

Aus der neurologischen Klinik der Karls-Universität in Prag (Tschechoslowakei)
(Direktor: Akademiemitglied Prof. Dr. K. HENNER)

Über das Elektrencephalogramm bei der Narkolepsie-Kataplexie

Von
BEDŘICH ROTH

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 20. April 1962)

Das Hirnstrombild der Narkolepsie wurde 1935 erstmals durch GIBBS, DAVIS u. LENNOX beschrieben. Seit dieser Zeit wurden viele Arbeiten über dieses Thema veröffentlicht; ihr Beitrag zur Erklärung der pathophysiologischen Mechanismen dieser interessanten Erkrankung war groß.

Für das klinische wie das elektrencephalographische Studium der Narkolepsie ist es wichtig, narkoleptische Anfälle, die durch eine kurze Zeitdauer und eine ausgesprochene Imperativität charakterisiert sind, von hypersomnischen Zuständen, bei denen das Schlafbedürfnis weniger imperativ und die Schlafdauer länger ist, zu unterscheiden. Auch die Differenzierung der essentiellen Narkolepsie von den symptomatischen Krankheitsformen erscheint uns von großer Bedeutung.

Das EEG-Bild des interparoxysmalen Stadiums

Im interparoxysmalen Stadium finden wir bei der Narkolepsie neben normalen Rhythmen sehr häufig EEG-Zeichen des Schlafes bzw. eines herabgesetzten Wachheitszustandes. Wir werden in unserem Referat zuerst die Schlafrhythmen behandeln, um dann die Frage der pathologischen EEG-Manifestationen bei der Narkolepsie zu diskutieren.

Die Schlafrhythmen Das häufige Auftreten von EEG-Bildern die dem Schlaf oder der Schläfrigkeit entsprechen, wurde bei der Narkolepsie schon von den ersten Autoren, die diese Affektion untersuchten, beschrieben. Seither wurde diese Tatsache allgemein bestätigt. Die Häufigkeit des Auftretens solcher Rhythmen in den EEG dieser Patienten beträgt nach den Angaben verschiedener Autoren entsprechend den jeweiligen Ableitungsbedingungen zwischen 65 und 99%. DALY u. YOSS haben sie bei 83% ihrer 100 Kranken gefunden. In unserer Gruppe von 240 Patienten haben wir sie in 95% aller 461 Aufnahmen festgestellt. Sie waren ebenso häufig bei der essentiellen wie bei der symptomatischen Form der Krankheit. Ziemlich oft werden während der EEG-Schlafaktivität keinerlei klinische Zeichen von Schlaf oder Schläfrigkeit gesehen, eine Tatsache, die auch

von HEYCK u. HESS sowie von anderen Autoren unterstrichen wird. In diesen Fällen kann man also von subklinischen Manifestationen des Schlafes sprechen.

Die *Morphologie der Schlafrhythmen* ist bei der Narkolepsie ganz identisch mit derjenigen des physiologischen Schlafes bzw. der Schläfrigkeit. Wir stützen unsere Klassifikation der Schlafrhythmen auf die Arbeiten von LOOMIS u. Mitarb. Wir bezeichnen das Stadium des Zerfalls des Alpha-Rhythmus als erstes EEG-Schlafstadium. Das B-Stadium von LOOMIS u. Mitarb. haben wir in *drei Substadien* unterteilt, die wir *2a, 2b*

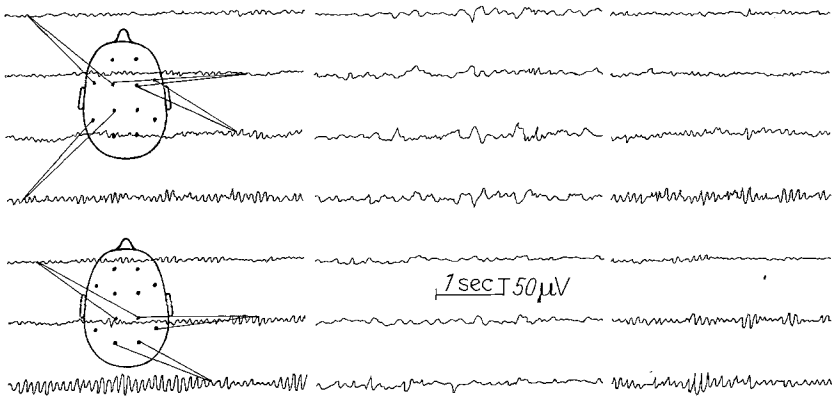


Abb. 1. Essentielle Narkolepsie. Spontanes Alternieren von EEG-Zeichen des Schlaf- und Wachheitszustandes

und *2c* bezeichnen. Das Stadium *2a* wird durch eine flache Aktivität charakterisiert; manchmal sind in diesem Stadium rasche Rhythmen nachweisbar. Das Stadium *2b* wird von Wellen von 4–6 H gebildet, deren Amplitude bis etwa 40 Mikrovolt erreicht, das Stadium *2c* von Wellen einer Frequenz von 3–4 Hertz und einer Amplitude von 40 bis 100 Mikrovolt. In diesem Stadium sowie im Beginne des dritten Stadiums (C von LOOMIS et al.), welches durch die bekannten Schlafspindeln charakterisiert ist, sehen wir oft die sogenannten „Vertex-Spitzen“. Unser drittes, viertes und fünftes Schlafstadium entspricht völlig dem C-, D- und E-Stadium von LOOMIS u. Mitarb.

Die *Übergangsperiode* von völliger Wachheit zum völligen Schlaf besteht also aus vier aufeinander folgenden Stadien, und zwar 1, *2a*, *2b* und *2c*. Während des 3. Schlafstadiums schlafen meistens die Kranken schon manifest.

Die *Dynamik der Schlafrhythmen bei der Narkolepsie*. Das Hirnstrombild der Narkolepsie ist meistens durch eine sehr bewegte Dynamik gekennzeichnet. Sehr charakteristisch ist ein häufiges Alternieren einer normalen Aktivität mit Phasen von oberflächlicher Schlafaktivität, oder

ein Abwechseln von EEG-Rhythmen, die verschiedenen Schlafstiefen entsprechen. Das beschriebene Alternieren geschieht meistens gleichzeitig über der gesamten Gehirnoberfläche, doch kann es in manchen Fäl-

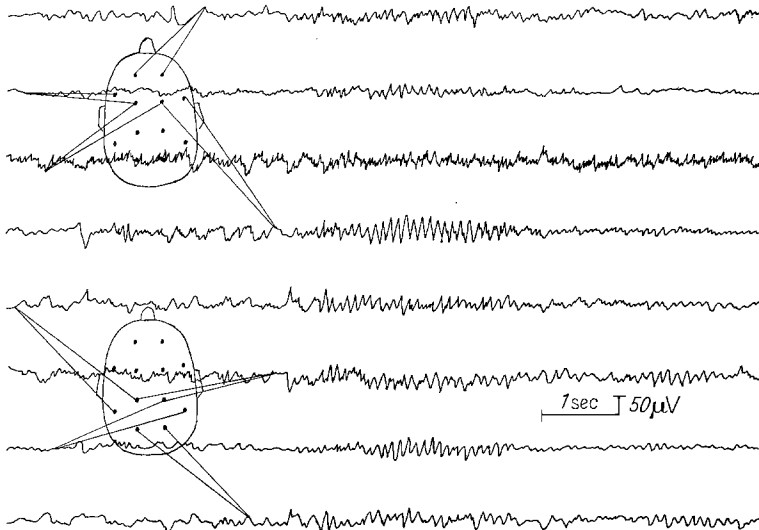


Abb. 2. Essentielle Narkolepsie. Spontanes Alternieren von EEG-Zeichen des Schlaf- und Wachheitszustandes

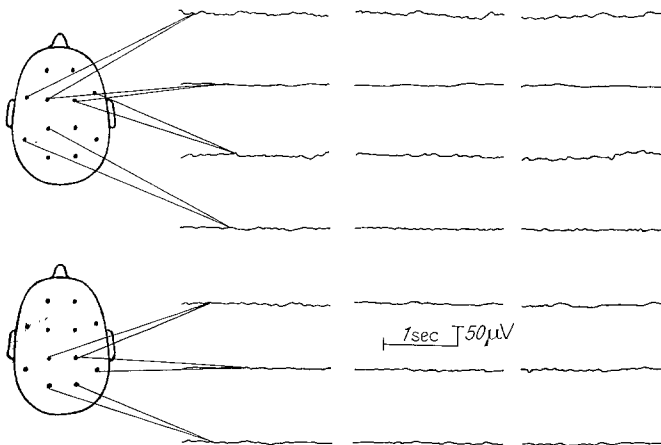


Abb. 3. Essentielle Narkolepsie. Schlafaktivität des Stadiums 2a—2b (erste bzw. zweite Phase des Stadiums B nach LOOMIS, HARVEY u. HOBART) ohne die gewöhnlichen Zeichen der spontanen Schlafaktivitäts-Dynamik. Reaktion auf äußere Reize und Aktivationsmethoden negativ

len einen anscheinend fokalen Beginn haben, am häufigsten in der Frontal-Region (HESS; ROTH). Dieses Alternieren verschiedener Aktivitätsarten verleiht dem Hirnstrombild ein quasi paroxysmales Aussehen. In

manchen Fällen besteht das ganze Elektrencephalogramm ausschließlich aus Schlafrhythmen (vgl. Abb. 1 und 2).

In gewissen Fällen sind die Hirnstrombilder sehr gleichförmig und entsprechen dann meist einem der beschriebenen Schlafaktivitätsstadien; häufig handelt es sich um das Stadium 2a und die Elektrencephalogramme sind in diesen Fällen sehr flach („zero-activity“) (vgl. Abb. 3).

Bei der Narkolepsie kann man sehr oft eine äußerst rasche Entwicklung der EEG-Zeichen des Einschlafens beobachten. Dieses Phänomen

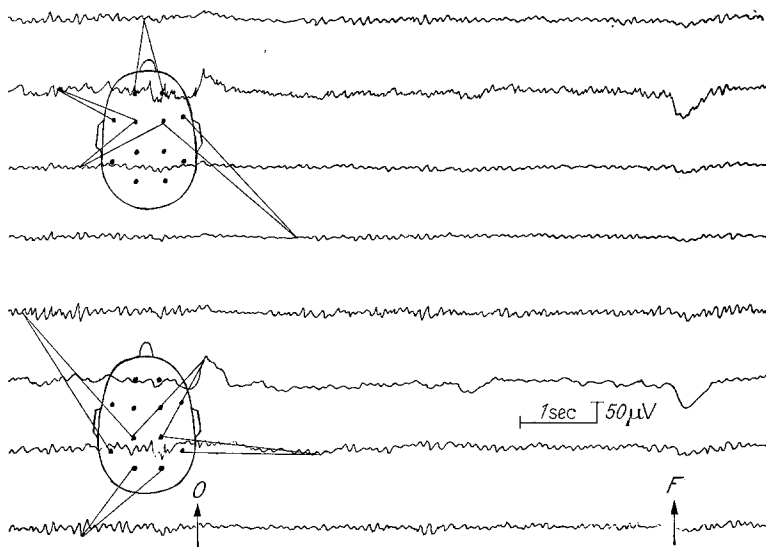


Abb. 4. Essentielle Narkolepsie. Alpha-Rhythmus des ersten Schlafstadiums. Blockadereaktion fehlt beinahe völlig. (O = Augen öffnen; F = schließen)

ist aber für die Narkolepsie nicht pathognomonisch; es kommt auch bei gesunden Menschen vor, namentlich wenn sie längere Zeit nicht geschlafen haben.

Die Reaktivität auf äußere Reize hängt bei der Narkolepsie vom Schlafstadium, in welchem der Reiz appliziert wurde, ab. Wenn der Stimulus bei völliger Wachheit des Patienten angewandt wird, ist die Reaktion normal. Im ersten Schlafstadium wird die Reaktion schwächer und in einem Teil der Fälle ist sie bereits negativ. Im Stadium 2a ist sie am häufigsten negativ, weniger oft ist sie paradox, d. h., daß sich während der Stimulation ein vorher abwesender Alpha-Rhythmus bemerkbar macht. Im Stadium 2b und 2c ist diese paradoxe Reaktion am häufigsten. In den tieferen Schlafstadien führen die Reize meistens zu K-Komplexen oder zu Alpha-Wellen-Aktivierungen; manchmal erscheint eine oberflächlichere Schlafaktivität (vgl. Abb. 4 und 5).

Die Aktivationsmethoden, wie Hyperventilation, Injektion von Cardiazol (Metrazol), Benzedrin usw. führen bei der essentiellen Narkolepsie nicht zu abnormen EEG-Manifestationen. Bei den symptomatischen Krankheitsformen dagegen kommt es in einem Teile der Fälle zu pathologischen EEG-Symptomen. Bei unserer Gruppe von essentiellen Narkolepsien haben wir den Hyperventilationstest 265mal elektrencephalographisch registriert; wir haben kein einziges Mal pathologische Veränderungen beobachtet. Bei den symptomatischen Fällen haben wir

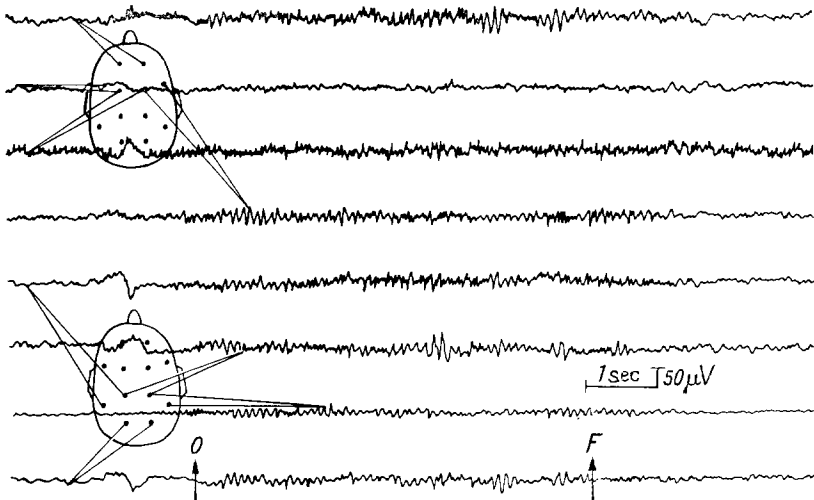


Abb. 5. Essentielle Narkolepsie, Stadium 2 b (Stadium B nach LOOMIS u. Mitarb.). Paradoxe Blockade-reaktion. (O = Augen öffnen; F = schließen)

dieselbe Untersuchung 149mal durchgeführt; in 9 Fällen (=6%) haben wir pathologische Veränderungen gesehen.

Manche Autoren haben bei der Narkolepsie das Auftreten von Schlafrhythmen während der Hyperventilation beschrieben. Tatsächlich kommen Schlafrhythmen während der Überatmung vor. Wir möchten nichtdestoweniger unterstreichen, daß sowohl die Hyperventilation wie auch andere Aktivationsmethoden am häufigsten zum Verschwinden von vorher vorhandenen Schlafrhythmen führen und auf diese Weise das Hirnstrombild normalisieren. So haben DALY u. YOSS bei ihren 100 Kranken im Ruhezustand Schlafrhythmen in 83% der Fälle gefunden, dagegen während der Hyperventilation nur in 23% der Fälle und im ersten Zeitraum nach der Hyperventilation in 42%. Auch HEYCK u. HESS sind der Ansicht, daß die Hyperventilation bei der Narkolepsie nicht zum Auftreten von Schlafrhythmen führt.

In unserem Beobachtungsgut haben wir bei der Hyperventilation in 61% aller Fälle das Verschwinden bzw. das Fehlen von Schlafrhythmen

beobachtet; wenn wir nur die Fälle berücksichtigen, in denen vor der Hyperventilation Schlafrhythmen vorhanden waren, so steigt diese Ziffer auf 76%. Dagegen haben wir das Auftreten vorher nicht bestehender Schlafrhythmen während der Hyperventilation nur in 6% aller Fälle beobachtet. Das Wiederauftreten von Schlafrhythmen nach der Beendigung der Hyperventilationsprobe kann jedoch sehr rasch erfolgen und die Schlaftiefe (entsprechend den EEG-Zeichen) kann dann größer sein als vorher (vgl. Abb. 6 und 7).

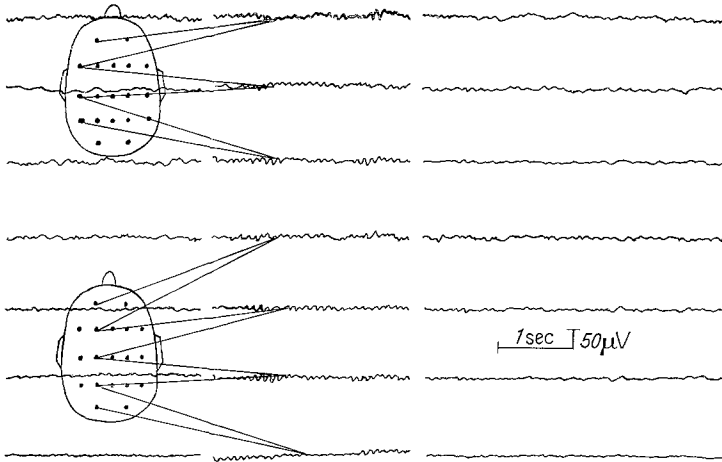


Abb. 6. Essentielle Narkolepsie. Links: Ruheaufnahmen. Aktivität des Stadiums 2b (Stadium B nach LOOMIS u. Mitarb.). Mitte: Nach 3 min Hyperventilation. Alpha-Rhythmus des Wachheitszustandes. Rechts: 40 sec nach Ende der Hyperventilation. Schlafaktivität, Stadium 2b

Bei der Aktivierung durch Cardiazol (Metrazol) bzw. durch Benzedrin haben wir das Verschwinden von Schlafrhythmen in 83% der untersuchten Fälle gesehen.

Die Flackerlichtreizung führt bei der Narkolepsie zu keinerlei pathologischen Erscheinungen. Durch Lichtreiz induzierte Rhythmen sind im allgemeinen wenig ausgeprägt und fehlen manchmal gänzlich, und dies nicht nur zu einem Zeitpunkt, in welchem sich im EEG Schlafrhythmen bemerkbar machen, sondern auch dann, wenn das Hirnstrombild einer völligen Wachheit entspricht. Nur bei einer Minderheit der Fälle ist das Auftreten induzierter Rhythmen normal (STEIN u. ROTH).

In gewissen Schlafstadien können jedoch *bestimmte Frequenzen durch Flackerlicht besser ausgelöst werden* als im völlig wachem Zustande. Dies gilt namentlich für die Stadien 2b und 2c, in denen die Frequenzen 4 bis 6 Hz sowie 14 Hz oft sehr gut reproduziert werden. Es handelt sich hier um Frequenzen, die in diesen Stadien auch spontan auftreten bzw. im nächsttieferem Stadium auftreten würden, und zu deren Manifestation im gegebenen Zeitpunkt wohl eine erhöhte Neigung besteht (STEIN u. ROTH).

Die pathologischen Rhythmen

Die große Mehrzahl der Autoren, die sich mit dem EEG der Narkolepsie befaßt haben, fand, daß das Hirnstrombild bei der essentiellen Narkolepsie — mit Ausnahme des Auftretens von Schlafrhythmen — ganz normal sei. Bei der symptomatischen Form der Narkolepsie wurden dagegen bei einem Teil der Fälle EEG-Anomalien festgestellt. Diese Ansicht wurde durch GIBBS, DAVIS u. LENNOX, DYNES u. FINLEY, SCHWAB, MARENINA, ROTH u. ŠIMEK, POND, GASTAUT u. ROTH, INGHIRAMI u. MANNIRONI, DALY u. YOSS, GANADO und viele andere ausgesprochen.

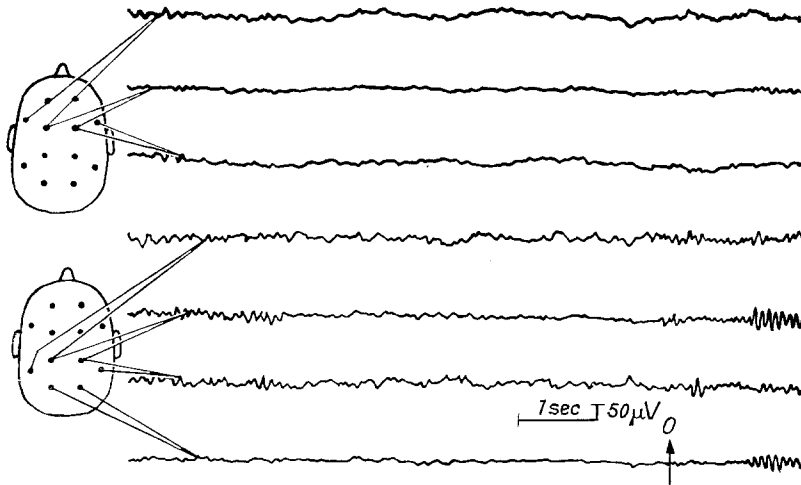


Abb. 7. Symptomatische, posttraumatische Narkolepsie. Links: Spontaner Übergang von Alpha-Rhythmus in Schlafaktivitätsstadium 2 b. Rechts: Aufwach-Reaktion bei akustischem Stimulus (↑)

DALY u. YOSS schreiben, daß sie bei 86% ihrer Kranken ein völlig normales Hirnstrombild gefunden haben, bei 12% eine leichte Theta-Wellen-Dysrhythmie und nur bei 2% eine schwere EEG-Anomalie. In keinem einzigen Fall haben sie epileptische Züge festgestellt. Zu ähnlichen Resultaten gelang auch GANADO.

Im Material des Marseiller Laboratoriums (Prof. GASTAUT) wurden bei keinem Einzigen von den 52 Kranken mit essentieller Narkolepsie EEG-Anomalien gesehen; dagegen wiesen 3 von den 8 untersuchten symptomatischen Fällen pathologische Züge im Hirnstrombild auf. Ähnlich fanden auch HEYCK u. HESS nur bei 2 von ihren 44 Kranken abnorme Hirnstrombilder.

Wir selbst haben 153 Fälle von essentieller Narkolepsie untersucht und bei ihnen 295 EEG registriert. Wir fanden abnorme Hirnstrombilder bei 4% aller Kranken bzw. in 3% aller EEG-Aufnahmen. In der Mehrzahl der Fälle handelte es sich — wie dies auch durch andere Autoren

angegeben wird — um eine Anomalie diencephalen Charakters mäßiger Intensität.

Bei den symptomatischen Narkolepsien (87 Kranke, 166 EEG-Aufnahmen) haben wir pathologische EEG bei 23% aller Kranken bzw. in 15% aller EEG-Aufnahmen gefunden.

Neben den erwähnten Arbeiten, die sich meist auf ein großes Beobachtungsgut stützen, fehlen nicht Publikationen, in denen über die Beobachtung pathologischer Hirnstrombilder bei der Narkolepsie referiert wird (COHN; COHN u. CRUVANT; STOUPEL; GOZZANO u. COLOMBATI; VIZIOLI u. Mitarb.; DELMAS-MARSALET u. FAURE; SEDIARI u. MORRETTI; MARTELLI; BJERK u. HOERNISHER; TADOKORO; MOROCUTTI u.a.). Oft wiesen die beschriebenen pathologischen Veränderungen auf eine subcorticale Lokalisation hin, in manchen Fällen wurden epileptische Züge beschrieben. VIZIOLI u. Mitarb. sowie weitere Autoren haben bei einigen Kranken epileptogene Herde auf der inneren Fläche und in der Tiefe des Temporallappens beschrieben. Wir werden zu diesen Angaben in der Diskussion zurückkehren.

Der narkoleptische Anfall manifestiert sich vom EEG-Standpunkt — den Angaben beinahe aller Autoren zufolge — durch typische Schlafrhythmen.

Das EEG-Bild der Kataplexie und der Schlafähmung

JANZEN u. BEHNSEN, POND, ROTH u. ŠIMEK fanden bei diesen Zuständen Zeichen von Schlafaktivität; andere Autoren beobachteten dagegen in einem Teil ihrer Fälle Hirnstrombilder, die dem Wachheitszustand entsprachen (DALY u. YOSS, GASTAUT, HEYCK u. HESS, SMITH). Die EEG sind nach HESS meistens normal, wenn der Patient während des Anfalles in sitzender Stellung war; falls dagegen der Patient beim Anfall lag, pflegten Schlafrhythmen aufzutreten. Niemals wurden bei diesen Anfällen pathologische Hirnstrombilder beobachtet.

Diskussion

Das konstante Auftreten von Schlafrhythmen im EEG von Narkoleptikern muß als Beweis einer Schädigung der für den Wachheitszustand verantwortlichen Strukturen, namentlich des ascendenten Reticular-Systems, betrachtet werden. Dies ist in Einklang damit, daß bei den anatomisch untersuchten Fällen von symptomatischer Narkolepsie stets Schädigungen der meso-diencephalen *Formatio reticularis* gefunden werden. Der narkoleptische Anfall entsteht demnach sehr wahrscheinlich durch eine vorübergehende Blockade der die Hirnrinde aktivierenden unspezifischen Afferenzsysteme.

Die Veränderungen der Reaktivität, die wir in den verschiedenen Stadien der Schlafaktivität beschrieben haben, sind nicht nur bei der Narkolepsie festzustellen; man kann sie in allen Fällen, in denen Schlafrhythmen auftreten, nachweisen. Ähnliche Beobachtungen wie wir haben

auch DELL sowie OSWALD veröffentlicht. Die erwähnten Veränderungen der Reaktivität stehen unserer Meinung nach in Zusammenhang mit den von PAWLOW beschriebenen sogenannten hypnotischen Phasenzuständen.

Es handelt sich um drei nacheinanderfolgende Stadien, von denen das eine paradox ist; die Stadien manifestieren sich in der Übergangsperiode zwischen der völligen Wachheit und dem völligen Schlaf und unterscheiden sich voneinander durch ihre Reaktivität auf äußere Reize. Diese hypnotischen Phasenzustände wurden später auch bei neurotischen Zuständen beschrieben. Aus all diesen Gründen sind wir der Ansicht, daß man die Auslösungsmöglichkeit einer klassischen Aufwach-Reaktion, d.h. einer paradoxen Reaktion im Sinne unserer Terminologie, nicht als einziges EEG-Kriterium des Schlafes betrachten kann. Im Gegenteil, diese Reaktion ist nur in einem bestimmten Schlafstadium auslösbar.

Es ist weiter nötig darauf hinzuweisen, daß die EEG-Zeichen eines herabgesetzten Wachheitszustandes relativ häufig auch bei bestimmten anderen Krankheiten außer der Narkolepsie beobachtet werden können. Wir haben sie bei Hypersomnien organischen als auch funktionellen Ursprungs gesehen, weiter bei traumatischen, entzündlichen und tumorösen Affektionen der meso-diencephalen Gegend, bei gewissen psychomotorischen Epilepsien und namentlich bei neurotischen Syndromen verschiedenen Ursprungs sowie bei der vegetativen Dystonie und der konstitutionellen Spasmophilie (ROTH u. TUHÁČEK; KLIMKOVÁ, MACEK u. ROTH). Das Auftreten von EEG-Zeichen einer herabgesetzten Vigilanz im EEG bei manchen der erwähnten Affektionen und bei bestimmten psychischen Störungen wurde auch von anderen beschrieben (LIBERSON; FISCHGOLD; LAIRY-BOUNES u. Mitarb.; SOUCACHET; WINKEL u. HAMOEN; BONNET u. BONNET sowie BENTE u. MÜLLER). Nach unserer Meinung spricht das Auftreten von Schlafrhythmen in den EEG der erwähnten Kranken für eine organische oder funktionelle Schädigung der diffusen Aktivierungssysteme. Weiter ist es notwendig, die Ähnlichkeit dieser Rhythmen mit denjenigen, die bei der Untersuchung der bedingt-reflektorischen Tätigkeit beim Entstehen des Prozesses der inneren Hemmung beobachtet werden, zu unterstreichen.

Wenn wir nun die pathophysiologischen Mechanismen der Kataplexie und der Schlafähmung analysieren, finden wir, daß diese Zustände durch eine Funktionsstörung des descendenten Anteils der *Formatio reticularis* entstehen. Unserer Ansicht nach handelt es sich eher um eine paroxysmale Blockade der Funktion des descendenten Facilitationssystems als um eine Störung im Bereich des Inhibitionssystems. Die experimentellen Tatsachen zeigen (wie dies auch durch GASTAUT u. ROTH betont wird), daß man durch eine isolierte Läsion des ascendenten bzw. descendenten Anteils des *Formatio reticularis* eine isolierte Störung des Wachheitszustandes bzw. des Muskeltonus hervorrufen kann. Im Einklang damit

ist auch die Tatsache, daß die narkoleptischen bzw. kataplektischen Anfälle meist unabhängig voneinander auftreten und daß die kataplektischen Anfälle oft von EEG-Zeichen des Wachheitszustandes begleitet werden.

Trotzdem zeugen bestimmte klinische Tatsachen und die Ergebnisse der anatomischen und physiologischen Forschung (namentlich von BREMER) für die Existenz sehr enger Beziehungen zwischen den retikulären und corticalen Strukturen.

Die Tatsache, daß die Kataplexie am häufigsten durch eine Emotion ausgelöst wird, kann durch die engen anatomischen und physiologischen Beziehungen erklärt werden, die zwischen den am Entstehen von Emotionen beteiligten Strukturen einerseits und der Substantia reticularis des Hirnstammes andererseits bestehen (VIZIOLI); dadurch steht die Kataplexie der Reflexhemmung, die oft als Totstellreflex bezeichnet wird, nahe.

Im ersten Teil unseres Referates haben wir Arbeiten erwähnt, in denen das Vorkommen von abnormen EEG bei der Narkolepsie beschrieben wurde. Wir möchten an dieser Stelle betonen, daß es sich in der großen Mehrzahl dieser Fälle um sporadische Beobachtungen handelte. Im Gegensatz dazu erwähnen die Autoren, die über ein großes persönliches Beobachtungsgut verfügen, nur ganz ausnahmsweise das Vorkommen von pathologischen Veränderungen im Hirnstrombild von Narkoleptikern. Bei einem großen Teil der beschriebenen Fälle mit abnormem EEG handelte es sich um symptomatische Narkolepsien; sehr oft werden auch Hypersomniefälle unrichtigerweise als Narkolepsien bezeichnet. Bei diesen beiden Affektionen sind aber abnorme EEG nicht selten. In anderen Fällen kommt es wieder vor, daß EEG-Zeichen des Schlafes als pathologische und sogar epileptische Manifestation aufgefaßt werden. Dieser Irrtum ist durch das auffällige Alternieren von verschiedenen Schlafphasen mit unterschiedlichen EEG-Formen bedingt, weiter auch durch einen eventuellen fokalen Beginn der Schlafaktivität, durch Vertexspitzen und K-Komplexe sowie durch das Erscheinen von langsamen hypersynchronen Wellen, die beim Beginn einer Schlafaktivitätsphase beobachtet werden können und die auch beim physiologischen Schlaf beschrieben wurden (DYNES u. FINLEY; PASSOUANT). — Manchmal, namentlich wenn man sich bemüht, den Kranken auf verschiedene Weise wach zu erhalten, kann man ein solches Gemisch von Wach- und Schlafrhythmen beobachten, daß die richtige Interpretation wirklich sehr schwierig wird. Wenn man den Kranken in Ruhe läßt, erscheinen in diesen Fällen am häufigsten typische Zeichen einer Schlafaktivität. Zu Irrtümern führen auch EEG mit einer sehr monotonen Aktivität, die einem bestimmten Schlaf EEG-Stadium entspricht, aber keine Zeichen der üblichen Dynamik der Schlafaktivität aufweist.

Wenn wir alle diese Umstände berücksichtigen, kommen wir zum Schluß, daß abnorme Hirnstrombilder bei der essentiellen Narkolepsie nicht häufiger als bei der Durchschnittspopulation sind.

Die große Mehrzahl der Autoren ist gegenwärtig der Ansicht, daß das EEG-Bild der Narkolepsie gegen jedwede Beziehung zwischen der Narkolepsie und der Epilepsie spricht. Fälle von essentieller Narkolepsie mit epileptischen Zügen im EEG, die einer Kritik standhalten können, sind so selten, daß es uns als vernünftiger erscheint eine nichterkannte symptomatische Narkolepsie oder zwei gleichzeitige, voneinander unabhängige Leiden anzunehmen, als auf die Existenz einer epileptischen Narkolepsie-Form zu schließen. Auch die klinischen Beobachtungen einer Verbindung von Narkolepsie und Epilepsie beruhen meistens auf einer irrtümlichen Interpretation der Symptome.

Verschiedene Untersucher, namentlich VIZIOLI u. Mitarb., haben die Ansicht ausgesprochen, wonach ein epileptogener Herd auf der inneren Fläche des Temporallappens narkoleptische bzw. kataplektische Anfälle auslösen könnte. Diese Hypothese stützt sich auf klinische und experimentelle Befunde, die dafür sprechen, daß Affektionen der Medialseite des Temporalappens klinische oder EEG-Zeichen des Schlafes und eine Muskeltonushemmung hervorrufen können. Unserer Erfahrung nach handelt es sich in diesen Fällen immer um hypersomnische und nicht um narkoleptische Erscheinungen; die anderen Symptome des narkoleptischen Syndroms fehlen immer.

Die sogenannte epileptische Kataplexie oder richtiger Pseudokataplexie mit „atonischen“ Anfällen ist nach NATTER u. GASTAUT in Wirklichkeit am häufigsten eine myoklonische Zuckung, die den Kranken zur Erde wirft. Eine wahre Muskeltonus-Inhibition, die durch die Aktivierung einer Suppressions-Zone verursacht ist, ist nach NATTER u. GASTAUT äußerst selten. Sie unterscheidet sich durch ihre pathophysiologischen Mechanismen und teilweise auch durch ihre klinischen Symptome von der klassischen Kataplexie und wir sind der Ansicht, daß es richtiger sei von einer epileptischen Pseudokataplexie zu sprechen.

Die rhinencephalen Strukturen sind offenbar wichtig für die Entstehung von Emotionen; sie können, dank ihren Verbindungen mit der *Formatio reticularis*, Veränderungen des Muskeltonus hervorrufen. Wir halten es aber für wahrscheinlicher, daß die Kataplexie durch eine direkte Störung der *Formatio reticularis* des Hirnstammes hervorgerufen wird. Für diese Ansicht sprechen die pathologisch-anatomischen Befunde bei der symptomatischen Krankheitsform sowie bei der Mehrzahl der Narkolepsiefälle das Fehlen von klinischen und EEG-Zeichen einer Störung des Temporallappens. Damit steht die Tatsache in Einklang, daß bei der Narkolepsie nicht eine Störung der *Emotionalität*, sondern der Reaktivität vorliegt, wie es bereits die klassischen Beschreibungen der alten Kliniker gezeigt haben.

Zusammenfassung

Bei 240 an Narkolepsie leidenden Patienten wurden in 11 Jahren insgesamt 461 EEG-Aufnahmen abgeleitet. Das Hirnstrombild der essentiellen Narkolepsie ist durch ein Alternieren von Schlaf- und Wachrhythmen charakterisiert. Andere abnorme EEG-Befunde fanden sich nur bei 4% dieser Kranken, also bei der essentiellen Narkolepsie nicht häufiger als in der Durchschnittsbevölkerung. Bei symptomatischen Narkolepsien dagegen wurden abnorme Hirnstrombilder in 23% aller Fälle festgestellt.

Narkoleptische Anfälle sind immer durch das Auftreten von Schlafrhythmen charakterisiert. Diese sind oft auch bei kataplektischen Anfällen mit Tonusverlust und bei der Schlaflähmung mit Wachanfällen nachzuweisen, doch können diese Zustände auch dem Wach-EEG entsprechende Rhythmen zeigen. Pathologische Veränderungen des Hirnstrombildes wurden bei den erwähnten Zuständen niemals beobachtet.

Ferner werden besprochen: Reaktionen auf äußere Reize während der Schlafaktivität im EEG, Wirkung von Aktivierungsmethoden auf das Hirnstrombild der Narkolepsie und Auftreten von Schlafrhythmen bei anderen Affektionen.

Literatur

- BENTE, D., and M. L. MÜLLER: Intermittent disturbances of vigilance; clinical, electroencephalographic and psychological aspects. 5. internat. Kongreß für EEG u. klin. Neurophysiol., Rom 1961.
- BJERK, E. M., and J. J. HORNISHER: Narcolepsy: a case report and a rebuttal. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **10**, 550—552 (1958).
- BONET, H., et H. BONNET: L'endormissement spontané au cours des états d'excitation maniaque. *Rev. neurol.* **103**, 261—263 (1960).
- BREMER, F.: De quelques problèmes posés par la physiopathologie des altérations de la conscience. 1^{er} Congrès internat. des sci. neurol., Bruxelles 1957. Seconde journée commune, p. 49—66.
- COHN, R.: *Clinical electroencephalography*. New York: Mc Grant-Hill 1949.
- COHN, R., and B. A. CRUVANT: Relation of narcolepsy to epilepsy. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **51**, 163 (1944).
- DALY, D. D., and R. E. YOSS: Electroencephalogram in narcolepsy. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **9**, 109—120 (1957).
- DELL, M. B.: Electroencéphalogramme et syndrome frontal: étude de 60 cas de tumeurs frontales et fronto-temporales. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **9**, 505—522 (1957).
- DELMAS-MARSALET, P., et J. FAURE: Coexistence d'épilepsie, de narcolepsie et de cataplexie chez le même malade; étude EEG. *Rev. neurol.* **83**, 11 (1950).
- DELMAS-MARSALET, P., et J. FAURE: Etude électroencéphalographique des épilepsies de structure morphéique. *Rev. neurol.* **82**, 544—558 (1950).
- DYNES, J. B., and K. H. FINLEY: The electroencephalograph as an aid in the study of narcolepsy. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **46**, 598—612 (1941).
- FISCHGOLD, H.: La conscience et ses modifications. Systèmes de référence en EEG clinique. *Electroenceph. clin. Neurophysiol. suppl.* **7**, 181—213 (1957).
- GANADO, W.: The narcolepsy syndrome. *Neurology (Minneapolis)* **8**, 487—496 (1958).
- GASTAUT, H., and B. ROTH: A propos des manifestations électroencéphalographiques de 150 cas de narcolepsie avec ou sans cataplexie. *Rev. neurol.* **97**, 388—393 (1957).

- GIBBS, F. A., H. DAVIS and W. G. LENNOX: The electroencephalogram in epilepsy and in conditions of impaired consciousness. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **34**, 1133—1148 (1933).
- GOZZANO, M., e S. COLOMBATI: Osservazioni elettroencefalografiche in uno caso di narcolessia. *Riv. Neurol.* **28**, 578—582 (1948).
- HESS, R.: Die Narkolepsie. *Med. Klin.* **54**, 985—993 (1959).
- HESS, R.: Elektroencephalographische Beobachtungen beim Kataplektischen Anfall. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **183**, 132—141 (1949).
- HEYCK, H., and R. HESS: EEG studies in narcolepsy. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **6**, 520 (1954).
- HEYCK, H., and R. HESS: Some results of clinical studies on narcolepsy. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat.* **75**, 401—403 (1955).
- HEYCK, H., u. R. HESS: Weitere Beiträge zur Klinik der Narkolepsie. *Psychiat. et Neurol. (Basel)* **134**, 66—76 (1957).
- HEYCK, H., u. R. HESS: Zur Narkolepsiefrage, Klinik und EEG. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* **22**, 531—579 (1954).
- INGHIRAMI, L., e C. MANNIRONI: Aspetti elettroencefalografici delle narcolessia. *Rass. Studi psichiat.* **46**, 314—328 (1957).
- JANZEN, R.: Hirnbioelektrische Untersuchungen über den physiologischen Schlaf und den Schlafanfall bei Kranken mit genuiner Narkolepsie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **149**, 93—106 (1939).
- JANZEN, R., u. G. BEHNSEN: Beitrag zur Pathophysiologie des Anfallgeschehens, insbesondere des kataplektischen Anfalls beim Narkolepsiesyndrom. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **111**, 178—189 (1940).
- JANZEN, R., u. A. E. KORNMÜLLER: Hirnbioelektrische Erscheinungen bei Änderungen der Bewußtseinslage. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **149**, 74—92 (1933).
- KLIMKOVÁ-DEUTSCHOVÁ, E., Z. MACER u. B. ROTH: EEG Studie von Neurosen und Pseudoneurosen (Tschechisch). *Čas. Lék. čsl.* **98**, 1213—1218 (1959).
- LAIRY-BOUNES, G. C., and J. V. BENBANASTI: Some EEG aspects of subjective posttraumatic syndromes. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **6**, 162 (1954).
- LAIRY-BOUNES, G. C., J. GARCIA-BADARACCO et M. B. DELL: Epilepsie et troubles de la vigilance. *Encéphale*, No. **2**, 170—192 (1953).
- LIBERSON, W. T.: Functional electroencephalography in mental disorders. *Dis. nerv. Syst.* **5**, 1—8 (1944).
- LIBERSON, W. T.: Problem of sleep and mental disease. *Dig. Neurol. Psychiat.* **13**, 93—108 (1945).
- LOOMIS, A. L., E. N. HARVEY and G. HOBART: Distribution of disturbance patterns in the human electroencephalogram, with special reference to sleep. *J. Neurophysiol.* **1**, 413—430 (1938).
- LOOMIS, A. L., E. N. HARVEY and G. HOBART: Electrical potentials of the human brain. *J. exp. Psychol.* **19**, 249—279 (1936).
- LOOMIS, A. L., E. N. HARVEY and G. HOBART: Potential rhythms of the cerebral cortex during sleep. *Science* **81**, 597—598 (1935).
- MARENINA, A. I.: EEG Studie des Schlafes bei der Narkolepsie (russisch). *Zh. vyssh. nerv. Deyat. Pavlova* **2**, 219—223 (1952).
- MARTELLI, G.: Osservazioni elettroencefalografiche su un caso di narcolessia. *G. Psychiat. Neuropat.* **86**, 221—230 (1958).
- MOROCUTTI, C.: Sindrome narcocataplettica de focalia epilettogene temporale profonda. *Riv. Neurol.* **27**, 461—466 (1957).
- NATTER, S., et H. GASTAUT: L'aspèct électroencéphalographique de la „cataplexie épileptique“. *Rev. neurol.* **82**, 525 (1950).
- OSWALD, I.: Experimental studies of rhythm, anxiety and cerebral vigilance. *J. ment. Sci.* **105**, 269—294 (1959).

- PASSOUANT, P.: Sémiologie électroencéphalographique du sommeil normal et pathologique. *Rev. neurol.* **83**, 545—559 (1950).
- PAWLOW, I. P.: Gesammelte Werke, Bd. 3 und 4. Tschechische Übersetzung. St. Zdrav. Naklad. (1952).
- POND, D. A.: Narcolepsy: a brief critical review and study of eight cases. *J. ment. Sci.* **98**, 595 (1952).
- ROTH, B.: The influence of Cardiazol and Psychoton on the EEG in narcolepsy. *Physiol. bohemoslov.* **3**, 420—423 (1954).
- ROTH, B.: EEG Studie einer großen Serie von Narkolepsien und Hypersomnien (Tschechisch). *Čs. Neurol.* **20**, 155—161 (1957).
- ROTH, B.: L'activité de sommeil dans l'électroencéphalogramme comme indicateur d'une insuffisance chronique de l'état de veille. *Electroenceph. clin. Neurophysiol. Suppl.* **7**, 321—322 (1957).
- ROTH, B.: Beitrag zum Studium der Narkolepsie. Analyse eines persönlichen Beobachtungsgutes von 155 Kranken. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat.* **84**, 181—210 (1959).
- ROTH, B.: The clinical and theoretical importance of EEG rhythms corresponding to states of lowered vigilance. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **13**, 395—399 (1961).
- ROTH, B.: Die Narkolepsie und die Hypersomnie vom Standpunkte der Physiologie des Schlafes. Berlin: VEB Verlag Volk und Gesundheit (1962).
- ROTH, B., u. O. NEVŠÍMAL: Tetanie und Zentralnervensystem. Berlin: VEB Verl. Volk und Gesundheit. 1. Bd. (im Druck).
- ROTH, B., u. J. ŠIMEK: EEG Studie der essentiellen und symptomatischen Narkolepsie (Tschechisch). *Čs. Neurol.* **15**, 80—109 (1952).
- ROTH, B., u. M. TUHAČEK: EEG Studie von organischen und funktionellen Hypersomnien (Tschechisch). *Čs. Neurol.* **17**, 235—244 (1954).
- SCHWAB, R. S.: EEG in clinical Practice. Philadelphia (USA): W. B. Saunders 1951.
- SEDIARI, F., e E. MORETTI: Studio elettroencefalografico di quattro casi di narcolessia. *Riv. Pat. nerv. ment.* **76**, 49—56 (1956).
- SMITH, C. M.: Electroencephalogram in narcolepsy. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **11**, 344—345 (1959).
- SOUCACHET, P.: Etude EEG de l'endormissement spontané et des réactions d'éveil. Leur intérêt dans certains domaines pathologiques. Thèse, Paris 1952.
- STEIN, J., u. B. ROTH: Die Wirkung der intermittenten optischen Stimulation auf das Hirnstrombild der Narkolepsie. *Čsl. Neurol.* **25**, 227—235 (1962).
- STOUPPEL, N.: Etude électroencéphalographique de sept cas de narcolepsie-cataplexie. *Rev. neurol.* **83**, 563—570 (1950).
- TADOKORO, Y.: Communication personnelle. 1958.
- VIZIOLI, R.: Le basi neurofisiologiche della cataplessia. *Riv. Neurol.* **29**, 203—209 (1959).
- VIZIOLI, R.: The neurophysiological basis of cataplexy. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **11**, 383—384 (1959).
- VIZIOLI, R., and A. GIANCOTTI: EEG findings in a case of narcolepsy. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **6**, 307—309 (1954).
- VIZIOLI, R., and E. B. MAGLIOCCO: EEG findings in a case of narcolepsy; cit. VIZIOLI e MERIGLIANO.
- VIZIOLI, R., e D. MERIGLIANO: Narcolessia ed epilessia temporale. *Riv. Neurol.* **25**, 303—308 (1954).
- VIZIOLI, R., e F. ZAPPI: Contributo allo studio delle sindrome narcocataplettica. *Riv. Neurol.* **27**, 423—427 (1957).
- WINKEL, C. M., and A. M. HAMOEN: Sleep-patterns in routine EEG records. A preliminary investigation into their occurrence. *Folia psychiat. neerl.* **62**, 28—33 (1959).