

Aus der Universitäts-Kinderklinik Kiel (Direktor: Prof. Dr. H. R. WIEDEMANN)

Das akinetische Petit mal *

I. Das klinische und elektrencephalographische Bild der akinetischen Anfälle

Von

H. DOOSE

Mit 4 Textabbildungen

(Eingegangen am 26. März 1964)

J. RAMSEY HUNT beschrieb 1922 unter der Bezeichnung „static seizures“ eine seltene, von ihm bis dahin bei zehn Kleinkindern beobachtete Anfallsform, deren Kernsymptom ein abrupter Verlust des Haltungstonus ist. Die Kinder stürzen ohne Vorboten plötzlich zu Boden, um sich meist sofort ohne fremde Hilfe wieder zu erheben. HUNT beobachtete Kinder, bei denen diese Anfälle so heftig abliefen, daß erhebliche Verletzungen der Kniescheiben und vor allem des Gesichts entstanden („drop-seizures“). Daneben sah HUNT Anfälle, bei denen nur ein partieller Tonusverlust auftrat. Die Kinder sanken nur in die Kniebeuge oder ließen den Kopf nach vorne fallen. In einigen Fällen traten die „static seizures“ in Kombination mit Myoklonien auf.

Nachdem dieser Anfallstyp mehr als 20 Jahre in der Literatur keine besondere Berücksichtigung erfuhr, beschrieben LENNOX u. Mitarb. die „static seizures“ erneut, jetzt unter der Bezeichnung „akinetische“ (1945) bzw. später „astatische Anfälle“ (1950). LENNOX schilderte das klinische Bild solcher akinetischen Anfälle zwar nur kurz, trennte sie aber eindeutig von den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen. Er erkannte auf Grund seiner EEG-Untersuchungen die enge Beziehung dieser Anfallsform zu den anderen kleinen Anfällen — den Absencen, den „myoklonic jerks“ und den „massive myoklonic jerks“.

Klinische Merkmale wie die besondere Altersdisposition, die pyknolepsieähnliche Verlaufsweise und vor allem die Beobachtung des gemeinsamen Auftretens von akinetischen Anfällen mit Absencen und Myoklonien ließen LENNOX u. Mitarb. die Zugehörigkeit zum Formenkreis der Petit mal-Epilepsie nicht zweifelhaft erscheinen. GIBBS u. GIBBS, LIVINGSTON, DRUCKMAN u. CHAO, CHAVANY u. a. beschrieben ebenso die akinetischen Anfälle als eine Form des kindlichen Petit mal. Besonders typische Schilderungen gibt BRIDGE in seiner Monographie.

* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft.

Während diese Autoren keine Zweifel an der Existenz echter akinetischer, also mit *Tonusverlust* einhergehender kleiner Anfälle hatten, wurde von anderer Seite immer wieder bezweifelt, daß wirklich ein Verlust des Haltungstonus das plötzliche Niederstürzen im Anfall verursache. Wie schon CLARK 1922 in seiner Diskussionsbemerkung zum Vortrag von HUNT vermutete, daß ein Beobachtungsfehler der Annahme von static seizures zugrunde liegen könnte, betonte auch GASTAUT früher die Möglichkeit eines Irrtums und meinte, daß die Sturzanfälle wahrscheinlich durch eine plötzliche *Beugemyoklonie* zustande kämen. Er selbst hatte damals unter 1000 Patienten mit Petit mal-Epilepsien keine akinetischen Anfälle beobachtet.

Im deutschsprachigen Schrifttum wurden die akinetischen Anfälle zwar mehrfach erwähnt [HESS u. NEUHAUS (1952); PACHE; u. a.], erfuhren aber als Sonderform des kindlichen Petit mal bisher wenig Beachtung und keine allgemeine Anerkennung. JANZ u. MATTHES (1955) und BAMBERGER u. MATTHES (1959) vermuteten wie GASTAUT, daß dieser Anfallsform eine jähe Anspannung der Beugemuskulatur zugrunde liege oder daß eine solche zumindest eine entscheidende Bedeutung für den Anfallsablauf habe. Sie ordneten diese Anfallsform nach dem motorischen Grundmotiv — meist nach vorne gerichteter Sturz — den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen zu, die sie „Propulsiv-Petit mal“ nennen.

1961 beschrieb GASTAUT, nachdem er früher an der Existenz echter akinetischer Anfälle gezweifelt hatte, einen typischen Fall. GASTAUT gelang es erstmals, elektromyographisch nachzuweisen, daß wirklich ein *Tonusverlust* der Muskulatur und nicht eine Beugemyoklonie das Anfalls-geschehen bestimmt.

Wir selbst haben in unserem Krankengut von 192 Petit mal-Epilepsien bei 19 Kindern *akinetische Anfälle* beobachtet. Die relativ große Häufigkeit von akinetischen Anfällen in unserem Kollektiv entspricht den Beobachtungen amerikanischer Autoren (bei BRIDGE 6%, bei DRUCKMAN u. CHAO 5,4% der Epilepsien), steht aber in unerklärlichem Gegensatz zu den Angaben z.B. von GASTAUT (1961), der auch heute noch die besondere Seltenheit der akinetischen Anfälle betont.

Zur Nomenklatur: Obgleich die Bezeichnung „*astatische Anfälle*“ (LENNOX u. Mitarb. 1950) das Anfallsbild treffender kennzeichnet, wird im folgenden der Ausdruck „akinetische Anfälle“ benutzt, da er sich im internationalen Schrifttum eingebürgert hat.

Klinische Symptomatologie

Der Besprechung des Anfallsbildes möchten wir die Beschreibung zweier unserer Fälle vorausschicken:

Fall 1. Jens G. (P.-Nr. 1159/60).

Familienanamnese. Infektkrämpfe bei einer Schwester, große und akinetische Anfälle bei einer weiteren Schwester (Fall 2).

Eigene Anamnese. Schwangerschaft, Geburt und frühkindliche Entwicklung normal. Mit $2\frac{1}{2}$ Jahren treten mehrfach generalisierte tonisch-klonische Krampfanfälle auf. Der früher sehr muntere Junge erscheint jetzt in seinem Wesen deutlich verändert, er ist ängstlich und weinerlich. Im EEG (Abb. 1a) fokale Beta-Wellen occipital re. — Ein Vierteljahr nach Krankheitsbeginn stellen sich akinetische Anfälle ein. Sie werden zunächst nur morgens nach dem Erwachen in Serien beobachtet. Das Kind fällt plötzlich schlaff in sich zusammen, um sich sofort wieder zu erheben; der Kopf fällt dabei blitzartig auf die Brust. Dabei werden orale Automatismen und heftiges Blinzeln beobachtet. Die Anfälle dauern nur Sekunden oder Bruchteile von Sekunden, und eine Bewußtseinspause ist nicht sicher festzustellen. Die Fallrichtung des Kopfes und des Körpers erweist sich als abhängig von der Schwerpunktlage zu Beginn des Anfalls. Wird der Körper vor dem Anfall passiv rückwärts geneigt, so fällt der Kopf nach hinten.

Befunde und Verlauf. Die interne und neurologische Untersuchung des körperlich und geistig altersgemäß entwickelten Kindes ergibt keine Besonderheiten. Röntgenaufnahme des Schädels und Augenhintergrund o.B. Im Rachenabstrich bei stark vergrößerten Tonsillen hämolysierende Streptokokken. EEG (Abb. 1b): Neben Strecken altersgemäßer Grundaktivität längere Folgen von rhythmischen 3–4/sec.-Wellen. Mehrfach paroxysmal längere Gruppen von bilateral-synchronen, sehr unregelmäßigen 2–2,5/sec.-Spitze-Welle-Komplexen ohne Seitenbetonung. Übergang in gemischte Krampfaktivität (Hypsarrhythmie). — Therapeutisch wird zunächst Mylepsin und Petnidan ohne Erfolg versucht. Bei Gabe von täglich 5 mg Dexamethason sistieren die Anfälle am 6. Tag vollkommen unter gleichzeitiger Rückbildung der Krampfaktivität im EEG. In der 5. Woche kommt es trotz Fortführung der Hormon-Therapie zu einem Rezidiv mit unzähligen, jetzt über den ganzen Tag verteilten, sich statusartig häufenden akinetischen Anfällen. Auch durch eine Erhöhung der Dexamethason-Dosis wird keine Besserung erzielt. — Da im Rachenabstrich konstant hämolysierende Streptokokken nachweisbar sind und die stark vergrößerten Tonsillen focusverdächtig erscheinen, wird eine Tonsillektomie durchgeführt. In den ersten 8 Tagen nach der Operation treten noch einzelne akinetische Anfälle auf. In der Folgezeit bleibt der Junge anfallsfrei. Das EEG (Abb. 1c) zeigt keine Krampfaktivität mehr. Es finden sich aber in längeren Gruppen und Folgen monomorphe rhythmische Theta-Wellen über den mittleren und hinteren Regionen. Während einer dreijährigen Beobachtungszeit bleibt der Junge unter einer Therapie mit 2 Tabletten Mylepsin und 4 Kapseln Petnidan erscheinungsfrei. Er entwickelt sich körperlich und geistig weitgehend normal. Die Sprache ist im Alter von 5 Jahren bei normalem Ausdrucksvermögen noch etwas schlecht artikuliert. Das EEG zeigt bei mehrfachen Kontrollen streckenweise dysrhythmische Veränderungen der Grundaktivität, streckenweise abnorme Theta-Rhythmen und wiederholt atypische bilateral-synchrone Spitze-Welle-Komplexe (Abb. 1d).

Epikrise. Ein $2\frac{1}{2}$ Jahre alter Junge, dessen Schwester (Fall 2) an akinetischen Anfällen leidet, erkrankt an wiederholten tonisch-klonischen Anfällen, denen im Alter von $2\frac{3}{4}$ Jahren akinetische Anfälle mit typischen EEG-Veränderungen folgen. Eine Therapie mit Dexamethason ist nur vorübergehend wirksam. Nach Tonsillektomie und Umsetzung auf das allerdings im früheren Verlauf unwirksame Petnidan wird der Junge anfallsfrei und bleibt es während einer dreijährigen Beobachtung. Im EEG finden sich bei der letzten Untersuchung abnorme Theta-Rhythmen und atypische Spitze-Welle-Komplexe.

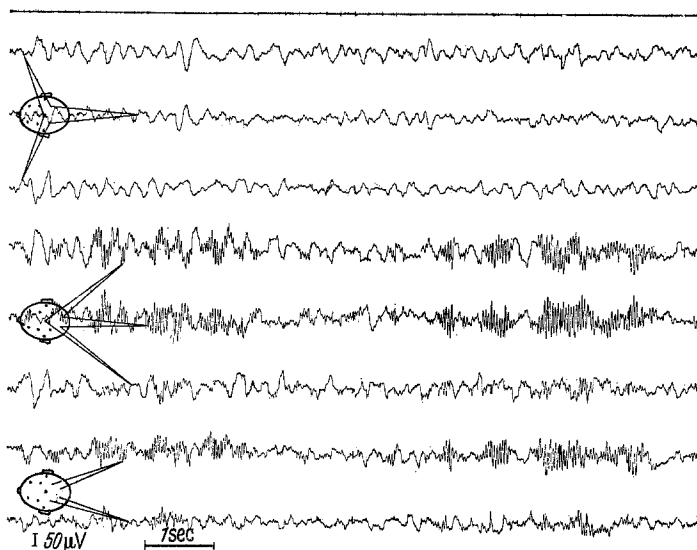


Abb. 1a. Jens G., 2 Jahre, 8 Monate, EEG-Nr. 7841/60. — Streckenweise leichte Allgemeinveränderung. Occipital re. fokale Beta-Wellen

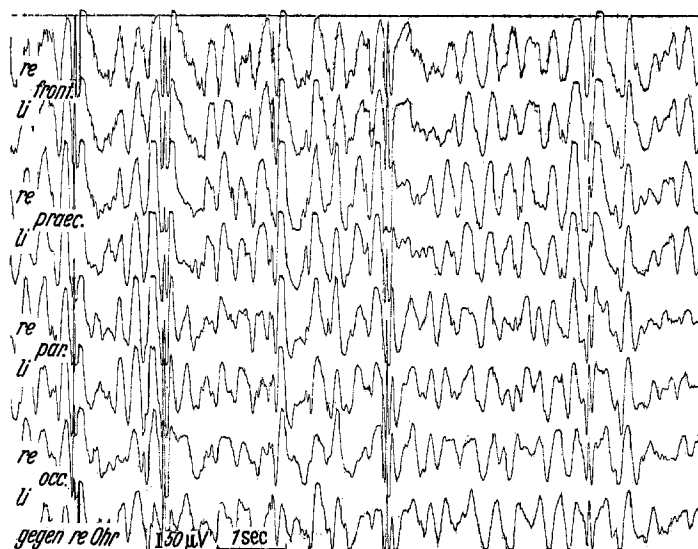


Abb. 1b. Jens G., 2 Jahre, 9 Monate, EEG-Nr. 7929/61. — Generalisiert amplitudenhohe langsame und steile Wellen und bilateral-synchrone langsame Spitze-Welle-Komplexe

Fall 2. Angelika G. (P.-Nr. 2582/59).

Familienanamnese. Schwester von Jens G. (Fall 1).

Eigene Anamnese. Schwangerschaft, Geburt, perinatale Periode o. B. Normale frühkindliche Entwicklung. Im Alter von 1 Jahr einmaliger, 2 min dauernder afebri-

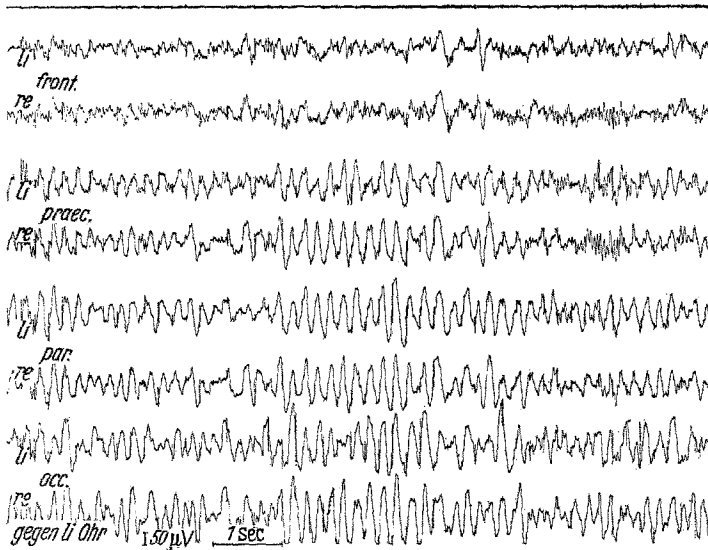


Abb. 1c. Jens G., 3 Jahre, 4 Monate, EEG-Nr. 1002/61. — Anfallsfreiheit. Über den mittleren und hinteren Regionen Gruppen und längere Folgen von monomorphen rhythmischen 5/sec-Wellen. Keine Krampfaktivität

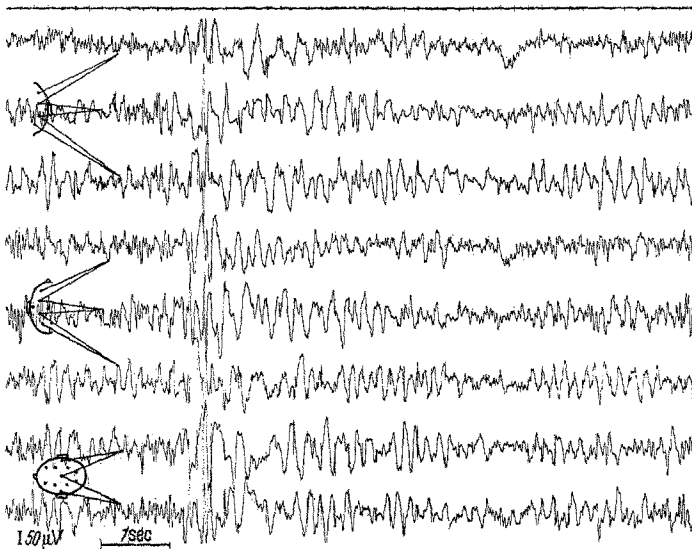


Abb. 1d. Jens G., 5 Jahre, 3 Monate, EEG-Nr. 1045/63. — Ausgeprägte diffuse Dysrhythmie. Paroxysmal bilateral-synchron irreguläre Spitze-Welle-Komplexe

ler Anfall mit Bewußtlosigkeit und Tonusverlust. Mit 3 Jahren wiederholen sich zunächst gleichartige, aber länger dauernde Anfälle, später treten generalisierte, tonisch-klonische Krampfanfälle auf. Das EEG zeigt zu dieser Zeit bei etwa alters-

gemäß der Grundaktivität occipital bds. amplitudenhohe 2–3/sec-Wellen und occipital re. einzelne Spitzenpotentiale, keine paroxysmale Krampfaktivität. — Mit 4 Jahren treten erstmals kleine Anfälle auf. Zunächst einzeln, dann gehäuft typische akinetische Anfälle. Ihre Symptomatik gleicht der bei dem Bruder beobachteten weitgehend. Zusätzlich treten aber Myoklonien im Bereich der mimischen Muskulatur und der Arme auf. Der zunächst bestehende Verdacht, es könne sich bei den Sturzanfällen um die Auswirkung von Beugemyoklonien handeln, bestätigte sich nicht. Im Liegen werden nur Myoklonien der Arme und der mimischen Muskulatur beobachtet, keine Beugebewegungen von Kopf und Beinen wie etwa bei Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen. — Die Anfälle häufen sich im weiteren Verlauf zu einem mehrere Tage anhaltenden Status, während dessen das Kind nicht frei sitzen und sich kaum aktiv bewegen kann, da jede Bewegungsintention durch die rasch aufeinanderfolgenden Anfälle unterbrochen wird. Während dieses Status ist affektiver Kontakt mit dem Kind zu erhalten.

Befunde und Verlauf. Interne Untersuchungen ohne Besonderheiten. Neurologisch nach Anfallshäufungen leichte Parese des li. Beines, die sich jeweils rasch zurückbildet. Röntgenaufnahme des Schädels, Liquor, Augenhintergrund o.B. Im Pneumencephalogramm etwas plumpes, asymmetrisches Ventrikelsystem. Toxoplasmose-Reaktionen auch bei Kontrolle stark positiv (KBR 1/40 ++, Sabin-Feldmann-Test 1/512). Klinisch und röntgenologisch bestehen keinerlei Zeichen einer durchgemachten oder noch floriden Toxoplasmose. Die Serum-Reaktionen sind bei der Mutter und beim Bruder der Pat. negativ. EEG: Fast kontinuierlich seitengleiche Paroxysmen von sehr irregulären und ungeordneten 2–3/sec-Spitze-Welle-Komplexen, streckenweise Übergang in ungeordnete gemischte Krampfaktivität. Während der Anfälle und des Anfallsstatus ändert sich das Kurvenbild nicht. — Da sich eine Therapie mit Mylepsin über längere Zeit als wirkungslos erweist, erhält das Kind 35 mg/die Prednison. Vom 7. Behandlungstag an werden keine Anfälle mehr beobachtet. Die EEG-Veränderungen bilden sich zurück. 7 Wochen nach Behandlungsbeginn (jetzt 5 mg Prednison pro Tag) zeigt sich eine normale Grundaktivität, die parieto-basal bds. durch längere Folgen von auffallend rhythmischen monomorphen 5–6/sec-Wellen mit Amplituden bis 150 μ V gestört wird; keine Krampfaktivität. Das Kind wird in gutem Allgemeinzustand, vollkommen erscheinungsfrei mit einer Medikation von täglich 5 mg Prednison und 1 Tabl. Mylepsin nach Hause entlassen. — Im Verlaufe einer vierjährigen Beobachtungszeit treten keine Anfälle mehr auf. Die geistige Entwicklung verläuft etwas verzögert. Im Alter von 6 Jahren wirkt das Kind schwerfällig, etwas verlangsamt, antriebslos. Sprach- und Ausdrucksvermögen sind normal, das Gedächtnis gut. Die Einschulung muß aber um 1 Jahr verschoben werden. Im EEG finden sich neben einer diffusen Dysrhythmie, die von längeren Folgen rhythmischer Theta-Wellen unterbrochen wird, wiederholt bilateral-synchrone rasche atypische Spitze-Welle-Komplexe. Bei Photostimulation Aktivierung der Krampfaktivität.

Epikrise. Ein familiär mit Krampfleiden belastetes, körperlich und geistig normal entwickeltes Mädchen erkrankt im Alter von 1 Jahr an zunächst abortiven, später tonisch-klonischen Anfällen, denen im 4. Lebensjahr akinetische und myoklonische Anfälle folgen. Im EEG finden sich zunächst occipital rechts fokale Krampfspitzen, später bei Einsetzen der kleinen Anfälle bilateral-synchrone 2–3/sec-Spitze-Welle-Komplexe. Unter Prednison-Behandlung sistieren die Anfälle, das EEG normalisiert sich weitgehend. Während einer vierjährigen Beobachtung treten keine Anfälle mehr auf, das Kind entwickelt sich etwas verzögert.

Das EEG zeigt aber trotz regelmäßiger antikonvulsiver Therapie wiederholt Ausbrüche von atypischen Spitze-Welle-Komplexen. — Neurologische Seitendifferenz und ein initialer Herdbefund im EEG lassen an eine organische Hirnschädigung denken. Eine Toxoplasmose muß ätiologisch in Erwägung gezogen werden, kann aber bei Fehlen aller typischen klinischen und röntgenologischen Zeichen nicht genügend gesichert werden.

In den dargestellten Krankheitsverläufen wurden Anfallsformen beobachtet, die der klassischen Beschreibung der „static seizures“ von HUNT vollkommen entsprechen.

Wir verfügen über insgesamt 19 Fälle mit einer derartigen Anfalls-symptomatik. Es handelt sich um 13 Knaben und 6 Mädchen. Wie bei den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen überwiegen also Knaben deutlich.

Die *Morbiditätskurve* zeigt einen Gipfel im 4. Lebensjahr (Abb. 2). Erkrankungen vor Abschluß des 1. Lebensjahres haben wir nicht beobachtet; jenseits des 5. Lebensjahres ist ein Beginn der akinetischen Anfälle selten. Unsere Feststellungen entsprechen den Erfahrungen von LIVINGSTON u.

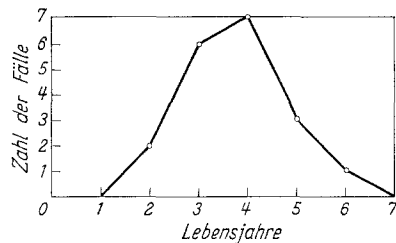


Abb. 2. Erkrankungsalter für akinetische Anfälle (19 Kinder)

BRIDGE. Es erkranken vorwiegend Kinder mit einer bis dahin unauffälligen geistigen und körperlichen Entwicklung (siehe „Ätiologie“, S. 646, II. Mitteilung).

Das *Leitsymptom* des akinetischen Anfalls ist der plötzliche Tonusverlust. Wie vom Blitz getroffen — „als wenn ihnen die Beine unter dem Körper weggezogen würden“ (CHAVANY) — stürzen die Kinder zu Boden. Sie fallen nach vorne, senkrecht zur Erde oder nach hinten. Nicht selten erleiden die Kinder bei den Anfällen Verletzungen: Sie schlagen sich z.B. an der Tischkante die Lippen auf, fallen mit dem Gesicht in das heiße Essen oder ähnliches.

Die Beobachtung, daß die Kranken meist nach vorne stürzen, der Kopf eine Nickbewegung ausführt, veranlaßte zu der Annahme, dem Anfallsgeschehen liege wie bei den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen eine aktive Beugebewegung zugrunde [GASTAUT (1954); GARSCHKE (1958); JANZ u. MATTHES (1955); u. a.].

Ändert man aber die Körperhaltung des Kranken vor dem Anfall, so zeigt sich, daß die Fallrichtung allein von der Schwerpunktlage des Oberkörpers und des Kopfes zu Anfallsbeginn bestimmt wird. Läßt man die Kinder sich z.B. rückwärts neigen, so erfolgt der Sturz nach hinten. Bei

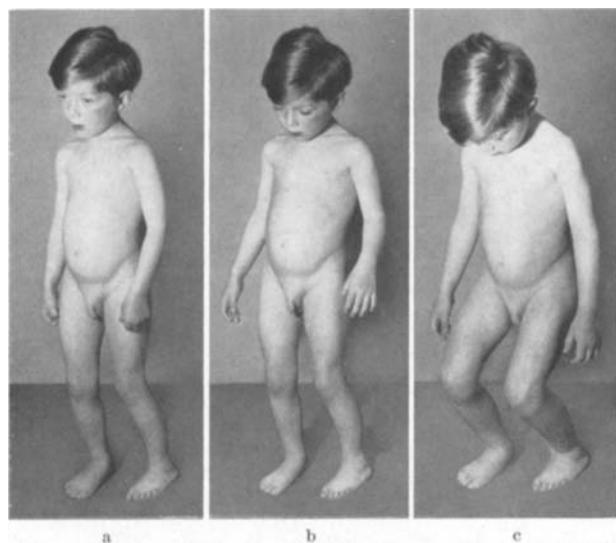


Abb. 3 a—c. Peter S., 5 Jahre. Abortiver akinetischer Anfall. Während der Kopf vornüber fällt, sinkt der Junge in die Kniebeuge, ohne zu Boden zu stürzen. Im Anfallsbeginn (b) sieht man eine Flexionsbewegung der Arme

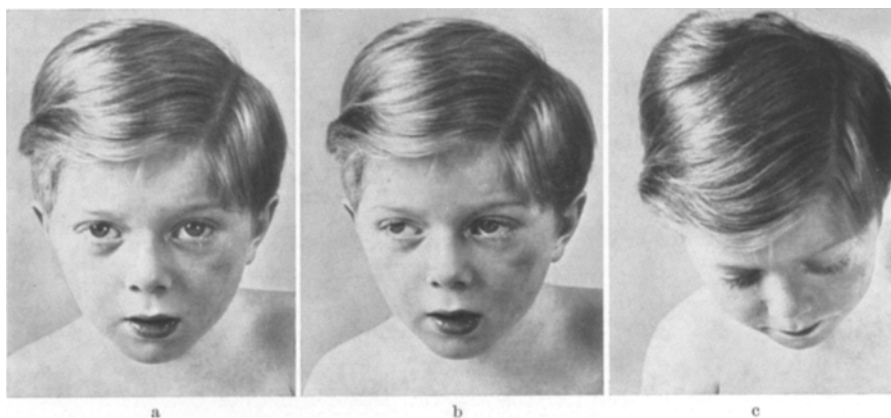


Abb. 4 a—c. Peter S., 5 Jahre. Gesichtszüge im akinetischen Anfall: Leichte Aufwärtswendung der Bulbi, Erschlaffen der Mimik; der Unterkiefer sinkt etwas herab, der Kopf fällt nach vorne

liegenden Patienten werden während des akinetischen Anfalls keine aktiven Beugebewegungen des Kopfes und der Beine gesehen. Da im Sitzen, im Stehen und beim Gehen in physiologischer Weise der Schwerpunkt des Körpers nach vorne verlagert wird, ist es erklärlich, daß die Kinder meistens nach vorne stürzen.

Auch die immer wieder gegebenen Berichte der Eltern und Pflegepersonen, daß sie das schlaffe Zusammensinken des Kindes auf ihrem Schoße spüren, machen das Wesen des Anfallsgeschehens deutlich.

Neben den ausgeprägten generalisierten akinetischen Anfällen kommen Abortivformen vor, deren häufigste der bereits erwähnte „Nick-Anfall“ ist¹. Beim stehenden Patienten sieht man außerdem häufig Anfälle, bei denen nur eine leichte Kniebeuge ausgeführt, der Sturz also auf halbem Wege aufgefangen wird; meistens sinkt der Kopf gleichzeitig kurz auf die Brust (Abb.3).

Das Gesicht zeigt im akinetischen Anfall charakteristische Züge (Abb.4): Der Unterkiefer sinkt etwas herab, manchmal fließt etwas Speichel aus dem geöffneten Mund. Die Mimik wird schlaff, die Lider blinzeln bei meistens aufwärtsgewendeten Bulbi. Orale Automatismen sind häufig. Beim liegenden Patienten sind diese Veränderungen der Mimik und der Augen oft die einzigen sichtbaren Anfallssymptome.

Die *Bewußtseinslage* während des akinetischen Anfalls ist nur schwer zu beurteilen. Die Dauer des Anfalls beträgt in der Regel nur wenige Sekunden oder gar weniger als 1 sec. Es kommen aber akinetische Attacken mit längerer — absenceartiger — Bewußtseinspause vor. Hier bestehen in der Symptomatik fließende Übergänge zur echten Absence. Es sei auf das entsprechende Kapitel der folgenden Mitteilung verwiesen.

Häufig sind die akinetischen Anfälle *durch myoklonische Symptome ausgestaltet*. Diese bestehen in Beugemyoklonien der Arme und — ein besonders charakteristisches Symptom — Zuckungen der mimischen Muskulatur. In sehr irregulärem Wechsel zucken einzelne Gesichtsmuskeln. Häufig leiten Beugemyoklonien der Arme das Anfallsgeschehen ein. Die Kinder werfen die Arme hoch und stürzen dann zu Boden. Ein solcher Anfallsablauf ist in Abb.3 angedeutet erkennbar. Bevor der Junge in die Kniebeuge sinkt, sieht man eine Beugebewegung der Arme (Abb.3 b). Bei anderen Patienten beobachteten wir als initiales Anfallsphänomen einen stoßartigen Juchzer, den wir als das Symptom einer Zwerchfellkontraktion auffassen möchten.

Auf die Kombination der akinetischen Anfälle mit Myoklonien wiesen schon HUNT und später LENNOX u. DAVIS hin. Diese Symptomkoppelung ist für das Verständnis der Pathophysiologie und der Nosologie des akinetischen Petit mal von besonderer Bedeutung. Die sich ergebenden Fragen werden an anderer Stelle besprochen (folgende Mitteilung).

Die akinetischen Anfälle zeigen in ihrem Auftreten meist eine ausgeprägte Bindung an die *Tageszeit*. Sie werden bevorzugt nach dem Erwachen aus dem Nacht- oder Mittagsschlaf beobachtet.

Besonders charakteristisch ist für die akinetischen Anfälle, daß sie gehäuft — in pyknoleptischer Art — auftreten. Sie können sich zu Stunden — oder gar Tage dauernden *Staten häufen*. Die dichte Folge der mit

¹ Diese Form von Nick-Anfällen ist zu unterscheiden von den durch eine aktive Beugebewegung des Kopfes zustandekommenden Nick-Krämpfen im Rahmen von Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen.

Tonusverlust einhergehenden Anfälle macht den Patienten unfähig, die geringste geordnete Bewegung auszuführen, oder — wie es im Absence-Status möglich ist — die aufrechte Körperhaltung zu bewahren. In anderer Weise auch als beim Absence-Status ist die Bewußtseinslage geändert: während dort die unscharf begrenzten Absenzen ineinander übergehen und so das charakteristische Bild des Petit mal-Dämmerzustandes entstehen lassen, ist eine Bewußtseinspause beim akinetischen Anfall infolge seiner Kürze oft kaum abzugrenzen oder überhaupt nicht feststellbar. Das an einen Stupor erinnernde Bild im Status erklärt sich offenbar weniger oder nur zum Teil durch eine dichte Folge anfallsbedingter sehr kurzer Bewußtseinspausen, als vielmehr durch die Unfähigkeit des Patienten, durch aktive motorische Entäußerungen den an sich noch vorhandenen Kontakt mit der Umwelt darzustellen. In kurzen Anfallspausen erkennt man eine ängstlich weinerliche Verstimmung der Kinder. Die Patienten liegen apathisch im Bett, vermögen nur einzelne Worte artikuliert auszusprechen.

Manche dicht aufeinanderfolgenden Anfälle äußern sich nur in Blinzelbewegungen und Myoklonien der mimischen Muskulatur, seltener auch der Arme. Gelegentlich ist die Nahrungsaufnahme so erschwert, daß die Speisen durch die Sonde zugeführt werden müssen.

Die akinetischen Anfälle sind meistens *mit großen Anfällen kombiniert*. Wir beobachteten in 16 unserer 19 Fälle ein Grand mal. 13mal ging es den akinetischen Anfällen um mehrere Monate voraus. Dabei stand 4mal ein tonischer Anfallstyp ganz im Vordergrund, der in der motorischen Grundform an die Salaam-Krämpfe des Säuglings erinnerte. Es scheinen hier fließende Übergänge zwischen einem tonischen Beugeanfall und einem tonischen Grand mal zu bestehen.

Elektrencephalographische Befunde

Im Beginn des Leidens — solange nur einzelne akinetische Anfälle oder auch große Anfälle auftreten — zeigt das EEG oft nur uncharakteristische Veränderungen: diffuse, meist occipital betonte Verlangsamung mit auffallend großen Amplitudenschwankungen und irregulären steilen Wellen. Auf dem Boden dieser von uns als „langsame Dysrhythmie“ bezeichneten Störung entwickelt sich dann das eigentlich typische EEG-Muster: In Gruppen und Folgen treten bilateral-synchrone unregelmäßige langsame Spitze-Welle-Komplexe hoher Amplitude auf. Die Spitze-Welle-Komplex-Formationen sind meistens ungeordnet, von steilen und trägen Wellen unterbrochen, so daß streckenweise das Bild einer gemischten Krampfaktivität entsteht (Abb. 1b). Bei jüngeren Kleinkindern überwiegen solche ungeordneten Entladungen, während bei älteren Patienten gruppierte Paroxysmen irregulärer Spitze-Welle-Komplexe vorherrschen. Die Spitzenpotentiale stehen meist einzeln.

Sind die Anfälle durch Myoklonien ausgestaltet, treten Doppelkrampfspitzen, selten Krampfspitzenserien auf.

Bei spontaner oder therapeutisch bewirkter Remission der Anfälle zeigt das EEG sehr typische Veränderungen: Zunächst werden die Spitzen seltener, langsame Wellen treten stärker hervor. In zunehmendem Maße werden dann die großen Delta-Wellen durch Folgen von monomorphen rhythmischen 4–6/sec-Wellen hoher Amplitude unterbrochen. Diese abnormen Rhythmen können das Kurvenbild vollständig beherrschen (Abb. 1 c). Meistens zeigen sie ein parietales Maximum. Sie werden in der Regel durch Augenöffnen nicht beeinflusst, nur selten occipital blockiert. Die Frequenz nimmt mit zunehmendem Alter von 4–5/sec auf 6–7/sec zu. Diese Theta-Rhythmen werden gelegentlich auch bei Kindern mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen beobachtet (DOOSE), sie sind aber besonders charakteristisch für die Remissionsphase akinetischer Anfälle. Wir haben sie bei 13 Kindern, die während dieses Stadiums untersucht werden konnten, bis auf zwei Ausnahmen gefunden.

Im Falle eines Rezidivs vollzieht sich die geschilderte Entwicklung rückläufig. Die rhythmische Aktivität wird zunehmend durch langsame Wellen und Spitze-Welle-Komplexe verdrängt.

Die beschriebenen EEG-Muster können mannigfaltige Variationen erfahren, wenn das klinische Bild atypisch ist, insbesondere Übergänge zu den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen oder Absencen zeigt.

Im Vorstehenden wurde auf Grund von Beobachtungen bei 19 Kindern ein Bild von der klinischen und bioelektrischen Erscheinungsform des akinetischen Petit mal gegeben. Durch seine eindrucksvolle Symptomatik, die durch einen abrupten Verlust des Haltungstonus gekennzeichnet ist, nimmt es eine Sonderstellung unter den kleinen Anfällen des Kindes ein. Nicht berührt wurden bisher die nosologischen Beziehungen der akinetischen Anfälle zu den anderen Formen des kindlichen Petit mal — den Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen, den Absencen und den myoklonischen Anfällen (Impulsiv-Petit mal). Wie bis zu 8 Jahren ausgedehnte Verlaufsbeobachtungen zeigen, bestehen enge Verwandtschaften, die sich in Übergängen der einen in die andere Anfallsform, von Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen in akinetische Anfälle, von akinetischen Anfällen in Absencen äußern. Diese Beobachtungen sind von grundsätzlicher Bedeutung für das Verständnis der Nosologie und Pathophysiologie des kindlichen Petit mal. Sie werden im folgenden erörtert (II. Mitteilung).

Zusammenfassung

An Hand von 19 eigenen Beobachtungen, von denen 2 kasuistisch mitgeteilt werden, wird das klinische und elektrencephalographische Bild des akinetischen Petit mal besprochen:

Akinetische Anfälle betreffen vorwiegend Knaben zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr. Leitsymptom des akinetischen Anfalls ist ein plötzlicher Verlust des Haltungstonus mit heftigem Sturz. Bei abortiven Anfällen sieht man nur ein kurzes Kopfnicken oder eine leichte Kniebeuge. Die Dauer des Anfalls beträgt einige Sekunden oder weniger.

Weitere Anfallssymptome sind heftige Blinzelbewegungen, orale Automatismen, Speichelfluß, Myoklonien der mimischen Muskulatur und Beugemyoklonien der Arme.

Die Anfälle zeigen sich überwiegend nach dem Erwachen aus dem Schlaf. Sie treten meist pyknoleptisch auf und neigen zu Staten-Bildung.

In der Mehrzahl der Fälle wird das akinetische Petit mal durch große Anfälle eingeleitet.

Im EEG ist das akinetische Petit mal durch bilateral-synchrone irreguläre Spitze-Welle-Komplexe ausgezeichnet. Übergänge zur gemischten Krampfaktivität und zum regelmäßigen Spitze-Welle-Komplex-Muster der Absencen kommen vor.

Literaturverzeichnis am Ende der II. Mitteilung (siehe S. 653).

Priv.-Doz. Dr. H. DOOSE,
Universitäts-Kinderklinik, 23 Kiel