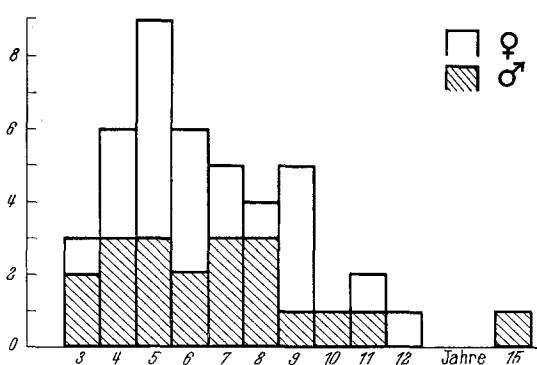


Abb. 1. Erkrankungsalter und Geschlecht von 43 Patienten mit Pyknolepsie. Bei einem Krankheitsbeginn zwischen dem 3. u. 15. Lebensjahr zeigt sich ein Maximum im 5. Lebensjahr

eine motorische Blockierung jeder Willkürtätigkeit, meist auch ein Ausfall der Wahrnehmung und Amnesie für die Zeit des Anflasses.

Als symptomarm bezeichneten wir alle Absenzen ohne klinische Erscheinungen. Bei ihnen bestand neben der motorischen Blockierung lediglich ein Mangel an Ansprechbarkeit und eine Starre der Augen, jedoch ohne Deviation.

An *Anfallssymptomen* traten neben dem starren Blick oder einer Augendeviation nach oben, die bei 8 Fällen auch mit einem Strecken oder Zurückneigen des Kopfes verbunden war („Retropulsiv-petit-mal“ nach JANZ¹⁴), leichte Arm- und Handbewegungen am häufigsten in Erscheinung. Diese manifestierten sich meist als Nestel- oder Wischbewegungen, sowie als leichtes Zittern. Orale Erscheinungen, wie Schmatzen, Schlucken, waren 8 mal gefunden worden, 2 mal auch Wiederholen sinnloser Worte, wie etwa „ninks, ninks...“. Von 8 Patienten wurde gelegentliches Einnässen im Anfall angegeben, doch dies kaum über 5 mal im ganzen Krankheitsverlauf, zumeist auch nur zu Beginn des Leidens. Das Gleiche gilt auch für die Angabe über Stürze im Anfall, die von 4 Patienten gemacht wurden. *Bei 20 Patienten wurden gewohnte Handlungen durch den Anfall nicht unterbrochen*: Alle 20 gingen häufig im Anfall weiter, 5 konnten auf dem Rad weiterfahren und 2 wußten sicher, daß sie auch beim Schwimmen schon Anfälle erlitten hatten, ohne dabei auch nur Wasser geschluckt zu haben. Einige hielten sich auch beim Klettern auf Bäumen weiter im Anfall fest. Nur ein Patient

Klinisch abortive Anfälle, die sich nur im EEG als 1—4 sec dauernde Krampfwellen-Perioden zeigten, wurden meistens auch subjektiv nicht wahrgenommen. In wenigen Fällen wurde ein kurzer Schwindel oder Gedankenabreißen bemerkt. Immer bestand

gab an, zu Krankheitsbeginn bisweilen im Anfall Gegenstände fallen gelassen zu haben, alle anderen behielten sie in der Hand. Beim Schreiben wurden in 2 Fällen Buchstaben wiederholt und 1 mal Worte. Nur 3 Patienten gaben eine Aura an, die jedoch nicht immer auftrat: je einmal Angstgefühl, Schwindel und visceral aufsteigende Übelkeit.

Tabelle 1. *Klinisches Anfallsbild von 43 Patienten mit Pyknolepsie*

Anfallsbild	Patientenzahl		zusammen
	♀	♂	
Symptomarme Absenzen	10	7	17
Symptomreiche Absenzen	13	13	26
Kopfbewegungen	4	4	8
Bewegungen an Armen u. Händen .	11	7	18
Seitendifferenzen	0	0	0
Stürze	1	3	4
Orale Bewegungen	6	2	8
Augen a) starr geradeaus	17	9	29
b) Deviation nach oben	5	11	16
c) Deviation in der Horizontalen	2	0	2
Keine Unterbrechung gewohnter Handlungen	13	7	20
Einnässen	5	3	8
Aura	1	2	3

Die Häufigkeit der Absenzen lag bei der ersten Untersuchung durchschnittlich bei 30 pro Tag, minimal 4—5 und maximal über 100. Die Anfallsdauer betrug durchschnittlich 15—20 sec, längstens 60, mindestens 4. Kürzere Anfälle von 1—4 sec blieben klinisch latent und waren nur im EEG erkennbar. 6 Patienten gaben eine Anfallshäufung für die frühen Morgenstunden „gleich nach dem Aufstehen“ an und 2 weitere bei stark gefüllter Blase und Drang zum Wasserlassen. Alle Patienten berichteten über Anfallshäufung nach körperlicher Arbeit oder psychischer Belastung. Psychisch zeigten 23 das typische Bild der lebhaften Pyknolepsie-Kinder, 19 waren unauffällig, und nur 1 Patient zeigte nach 5 Jahren mit gehäuften kleinen Anfällen eine leichte Wesensveränderung im Sinne einer gewissen Schwerfälligkeit und Verlangsamung, bei ihm traten später auch große Anfälle hinzu. Gröbere neurologische Ausfallserscheinungen zeigten sich in keinem Fall, jedoch ließen sich 6 mal im Pneumencephalogramm oder röntgenologisch leichtere Abweichungen wie Hydrocephali interni, Ventrikelsepten- oder Schädelassymetrien erkennen.

IV. Krankheitsverlauf

Abb. 2 gibt einen Überblick über den weiteren Krankheitsverlauf. Bei 5 Patienten war eine Nachuntersuchung nicht mehr möglich. 14 unserer

Patienten waren seit mindestens 2 Jahren frei von jeglichen Anfällen, 12 hatten große Anfälle hinzubekommen und ebenfalls 12 hatten unverändert nur kleine. Hierbei zeigte sich ein deutliches Überwiegen der Knaben unter den Patienten, die große Anfälle hinzubekommen hatten (8 ♂, 4 ♀), während die Mädchen unter den anfallsfreien (9 ♀, 5 ♂) und unveränderten petits maux (9 ♀, 3 ♂) die Mehrzahl bildeten. Dies entspricht früheren katamnestischen Ergebnissen von PACHE²².

Vergleicht man die klinischen Untersuchungsergebnisse und das klinische Anfallsbild mit dem weiteren Krankheitsverlauf, so zeigt sich,

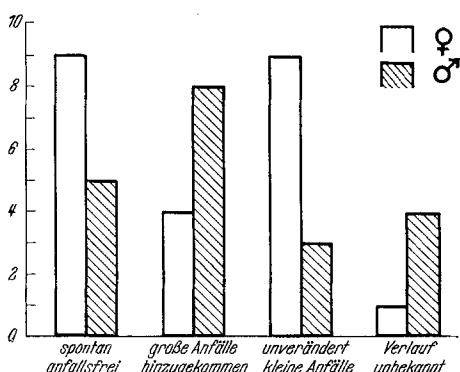


Abb. 2. Geschlechtsverteilung und Krankheitsverlauf von 43 männlichen und weiblichen Patienten mit Pyknolepsie. Anfallsfrei: 14 (9 ♀, 5 ♂). Große Anfälle hinzubekommen: 12 (4 ♀, 8 ♂). Unverändert nur kleine Anfälle: 12 (9 ♀, 3 ♂). Verlauf unbekannt: 5 (1 ♀, 4 ♂)

Befunden hatten 3 große Anfälle hinzubekommen, 1 hatte unverändert nur kleine und 2 waren geheilt, wobei es sich in beiden Fällen jedoch nur um leichte Hydrocephali interni handelte. Von 3 Patienten, die eine erbliche Belastung aufzuweisen hatten, haben 2 große Anfälle hinzubekommen und 1 war geheilt. Von 23 psychisch überlebhaften Kindern hatten 5 große Anfälle hinzubekommen, 8 waren anfallsfrei geworden und 7 hatten unverändert nur kleine Anfälle; von 19 psychisch unauffälligen hatten 6 große Anfälle hinzubekommen, 6 waren anfallsfrei und 5 hatten unverändert nur kleine Anfälle. Der einzige psychisch verlangsamte Patient hatte große Anfälle hinzubekommen. Der Krankheitsverlauf von 3 überlebhaften und 2 unauffälligen Kindern blieb unbekannt.

Abb. 3 zeigt das Verhältnis des Krankheitsverlaufes zum Alter unserer Patienten. Der Eintritt des ersten großen Anfalles war frühestens 3, spätestens 10 Jahre, spontane Heilung ebenfalls frühestens 3, spätestens noch 17 Jahre nach Krankheitsbeginn erfolgt. Bei 1 Patienten war erstmals nach 19jähriger Krankheit mit nur kleinen Anfällen ein großer Anfall eingetreten, doch erst nach einem schweren Schädeltrauma mit neu aufgetretenem temporalem Focus im EEG, der offenbar traumatisch bedingt war.

daß alle Patienten, die bei der ersten Untersuchung eine Aura angegeben hatten, große Anfälle hinzubekommen hatten, von 6 Patienten mit einer Anfallshäufung in den frühen Morgenstunden hatten 3 große Anfälle hinzubekommen, die ebenfalls in den frühen Morgenstunden bevorzugt auftreten, 2 hatten unverändert nur kleine Anfälle und der Krankheitsverlauf eines Patienten ist unbekannt. Von 6 Patienten mit Ventrikelveränderungen im Pneumencephalogramm oder röntgenologischen

Allgemein zeigte sich ein deutlicher *Einfluß der Pubertät und der Generationsvorgänge*. Von 22 nachuntersuchten Frauen erfuhren 11 im Jahr ihrer Menarche eine Änderung des Anfallsleidens, 2 weitere waren *seit der ersten Schwangerschaft anfallsfrei*. Während der Pubertät verloren 6 ihre kleinen Anfälle, 2 bekamen auch große Anfälle hinzu. Bei 1 traten mit der Menarche 2—3 große Anfälle auf, dann aber blieben allmählich auch die kleinen ganz aus, und bei 2 traten ebenfalls 2 große Anfälle zu dieser Zeit auf, beide haben seitdem über mindestens 3 Jahren wieder nur gehäufte kleine Anfälle. Dennoch haben wir die letzten beiden unter die Gruppe derer gerechnet, die große Anfälle hinzubekommen haben. Von 9 Patientinnen mit immer noch gehäuften kleinen Anfällen gaben 7 eine deutliche Anfallshäufung für die Zeit ihrer monatlichen Cyclen an.

Bei allen Männern fiel sowohl das Ausbleiben der kleinen Anfälle, wie auch das Auftreten des ersten großen Anfalles mit einer bereits erwähnten Ausnahme in die *Pubertätsjahre*.

Das klinische Bild der immer noch bestehenden kleinen Anfälle war im wesentlichen unverändert im Vergleich zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung. Mit zunehmendem Alter wurde die Anfallshäufigkeit aber deutlich geringer und die anfallsfreien Intervalle wurden länger.

Von 12 Patienten mit unverändert nur gehäuften kleinen Anfällen ist der jüngste im 17., 3 jedoch sind schon jenseits des 30. Lebensjahres. Es erscheint daher, wie schon von WOLFF²⁸ nachgewiesen wurde, daß Krankheitsbild nicht auf das Kindesalter beschränkt. Nur bei dem bereits erwähnten Ausnahmefall sind erstmals große Anfälle nach dem 20. Lebensjahr aufgetreten; bei 3 unserer Patientinnen traten Heilungen noch nach dem 20. Lebensjahr ein (je einmal im 22., 27. und 28. Lebensjahr). Es ist demnach nicht möglich, über den weiteren Krankheitsverlauf mit unveränderten petits maux heute schon eine sichere Aussage zu machen, sie werden deshalb als „eigene Gruppe“ in unseren

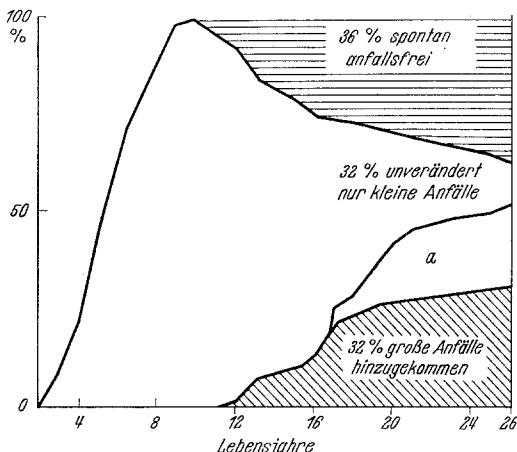


Abb. 3. Graphische Darstellung des Krankheitsverlaufes von 38 Patienten mit gehäuften kleinen Anfällen im Kindesalter. 14 Patienten sind spontan anfallsfrei. 12 Patienten haben große Anfälle hinzubekommen. 12 Patienten haben unverändert nur kleine Anfälle. Feld a umfaßt jene Patienten, die noch nicht das 26. Lebensjahr erreicht haben und deren Krankheitsverlauf sich noch in diesen Jahren ändern kann

Untersuchungen berücksichtigt, wobei einzig feststeht, daß sich *ihre Zahl mit zunehmendem Alter verringert.*

V. EEG-Befunde

Im *EEG* zeigten sich zur Zeit der ersten Untersuchung bei 37 Patienten typische 3/sec Krampfwellen vom petit-mal-Typ von 4—30 sec Dauer mit klinischer Manifestation (*Abb. 4*). Bei den restlichen 6 Patienten konnten zwar im *EEG* doppelseitige Krampfwellen mit einer

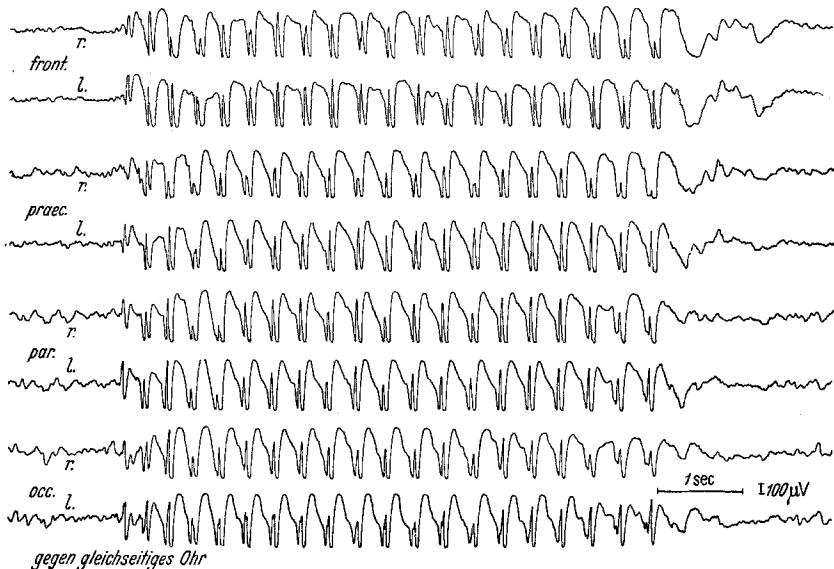


Abb. 4. EEG einer 7jährigen Patientin mit gehäuften kleinen Anfällen seit dem 6. Lebensjahr. Typischer kleiner Anfall mit 3/sec-Krampfwellen von 7 sec Dauer. (So. 2731/58)

Frequenz von meist 3/sec in Gruppen von 2—4 sec Dauer registriert werden, doch blieben diese klinisch latent.

Im *EEG* zeigten sich keinerlei Unterschiede zwischen den Geschlechtern, so daß wir auf eine getrennte Betrachtung verzichten konnten. *Die kleinen Anfälle* konnten bei 14 Patienten bereits in Ruhe und spontan abgeleitet werden, bei den verbliebenen 23 zeigten sich solche erst bei Hyperventilations-Provokation (vgl. auch *Tabelle 2*). Die Anfälle ohne klinische Manifestation traten in einem Fall spontan und in Ruhe auf und 5 mal erst bei HV. Im *EEG* zeigten sich in allen Fällen *typische Krampfwellen vom petit-mal-Typ*, deren größte Amplitude bei 40 unserer Patienten über der Frontal- bis Praecentralregion lag, 2 Patienten zeigten ein wechselndes und 1 ein occipitales Maximum. Bei diesem blieben die Anfälle klinisch latent. Nur 4 Patienten zeigten neben den typischen 3/sec spikes and waves auch 2/sec Varianten der Krampfwellen. Im

allgemeinen lag die Frequenz während der beiden ersten Anfallssekunden deutlich höher, als die der folgenden Wellen.

Polyphasische spikes (Krampfspitzen), die GIBBS¹⁰ als grand-mal-Komponente bezeichnet, wurden 16 mal im kleinen Anfall registriert,

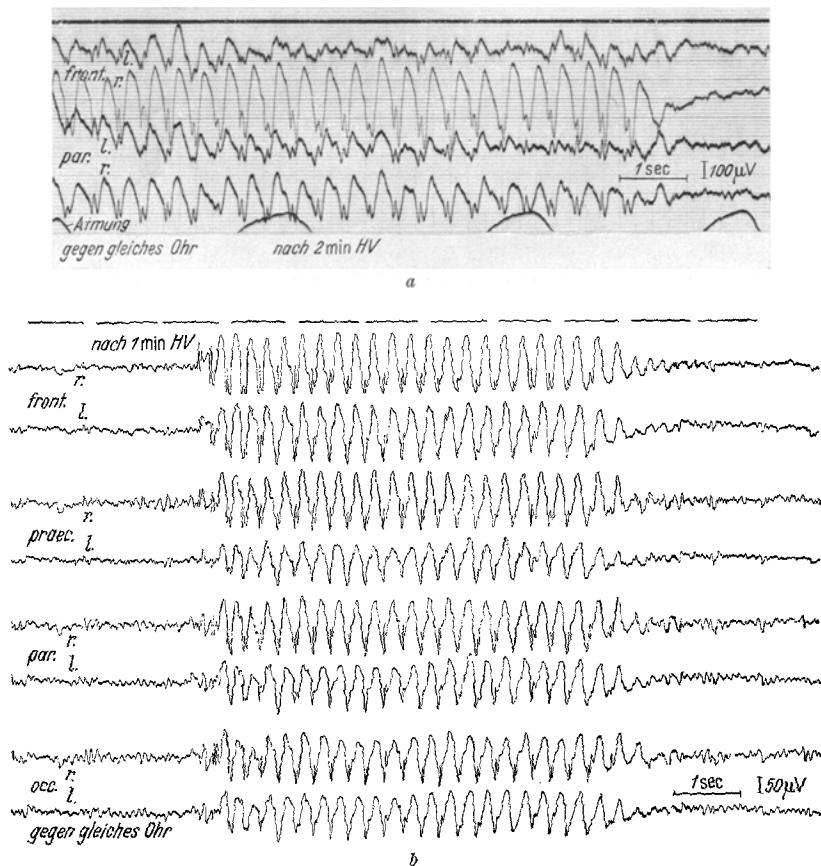


Abb. 5. EEG vor und nach der Pubertät bei einer Pyknolepsie mit ungewöhnlich seitendifferentem Anfalls-EEG. Gehäufte kleine Anfälle seit dem 8. Lebensjahr und vereinzelte große Anfälle seit dem 14. Lebensjahr. a) mit 11 Jahren, b) mit 18 Jahren.

a) In den ersten Ableitungen zeigt sich ein atypischer kleiner Anfall mit 3/sec-Krampfwellen, die über der linken Hemisphäre weniger gut ausgeprägt sind und eine geringere Amplitude aufweisen. Klinisch bietet sich das Bild einer Absenze mit Augendeviation nach oben und leichten Wischbewegungen, vorwiegend der linken Hand. (Le. Nr. 1330/50)

b) 6 Jahre später geringere Seitendifferenz des EEG. Kleiner Anfall mit 3/sec-Krampfwellen, die über der rechten Hemisphäre mit biphasischen spikes beginnen und über der linken eine geringere Ausprägung vor allem der spike-Komponente, sowie eine geringere Amplitude aufweisen. Auch klinisch zeigte sich das gleiche Anfallsbild wie vor 6 Jahren. (Le. Nr. 980/56)

wobei sie überwiegend doppelseitig über beiden Hirnregionen auftraten. Nur in einem Fall zeigten sich spikes einseitig betont zugleich mit einer

deutlichen Seitendifferenz in der Ausprägung der Krampfwellen. Noch nach 7 Jahren waren diese Veränderungen konstant (*Abb. 5*).

Tabelle 2 zeigt das Auftreten von Krampfpotentialen und anderen als pathologisch anzusehenden EEG-Veränderungen im Anfallsintervall. Danach traten bei 28 Patienten steile Wellen, meist mit einer Frequenz

Tabelle 2. EEG-Befunde von 38 Patienten mit Pyknolepsie

EEG-Befunde	A	B	C
Klinisch manifeste Anfälle	11	11	10
a) in Ruhe	8	0	5
b) bei HV	3	11	5
Klinisch abortive Anfälle	3	1	2
a) in Ruhe	1	0	0
b) bei HV	2	1	2
Frequenz			
a) 3/sec (petit mal)	13	11	10
b) 2/sec (petit mal variant)	1	1	2
Amplitudenmaximum			
a) frontal	14	10	11
b) wechselnd	0	1	1
c) occipital	0	1	0
polyphasische spikes	6	4	4
Einzelne spikes and waves	2	5	6
Isolierte oder in Gruppen auftretende			
steile Wellen	8	9	11
Isolierte spikes	0	3	0
Gruppen langsamer Wellen	4	4	4
a) große Deltawellen	3	1	3
b) flachere Deltawellen	3	3	4
Konstanter Krampffocus	1	3	0
Allgemeinveränderungen	2	6	4
Außer petit mal keinerlei Krampf-			
potentiale	3	0	1

A = 14 inzwischen anfallsfreie Patienten.

B = 12 Patienten, die auch große Anfälle hinzubekommen haben.

C = 12 Patienten mit unverändert nur kleinen Anfällen.

Der Krankheitsverlauf von 5 Patienten blieb unbekannt. Sie finden keine Berücksichtigung in obiger Tabelle.

von 6/sec, teils isoliert, teils auch in Gruppen auf. Isolierte Krampfwellen meist mit einer Frequenz von 3—4/sec fanden sich bei 13 Patienten. Isolierte Krampfspitzen waren nur 3 mal zu finden. 7 mal zeigten sich, überwiegend bei Mädchen, *große langsame Wellen um 3/sec mit deutlicher occipitaler Betonung* (*Abb. 6*). Sie entsprechen im wesentlichen den slow waves von GIBBS¹⁰ oder den Sinuswellen von HESS¹³. Wenn unsere heutigen Angaben von 12 Allgemeinveränderungen früheren Angaben von JUNG zu widersprechen scheinen, so liegt dies daran, daß

damals der Begriff der Allgemeinveränderung für alle jene Fälle angewandt wurde, die Krampfpotentiale im EEG zeigten, während wir heute nur ein Überwiegen von Delta- oder Zwischenwellen bei nur geringem oder gar fehlendem Alpha-Rhythmus als pathologisch zu bewertende Allgemeinveränderung bezeichnen (vgl. auch JUNG¹⁹). Wenn wir außer

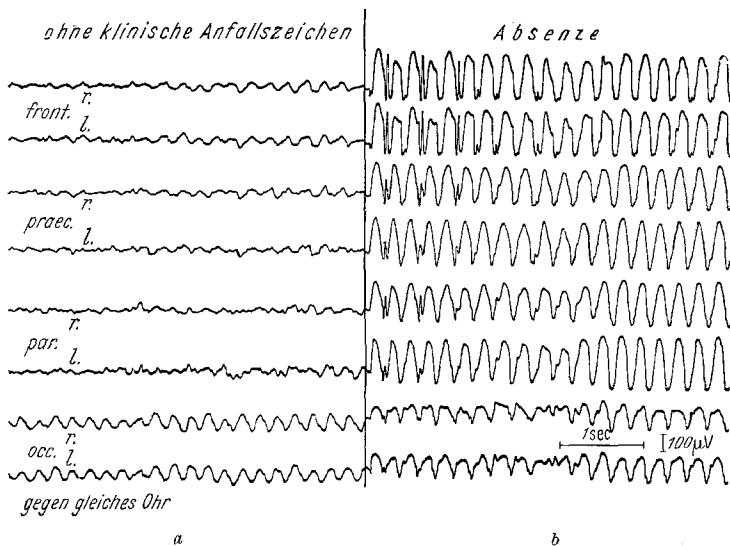


Abb. 6 a u. b. EEG mit langsamem Wellen im Anfallsintervall (a) und typischem kleinem Anfall (b). 9jährige Patientin mit gehäuften kleinen Anfällen seit dem 3. Lebensjahr. Große langsame, mitunter steile Wellen mit einer Frequenz von 3–4/sec. Deutlich occipitale Betonung und eine typische Absenzen mit 3/sec-Krampfwellen. (Mü. Nr. 2751/53)

den registrierten petits maux, die ja Ausgangspunkt unserer Untersuchungen waren, alle jene Patienten ohne sonstige Krampfpotentiale im EEG als „normal“, alle anderen aber als Allgemeinveränderungen bezeichnen, so kämen wir genau auf den gleichen Befund, wie JUNG 1950¹⁸, als er 90% Allgemeinveränderungen bei Pyknolepsie angab.

Im folgenden soll den EEG-Befunden der ersten Untersuchung der weitere klinische Krankheitsverlauf gegenübergestellt werden. Bei keinem Patienten der Gruppe mit später auch großen Anfällen war bei der ersten Untersuchung ein kleiner Anfall im EEG bereits spontan und in Ruhe registriert worden, alle Anfälle waren seinerzeit erst bei Hyperventilation eingetreten. Isolierte Krampfspitzen (spikes) wurden ebenfalls nur bei Patienten gefunden, die im weiteren Krankheitsverlauf auch große Anfälle hinzubekommen haben. Von 4 Patienten mit konstanten Herdbefunden im EEG (vgl. auch CALDERON u. PAAL⁵) waren 3 auch an großen Anfällen erkrankt und 1 war frei von Anfällen und weist auch im EEG keine Herdveränderungen mehr auf. Hierbei handelte es

sich um eine Dysrhythmie über einer Hemisphäre ohne umschriebenen Focus. Polyphasische spikes zeigten sich in keiner Gruppe besonders gehäuft, doch hatten 6 von 13 Patienten mit Allgemeinveränderungen große Anfälle hinzubekommen, 4 hatten unverändert nur kleine und 2

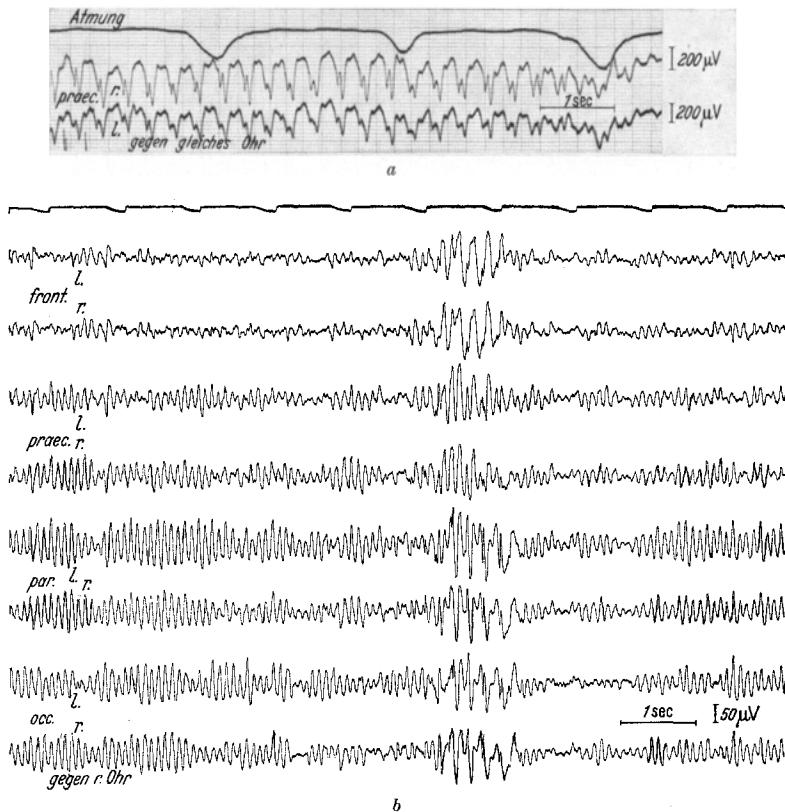


Abb. 7. EEG bei einer „geheilten“ Pyknolepsie vor und nach der Pubertät. Vom 6.—14. Lebensjahr gehäufte kleine Anfälle. a) mit 11 Jahren, b) mit 20 Jahren
 a Kleiner Anfall mit 2,5—3/sec-Krampfwellen. Klinisch zeigte sich das Bild einer typischen Absenz ohne Automatismen. (Mo Nr. 345/46)
 b 9 Jahre später zeigt die seit dem 14. Lebensjahr klinisch anfallsfreie Patientin nur noch einzelne Gruppen paroxysmaler steiler Wellen, die sich von den typischen spikes and waves unterscheiden. (Mo. Nr. 2660/55)

keinerlei Anfälle mehr. 1 Patient war nicht mehr aufzufinden. Von 4 Patienten mit normalem EEG im Anfallsintervall waren 3 anfallsfrei und 1 hatte unverändert nur kleine Anfälle.

Im Verlauf unserer Nachuntersuchungen war es möglich, 20 Patienten nochmals elektrencephalographisch abzuleiten: 9 hatten große Anfälle hinzubekommen, 6 hatten unverändert nur kleine und 5 waren

seit mindestens 4 Jahren frei von jeglichen klinischen Anfallserscheinungen. Von den *anfallsfreien Patienten* zeigte keiner mehr typische Krampfwellen im EEG, nur im einem Fall fanden sich noch Gruppen atypischer Krampfwellen bei HV nach 6 anfallsfreien Jahren (Abb. 7). 3 Patienten zeigten noch einzelne oder in Gruppen auftretende steile Wellen, in einem Fall noch nach 17 anfallsfreien Jahren, nur 2 Patienten boten ein völlig normales EEG.

In der Gruppe derer, die *große Anfälle hinzubekommen* hatten, zeigte die Nachuntersuchung ein Seltenerwerden der kleinen Anfälle im EEG, doch traten diese meistens bereits in Ruhe und spontan auf. Mehrfach wurden auch Kurven ohne einen kleinen Anfall von diesen Patienten abgeleitet. 2mal zeigte sich eine deutliche Unregelmäßigkeit der 3/sec-Rhythmen im kleinen Anfall, was FEILER⁵ als „verstümmelte und zerhackte“ Absenzen bezeichnete. Die Zahl der Allgemeinveränderungen war verhältnismäßig geringer, was auch der Reifung des kindlichen Gehirns zugerechnet werden kann. Polyphasische spikes im Anfall waren gegenüber der Gruppe mit unverändert nur kleinen Anfällen deutlich vermehrt. In nur 1 Fall zeigte sich ein völlig normales Kurvenbild, das keinerlei Anzeichen eines vorliegenden Krampfleidens mit kleinen und großen Anfällen erkennen ließ.

Die Gruppe der Patienten mit *unverändert nur kleinen Anfällen* zeigte gegenüber der ersten Ableitung keine nennenswerten Unterschiede. Allgemeinveränderungen waren zurückgegangen und in den meisten Fällen schien die Anfallsbereitschaft, ausgedrückt durch vermindertes Auftreten von Krampfpotentialen geringer. Dies entspricht im allgemeinen dem klinischen Bild der selteneren kleinen Anfälle und längeren Anfallsintervalle.

Änderungen der EEG-Befunde des petit mal fanden sich in 2 Fällen: Die erste Untersuchung ergab auch Krampfwellenvarianten von 2/sec im kleinen Anfall, die letzte Untersuchung mindestens 6 Jahre später ergab keine 2/sec-Abläufe mehr, sondern nur noch 3/sec-Krampfwellen.

VI. Besprechung der Ergebnisse

Die Katamnesen zeigen ebenso wie die klinische Symptomatologie, daß die Pyknolepsie zwar eine Sonderform der kindlichen Anfallskrankheiten darstellt, aber keineswegs ein durch gutartigen Verlauf von der Epilepsie zu trennendes Krankheitsbild ist. Die Pyknolepsie muß vielmehr im epileptischen Formenkreis belassen werden. Dies war bereits früher durch die Identität der EEG-Veränderungen mit dem echten epileptischen petit mal bewiesen worden (JUNG^{16, 19}). LENNOX²⁰ sprach daher von einer *Pyknoepilepsie*, doch möchten wir diesen Ausdruck nur für die Fälle verwenden, die früher oder später auch grands maux zeigen. Diese Fälle sind jedoch nicht primär zu erkennen, sondern erst nach dem

Verlauf von den anderen mit Heilung oder unverändertem „reinem“ petit mal abzutrennen. Unter einen solchen Begriff der Pyknoepilepsie wären dann auch die „Mischformen“ ROSENTHALS²⁶ zu rechnen.

Die *Pyknolepsie* ist klinisch eine wohl charakterisierte Sonderform der kindlichen Epilepsie, deren Prognose jedoch durch 3 *Verlaufsformen* ungewiß bleibt: 1. Spontane Heilung, 2. Übergang in grand-mal-Epilepsie und 3. unverändert nur petits maux, die noch bis in das 4. Lebensjahrzehnt verfolgt werden konnten. Für diese letzte Gruppe besteht auch in höherem Alter immer noch die Möglichkeit einer Heilung, aber auch die eines Überganges in grand mal. Bei der „reinen“ petit-mal-Epilepsie wurde die Anfallshäufigkeit mit zunehmendem Alter geringer, und die Anfälle kamen oft nur noch periodisch gehäuft an einzelnen Tagen mit anfallsfreien Intervallen von Wochen bis zu mehreren Monaten vor. Ein Erkennen der prognostisch günstigen Gruppe mit späterer Heilung ist bisher im Beginn der Erkrankung weder klinisch, noch nach dem EEG möglich (PAAL²¹).

Zusammenfassung

1. Katamnesen von 38 Kindern mit gehäuften kleinen Anfällen ohne grand mal, die unter 90 Kindern und Jugendlichen mit petits maux nach klinischen Gesichtspunkten und dem EEG als „typische“ Pyknolepsien ausgewählt worden waren, ergaben 6 bis 17 Jahre später eine *Drittteilung des Krankheitsverlaufes*: 36% waren seit mindestens 2 Jahren anfallsfrei, 32% hatten große Anfälle hinzubekommen und ebenfalls 32% hatten weiterhin nur petits maux.

2. *Generationsvorgänge* (Pubertät, Menarche, Schwangerschaft) brachten in den meisten Fällen eine Änderung des Krankheitsbildes: Heilung oder Eintreten großer Anfälle in oder nach der Pubertät oder eine deutliche Anfallshäufung um die Menstruationstage der Frau. Die Gruppe der Patienten, bei denen große Anfälle hinzutraten, war überwiegend männlich (8 ♂, 4 ♀), die Gruppe der unveränderten petits maux (9 ♀, 3 ♂) und der Heilungen (9 ♀, 5 ♂) überwiegend weiblich.

3. Eine sichere Prognose der 3 Verlaufsformen ist weder nach dem EEG noch nach dem klinischen Anfallsbild zu stellen. Auch die im Gegensatz zu den verlangsamten ehechetischen Epilepsien besonders lebhaften Pyknolepsiekinder haben keine bessere Prognose als andere psychisch unauffällige mit gehäuften petits maux. Erbliche Belastung spricht nicht gegen einen günstigen Krankheitsverlauf. Ebensowenig ließen Patienten mit nachweisbarem organischem Hirnschaden oder Anfallshäufung in den frühen Morgenstunden eine sicher ungünstigere Prognose erkennen, jedoch haben alle Patienten mit Aura später große Anfälle hinzubekommen. Einige Besonderheiten im EEG unserer verschiedenen Verlaufsformen sind statistisch noch nicht gesichert. Es muß daher weiteren

Untersuchungen an einem größeren Krankengut vorbehalten bleiben, ob die folgenden Merkmale unserer Fälle mit späteren grands maux eine ungünstige Prognose anzeigen: Deutlicher und konstanter Krampffocus, isolierte Krampfspitzen und schwere Allgemeinveränderung.

4. Größere Häufigkeit und spontanes Auftreten der petits maux im EEG ist kein ungünstiges Zeichen: Bei allen Patienten mit späteren großen Anfällen konnte bei der ersten Untersuchung im EEG nur nach Hyperventilation, bei fast allen inzwischen anfallsfreien Patienten dagegen bereits spontan und in Ruhe ein kleiner Anfall registriert werden. Doch lag die durchschnittliche Zahl der petits maux der später anfallsfreien Gruppe nur wenig über der mit später großen Anfällen.

5. In der klinisch anfallsfreien Gruppe zeigte auch das EEG bei der Nachuntersuchung keine typischen 3/sec-Krampfwellen mehr. Doch war das EEG bei klinischer Heilung nicht immer normal: Einzelne Krampfpotentiale (steile Wellen, atypische Krampfwellen) konnten noch bis zu 17 Jahren nach klinischem Ausbleiben der petits maux registriert werden.

Literatur

- ¹ BERGER, H.: Über das Elektrenkephalogramm des Menschen. Arch. f. Psychiatr. **87**, 527 (1929). — ² BERGER, H.: Über das Elektrenkephalogramm des Menschen. Arch. f. Psychiatr. **100**, 301 (1933). — ³ BIRK, W.: Kinderkrämpfe. Stuttgart: Ferd. Enke 1938. — ⁴ BISCHOFF, H.: Krämpfe im Kindesalter. Stuttgart: Ferd. Enke 1937. — ⁵ CALDERON, A., u. G. PAAL: Fokalerscheinungen und EEG beim petit mal. Tag. D. G. f. Neurochirurgie, D. G. f. Neurologie und Dtsch. EEG-Ges. Berlin 1956. Zbl. Neur. **140**, 4 (1957). — ⁶ FEILER, H.: Das Krankheitsbild der Pyknolepsie. Münchner Dissertation 1954. — ⁷ FRIEDMANN, M.: Über die nicht epileptischen Absenzen oder kurze epileptische Anfälle. Dtsch. Z. Nervenheilk. **30**, 462 (1906). — ⁸ FRIEDMANN, M.: Zur Kenntnis der gehäuften nicht epileptischen Absenzen im Kindesalter. Z. Neur. **9**, 245 (1912). — ⁹ GELLER, W.: Zur Frage der Pyknolepsie. Z. Neur. **175**, 103 (1942). — ¹⁰ GIBBS, F. A., and E. L. GIBBS: Atlas of Electroencephalography, Vol. 2 Epilepsy. Cambridge, Mass. 1955. — ¹¹ GIBBS, F. A., E. L. GIBBS and W. G. LENNOX: Electroencephalographic classification of epileptic patients and control subjects. Arch. of Neur. **50**, 111 (1943). — ¹² GIBBS, F. A., E. L. GIBBS and W. G. LENNOX: Epilepsy, a Paroxysmal Cerebral Dysrhythmia. Brain **60**, 377 (1937). — ¹³ HESS, R., u. TH. NEUHAUS: Das EEG bei Blitz-, Nick- und Salama-Krämpfen und bei anderen Anfallsformen des Kindesalters. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **189**, 37 (1952). — ¹⁴ JANZ, D.: Anfallsbild und Verlauf epileptischer Erkrankungen. Nervenarzt **26**, 20 (1955). — ¹⁵ JANZ, D.: Die klinische Stellung der Pyknolepsie. Dtsch. med. Wschr. **80**, 38, 1392 (1955). — ¹⁶ JUNG, R.: Elektrencephalographische Befunde bei der Epilepsie und ihren Grenzgebieten. Arch. f. Psychiatr. u. Z. f. d. ges. Neur. **109**, 335 (1939). — ¹⁷ JUNG, R.: Das EEG und seine klinische Anwendung. Nervenarzt **12**, 169 (1939). — ¹⁸ JUNG, R.: Die praktische Anwendung des Elektrencephalogramms in Neurologie und Psychiatrie. Med. Klinik **1950**, 257. — ¹⁹ JUNG, R.: Allgemeine Neurophysiologie. Handbuch der Inneren Medizin, Neurologie V/1 S. 1216. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1953. — ²⁰ LENNOX, W. G.: The petit mal epilepsies, their treatment with Tridione. J. Amer. Med. Assoc. **129**, 1069 (1945). — ²¹ PAAL, G.: Katamnestische und

62 G. PAAL: Katamnestische Untersuchungen und EEG bei Pyknolepsie

EEG-Untersuchungen bei Pyknolepsie. Tag. D. G. f. Neurochirurgie, D. G. f. Neurologie und Dtsch. EEG-Ges. Berlin 1956. Zbl. Neur. **140**, 4 (1957). — ²² PACHE, H. D.: Zum Krankheitsbild der kindlichen Pyknolepsie. Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 1951, S. 96. — ²³ PACHE, H. D.: Die Klinik der kindlichen Krampfleiden. Mschr. Kinderhk. **102**, 42 (1954). — ²⁴ POHLISCH, K.: Zur Frage der Pyknolepsie. Arch. f. Psychiatr. **67**, 464 (1923). — ²⁵ RHODE, M.: Beitrag zur Kenntnis der Pyknolepsie. Z. Neur. **164**, 516 (1939). — ²⁶ ROSENTHAL, C.: Die gehäuften kleinen Anfälle im Kindesalter. Erg. inn. Med. **48**, 77 (1935). — ²⁷ SAUER, H.: Über gehäufte kleine Anfälle bei Kindern (Pyknolepsie). Mschr. Psychiatr. **40**, 276 (1916). — ²⁸ WOLFF, H.: Gehäufte kleine Anfälle bei Jugendlichen und Erwachsenen. Nervenarzt **10**, 258 (1937). — ²⁹ ZELLWEGER, H.: Krämpfe im Kindesalter. Basel: Benno Schwabe und Co. 1948.

DR. GERD PAAL, Abtl. für klinische Neurophysiologie der Universität Freiburg,
Hansastra. 9a