

Aus der Universitäts-Nervenklinik München
(Direktor: Prof. Dr. K. KOLLE)

Schlafanfälle und Dämmerattacken

Beitrag zur Differentialdiagnose der Narkolepsie und temporalen Epilepsie

Von

HEINRICH OEPEN

(Eingegangen am 22. Januar 1960)

Bevor GÉLINEAU (1880) für die von WESTPHAL (1877) als „eigentümliche mit Einschlafen verbundene Anfälle“ beschriebenen Störungen den Terminus „Narcolepsie“ vorschlug, sprach FISCHER (1878) von „epileptoiden Schlafzuständen“. Die damit angedeuteten Beziehungen solcher Anfälle zur Epilepsie sind bis heute umstritten. Noch 1953 faßte PLOOG die Meinung zahlreicher Autoren folgendermaßen zusammen: „Die Narkolepsie unterscheidet sich offenbar von allen Formen der Epilepsie und hat mit ihr sicher auch pathogenetisch nichts zu tun.“

Die folgende Mitteilung stellt eine derart kategorische Trennung narkoleptischer und epileptischer Phänomene in Frage.

Beobachtungen

Bei 54 Patienten der Universitäts-Nervenklinik München wurde in den Jahren 1949—1958 nach stationärer Untersuchung die Diagnose „Narkolepsie“ gestellt. Von ihnen bieten 21 Befunde, die klinisch, radiologisch oder elektrencephalographisch über den Rahmen einer typischen Narkolepsie hinausgehen. Wir stellen sie im folgenden zur Diskussion. Nach EEG-Veränderungen geordnet zeigt die

I. Gruppe Ermüdungs- und Schlafstadien, die

II. Gruppe ein unspezifisches Hirnstrombild und die

III. Gruppe temporale Anomalien.

Entsprechend der Reihenfolge dieser Darstellung sind die einzelnen Fälle auch im weiteren Text nummeriert.

I.

1. Maria P. (2278/50) 45 J. — Mit 8 J. Verletzung der re. Stirnseite. Seither geringe Merkfähigkeit. Hat nie recht gelacht. War psychosexuell immer wenig ansprechbar. Schlaf sehr wechselnd. Bisweilen sehr lebhafte Träume mit lautem Sprechen. Schlafanfälle und affektiver Tonusverlust. Ist gedrückt, apathisch, haftend, klebrig. Mimik und Körperbewegung ausdrucksarm.

EEG. Alphawellen durch periodisch auftretende synchronisierte Gruppen von 14/sec. Beta- und Zwischenwellen ersetzt.

2. Maria H. (1667/51) 38 J. — 1943 und 1948 Ovarektomie. Seit 1943 allgemeine Müdigkeit, schlechter Nachtschlaf, Angst ins Bett zu gehen, schlechte Träume. Trinkt täglich mehr als 3 Liter. Schlafanfälle: Mit dem Fahrrad in Felder und Straßengraben gefahren, an der Nähmaschine und beim Handnähen verletzt, Kleider verkehrt zugeschnitten oder zusammengenäht. Merkfähigkeit verschlechtert. Zwangswineien bis zu 1 Std. Ist stumpfer und interesseloser geworden; außerdem übelnehmisch: glaubt, man tue ihr alles zum Trotz („mit Fleiß“).

Befund. Hängebauch, Kreislaufabilität, chron. Ekzem, nervös, depressiv, müde.

EEG. Gut ausgeprägter, etwas unregelmäßiger langsamer Alpharhythmus. Während der Ableitungen periodisches Auftreten von Ermüdungs- und Schlafrhythmen in Form kleiner langsamer Zwischenwellen, die auf Anruf und Augenöffnen wieder in Alphawellen übergehen.

3. Richard B. (1489/52) 34 J. — Mit 22 J. Granatsplitterverletzung an der li. Stirn-Haargrenze, 12 Std bewußtlos. Im Lazarett anfangs Tag und Nacht, später anfallsartig (beim Essen) geschlafen. Augen seit der Verwundung sehr schmerhaft; von dort ausgehend, besonders nach Kaffee- oder Alkoholgenuss, ziehend-stechende Kopfschmerzen „als ob die Haut zum Hinterkopf zurückgezogen würde“. B. „überschlägt sich“ bei schnellem Sprechen und kommt auch mit dem Denken nicht mit. Vergißt, was er gerade sagen oder tun wollte. Bis 20 Schlafanfälle täglich beim Lesen, „mit vollem Munde“, im Stehen usw. (: wenn er in den Knien einsackt, erwacht er). Anfälle durch sofortiges Anrauchen einer Zigarette zu coupieren. Kurzer, oberflächlicher Nachtschlaf. Stimmung „sehr mies“.

Befund. Schädel li. frontal und temporal klopfempfindlich. Absinken und Schweregefühl des li. Beines beim VHV. Vegetative Übererregbarkeit. Spärliche, ausdrucksarme Mimik und Gestik, Denkverlangsamung und Konzentrationschwäche bei den üblichen Prüfungsmethoden, gute Merkfähigkeit für interessierende Objekte. *Radiologisch.* Querdurchmesser des III. Ventrikels 1,1 cm. Metallsplitter $\frac{1}{2}$ —1 cm tief im li. Schläfenlappen.

EEG. Sehr gering ausgeprägter, unregelmäßiger Alpharhythmus, der fast ganz von flachen Zwischen- und Deltawellen ersetzt ist. Bei HV geringe Aktivierung. Typisches Blockierungs-EEG, kein Herdbefund.

4. Martin K. (1469/53) 48 J. — Mit 35 J. Autounfall, 3—4 Std bewußtlos, retrograde Amnesie für $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Std; danach Gereiztheit, erschwertes Einschlafen und häufiges Erwachen. 1 Jahr später gar kein Müdigkeitsgefühl mehr, 2—3 Std Schlaf genügten. Im Jahr darauf „eigenartiger Verwirrheitszustand“: „Er brachte seine vielfältigen dienstlichen Obliegenheiten völlig durcheinander, reagierte häufig auf Ansprechen nicht, wobei er die Anrede zwar hörte, den Sinn des Gesprochenen aber nicht aufnahm. Die Werkzeuge und Maschinen in den Hallen seiner Panzerwerkstatt kamen ihm zeitweise ganz klein vor, als ob es sich um Spielzeug handelte. Dann nahmen sie wieder normale Form und Größe an. Abends, meist vor dem Einschlafen, hatte er mitunter das ganz bestimmte körperliche Gefühl, daß eine zweite Person neben ihm im Bett liege. Es handelte sich stets um Wahrnehmungen, die im Pat. ein Gefühl der Angst und des Schreckens hervorriefen, so daß er wiederholt aus dem Bett sprang und zur Pistole griff. Beim Anlegen erkannte er aber „ganz klar, daß das Bett leer war“. Diese Störungen hielten 14 Tage an. Danach absolut gleichgültig gegen seine Umgebung, ließ alles mit sich geschehen und nahm kaum Nahrung auf. Ab und zu Hitzegefühl im ganzen Körper; für kurze Zeit unerträglicher Durst. 2 Monate nach Beginn der Störungen ganz o.B. und kriegsverwendungsfähig. 5 J. später plötzlich Schlafanfälle (2—3 mal tgl.). Ging mitunter unsinnige Geschäfte ein, an deren Abschluß er sich hinterher kaum erinnern konnte. Oft heftige Erregungszustände, zum Teil mit körperlichen Auseinandersetzungen. Macht jetzt Gelegenheitsreparaturen, ist in den Morgenstunden

sehr betriebsam; bekommt mittags Schlafanfälle, aus denen er nicht erweckbar ist; nachmittags und abends geht er ziellos herum, wirkt bei Unterhaltungen oft geistesabwesend, wird mitunter heftig erregt oder verschenkt Gegenstände des dringenden Eigenbedarfs an uninteressierte Leute.

EEG. Kurze Gruppen synchroner Zwischenwellen: atypische oder oberflächliche Bewußtseinstrübungen.

5. Eduard S. (1779/56) 43 J. — Schlafanfälle, bei denen er schon in falscher Richtung weitergemacht oder beim Fußbodenlegen die Nägel an falscher Stelle eingeschlagen hat. Auf Anruf sieht er dann alles für kurze Zeit verschleiert. Beim Lesen verschwimmt nach 10—15 min das Schriftbild, dabei tritt Zucken um die Mundwinkel und an den Händen auf. Beim Lachen und Kinderstrafen affektiver Tonusverlust; weich, weinerlich, rührselig, aber auch erregbar und aufbrausend. Schreckhafte Träume mit plötzlichem Erwachen, dabei Unfähigkeit zu körperlicher Bewegung. Seit 1 Jahr Libido und Potenz stark gemindert. Bei häufigem Durst immer salziger Geschmack.

Befund. Radiologisch. Re. Seitenventrikel vielleicht plumper als li.

EEG. Etwas asymmetrisch 9—10/sec Alphatätigkeit (20—40 MV), re. etwas höher als li. Vorn niedrigere analoge 9—10/sec Grundtätigkeit. Angedeutet überlagert flache 5—6/sec Thetafrequenzen. In HV leichte Alphaaktivierung, episodisch vermehrte 5/sec Thetätigkeit.

II.

6. Gotthart H. (317/51) 44 J. — Von 8 Geschwistern 6 als Kleinkinder (zum Teil an Zahnkrämpfen) gestorben. — Offizier. Vor 9 Jahren Schädelverletzung durch Granatsplitter. Seitdem Anfälle mit Bewußtseins- und Tonusverlust. 3 Jahre später Fleckfieber mit 21 tägiger Bewußtlosigkeit. — Ist nachts viel wach, träumt von Mißhandlungen in Gefangenschaft und Hinrichtungen. Anfälle treten selten nachts, meist am Tage nach Ärger, Kummer oder Lachen, aber auch ohne erkennbaren Anlaß auf. Dauer 10 min bis 4 Std. Die oft vorausgehende Aura bringt starkes Angstgefühl, Schweißausbruch, Kälte der Extremitätenenden, Brechreiz, Verfärbung des Gesichts und hochgradige Erregbarkeit. Zwischen Schwarzsehen, Schwindel, Nachlassen der Kraft, Ohnmacht und Hinstürzen vergehen nur Sekunden. Fiel schon in eine Kalkgrube. Im Anfall schlägt er mitunter ein wenig um sich. Nach Wiedererlangung des Bewußtseins hört er wieder, ohne jedoch sehen oder fühlen zu können; auch wenn das vorüber ist, unfähig, die Glieder zu gebrauchen. Kann durch Rütteln geweckt werden, fühlt sich dann aber schlecht, muß weinen, hat starke Kopfschmerzen. Sonst nach dem Anfall regelmäßig Gleichgewichtsstörungen mit Linksdraill; gelegentlich Erbrechen; meist unbezwingerlicher Schlafdrang, sonst stundenlang wach und weinerlich. Bei Einlieferung in die Klinik benommen, sprach undeutlich vor sich hin. Gelegentlich wurden zuckende Bewegungen der Glieder beobachtet.

Befund. ASR re. schwach, li. negativ; Schwäche und extrapyramidal Tonussteigerung im li. Arm und Bein. Dysdiadochokinese bds. FNV re. dysmetrisch. Beim Blindgang Abweichen nach li. Atypischer zentraler Menierè? Hypomimie und monotone Sprache. *Radiologisch.* Sella weitgehend überbrückt. *EEG.* Normal.

7. Johann U. (1284/52) 30 J. — Familiäre Neigung zur Korpulenz. Mutter 67jährig an Hemiplegie gestorben, Schwester mit 3 J. an „Hirnhautentzündung“. Selbst mit 2 J. Fraisen. 1944 Wolhynienfieber mit Inversion des Schlaftyps. — Benommenheit und Orientierungsstörungen. Leidet an Schlafzuständen und kurz-dauernden Bewußtseinstrübungen.

Befund. Hypomimie, sparsame Gestik. Reizbar-gespannt bei betont sozialem Verhalten. Haften besonders an religiös gefärbtem Gedankeninhalt. Anlehnungsbürtig, sucht heterosexuelle Beziehungen, spricht mit bemerkenswerter Offenheit

über seine intimen Verhältnisse, Erlebnisse und Meinungen. Auffassung verlangsamt. Merkfähigkeit herabgesetzt. Unsichere Erinnerung auch wichtiger persönlicher Daten.

EEG.: o.B.

8. Franz B. (2524/51) 28 J. — Schon vom 1. Grundschuljahr an im Unterricht häufig eingeschlafen, nachdem er mit 5 Jahren angeblich eine Grippeencephalitis durchgemacht hatte. Als Kind weinerlich und schüchtern, später auch leicht erregbar und gewalttätig. Unwiderstehliches, oft nur sekundenlanges Einnicken. Wirft er mit dem Schneeball und trifft, kann er sich kaum auf den Beinen halten. Schwitzt übermäßig; Ejaculatio praecox. Schlechter Nachtschlaf; wilde Träume, in denen er während des Krieges russisch, daheim jetzt hochdeutsch sprach und zwar beides besser als im Wachzustand.

Befund. Hörvermögen li. schwächer als re., leichte Hyposmie und Hypogeusie bds., leichte Dysdiadochokinese und Minderung der Pallaesthesia am re. Arm.

EEG. Etwas unregelmäßiger, langsamer Alpharhythmus. In der Querreihe EKG-Einstreuungen temporo-praecentral.

III.

9. Xaver A. (1939/50) 38 J. — Mit 20 J. Kopfunfall mit einstündiger Bewußtlosigkeit, Erbrechen und mehrtägiger „Dösigkeit“. 1 Jahr später spontan einsetzende imperatorische Schlafzustände, 2 mal täglich, kurz; später 3—4 mal täglich, ca. einstündig, ausgelöst durch körperliche und geistige Anstrengung. Vorgehende Müdigkeit zu kurz, um sich zu sichern; mehrfach verletzt, aber nie gefährlich. Bei lustiger, trauriger oder freudiger Erregung, einige Male auch beim Lachen plötzliches Zusammensacken. Plötzliches Einschlafen auch intra (nicht nur post) coitum. Zweimal nach dem Aufwecken 5 min unfähig, ein Glied zu rühren („entsetzlich quälend“, „in Schweiß gebadet“). Einmal der erstaunten Braut mit dem Rad vorausgefahren, bis die bergansteigende Straße ihn anstrengte; anschließend Amnesie.

Befund. „Anlagebedingte“ Innenohrschwerhörigkeit re.; am li. Arm Reflexe lebhafter, Berührungs- und Schmerzempfindung vermindert, Absinken und Pronationstendenz beim VHV.

EEG. Keine sicheren narkoleptischen Veränderungen. Ältere Contusionsherde möglich (parietal bds., frontal re.?). Temporopraecentral li. lokale Verlangsamung?

10. Friedrich K. (852/55) 47 J. — Stürzte mit 32 J. 9—12 m ab, wurde bewußtlos ins Krankenhaus gebracht, hatte wochenlang Kopfschmerzen und Übelkeit sowie Pelzigkeit der Arme und Schwäche der Beine und sah „wie durch eine Mattscheibe“. Mehrere Wochen anhaltende Erinnerungsausfälle, Wortfindungsstörungen, Geruchs- und Geschmacksverschlechterung, Geruchs-, Gehörs- und optische Sinnestäuschungen, Zeitrafferphänomene, absenzeartige Zustände, minutenlange Angstattacken mit Übelkeit, Kopfdruck und Schütteln des Körpers. Schläft jetzt mitten am Tage plötzlich ein. Hat Zeiten allgemeine vermehrten Schlafbedürfnisses und solche tage-langer Schlaflosigkeit, in denen er viel trinkt und sogar nachts zum Trinken aufsteht, aber wenig Wasser läßt, so daß er im Gesicht und am ganzen Körper anschwillt; dabei müde und interesselos „stumpfsinnig“, Druckgefühl, Angst, „aufsteigende Hitze“. Bei Normalisierung des Schlafes Wasserausschwemmung und allgemeine Besserung. Potenz seit 6 Jahren erloschen. Bei Ärger oder Lachen ist es, „als ob's dich hinhaut“.

Befund. Geruchs- und Geschmacksvermögen aufgehoben. Trigeminusreizstoffe nur schwach wahrgenommen? — *Radiologisch.* Impression der Tabula externa (und interna?) parietal li.

EEG. Bei Cardiazolprovokation vereinzelt mittelgroße Spikes und große 5 bis 6/sec Wellen, die temporal li. am schärfsten und größten sind.

11. Elise D. (1053/55) 57 J. — Beschäftigte sich als verträumtes Kind viel mit Märchen. Hatte bei Scharlach und Diphtherie (mit 3 J.), bei Masern, Keuchhusten und „Lungenspitzenkatarrh“ (mit 9/10 J.) immer sehr hohe Temperaturen und Fieberphantasien. Kinderlos verheiratet. — Mit 32 J. plötzliche, zum Hinsetzen zwingende Müdigkeit. Während des Krieges Schwäche in den Knieen. Gleichgewichtsstörungen, die 10 J. anhielten, sind seit 5 J. verschwunden. Seit 3 J. bei Aufregung, Lachen und Schlafdefizit Einknicknen der Knie. Seit 1½ J. Durchschlafstörungen, Angst beim Einschlafen und Kopfschmerzen beim Aufwachen. 3—10 mal täglich Schlafanfälle von 15—50 min Dauer; werde sie dabei geweckt, sei sie grantig. Beim Verjagen einer Fliege muß sie sich plötzlich hinsetzen, sonst sinkt sie in die Knie; dabei zuckt es um den Mund („es ist wie ein Krampf“), und die Augen schließen sich. „Ich schlafe mit verbundenen Augen, weil das so kalt wird an den Augen, daß ich darüber wach werde.“ Über großes Schlafbedürfnis (12 Std täglich). „Beim Einschlafen oder im Halbschlaf habe ich oft so ein Angstgefühl, als wenn ich tief herunterfallen würde. Das ist so entsetzlich, weil ich mich dabei nicht bewegen kann. Ich möchte schreien und kann nicht.“ Meist schöne, märchenhafte Träume von der Besichtigung großer Räume und eindrucksvoller Bilder; sah sich selbst als Braut im Hochzeitszug. Hat immer viel Durst.

Befund. Hörvermögen re. schlechter als li., vegetative Übererregbarkeit.

EEG. Gesteigerte Erregbarkeit und Dysrythmien. Keine Schlapfspotentiale, nur Ermüdungserscheinungen. In Hyperventilation bds. temporal mittelgroße Alpha-wellen (Krampfspritzen?), scharf.

12. Josef W. G. (1044/56) 33 J. — 2. Grundschulklasse wiederholt. Mit 20 J. extrakranielle Stecksplitterverletzung re. parietal, ¼ Std bewußtlos, nach 20 min nochmals ½ Std bewußtlos, Erbrechen, 4 Monate Lazarett. Mit 31 J. Autounfall, 10—15 min bewußtlos, nach 20 min nochmals 10 min bewußtlos, starker Brechreiz. — Seit dem 21. Lebensjahr 2—3 mal täglich besonders bei gleichförmiger Tätigkeit unmotivierte plötzliche Müdigkeit und kurzes Einschlafen. Einmal mit dem Motorrad in einen Acker gefahren. Bei Erregung (Kartenspiel, Lachen) bis zu einmal täglich plötzliches Versacken nach unten, wobei vor allem der li. Arm kraftlos wird und das Gesicht sich verkrampt. Nach dem Orgasmus unfähig zu jeder Bewegung. Nachts plötzlich hellwach, schlält schnell wieder ein, meist aber unruhig (stöhnt und schreit). Nach dem Aufwachen manchmal körperlich noch starr, bisweilen auch bitterer Geschmack mit Übelkeit und Brechreiz. Zeitweise Gelüste auf Süßspeisen oder Fisch. Vermehrtes Schwitzen, Herzstolpern, zunehmende Vergeßlichkeit. Kann sich tagsüber willkürlich in einen tranceartigen Zustand versetzen, der „wie ein Nachtmenschauen“ ist und bildhafte Szenen ablaufen läßt.

Befund. Neurologisch o.B. — *Radiologisch.* Felsenbein re. höher als li., Stirnhöhle re. größer, re. Schläfenschuppe ausladender, aber weniger weit caudal reichend als li. Encephalographie: mäßige, vorwiegend parietale Rindenatrophie, re. Seitenventrikel plumper als der li.

Psychoexperimentell. Minderung der freien Einfallstätigkeit. Alle 5—10 min deutliche Erschöpfungsphasen mit besonderer Beeinträchtigung der Konzentrationsfähigkeit, die ohne Erholungspause wieder von normaler Konzentrationsleitung gefolgt sind.

EEG. Leichte Erregbarkeitssteigerung mit geringer für li. occipito-temporal sprechender Seitendifferenz.

13. Käthe R. (1333/56) 50 J. — Mutter litt an Basedow und Anämie, eine Schwester hatte einen Kropf; Geschwister der Mutter erkrankten an Diabetes und Ekzemen. R. selbst Basedow, Kropfoperation. Mit 34 J. Sturz von der Kellertreppe, nach kurzer Bewußtlosigkeit zunächst bewegungsunfähig. Platzwunde am Hinterkopf, Brillenhaematom li. Im Krankenhaus Geruchsverlust, später auch Geschmacks-

störungen bemerkt. Nach drei Monaten Schlafanfälle, die seitdem mehrmals täglich auch bei stehender Beschäftigung an Maschinen auftraten, An der Schreibmaschine „eine Zeitlang Unsinn getippt.“ Beim Einschlafen traumhafter Zustand, der sich bei Ansprechen durch andere Personen in den Antworten verriet. Seit 10 J. seltenes Vorkommen von affektivem Tonusverlust.

Befund. Geruchsvermögen bds. aufgehoben. Geschmack dadurch beeinträchtigt. Schmerzhafte Bewegungseinschränkung der HWS und LWS. Li. Arm schwächer als re. Lasègue bds. positiv. Vegetative Übererregbarkeit. Hohlfuß bds.

Radiologisch. Osteochondrose der WS., sacrale Bogenschlußanomalie. Kleine Sella. Dritter Ventrikel etwas verplumpt, mäßige Rindenatrophie, bemerkenswert weite Basalzisterne.

EEG. (1943) Befund wie im physiologischen Schlaf, auch wenn R. nicht zu schlafen schien. (1956) Ruhe und HV-EEG. abnorm mit Veränderungen, wie sie bei Narkolepsie häufig gefunden werden. Deltafrequenzen vorwiegend temporal bds.

14. Josef S. (1371/56) 23 J. — Mit 12/13 J. anfallsartiges Augenflimmern mit nachfolgenden Kopfschmerzen (oder umgekehrt).

Bei Streit mit den Angehörigen wegen unerwünschter Heiratspläne erstmals einständige Schlafanfälle. Sonntags bei der Braut auf dem Stuhl für 1 Std eingeschlafen. Nach der Arbeit „in Dreck und Speck aufs Kanapee“ (früher nie). Auf Station vor dem tönen Radioapparat eingeschlafen. Beim Erzählen spannender Neuigkeiten oder lustiger Geschichten und beim Lachen manchmal Tonusverlust. Bei der Erstexploration 2 mal plötzliche Schwäche mit subjektiv gespürten Zuckungen an Rücken und Beinen. Seit 1 Jahr alle 2—3 Tage Kreuzschmerzen und eigenartige Sensationen in Bauch und Extremitäten von $\frac{1}{2}$ stündiger Dauer, die regellos hin- und herwandern und teils durch Geradestehen oder extreme Lordose, teils durch Zusammenkrümmen und Pressen der Blinddarmgegend unterdrückbar sind. Plötzliches Zusammenzucken und kurze Aphasie, der „Augenziehen“ und Lidschlußzwang vorausgeht oder folgt; bei gewaltsamem Lidöffnen gestörtes Sehvermögen; Lidschlußzwang durch heftiges Anreden zu durchbrechen. Anfälle, die mit „komischem Gefühl im Hals“ beginnen, dann „gehts nimmer“, die Stimme setzt aus, die Beine werden schwer und versagen. 4—5 min dauernde Kopfschmerzattacken, die vom Nacken zur Supraorbitalgegend der anderen Seite ziehen. Beim Einschlafen alle 2—3 Tage plötzliche Unfähigkeit sich zu rühren oder zu sprechen, gleichzeitig Kopfgeräusche („Sst, sst, sst . . .“). Hebt jemand den Kopf an, so „stößt's mich ein bißchen und alles hört auf“; läßt man den Kopf sinken, stellen sich die Erscheinungen wieder ein. Beim Lesen gerät S. oft unwillkürlich in die schon gelesene Zeile, beim Zahlenlesen immer wieder an die gelesene Zahl. Keine Potenzstörungen.

Befund. Armreflexe li., BDR und ASR bds. nicht auslösbar. Dysaesthesiae am ganzen Körper.

Radiologisch. Li. Schläfenhorn plumper als re., weite Basalzisterne.

EEG. Thetaserien mit leichter Linksbetonung frontal bis temporal, in HV dort angedeutete sharp waves.

15. Xaver Sch. (732/57) 33 J. — Im Schülerbogen heißt es: „. . . ein Zwerg von Gestalt, muß X. Sch. schon seit dem 4. Schuljahr wie der erste Knecht arbeiten. In der Schule schläft er . . .“. Mit 19 J. im Anschluß an eine hochfieberhafte Angina (mit Diphtherie-Verdacht) erstmals Schlafanfälle und affektiver Tonusverlust; deshalb beim Militär nur „arbeitsverwendungsfähig“. Bekommt 3—4 mal täglich eine „Gänsehaut“, wird dann innerhalb von 3—5 min rasch müde und schläft (früher 10—15, jetzt 15—30 min); meist bei oder nach Mahlzeiten, beim Autofahren, bei monotoner Arbeit und warmer Witterung; durch Zigarette zu verhindern, kommt danach aber um so stärker; bei vorzeitigem Wecken kurzes Zittern am ganzen Körper, sofort hellwach, gelegentlich Erregungszustände; nach dem Anfall

Extremitäten manchmal „wie eingeschlafen“. Oberflächlicher Nachtschlaf, im Traum lautes Sprechen. In der Klinik beim Gottesdienst eingeschlafen, von den Eltern geträumt und halblaut vor sich hingesprochen. Wenn er ein Kind in Gefahr sieht oder strafen will „geht er momentan in die Knie“. Herrscht die Frau ihn im Streit an, ist er für Augenblicke „wie sprachlos“. Starker Durst, übermäßiges Schwitzen, viel Kopfschmerzen. Akloholunverträglichkeit, 10–15 Zigaretten pro Tag. Libido und Potenz gering. Wechsel von rührseliger Weichherzigkeit und grantiger Reizbarkeit; empfindlich und leicht beleidigt.

Befund. Starre Mimik, seltener Lidschlag, geringe Mitbewegung des re. Armes beim Gehen. Stimmungslabil, affektinkontinent, triebhaft und fahrig.

Radiologisch. Sellabrücke.

EEG. Langsame, frequenzlabile Grundtätigkeit mit Neigung zum Übergang in Schlafstadium. In Ruhe flache in HV vereinzelt höhere bilaterale, besonders occipital und temporoposterior ausgeprägte Thetaserien.

16. Josef A. (856/57) 38 J. — 1940 extrakranielle Splitterverletzung li. frontoparietal, kurz bewußtlos. 1941 Motorradunfall, bewegte sich sofort nach dem Sturz immer im Kreis herum, war 8 Tage bewußtlos, fragte dann, warum er „eingesperrt“ sei, konnte den Kopf nicht heben und war 8 Tage blind. 14 Tage schwarzes Bluten aus Mund und Nase, 4 Wochen Gangunsicherheit. 1942 extrakranielle Splitterverletzung am Hinterkopf. 1943 a) Verschüttung, mehrere Stunden bewußtlos, b) Sturz aus 2 m Höhe, 3–4 Tage bewußtlos; im Zug plötzlich bemerkt, daß Sprechen unmöglich, re. Körperseite schlaff und Lahm und der re. Arm sich allmählich verkrampte. Im Lazarett wegen „Gehirnerschütterung“, „Muskelrheuma“, „M.S.“ und schließlich „psychogener Lähmung“ behandelt. Nach dem Elektrisieren erster Anfall mit Apnoe und Herzangst. Konnte damals monatelang Gesehenes schlecht unterscheiden. In Gefangenschaft Kolbenschläge auf den Kopf, seither das Gefühl, als ob der Boden schwanke. Bei der Arbeit einmal plötzlich Schraubenschlüssel entfallen, zusammengesunken und steif am Boden gelegen. Untersuchung 1951: „Schaut mit schreckhaft aufgerissenen Augen ins Leere, fängt an zu zittern, wie es Pat. zu tun pflegen, die einen geisteskranken Eindruck machen wollen. Bei der Aufforderung dreistellige Zahlen nachzusprechen, bringt er nur zwei heraus. Plötzlich fängt er wieder an zu zittern, scheint sich vor dem Untersucher zu fürchten . . . Am nächsten Tage frisch, freundlich, sagt, daß er sich besser fühle.“ 1955 Motorradunfall, Schädelbasisbruch, 2 Tage bewußtlos. Danach Augenflimmern und Stottern, 14 Tage „wirr im Kopf“, stand nachts oft auf und ging aus dem Zimmer. Bei der Arbeit, stärkerer Konzentration, Wetterwechsel und Hitze besondere Stärke dauernd („von innen heraus“) gespürter Hinterkopfschmerzen. Müde, abgeschlagen, Augenbrennen. Fällt manchmal plötzlich um. Bei heftigem Lachen oder Ärger sackt er in die Knie. Beim Lesen Flimmern vor den Augen und Einschlafen. Konzentrationsschwäche, Vergeßlichkeit; muß sich alles notieren. Geräuschempfindlich, leicht erregbar, zittert und stottert dann. Großes Schlafbedürfnis, unruhiger Schlaf. Libido und Potenz vermindert. Appetit gering, mehr auf Mehlspeisen (früher auf Fleisch). Gedrückt-gleichgültige Grundstimmung.

Befund. „Psychogene“ Blickhemmung, bei calorischer und rotatorischer Vestibularisprüfung irregulärer („zentraler“?) Nystagmus, Hörvermögen re. vermindert, leichte Facialisschwäche re., Absinken beim Armvorhalteversuch re.

Radiologisch. Seitenventrikel li. etwas weiter als re.

EEG. 1. Unipolar re. occip. deutliche Alphaminderung. In der mittleren Querreihe re. temporal, in der hinteren re. parieto-occipital geringe Alphaminderung. 2. Alpha- und Grundtätigkeit li. höher als re., Arkaden, einzelne top waves mit Linksbetonung. Gelegentlich verlangsamte Grundfrequenzserien und einzelne überlagerte Thetafrequenzen bei und nach Belastung li. temporal.

17. Herbert D. (1453/57) 49 J. — 4 J. russ. Gefangenschaft, 2 J. Hungerdystrophie; damals tagsüber müde und schwach, nachts unzureichender Schlaf. Bei 2 Erholungsaufenthalten nach der Heimkehr 1948 erstmals Schlafanfälle. Jetzt beim Zeitungslesen, Kartenspielen, Steine klopfen, Gehen und Radfahren (mit kleinen Unfällen) kurze Schlafanfälle, danach frisch. Bei freudiger Erregung, Schreck, Ärger, Zupacken im Streit plötzlich allgemeine Körperschwäche. Schläft schlecht ein und dann unruhig, träumt immer vom Krieg, wacht auf, ohne sich regen zu können. Libido und Potenz erheblich vermindert. Häufig Schmerzen im Kopf, im letzten Winter viel Durst.

Befund. Radiologisch: kleine Sella turcica, sonst (auch enceph.) o.B.

EEG. Einmal Schlafanfall, mehrfach leichte Schlafstadien. In HV überlagert subharmonische 5/sec. Thetawellen, zum Teil mit Betonung li. temporal. Unter Glutarimid häufig längere Perioden ziemlich raschen Übergangs in diffuse Theta-, gelegentlich auch Deltawellen mit abflachendem Atem und leichter Pulsverlangsamung; einmal Myoclonien besonders der li. Hand, dabei keine Schläfrigkeit.

18. Georg N. (1494/57) 64 J. — 1918 mit 25 J. häufig „in Reih und Glied“, auf dem Pferde und bei der Arbeit eingeschlafen; bald ein paar Tage anfallsfrei, bald gehäuftes Auftreten; durch Zigarette schon Kleidung und Bett angebrannt. 1922 Klinik: „Narkoleptische Anfälle, Schizophrenie?“ 1926 wegen „echter Narkolepsie“ invalidisiert. Zunehmend gedrückt, verdrießlich, zeitweise gespannt. Kam mehrfach mit der Polizei in Konflikt. An Schleifstein, Maschinen und Öfen eingeschlafen, mit der Tram übers Ziel hinausgefahren, Passanten im Gehen angestoßen. Vereinzelt Anfälle von wenigen Minuten Dauer, bei denen „es Hände und Füße einzieht“ und N. vor Schmerzen brüllen möchte. Libido und Potenz gering.

Befund. Schulkenntnisse und Rechenfähigkeit schlecht. Verlangsamung, gedächtnisschwach, niedriges Intelligenzniveau.

Radiologisch. Geringe Verplumpfung der Seitenventrikel, leichte Rindenatrophie frontal und im Bereich der li. Inselcisterne. Total verschattete Kieferhöhle re.

EEG. Deutliche Allgemeinveränderung. Bei und nach HV überlagerte Delta-komponenten occipital bis temporal, zum Teil mit Linksbetonung.

19. Walter O. (115/58) 49 J. — Mit 10 J. aus dem Bett gefallen, Klinikbehandlung. 1½ J. später „russisches Fleckfieber“. Vom 10.—24. Lebensjahr alle 2 Monate „wahnsinnige“ Kopfschmerzen in der Stirnmitte, die mit Einstellung des Rauchens sistierten. 1937 im Streit mit der Tochter blitzschnell umgefallen; gleichzeitig oder Sekunden vorher kurzes Ziehen in der Brust; nach einmaliger Wiederholung nie mehr; jetzt nur bei angenehmen Erregungen etwa 10 mal jährlich leichtes Flackern in den Augen („Überdruckventil“). Vermehrtes Schlafbedürfnis, Schlafanfälle, in denen er unkontrolliert weiterschreibt, wobei die Buchstaben immer größer werden. Fiel schon mit dem Kopf in den Teller. Beim Aufwachen „leeres Gefühl im Nacken“, dabei ist es „wie wenn der Körper schläft, aber der Geist arbeitet.“ Manchmal plötzlicher Schweißausbruch.

Befund. Re. praktisch blind, Umgangssprache wird re. nicht gehört.

EEG. In Ruhe leicht abnorm mit unregelmäßiger Alpha- und Grundtätigkeit, verlangsamen Grundfrequenzserien, diffuser kleiner Betätigkeit und gelegentlich angedeutete Thetagruppen (5—6/sec) besonders temporal. In HV verstärkt Unregelmäßigkeiten und deutliche Extrasystolen. Nach HV episodische Alphaminderung und vermehrte Thetatätigkeit (entsprechend einer leichten Bewußtseinseinschränkung) und intermittierende Alphaserialen (angedeutete Arousalmechanismen).

20. Franz L. (1121/58) 42 J., leidet an typischer Narkolepsie, seltener an plötzlichen Schweißausbrüchen mit Übelkeit, Brechreiz und Augenflimmern. —

Befund. o. B.

EEG. In Ruhe: Mittelhohe, li. etwas niedrigere 8—9/sec Alphatätigkeit mit etwas mangelhaftem Lidschlußeffekt. Vorn niedrigere analoge Grundtätigkeit mit einzelnen 18—20/sec Betawellen besonders li. präcentral sowie flachen, subharmonischen 4/sec Thetawellen besonders temporal. HV im Bereich der Norm. Nach HV Alphaminderung mit Betatätigkeit, etwas ausgedehnter präcentral und parietal; mit diffuser flacher Theta-Delta-Tätigkeit besonders li.; dazwischen immer wieder Episoden und Perioden unregelmäßiger Alphatätigkeit mit verlangsamten top waves li. occipitobasal; temporoanterior etwas höhere polymorphe Theta-Delta-Tätigkeit mit einzelnen Betaspitzen und Spindeln.

21. Wenzel B. (1152/58) 53 J. — Zweimal sitzengeblieben, besondere Schwierigkeiten im Schreiben. 1945 Granatsplitterverletzung mit Eindellungsbruch des li. Schläfenbeines, Dura- und Hirnverletzung, kurzer Bewußtlosigkeit, Paraaesthesiae am re. Arm, Gedächtnisschwäche und vegetativer Labilität. Nach Operation peripherie Facialislähmung li., Mundöffnen gelang nur unvollkommen. Nach 4 Monaten Anfälle mit Bewußtlosigkeit, tonisch-klonischen Krämpfen, Zungenbiß und Urinabgang; außerdem Kopfschmerzen, geringe Innenohrschwerhörigkeit li., Schwindel beim Bücken, Schwäche der re. Hand, vermehrte Erregbarkeit, Vergesslichkeit. — Vor Schlafanfällen stundenlang Hitzegefühl im Kopf, zunehmende Müdigkeit, selten auch körperliche Unruhe. Nach 5—10 min Aufhellung des Bewußtseins, kann sehen und hören, aber für 1—2 min nicht sprechen und sich bewegen. Danach großes Schlafbedürfnis; geweckt, ist er mißgelaunt und schlafst gleich wieder ein. Bei Freude oder Schreck plötzliches Einknicken der Beine; manchmal Beinschwäche auch ohne erkennbare Ursache; steigt dann z. B. vom Rad ab und schlafst im Straßengraben. Zunehmend merk- und erinnerungsschwach, verlangsamt und umständlich.

Befund. Geringe linksseitige Schwerhörigkeit, Facialisschwäche (Narbe), Hypaesthesia an re. Arm und Rumpf bis Th. 3. Vegetative Labilität.

Radiologisch. Fingergrößer Knochendefekt im vorderen Teil der li. Temporalenschuppe. Hypoplastischer Schädel, Stirnhöhle nur li. angedeutet angelegt. Verplumping der inneren Liquorräume.

EEG. Neigung zu Alphaminderung und diffus verlangsamten Frequenzen vor allem li. Nach HV angedeutete Deltatätigkeit li. temporal. Nach Vollhardschem Verdünnungsversuch 20/sec Betawellen parieto-präcentral und geringer temporal flache Theta-Deltatätigkeit frontopräcentral und frontotemporal li., geringer re. In HV vermehrte Thetawellen li. frontotemporal. Nach HV in den Querreihen linksbetonte Theta-Delta-Überlagerung temporal bds. und 8/sec Gruppen temporo-occipital bds.

Diskussion

Das narkoleptische Syndrom ist von epileptischen Krämpfen klinisch und elektrencephalographisch eindeutig unterscheidbar, wenn es rein, d. h. frei von zusätzlichen Störungen, und typisch, d. h. nach Beginn, Intensität, Verlauf und Dauer wohldefiniert auftritt. Sucht man sich entsprechende Fälle heraus, so wird man einen nosologischen Zusammenhang dieser narkoleptischen und kataplektischen Störungen mit solchen epileptischen Phänomenen ablehnen. Häufig sind aber atypische Krankheitsbilder zu beobachten, die nicht in den provisorischen Rahmen der klassischen nosologischen Einheiten passen. Sie akzentuieren die — aus morphologischen und physiologischen Erfahrungen resultierende — theoretische Erwartung enger funktioneller Beziehungen zwischen mesodiencephalen und temporalen Strukturen.

a) Die *Daten*, die sich bei vorsichtiger Auswertung fremder, bis 11 Jahre zurückliegender Krankengeschichten und eigener Beobachtungen gewinnen lassen, sagen zunächst einiges über die Art des *paroxysmalen Geschehens* (die „*crise*“): Bei einem Patienten (21; vgl. Fall 25 von HEYCK u. HESS) traten *generalisierte tonisch-klonische Krämpfe* auf; von einem anderen (6) wird berichtet, daß er bei — meist am Tage — affektiv ausgelösten, 10 min bis 4 Std dauernden Anfällen mit Bewußtseins- und Tonusverlust „mitunter ein wenig um sich schlägt“. Plötzlichen, meist affektiv ausgelösten *Tonusverlust* kennen 16 von 21 Patienten; in einem Fall (21) kam es bisweilen statt zum Zusammen sacken nur zu einer leichten Schwäche; einmal (12) wird über Schwäche des linken Armes, ein andermal (15) über vorübergehende „Sprachlosigkeit“ berichtet; ein weiterer Patient (14) bemerkte Lidschlußzwang, „Zusammenzucken“ und kurze Aphasie. Während des Tonusverlustes und in benommenem Zustand ohne nachfolgenden Schlafanfall spürten 3 Kranke Zucken an Mundwinkeln und Händen, Lidschluß und krampfhaftes Ziehen der Gesichtsmuskulatur (5, 11, 12). Einmal traten während der Exploration Schwäche mit Zuckungen an Rücken und Beinen, ein anderes Mal während der Hirnstromableitung Myoclonien besonders der linken Hand auf (14, 17). Ein Patient erlitt einen *partiellen klonischen Anfall* (14) mit Tonusverlust des rechten Beines, Krämpfen des rechten Armes und Aphasie. *Tonuserhöhung* in Form tetanoider Carpopedalspasmen ohne Bewußtseinsverlust wurde einmal erlebt (18), Zusammensinken und „steifes Daliegen“ ebenfalls einmal (16). „Uncinate-fits“ und *primitive psychomotorische Automatismen* fehlen ganz. Dagegen wurden 6 mal *automatische Verhaltensweisen* beobachtet, die ein Entgleisen der noch im Wachzustand begonnenen Handlungen darstellen (2, 5, 9, 13, 18, 19). Dabei bestand einmal nicht der Eindruck des Schlafens, weil die Situation ein baldiges Aufwachen erzwang (9); der Betreffende selbst hatte anschließend eine Amnesie für den Vorgang! Von einem Patienten wird „starres Schauen“, kurz nach einem Unfall eine „*crise giratoire*“ und mehrtägige Unfähigkeit den Kopf zu heben berichtet (16). *Sensibel-sensorische Paroxysmen* wurden nicht registriert. *Vegetative Äquivalente* in Form viscerosensorischer oder visceromotorischer Phänomene fanden sich bei 5 Kranken (3, 14, 16, 19, 20): regellos, jeweils für etwa $\frac{1}{2}$ Std im Körper hin- und herwandernde Sensationen, Störungen der Gefäßinnervation, Kopfschmerzattacken, Augenflimmern, Schweißausbruch und Brechreiz (also migräneartige Anfälle) und Apnoe mit Präcordialangst. Ein Patient hatte minutenlange Angstattacken mit Übelkeit, Kopfdruck und „Schütteln des Körpers“ in einer Zeit, in der auch „absenceartige Zustände“, Erinnerungsausfälle, Wortfindungsstörungen, Geruchs- und Geschmacksverschlechterung, Geruchs-, Gehörs- und optische Sinnes-

täuschungen und Zeitrafferphänomene (posttraumatisch) auftraten. *Psychische Anfallssymptome* konnten einmal experimentell fixiert werden: dabei zeigten sich alle 5–10 min deutliche Erschöpfungsphasen mit besonderer Beeinträchtigung der Konzentrationsfähigkeit, die ohne Erholungsphasen wieder von normaler Konzentrationsleistung gefolgt waren (12). Gegenüber dem plötzlichen Bewußtseinsverlust beim grand mal (21) und petit mal (4?, 10) gleiten die Kranken in den Schlafanfall meist weniger abrupt. Die Dauer des paroxysmalen Schlaufes schwankt zwischen Sekunden (8) und etwa 1 Std (9, 11, 14) und kann nur selten durch äußere Reize nicht abgekürzt werden (4). Bei einem Patienten trat ein Bewußtseins- und Tonusverlust auf, der 10 min bis 4 Std anhielt (6). Als Gegenstück zu krisenhaftem Einschlafen und kurzdauern den Bewußtseinstrübungen (7) findet sich das anfallsartige Erwachen, der sogenannte „*Wachanfall*“ (12). Schreckhaftes Auffahren aus dem Traum scheint diesem Phänomen verwandt zu sein und wird wohl ebenso wie der kataplektische und manchmal auch der narkoleptische Anfall (6?, 9, 14) durch starke Affekte begünstigt. Affektverhalten und Antrieb können im Vergleich zum Wachbewußtsein (beim Einschlafen) verzögert reduziert werden, aber auch eine anfallsartige Steigerung erfahren: etwa in Form des Zwangswinns (2), das bei unserer Patientin bis zu 1 Std anhielt.

In 6 Fällen war ein *Symptomwandel* zwischen narkoleptischen und epileptischen Erscheinungen oder deren Äquivalenten festzustellen (4, 10, 11, 14, 18, 21).

Präparoxysmal (präkritisches) erleben mehrere Patienten eine mehr oder weniger ausgeprägte *Aura*. An zunehmender Müdigkeit kann das Herannahen des Schlafanfalls bemerkt werden; Coupieren durch Rauchen ist möglich (3), manchmal aber von verstärktem Schlafzwang gefolgt (15). Die „warning“ kann zu kurz für Gegenmaßnahmen oder eine Sicherung sein (9) oder – z. B. mit Hitzegefühl im Kopf und körperlicher Unruhe verbunden – stundenlang dauern (21). Ein Patient bekommt eine „Gänsehaut“ (15), ein anderer fühlt sich schwach werden, steigt vom Rad und schläft im Straßengraben (21). Auch der Tonusverlust kann sich ankündigen: etwa durch „komisches Gefühl im Hals“, dem ein Versagen der Stimme und der Beine folgt (14).

Postparoxysmal (postkritisch) fühlt sich ein Kranker ausgesprochen frisch (17), ein anderer verspürt nach verzögertem psychomotorischem Erwachen aus dem Schlafanfall großes Schlafbedürfnis (21). Mehrere Patienten reagieren auf vorzeitiges Wecken aus dem narkoleptischen Anfall oder aus dem Erholungsschlaf dysphorisch und aggressiv-gespannt (11, 21), zittern und geraten in einen Erregungszustand (15) oder bekommen bitteren Geschmack und Erbrechen (12).

In der anfallsfreien Zeit (interkritisch) leiden die Narkoleptiker häufig unter *Hypo- oder Agrypnie* (2, 4, 6, 8, 11, 15, 17) und *Hypergrypnie* (3, 16, 19, 21) oder unter beiden Anomalien abwechselnd (11). Unter 6 Patienten, die über vermehrten *Durst* klagen (2, 4, 5, 10, 15, 17), ist einer (10), bei dem sich Schlafregulation und Wasserhaushalt eindrucksvoll beeinflussen. Bei 6 Kranken war eine mimische Ausdrucksverarmung (1, 3, 6, 7, 15) — einmal mit extrapyramidaler Tonussteigerung und Schwäche in den linken Extremitäten (6) — oder eine allgemeine Verlangsamung festzustellen.

BENTE sah nach Beendigung einer längeren Chlorpromazinkur, bei der bis zu 300 mg täglich gegeben worden waren, narkolepsieartige Störungen auftreten: Chlorpromazin, dessen anfallsfördernde, manchmal zu deliranten Zuständen führende und bis zum „Parkinsonoid“ dämpfende Wirkung bekannt ist, hatte in diesem Fall das Auftreten imperatorischer Schlafzustände (ohne affektiven Tonusverlust) zur Folge und zwar über einen Zeitraum von 4—5 Wochen. Das motorisch-vegetativ-psychische Stammhirnsyndrom nach neuroleptischer Therapie scheint jenem von BENEDETTI hervorgehobenen Typus der Narkolepsie verwandt zu sein, der durch vermehrte Schläfrigkeit, vegetativ-endokrine Funktionsstörungen, Indolenz und Verlangsamung gekennzeichnet ist. Diese Art der „grands dormeurs“ (GOLDFLAM) steht andererseits aber auch in engerer Beziehung zum epileptischen Formenkreis als andere Narkolepsievarianten.

Manche Kranke *träumen* sehr lebhaft, die einen schrecklich (2, 5, 8), andere angenehm (11); Sprechen im Traum (1) kann sich vom Reden im Wachzustand vorteilhaft unterscheiden (8). In einem Fall heißt es, der Betreffende „kann sich tagsüber willkürlich in einen tranceartigen Zustand versetzen, der wie ein Nachinnenschauen ist und bildhafte Szenen ablaufen läßt“ (12). Ein Patient berichtet über eigenartige hypnagogic Halluzinationen in Form eines Doppelgängerphänomens (4), über Mikropsien und flüchtige Zustände, in denen er zwar hörte, ohne jedoch zu verstehen oder zu reagieren. Eine Patientin verrät durch ihre Antworten auf Fragen, die man ihr während des Einschlafens stellt, daß sie sich in einem traumhaften Zustand befindet (13).

Prä- oder postdormitale Lähmungen (6) können verbunden sein mit extremer Hyperhidrosis (9), Kopfschmerzen oder dem Gefühl des Fallens oder der Angst (11), bitterem Geschmack, Übelkeit und Brechreiz (12), „leerem Gefühl im Nacken“ (19). Sie treten auch im Zusammenhang mit dem Nachschlaf auf und werden manchmal nicht als Lähmung, sondern so empfunden, als wären die Extremitäten „eingeschlafen“. Ein Kranter berichtet, er habe beim Einschlafen alle 2—3 Tage eine Unfähigkeit sich zu rühren und Kopfgeräusche; der Zustand sei durch Anheben des Kopfes durch eine andere Person zu coupieren und stelle sich bei Kopfsenkung nach hinten wieder ein. Ähnliche Angaben machte eine kürzlich untersuchte ambulante Patientin, die beim Herannahen oder im Beginn einer solchen Lähmung vom Ehemann im Bett zu sitzender Stellung aufgerichtet wird oder durch gewaltsames aktives

Hin- und Herwälzen des noch beweglichen Kopfes der „Muskelohnmacht“ entgegenarbeitet. Hier scheinen Einflüsse des Systems der Körperhaltung und des Gleichgewichts auf das retikuläre Aktivierungssystem (HASSELER) wirksam zu sein, die auch bei anderen Kranken, nur weniger deutlich, erkennbar sind. Einmal wird über regelmäßig postictal auftretende Gleichgewichtsstörungen mit Linksdraill berichtet (6).

Die *Stimmung* ist gedrückt-gleichgültig oder weich und reizbar (1, 2, 3, 4, 5, 15, 16). In einem Fall treten Erregungszustände auf, während derselbe Patient sonst eine eigenartige Tagesrhythmik bietet: Betriebssame Arbeitslust am Morgen, Unerweckbarkeit aus Schlafanfällen in der „Stunde des Pan“ und zielloses Herumtreiben am Nachmittag und Abend, wobei er oft „geistesabwesend“ wirkt und unsinnig handelt, ohne sich hinterher daran erinnern zu können (4). Zwei Patienten waren oft gespannt-paranoid (2, 18). Auch SMITH beschrieb kürzlich 2 paranoide Persönlichkeiten (die eine mit einer „paranoiden Psychose“), die beide „the characteristic short bursts of drowsy EEG activity“ zeigten. In einem unserer Fälle wird über Gespanntheit bei hypersozialem Verhalten und Haften an religiösen Gedanken bei sexueller Triebhaftigkeit berichtet (7), während sonst *Lidido* und *Potenz* mehrfach vermindert oder erloschen sind (1, 5, 8, 10, 15, 16, 17, 18).

Die *Intelligenz* ist, besonders durch Merk- und Konzentrationschwäche, hier und da beeinträchtigt oder unterdurchschnittlich entwickelt (3, 7, 8, 12, 16, 18, 21). 4 Kranke wirken — mindestens zeitweise — ixophren (1, 7, 10, 21). Das Sprechen ist nach linksseitiger Hirnverletzung in Form flüchtiger aphassischer Störungen und späteren Stotterns, nach rechtsseitiger Hirnverletzung und einer Grippeencephalitis durch Reden im Traum auffällig (1, 3, 8, 16). Beim Lesen gerät ein Patient (14) wie gebannt immer wieder an die bereits gelesene Zeile oder Zahl.

Hörstörungen traten in 6 Fällen auf (8, 9, 11, 16, 19, 21), sichere vestibuläre Ausfälle in 3 Fällen (6, 11, 16), Geruch- und Geschmacksstörungen ebenfalls dreimal (8, 10, 13); immer handelte es sich dabei um periphere Schäden (bei symptomatischen Narkolepsien) ohne erkennbare Beziehung zu den hier interessierenden Funktionsstörungen.

Das *EEG* bot in 13 Fällen lokalisierte Anomalien:

1. lokale Verlangsamung der Grundtätigkeit temporal-präcentral links (9) oder temporal rechts (16);
2. flache Theta-Delta-Tätigkeit (11, 12, 13, 17, 18, 19, 21);
3. hohe unregelmäßige Theta-Delta-Tätigkeit temporal vorne (15, 20);
4. temporale steile Wellen (10, 14).

In 10 von 13 Fällen waren die Anomalien links deutlicher ausgeprägt als rechts!

Die Verlangsamung der Grundtätigkeit und die Abflachung der Theta- und Deltawellen dürfen vielleicht noch als Normvarianten gedeutet werden. Solange wir aber die Norm so wenig kennen wie bisher, verdienen sie Beachtung.

Nach den Erfahrungen von MEYER-MICKELEIT bieten auch Dämmerattacken nur in 11% „steile Wellen“ (temporal intermittierend), nur in 4% Deltafoci, in 29% dagegen lediglich fokale Dysrhythmen, in 28% Allgemeinveränderungen mit fokaler Dysrhythmie, in 12% Allgemeinveränderungen ohne Herdbefund und in 16% sogar ein normales EEG. Die von GASTAUT, TERZIAN, NAQUET u. LUSCHNAT beobachtete Abflachung der Kurven kommt ebenfalls nicht allzu häufig vor.

Die EEG-Veränderungen unserer III. Gruppe weisen demnach nicht nur lokalisatorisch auf die Schläfenregion hin, sondern sind den bei Dämmerattacken zu findenden Anomalien auch qualitativ vergleichbar.

HEYCK u. HESS beschrieben schon 1954 unter 30 Narkolepsiefällen einmal einen diskreten Deltafocus links temporo-frontal, den sie als „offenbar durch subklinische Schläfrigkeit induziert“ ansahen. Außerdem stellten sie bei einem Patienten bitemporale fokale Deltapotentiala und ungewöhnliche Verteilung der schnellsten Rhythmen postcentral und temporo-occipital im Schlafanfall (Fall 14) und starke Durchmischung von Alphawellen mit aperiodischen Theta- und temporal überwiegenden Deltapotentialen bei einem anderen Kranken fest (Fall 25), ohne diese Befunde besonders zu diskutieren. Sie erwähnten lediglich, daß Kurven mit präfrontal, temporal oder auch postcentral lokalisierte Schlaftätigkeit bzw. Deltaaktivität vorkommen, daß die auch im Normalschlaf anzutreffenden steilen Wellen mit fokalem Ursprung bei Narkolepsien einen ausgeprägteren Charakter zu haben scheinen und besonders bei asymmetrischem Auftreten Anlaß zur Verwechslung mit epileptischen Random-Spikes geben. Sie betonten, daß solche und andere atypischen Kurvenbilder nichts „spezifisch“ Pathologisches darstellen, hielten es aber für wahrscheinlich, daß diese „Dissoziationen der subcorticalen Schlafsteuerung in die Rinde mit den klinisch zu erfassenden Dissoziationserscheinungen der Bewußtseinslage in einem Zusammenhang stehen“. 1957 erkannten HEYCK u. HESS „als seltene Ausnahme gelegentliche Zusammenhänge“ zwischen Narkolepsie und Epilepsie an.

In der Gruppe mit temporalen Anomalien finden sich 2 Fälle, die gleichzeitig ausgeprägte Schlafstadien erkennen lassen (13, 17). — Die Deutung der EEG-Befunde wie die der klinischen Daten ist nicht möglich ohne die voraufgehende Frage nach den

b) *Ursachen.* Eine pathologische Anomalie ist die „Resultante aller pathogenen Faktoren exogener und endogener Natur und aller defensiv und regenerativ wirkenden Kräfte“ (C. u. O. VOEGT). Die Gesamtheit dieser Kräfte und das Zustandekommen ihrer Wirkungen, die Pathogenese, ist uns weder bei der Narkolepsie noch bei der Epilepsie in ausreichendem Maße bekannt. In unseren eigenen Fällen ergeben sich folgende Hinweise:

Bei 5 Patienten lenkt das Röntgen-Bild mit Sella-Anomalien und anderen Schädelmißbildungen oder dysraphischen Störungen die Aufmerksamkeit auf konstitutionelle Komponenten (6, 12, 13, 15, 17).

THEILE u. BERNHARDT sahen abnorme Sellaformen bei 9 von 19 Narkolepsipatienten, HEYCK u. HESS sogar bei 9 von 11! Wie aber FRENKEL vor kurzem wieder betont hat, wird dieser Befund auch bei Epilepsie häufig erhoben.

Ein Anhalt für *frühkindliche Hirnschäden* findet sich bei 3 Patienten. In 2 Fällen werden Zahnkrämpfe oder *Fraisen* und Hirnhautentzündung früh verstorbener Geschwister angegeben (6, 7).

Hormonelle Anomalien fallen in der Familienanamnese 2 mal auf (7, 13). Einmal wird von Migräne in der Pubertät berichtet. Einmal hat eine Ovarektomie, einmal eine hochfieberhafte Angina einen auslösenden oder verschlimmernden Einfluß gehabt (2, 15). Bei einem Patienten wird in der Vorgeschichte eine Hungerdystrophie (17) — mit Auftreten der ersten Anfälle im Wiederauffürtungsstadium! — und 3 mal eine Wolhynienfieber-, Fleckfieber- oder Grippe-*Encephalitis* angegeben (7, 8, 19).

Kopftreumen (extra- und intrakranielle Splitterverletzungen, Schädelbrüche, Hirncontusionen) erlitten 10 Patienten (1, 3, 4, 6, 9, 10, 12, 13, 16, 21); ein weiterer soll, nachdem er im Alter von 10 Jahren einmal aus dem Bett gefallen war, $1\frac{1}{2}$ Jahre im Krankenhaus behandelt worden sein (19). Selbst wenn man mit RICHTER bei der Anerkennung einer posttraumatischen Narkolepsie strenge Maßstäbe anlegt, wird man diese Tatsachen nicht übersehen dürfen und in ihnen mindestens auslösende und modifizierende Faktoren der Krankheitsentwicklung sehen müssen. Andererseits haben von unseren Fällen mit temporalen Anomalien 6 kein Trauma erlitten (11, 14, 15, 17, 18, 20). Gerade die Fälle mit hoher unregelmäßiger Theta-Delta-Tätigkeit (15, 20) und einer von den beiden Fällen mit temporalen steilen Wellen (14) weisen in der Anamnese kein Trauma auf. Auch ein erst kürzlich von uns ambulant untersuchter Patient, der seit Beginn der Pubertät an Schlafanfällen, affektivem Tonusverlust, endokrinen Funktionsstörungen und homosexueller Triebhaftigkeit leidet, hatte schon bei einer früheren Ableitung einen temporalen Befund im EEG, aber nie ein Hirntrauma.

Der Ort der Gewalteinwirkung ist bei 5 Schädelhirntraumen nicht genau bekannt (4, 6, 9, 10, 12), 2 mal darf er im Bereich der Frontalregion (1, 3), einmal occipito-basal lokalisiert werden (13); in Fall 16 kam es nach primärer Verletzung im Frontoparietalbereich zu zahlreichen weiteren Traumen, deren Gesamteffekt nicht zu analysieren ist. Selbst bei 2 sicher temporal lokalisierten Schäden (3, 21) wird man nicht eindeutig entscheiden können, ob und wieweit sie für die Entstehung der pathologischen Funktionsstörungen verantwortlich sind: ein Splitter im Mark des Temporallappens kann — wie im EEG — auch klinisch „stumm“ bleiben; zudem hat dieser Patient einen sicher erweiterten III. Ventrikel (3); der andere (21) läßt im *Röntgenbild* außer einem fingergliedgroßen Defekt im vorderen Anteil der Temporalschuppe einen hypoplastischen, asymmetrisch entwickelten Schädel und eine Verplumpung der inneren Liquorräume erkennen und ist schon in der Schule, nicht zuletzt, weil er Schwierigkeiten beim Schreiben hatte, 2 mal sitzengeblieben. In einem anderen Fall wurde der rechte Seitenventrikel als „vielleicht etwas weiter als links“ bezeichnet (5), ein Trauma ist nicht bekannt. Einmal wird eine leichtere Erweiterung des linken Seitenventrikels erwähnt (16): dieser Patient erlitt zahlreiche Traumen. Ein Patient, der nach rechtsparietaler Splitterverletzung eine Verplumpung des rechten Seitenventrikels und eine parietale Rindenatrophie hat, zeigt gleichzeitig grobe Asymmetrien der Stirnhöhlen, Schläfenschuppen und Felsenbeine (12). Der Kranke, der eine Hungerdystrophie durchgemacht hat (17) bietet pneumencephalographisch nichts Besonderes, ein anderer mit unauffälliger Anamnese (18) aber anlagemäßig niedrigem Intelligenzniveau läßt eine Verplumpung der Seitenventrikel und eine frontale und über der linken Inselcystern betonte Rindenatrophie erkennen. Auch die radiologischen Befunde vermitteln also keine systematisch verwertbaren Ordnungsprinzipien, wenn man sie für sich betrachtet.

c) Der *Versuch einer nosologischen Orientierung* ist trotz aller Schwierigkeiten notwendig. Dabei wird man, auch wenn heute vielfach die Ansicht vertreten wird, die meisten Narkolepsien seien symptomatischer Natur, die Existenz „idiopathischer“ Fälle annehmen müssen. Außerdem wird es zweckmäßig sein, Narkolepsien mit temporalen Anomalien von Epilepsien mit narkoleptischen Störungen zu trennen. Wir konnten in anderem Zusammenhang bei einer Patientin mit sicherer Schläfenlappenepilepsie affektiv ausgelöste Schlafzustände feststellen und möchten auch auf den Fall 14 von HEYCK u. HESS hinweisen. Fall 25 dieser Autoren, ein Patient, der einige Wochen nach einer Commissio vielfach am Tage abnorm tiefe, plötzliche Schlafanfälle, nie einen Tonusverlust, 1 Jahr später aber generalisierte tonisch-klonische Anfälle bekam, demonstriert im übrigen den von uns in 6 Fällen beobachteten und für die Fragestellung dieser Arbeit wichtigen Symptomwandel. Ohne auf die übrige umfangreiche Literatur im einzelnen einzugehen, möchten wir die dargestellten Krankheitsbilder folgendermaßen gruppieren:

Tabelle

	Zahl der Fälle
I. Typische Narkolepsien	33
II. Atypische Narkolepsien (davon affekt. Tonusverlust: 15 Fälle)	18
1. ohne nachweisbare Ursache (5, 11, 14, 15, 18, 20)	
2. mit nachweisbarer Ursache (1, 2, 3, 4, 7, 8, 9, 10, 12, 13, 17, 19) und	
a) lokalisierten Anfällen (5, 11, 14, 15, 20; 3, 12, 17, 19)	
b) nichtepileptischen Anfällen (14, 18)	
c) epileptischer Wesensänderung (1, 7, 10)	
d) temporalen Anomalien im EEG (11, 14, 15, 18, 20; 9, 10, 12, 13, 17, 19)	
III. Atypische Epilepsien	3
1. ohne nachweisbare Ursache	
2. mit nachweisbarer Ursache (6, 16, 21) und	
a) narkoleptischen Anomalien (6, 16, 21)	
b) c) usw.	
IV. Typische Epilepsien	0
Gesamtzahl der Fälle	54

Differentialdiagnostisch ergibt sich: Bei Narkolepsien ohne nachweisbare Ursache wurden weder grand-mal-Anfälle und epileptische Wesensänderung noch Uncinatus-Anfälle, psychomotorische Dämmertacken mit primitiven Automatismen, tonische oder partielle klonische Krämpfe gefunden. Bei diesen „idiopathischen“ Erkrankungen

traten lediglich Myoclonien, vegetative Paroxysmen und migräneartige oder tetanieartige Zustände auf. Hinzu kommt, daß auch die komplexen psychomotorischen Phänomene zu Beginn des Schlafanfalls sich von ähnlichen Verhaltensweisen in der Dämmerattacke prinzipiell unterscheiden: In dem einen Fall wird irgendeine gerade ausgeübte Tätigkeit bis zum Entgleisen fortgesetzt, in dem anderen eine von Anfall zu Anfall meist stereotyp gleiche Handlung neu begonnen.

Es empfiehlt sich deshalb, die beiden Phänomene auch terminologisch zu trennen. Wir möchten das hinter den Veränderungen des Wachbewußtseins nachhinkende motorische Verhalten des Narkoleptikers dem verzögerten psychomotorischen Erwachen vergleichen und als „dissoziertes psychomotorisches Einschlafen“ bezeichnen. Unter dem Gesichtspunkt der Reihenfolge psychischer und motorischer Veränderungen wäre der prädormitalen Lähmung die postdormitale Schläfrigkeit zu koordinieren. Wir werden zu diesen und anderen psychomotorischen Dissoziationsphänomenen noch in anderem Zusammenhang Stellung nehmen.

Unsere Untersuchungsergebnisse bestätigen zunächst die von HESS kürzlich noch einmal betonte Verschiedenheit narkoleptischer und epileptischer Störungen. Andererseits lassen die hier mitgeteilten Fälle manche gemeinsame Züge der beiden Krankheitsformen hervortreten. Bei symptomatischen Narkolepsien mögen multilokuläre Läsionen das gleichzeitige Auftreten temporaler epileptischer und narkoleptischer Phänomene verursachen. Es läßt sich aber zeigen, daß auch bei idiopathischen Formen Struktur- und Funktionsanomalien vorkommen, wie sie in gleicher Weise bei epileptischen Erkrankungen beobachtet werden. Gegenüber der Ablehnung jeglichen Zusammenhangs ist deshalb Vorsicht geboten. Fälle mit ausgeprägtem Symptomwandel lassen an eine direkte Beziehung beider Anfallsformen denken — und sei es nur so, daß sie sich gegenseitig ablösen oder ausschließen. Die „grands dormeurs“, vegetative Paroxysmen (besonders, wenn sie charakteristisch lokalisiert sind wie etwa bei ausgeprägter Apnoe), partieller Tonusverlust, partielle Myoclonien oder komplexe Verhaltensweisen mit Aktivitätssteigerung erschweren die Unterscheidung von Schlafanfällen und Dämmerattacken. Die Rolle des vestibulo-rubralen Systems beim „temporalen“ Schwindel, der postdormitalen Lähmung oder im Beginn des Schlafanfalls ist noch ebenso ungeklärt wie die Bedeutung der nicht nur bei symptomatischer, sondern auch bei idiopathischer Narkolepsie auftretenden temporalen Anomalien in EEG. Bei der Behandlung der Narkoleptiker ist die Beachtung von „Zielsymptomen“ oft unerlässlich. Es erscheint deshalb gerechtfertigt und notwendig, die Narkolepsie — unbeschadet ihrer nosologischen Sonderstellung — weiterhin in die phänomenologischen, funktionsanalytischen, ätiologischen und therapeutischen Untersuchungen des Formenkreises der Epilepsien einzubeziehen.

Zusammenfassung

Unter 54 Patienten mit narkoleptischen Störungen zeigten 21 Erscheinungen, die in das Gebiet der temporalen Epilepsie hinüberweisen. Nach Analyse der Anfallssymptome und der prä-, post- und interiktischen Phänomene wurde unter Berücksichtigung der feststellbaren Ursachen eine vorläufige nosologische Differenzierung versucht. Das Ergebnis bestätigt prinzipielle Unterschiede zwischen Schlafanfällen und Dämmerattacken, weist aber andererseits auf Gemeinsamkeiten, ungeklärte Anomalien und therapeutische Erfordernisse hin, die eine koordinierte Betrachtung der beiden Anfallskrankheiten notwendig machen.

Literatur

- BENEDETTI, G.: Zur Psychopathologie der Narkolepsie. Mschr. Psychiat. Neurol. **126**, 135 (1953). — BENTE, D.: Persönl. Mitteilung. — FISCHER, FR.: Epileptoide Schlafzustände. Arch. Psychiat. Nervenkr. **8**, 200 (1878). — FRENKEL, M.: Epilepsie. Cesra **1959**, 516, 118. — GASTAUT, H., H. TERZIAN, R. NAQUET et K. LUSCHNAT: Corrélations entre les „automatismes“ des crises temporales et les phénomènes électroencéphalographiques qui les accompagnent. Rev. neurol. **86**, 678 (1952). — GÉLINEAU, J. B. E.: De la narcolepsie. Gaz. Hôp. (Paris) **53**, 626 (1880). — GOLDFLAM, S.: Zur Frage der genuinen Narkolepsie und ähnlicher Zustände. Dtsch. Z. Nervenheilk. **82**, 20 (1924). — HASSSLER, R.: Über tonisch-aktive Enflüsse der Systeme der Körperhaltung und des Gleichgewichts auf das reticuläre Aktivierungssystem. XX. Congr. intern. Physiol. Brüssel 405 (1956). — HESS, R.: Die Narkolepsie. Med. Klin. **54**, 985 (1959). — HEYCK, H., u. R. HESS: Zur Narkolepsiefrage. Klinik und Encephalogramm. Fortschr. Neurol. Psychiat. **22**, 531 (1954). — Weitere Beiträge zur Klinik der Narkolepsie. Psychiat. et Neurol. (Basel) **134**, 66 (1957). — MEYER-MICKELEIT, R.: Die Dämmerattacken als charakteristischer Anfallstyp der temporalen Epilepsie. Nervenarzt **24**, 331 (1953). — PLOOG, D.: Physiologie und Pathologie des Schlafes. Fortschr. Neurol. Psychiat. **21**, 16 (1953). — RICHTER, R.: Zum Problem der posttraumatischen Narkolepsie. Inaug. Diss. München 1959. — SMITH, C. M.: Psychosomatic aspects of narcolepsie. J. ment. Sci. **104**, 593 (1958). — THIELE, R., u. H. BERNHARD: Beitrag zur Kenntnis der Narkolepsie. Berlin: Verlag S. Karger 1953. — VOGT, C., u. O. VOGT: Biologische Grundanschauungen. Ärztl. Forsch. **3**, 6, 121 (1949). — WESTPHAL, C.: (Zwei Krankheitsfälle.) II. Eigentümliche mit Einschlafen verbundene Anfälle. Arch. Psychiat. Nervenkr. **7**, 631 (1877).