

Mustersehen als Provokationsmittel zur Auslösung epileptischer Phänomene

RUDOLF DREYER

v. Bodelschwingsche Anstalten, Bethel bei Bielefeld

Eingegangen am 3. Januar 1972

Pattern Vision Provoking Epileptic Phenomena

Summary. Case report of a boy, aged 7 years, whose brother died of amaurotic idiocy Tay-Sachs, proved by autopsy.

The patient—the youngest of three sons—suffers from epilepsy with idiocy with nearly the same symptoms as his brother. In addition he has a strong urge to stare at checker board patterns. Looking at them he keeps still, does not move his head or eyes and shows a friendly radiant smile, staring at these patterns until a seizure begins. Colours and light make no difference. After visualisation of patterns generalized spike and wave—discharges occur in the EEG. Other photoconvulsive reactions are lacking.

Family observations: The EEG of the father at rest showed a slight slowing of alpha-rhythmus (7 c/sec) with increased and prolonged hyperventilation. Pattern-observation by the father evokes a slight dysrhythmia but no photoconvulsive EEG changes. The mother and the eldest son show no clinical EEG-abnormalities. The second son died at the age of 9 from cerebral cachexy caused by amaurotic idiocy—myoclonic variant and retarded course.

Key words: Pattern Vision — Trigger Mechanism — Epileptic Seizures.

Zusammenfassung. Bericht über einen Fall von amaurotischer Idiotie mit Epilepsie, der im 8. Lebensjahr beobachtet wurde. Er hatte eine optische Muster-sensitivität, die zur Auslösung epileptischer Phänomene mit Anfallssucht führt. Die Diagnose erscheint durch die Sektion eines älteren Bruders weitgehend gesichert: Amaurotische Idiotie, myoklonische Variante, protrahierte Verlaufsform, Tod mit 9 Jahren. Der genauer untersuchte jüngste der 3 Söhne leidet an einer Epilepsie vom Grade einer Idiotie mit den gleichen Krankheitssymptomen wie sein Bruder. Hinzu kommt ein ausgeprägter Drang zum Anstarren kariertter Muster. Beim Betrachten verhält sich der Junge still, bewegt nicht Kopf und Augen und zeigt ein Lächeln. Farben oder Entfernung des Musters spielen keine wesentliche Rolle. Die Muster werden so lange angestarrt, bis ein Anfall auftritt. Im EEG schießen beim Mustersehen generalisierte spike and wave-Entladungen auf. Eine sichere Fotosensibilität ist sonst nicht nachweisbar. Auch der Vater des Probanden zeigt im EEG eine leichte Rhythmusverlangsamung (7/sec), und bei Betrachten eines karierten Musters eine leichte paroxysmale Dysrhythmie ohne Fotosensibilität. Die Mutter und der älteste Sohn sind klinisch und hirnelektrisch unauffällig.

Schlüsselwörter: Mustersehen — Auslösungsmechanismus — epileptische Anfälle.

Sogenannte Muster-sensitive Epilepsien sind selten. Es sind Anfallspatienten, die auf das Betrachten von optischen Mustern verschiedenster Art — bevorzugt sind gestreifte und karierte Muster — über eine Stimulation des visuellen Systems mit einem epileptischen Anfall reagieren. Unter den in den Jahren 1950—1970 aufgenommenen 10635 Anfallskranken in Bethel befindet sich nur ein sicherer Fall. Das entspricht einem Prozentsatz von 0,008. Wird eine Wiederaufnahmequote von 25 % in Rechnung gestellt, ergibt sich 0,01 %. Bickford u. Klass (1968) berichten, daß 0,25 % von allen epileptischen Patienten des EEG-Labors der Mayo-Klinik Probanden mit einer Muster-Empfindlichkeit waren.

Das Betrachten von Mustern als Triggermedium führt zu fokalen wie generalisierten paroxysmalen Änderungen des bioelektrischen cerebralen Geschehens mit Krampfaktivität, ferner zur Provokation von Anfällen sowie zu mehr oder weniger plötzlich eintretenden Befindlichkeitsveränderungen mit lustbetonten traumartigen Zuständen, die in der Regel in einen Anfall übergehen (Chatrian et al., 1970). Von allen Autoren wird die große Seltenheit der Muster-Sensibilität bei Epileptikern betont.

In der deutschen Literatur ist ein Fallbericht nicht publiziert, dieses wissenschaftlich sehr interessante Phänomen, z. B. in dem Buch von Janz zwar in einem Satz erwähnt, praktisch aber nicht berücksichtigt. Die Diskrepanz in der Häufigkeitsbeobachtung der Muster-Sensibilität zwischen Bethel und der Mayo-Klinik findet wahrscheinlich seine Erklärung dadurch, daß dieses seltene Triggerphänomen bei Erhebung der Vorgeschichte nicht beachtet wird. Es wird nicht danach gefragt, und die entsprechenden gezielten Untersuchungen bei z. B. vorliegender Fotosensibilität oder anderer reflexepileptischer Zeichen werden nicht durchgeführt.

Fallbericht

Familienanamnese. Stefan K., geb. am 24. 4. 1963. Vater Bankdirektor, leptosom, differenziert, sensibel. Mutter schlankwüchsig, intelligent, geschickt in der Erziehung, viel Gemüt. Nerven-, Geistes-, Krampfkrankheiten sowie Alkohol-, Nicotin- oder Mittelabusus in der Familien-Azendenz nicht bekannt. Eine Verwandtenehe liegt nicht vor. 3 Söhne. Der mittlere Sohn, Bodo K., erkrankte mit 1¼ Jahren an BNS-Krämpfen, bekam mit 6 Jahren generalisierte Krampfanfälle und starb am 27. 4. 1969 mit 9²/₁₂ Jahren an einer cerebralen Kachexie. Sektionsdiagnose von Bodo K. (Prof. Veith)¹: Marasmus, rezidivierende Aspirationspneumonie. Die Hirnsektion ergab eine *Lipoidose vom Typ Tay-Sachs*. Histologie: Lipoid-Speicherkrankheit mit dem Bild der amaurotischen Idiotie in seiner myoklonischen Variante (protrahierte Verlaufsform). Diffuse Speicherung auch in der Sehrinde, keine Zelluntergänge in diesem Bereich. Chromosomenanalyse bei

¹ Herrn Prof. Veith, Leiter des Pathologischen Institutes der v. Bodelschwingh-schen Anstalten in Bethel, danke ich für das Sektionsprotokoll.

Bodo K.: Weder Zahl- noch Strukturanomalien. Die Eltern verneinen eine Muster-Sensibilität bei Bodo, doch wurde das nicht systematisch geprüft.

Probandenanamnese. Stefan ist der jüngste von den 3 Söhnen. Schwangerschaft unauffällig. Geburt termingerecht ohne Kunsthilfe.

Zeichen einer prä- oder perinatalen Hirnschädigung fanden sich nicht. Die Entwicklung verlief von Anfang an retardiert. 1964 — mit 2 Jahren — deswegen Durchuntersuchung in einer Universitäts-Kinderklinik ohne pathologisches Ergebnis. 1965 — mit 2½ Jahren — nächtliches Erbrechen, am nächsten Vormittag erste epileptische Reaktion in Form eines großen, generalisierten Krampfanfalls, am Nachmittag des gleichen Tages ein weiterer großer Anfall ohne fokale Zeichen. Seitdem täglich in wechselnder Häufigkeit Sturz- und Nickanfälle sowie generalisierte Myoklonien mit Schwerpunkt in den Vormittagsstunden, keine weiteren Grand mal-Anfälle.

Im Januar 1966 erneute Durchuntersuchung in der schon einmal in Anspruch genommenen Universitäts-Kinderklinik. Bei Berücksichtigung der Erkrankung des älteren Bruders Bodo wird der Verdacht auf eine degenerative Nervenkrankheit u. a. im Sinne einer Leukodystrophie oder einer Speicherkrankheit geäußert. Elektromyogramm o. B. Histologische Untersuchung einer Muskel- und Nervenstanze sowie von Material der Rachenmandel in verschiedenen Laboratorien von mehreren Universitätsinstituten erbrachte keinen Anhalt für das Vorliegen irgendeiner Speicherkrankheit. Eingehende Urinalysen verliefen negativ. Pneumencephalogramm Grenzbefund, Liquor o. B.

Vom 28. 8. bis 4. 11. 1967 Beobachtung von Stefan in Bethel. Täglich zahlreiche Blinzelattacken. Anfälle mit Neigung des Kopfes nach hinten, verschwommener Blick, Dauer um 10 sec. Sturzanfälle nach hinten, verdreht dabei Augen nach oben, schnelle rhythmische Zuckungen der Augenlider, ruckartige Bewegungen des Kopfes nach hinten, der Arme nach seitwärts oben, Dauer 5–10–15 sec.

4³/₁₂ jähriger Knabe. Größe 104 cm. Gewicht 16 kg. Eben ausreichender Allgemeinzustand, leicht reduzierter Kräftezustand. Kopfumfang 52 cm (+ 2). Fünfmarkstückgroßer Café au lait-Fleck li. Oberschenkel. Li. Rückenseite einige bräunlich pigmentierte Streifen. Reizlose Op.-Narbe nach Herniotomie re. Gingivahyperplasie. Spitzgaumen. Innere Organe o. B. RR = 110/80 mm Hg.

Neurologisch. Muskeleigenreflexe mittellebhaft, seitengleich. BHR gut auslösbar, re. = li. Bei Prüfung des Zeichens nach Babinski beiderseits atypische Dorsalflexion. Motilität ungestört bei leicht beeinträchtigter Feinmotorik. Leichte allgemeine Hypotonie der Muskulatur. Allgemeine Überstreckbarkeit der Gelenke. Keine umschriebene oder diffuse Muskelatrophie. Keine Bewegungsanomalien. Sensibilität — soweit prüfbar — regelrecht. Augenhintergrund: o. B.

Schädelleeraufnahmen: Altersentsprechender Schädel. Leichte Prognathie.

Elektrencephalogramm. Mäßige Störung der altersgemäßen hirnelektrischen Aktivität. Ausgeprägte generalisierte, frontal betonte Krampfaktivität mit Einzelspikes, slow spike and wave-Komplexen und mit kurzen Ausbrüchen von Polyspikes. Kein sicherer Herd bei leicht wechselnden Seitendifferenzen. Die Krampfaktivität war bei Kontrollen nicht immer nachweisbar. Beim Betrachten kariierter Muster kommt es zum Aufschießen von atypischen spike and wave-Komplexen. Aus äußeren Gründen konnte eine systematische neurophysiologische Durchuntersuchung nicht vorgenommen und daher nicht geklärt werden, ob bei dem Probanden außer dem Lieblingsmuster mit Gittern auch bestimmt gerichtete Streifenmuster wirksam sind.

Serumelektrophorese: Gesamteiweiß 6,3 g-%. Albumine 44,8%. Alpha₁-Globulin 8,4%, alpha₂-Globulin 18,0%, beta-Globulin 12,7%, gamma-Globulin 16,1%.

Aminosäurechromatogramm. Verhältnis von Gesamtstickstoff 564 mg-% zu Aminosäurenstickstoff 19 mg-% normal = 3,5 %. Glycin mit 40 Taurin-Einheiten leicht erhöht, sonst unauffällig.

Blutstatus. Außer passageren infektbedingten Abweichungen keine Besonderheiten.

Urinstatus. o. B.

BSG nach Westergren. 3/6 mm.

Wa.R. und Nebenreaktionen negativ.

Transaminasen im Normbereich.

Psychisch. Findet nicht sein Bett und sein Zimmer. Kein sinnvolles alterssprechendes Spielen. Hört auf Anruf. Fröhliche Grundstimmung. Erhebliche Unruhe, läuft ziellos umher. Unsauber. Kein persönlicher Kontakt. Erkennt die Eltern. Teilnahmslos, nicht in ein Gruppenspiel einzubeziehen. Spricht nicht.

Therapie. Alle Einstellungsversuche mit Mogadan, Petnidan, Mylepsinum, Zentrinal, Petinitin ohne sicheren Erfolg. Nur mit Dipropylacetat (DPA, Labaz) nach Aussagen der sehr zuverlässigen Mutter deutlich weniger Anfälle, auffallend verstärkter Appetit.

Diagnose (1967). Cerebrales Anfallsleiden unklarer Genese mit Blinzelattacken, myoklonisch-astatischen und seltenen generalisierten Krampfanfällen. Deutliche Entwicklungsretardierung vom Grade einer Idiotie. Verdacht auf Neurolipidose.

Verlauf. Stefan wird in monatelangen Abständen ambulant kontrolliert. Anfallshäufigkeit weiter massiv: Zahlreiche symmetrische Zuckungen, die so schwach ausgeprägt sein können, daß sie nur registriert werden, wenn die Mutter den Jungen an der Hand hat.

Ruckartiges Zurückfallen des Kopfes nach hinten, geht manchmal dabei in die Knie. Summt Melodien. Sprache nur Papa, seit 1969 nicht mehr. Könne schnell nach einem Ball greifen.

Im April 1969 berichtet die Mutter zum erstenmal, daß Stefan seit einigen Monaten auf alles, was gitterartig sei, wie gebannt hinsehe: Auf Stuhlbespannungen, Deckentäfelungen, kariertes Futter, grob gestrickte Sachen, Pepitamuster des Kostüms der Mutter, stelle sich hinter eine Gardine mit Rücken zum Fenster und schaue unbeweglich durch das Muster der Gardine ins Zimmer. Der gitterartige Abtreter vor der Haustür ziehe ihn an, ebenso das Muster einer Tischlampe; er esse nicht, sondern starre auf die Lampe, diese müsse entfernt oder ganz abgedeckt werden. Stehe z. B. auf und kontrolliere, ob noch eine Stelle am Lampenschirm frei sei. Auf der Straße gehe er auf fremde Menschen zu, seine Augen fielen regelrecht auf die Muster, besonders auf Pepitamäntel und -kostüme. Beim Betrachten der Muster verhalte er sich ganz still. Der Gesichtsausdruck zeige ein freundliches, oft wie verklärtes Lächeln. Zu Hause habe er seine Musterecken, von denen er magnetisch angezogen werde. Farben spielten keine Rolle, Licht ebenfalls nicht, allerdings zögen ihn sonnenbeschiedene Muster mehr an. Er entwickle ein erstaunliches Maß an Intelligenz und Energie, um an seine Lieblingsmuster heranzukommen. Ziehe in der Garderobe Sachen zur Seite und suche das Pepitakostüm der Mutter; entferne ein Tuch vom Radioapparat, um die Bespannung anzustarren, versuche die Überklebung eines Luftsiebes zu lösen. Die Muster betrachte er so lange, bis ein Anfall auftrete. Das könne 20–30 sec, aber auch 5–10 min dauern. Ein solcher Anfall setze allmählicher und nicht so brutal wie sonst ein. Es sei mehr ein Zurückführen des Kopfes bei gleichzeitigem Blinzeln. Manchmal falle der Kopf ruck- oder stakkatoartig nach hinten, selten falle er schlagartig der Länge nach nach hinten. Der Wiederholungszwang zum Mustersehen könne nur durch ein dauerndes Beschäftigen und Ablenken, durch ein ununterbrochenes Um-den-Jungen-herum-sein

unterbunden werden. Dipropylacetat (DPA, Labaz) habe bewirkt, daß er stundenlang völlig hingerissen auf ein Muster starren könne, ohne einen Anfall zu bekommen. Das Verlangen zum Mustersehen sei genau so stark wie früher. Der glückliche, strahlende Gesichtsausdruck habe an Ausprägung nichts eingebüßt. Die Mutter verneint irgendeine sexuelle Komponente.

Die EEG von der Mutter und dem ältesten Bruder von Stefan K. sind in Ruhe, bei Hyperventilation, Fotostimulation und bei Darbietung

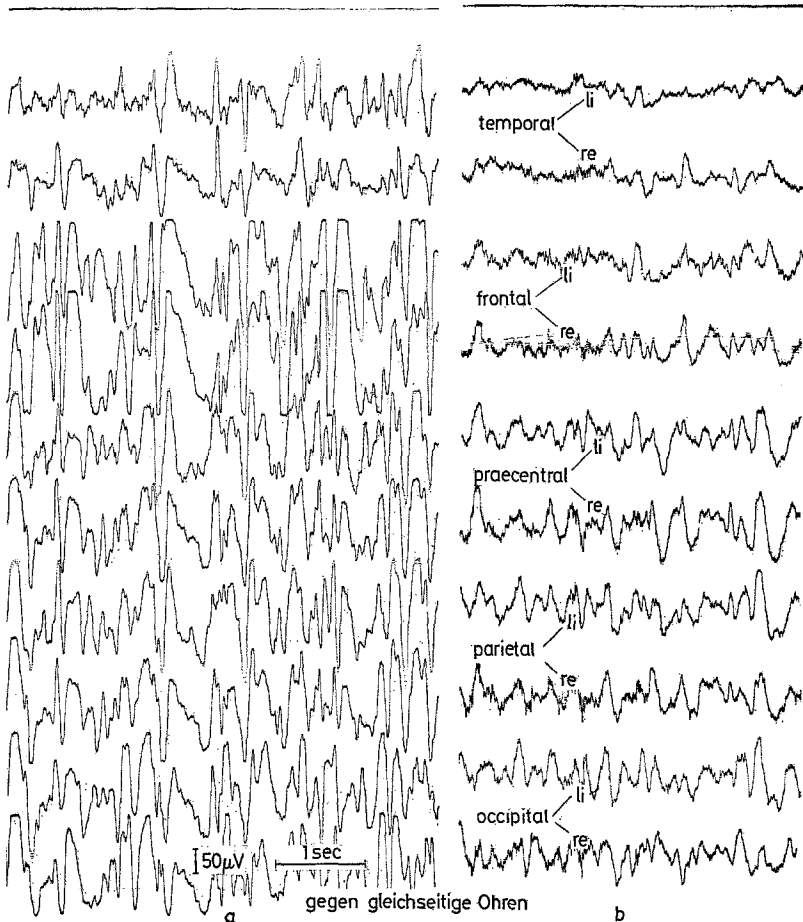
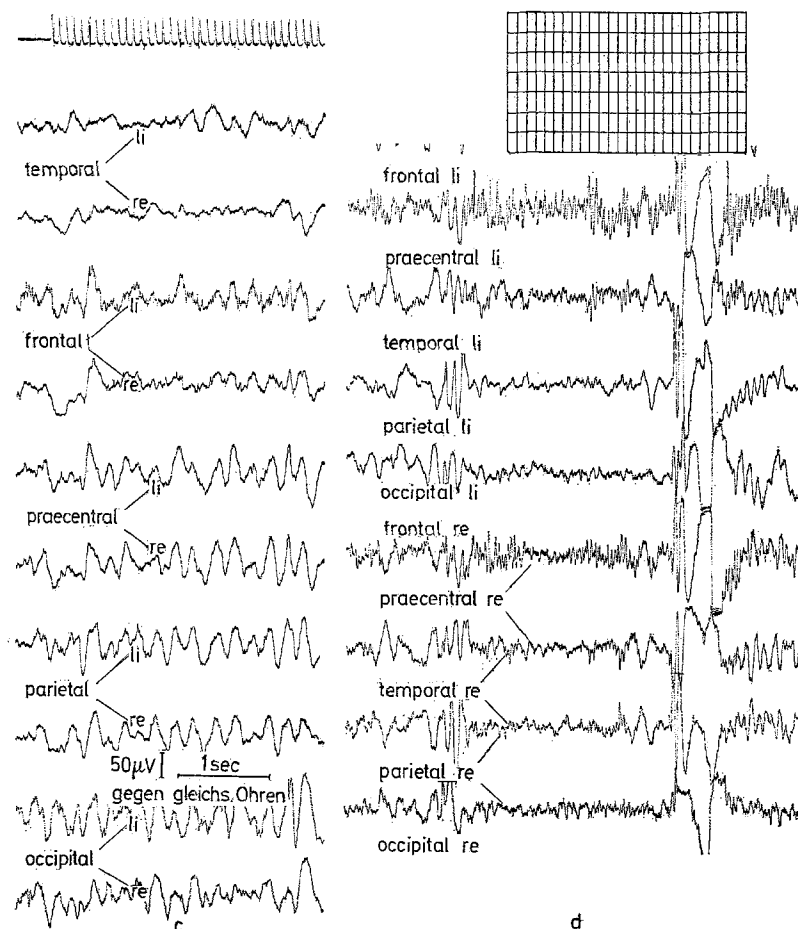


Abb. 1a—d. Amaurotische Idiotie mit mustersensitiver Epilepsie. Stefan K.

- a Alter 8 Jahre. Ausgeprägte, frontal betonte generalisierte Krampfaktivität mit spike and wave-Komplexen verschiedener Frequenz. EEG No. 1799/21. 5. 1971.
 b Alter 8 $\frac{1}{2}$ Jahre. Ruheableitung. Mäßige Störung der altersentsprechenden hirnelektrischen Aktivität. Keine Krampfpotentiale. EEG No. 550(F)/7. 8. 1971.

der von Stefan bevorzugten Muster ohne pathologische Abweichungen. Die Ergebnisse der hirnelektrischen Untersuchungen von Stefan K. s. Abb. 1a—d und des Vaters s. Abb. 2a—d.

Epikrise. Von den 3 Söhnen der Familie stirbt der 2. 1969 an einer cerebralen Kachexie infolge einer amaurotischen Idiotie, myoklonische Variante, protrahierte Verlaufsform. Der jüngste Sohn — 8 Jahre, 4 Monate — leidet ebenfalls an einer Epilepsie, bietet fast die gleichen



c Alter $8\frac{4}{12}$ Jahre. Fotostimulation. Frequenz 12/sec. Während der Beblitzungs-
serien von 5—30/sec, keine Krampfaktivität. EEG No. 550 (F)/7.8.1971.

d Alter $8\frac{4}{12}$ Jahre. Mustersehen. Es schießt ein spike and wave-Komplex synchron
über beiden Hirnhälften auf. Sonst während der ganzen Ableitung an diesem Tage
spontan in Ruhe, bei Hyperventilation und Fotostimulation keine Krampfpoten-
tiale. EEG No. 550 (F)/7.8.1971

Krankheitssymptome und zeigt ein dranghaftes, suchartiges Verlangen nach dem Anstarren kariierter Muster. Das Mustersehen provoziert im EEG Krampfpotentiale und führt zu myoklonisch-astatischen Anfällen. Eine Fotosensibilität ist bei allen Familienangehörigen nicht sicher nachweisbar; aus äußeren Gründen konnten nur wenige und nicht genügend systematische Untersuchungen durchgeführt werden. Die Mutter und der älteste Sohn sind klinisch und hirnelektrisch unauffällig. Das Ruhe-EEG des Vaters zeigt eine leichte Rhythmusverlangsamung

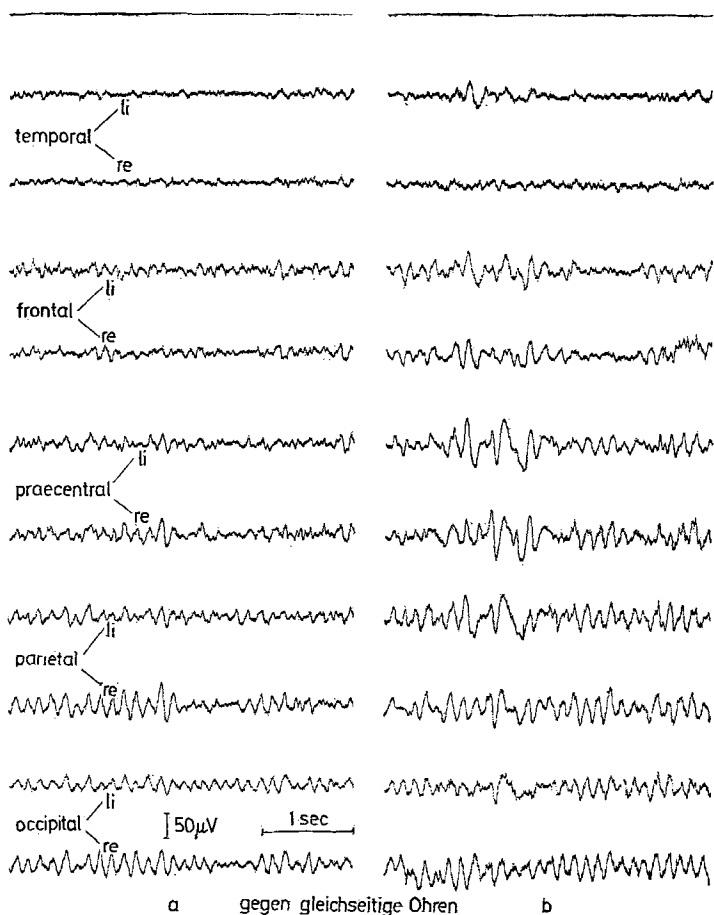
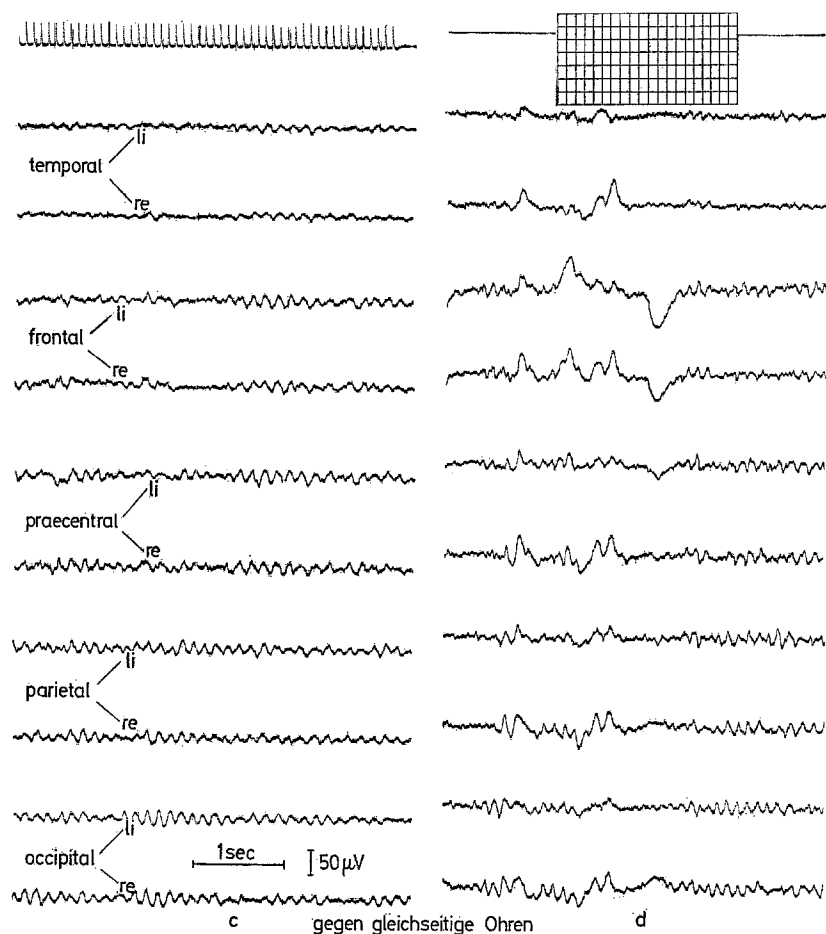


Abb. 2 a—d. Phänotypisch gesunder Vater fotosensitiver Tay-Sachs-Kinder mit leichter EEG-Veränderung beim Mustersehen. Ulrich K., 45 Jahre. Vater von Stefan K.
a Ruheableitung. Dominierender 7/sec Rhythmus. Leichte Rhythmusverlangsamung. b 1 min 20 sec nach Ende der Hyperventilation leichte paroxysmale Dysrhythmie. Der Hyperventilationseffekt überdauert 2 min

(7/sec), der Hyperventilationseffekt ist ausgeprägt, diese Reaktion überdauert ungewöhnlich lange und ist noch nach 1 min und 20 sec nachweisbar. Beim Mustersehen kommt es bei dem Vater zu einer leichten, nicht sicher zweifelsfreien paroxysmalen Dysrhythmie.

Diskussion

Bickford et al. (1953) haben als erste einen Fall von „Muster-sensitiver-Epilepsie“ beschrieben. Bickford u. Klass publizierten 1962, 1964



c Fotostimulation mit einer Frequenz von 12/sec. Keine pathologische Reaktion.
 d Sieht auf das karierte Lieblingsmuster seines Sohnes. Leichte paroxysmale Dysrhythmie, betont von der rechten Ohrelektrode, nicht völlig artefaktfrei.

EEG No. 553 (F)/7. 8. 1971

und 1968 zusätzliche Beobachtungen. Gastaut u. Tassinari (1966) berichten in ihrer Übersicht „Triggering Mechanisms in Epilepsy“ über einen Kranken, bei dem unmittelbar nach dem Beginn des Betrachtens von schwarzen horizontalen Streifen auf weißem Hintergrund multiple spikes und spikes and waves provoziert wurden mit myoklonischen Zuckungen. Gastaut u. Tassinari betrachten die Provokation von Anfällen durch „visual exploration“ als eine Variante der Gruppe von Probanden, bei denen durch intermittierende Lichtstimulation Anfälle auftreten. Die Stroboskop-Stimulation sei bei solchen Patienten stets positiv und die intermittierende Lichtstimulation werde durch Augenbewegungen beim Betrachten des Musters bewirkt. Die Mustersensitivität sei eine kleine Variante der exzeptionell seltenen „Reading epilepsy“. Mayersdorf u. Marshall (1970) ordnen den von ihnen dargestellten Fall von Mustersensibilität ebenfalls als einen besonderen Typ von Lese-Epilepsie ein, da bei diesem durch längeres Lesen abnorme hirnelektrische Aktivitätsänderungen bewirkt werden konnten. Sie sehen in der Tatsache, daß es durch das Betrachten von Mustern gelingt, Anfälle auszulösen, einen zusätzlichen Provokationsfaktor zu den von Critchley (1962) herausgestellten 5 Faktoren, die im Rahmen der reflexepileptischen Lese-Epilepsie einzeln oder in Kombination eine wichtige Rolle spielen: 1. Fotostimulation, 2. intellektuelle Konzentration, 3. emotionale, in Verbindung mit dem Text des Gelesenen stehende Faktoren, 4. sich wiederholende propriozeptive Reize entweder von den Augen oder von den Kiefer- und den Artikulationsmuskeln, 5. konditionierte Antwort auf den Akt des Lesens. Im Fall Mayersdorf u. Marshall bestand der Aktivierungsmodus in der gleichzeitigen Anwendung einer Kombination von Fotoblitzern um 16/sec und einem achteckigen Moiré-Muster, da es zum Untersuchungszeitpunkt bei dem Patienten nur mit der Anwendung beider Provokationsarten möglich war, generalisierte Spike-Entladungen mit Betonung rechter hinterer temporo-occipitaler Bereiche hervorzurufen. Die Bedeutung hinterer Hirnabschnitte bzw. des visuellen Cortex für den Komplex des Triggermechanismus durch Mustersehen betonen ebenfalls Bickford et al. (1956), Matthews u. Wright (1967) — beide in Verbindung mit Kieferknacken — sowie Chatrian et al. (1970).

Bei Stefan K. steht im Vordergrund des klinischen Bildes das derartig ausgeprägte Angezogenwerden durch karierte Muster, daß von einem zwanghaften bzw. suchtartigen Geschehen gesprochen werden muß. Was der Junge dabei empfindet und was ihn magnetisch anzieht, ist infolge seines geistigen Tiefstandes nicht zu erfahren. Nach dem Verhalten und nach seinem Gesichtsausdruck zu schließen, muß das Betrachten bzw. Anstarren der Muster bei ihm ein lustbetontes Erleben, eine Art animalisches Glücksgefühl hervorrufen. Die Patienten von Chatrian et al. (1970) berichten von einer abnehmenden Bewußtseins-

helligkeit und artikulieren das dabei sich einstellende gefühlsmäßige Erleben als „in einem Wunderland sein“ oder als „einen verminderten Kontakt mit der Realität“. Ernst (1969) schildert eine 19jährige Patientin, die nicht fotosensibel ist, aber durch Betrachten paralleler Linien und quadratischer Muster in einen Zustand von Faszination gerät. Ihre Aufmerksamkeit ist von diesem Zustand gefesselt. Sie ist ansprechbar, wirkt aber auf ihre Umgebung zerstreut. Löst sich die Patientin von diesem nicht näher zu beschreibenden Zustand der Faszination oder wird dieser rücksichtslos von außen unterbrochen, dann bekommt sie einen großen generalisierten Krampfanfall. Ernst stellt zur Erklärung die Hypothese auf, daß die Patientin in ihrer cerebralen Struktur eine „Gestalt“, eine wirklich präformierte Projektion von dem durch die „Krisen“ hervorgerufenen Bild zu besitzen scheine. Das Phänomen des magnetischen Angezogeneins bestehe in dem Wiedererkennen des auf dem Niveau der cerebralen Organisation präexistenten Bildes, einer potentiellen epileptischen Struktur des Gehirns.

Wissenschaftlich ist es von Bedeutung, daß bei den bisher in der Literatur ausführlicher dargestellten Muster-sensitiven-Epilepsiefällen wesentlich häufiger über einen *angenehmen, lustgetönten Zustand* berichtet wird, als das sonst bei fotosensiblen Epilepsien der Fall ist. Wahrscheinlich bewirken bei diesen Probanden die durch das Mustersehen im visuellen Cortex sich abspielenden Funktionsänderungen eine stärkere Beeinflussung unspezifischer Strukturen des Hirnstamms. Nicht die Anfallauslösung ist wichtig, sondern die Herbeiführung des merkwürdigen, *traumartigen Zustandes des Versunkenseins*. Mit der Zeit kommt es zu einer Konditionierung des Geschehens im Sinne einer Bahnung sowie einer emotionalen Aufladung und damit zu einer immer leichteren Auslösbarkeit des suchartigen Zustandes. Gumnit et al. (1965) berichten dagegen über einen Fall, bei dem die Krampfaktivität ausschließlich durch „patterned vision“ inhibiert werden konnte.

Chatrian et al. (1970) haben in ihrer sehr eingehenden Studie, unter Berücksichtigung von 4 eigenen Fällen, die sich aus der klinischen Beobachtung der Mustersensitivität ergebenden zahlreichen neurophysiologischen Fragen und Probleme besprochen. Die Ergebnisse von Einzelzellableitungen vom visuellen Cortex des Affen (Hubel u. Wiesel, 1968) haben eine Längsform der receptiven Felder bestimmter Raumorientierung im Gesichtsfeld und Seite-an-Seite-Anordnung von excitatorischen und inhibitorischen Arealen und Zellsäulen gleicher raumorientierter Neurone und Augendominanzen ergeben. Diese Struktur des visuellen Cortex mit raumorientierten receptiven Feldern im Gegensatz zu der mehr konzentrischen Form der receptiven Neuronenfelder der Retina und des lateralen Corpus geniculatum erklären wahrscheinlich die große Wirkung linearer Reize auf corticale Neuronen. Diese an Katzen und

Affen gefundenen Ergebnisse wurden von Marg et al. (1968) durch Mikroelektrodenableitungen im Bereich des menschlichen visuellen Cortex ergänzt. Ferner hat Spehlmann (1965) beim Menschen stärkere evoked potentials bei Schachbrettmusterreizen nachgewiesen. Die Autoren nehmen an, daß auch beim Menschen optische Linien- und Musterreize wichtige Parameter sind. Die anatomische Anordnung in Zellsäulen, in denen Neuronengruppen mit gleichem achsenorientierten Rezeptionsfeld (Hubel u. Wiesel, 1962, 1968; Campbell u. Maffei, 1970) zusammengefaßt sind, erklären die Ansprechbarkeit des visuellen Cortex auf bestimmte physiologische Reize von Linienmustern. Campbell et al. (1968) haben die spezifische Orientierung der Neuronen quantitativ im visuellen Cortex der Katze gemessen und diese mit psychophysischen Messungen beim Menschen verglichen (Campbell u. Kulikowski, 1966). Die Ergebnisse der Adaptionseffekte auf die Kontrastschwelle und die evozierten Potentiale auf Gitter-Muster sind orientierungsabhängig und sprechen ebenfalls dafür, daß der visuelle Cortex des Menschen ähnlich wie bei der Katze strukturiert ist.

Genetische Faktoren und besondere irritative Noxen z. B. mit einem speziellen Befallensein des visuellen Cortex durch eine Neurolipidose bewirken wahrscheinlich die vermehrte konvulsive Reaktionsbereitschaft der Neuronen in diesem Hirnabschnitt. Möglicherweise ist auch die Reaktion einiger Probanden nur auf vertikale bzw. auf horizontale Linien genetisch determiniert. Bei den wenigen bisher publizierten Fällen fanden sich sowohl Epilepsien überwiegend endogener als auch exogener Genese mit einem besonderen Betroffensein hinterer Hirnabschnitte. Nicht alle mustersensitiven Probanden waren sicher fotosensibel. Wahrscheinlich ist das Mustersehen als Auslösemechanismus epileptischer Phänomene nicht nur eine unbedeutende Untergruppe der Fotosensibilität bzw. Fotokonvulsivität oder der „Reading epilepsy“, sondern eine Gruppe mit weitgehender Eigenständigkeit und großer praktischer sowie theoretischer Bedeutung im Rahmen der Anfallsprovokation durch sensorische Triggerfaktoren. Jeder Fall von Mustersensibilität sollte klinisch und neurophysiologisch in Zukunft besonders sorgfältig abgeklärt, gegebenenfalls an entsprechende Spezialeinrichtungen abgegeben werden.

Literatur

- Bickford, R. G., Daly, D., Keith, H. M.: Convulsive effects of light stimulation in children. *Amer. J. Dis. Child.* **86**, 170—183 (1953).
- Klass, D. W.: Stimulus factors in the mechanisms of television-induced seizures. *Trans. Amer. neurol. Ass.* **87**, 176—178 (1962).
- — Eye movement and the electroencephalogram. In: M. B. Bender, ed.: *The Oculomotor System*, pp. 293—302. New York: Hoeber, Harper and Row 1964.
- — Sensory precipitation and reflex mechanisms. In: *Basic mechanisms of the epilepsies* von Jasper, Ward and Pope. Boston: Little, Brown and Co. 1969.

- Bickford, R. G., Klass, D. W.: Trigger mechanisms in visual pattern epilepsy, symposium on basic mechanisms of the epilepsies, 1968, zit. nach G. E. Chatrian, E. Lettich, L. H. Miller, and J. R. Green: Pattern-Sensitive Epilepsy 1970.
- Whelan, J. L., Klass, D. W., Corbin, K. B.: Reading epilepsy: clinical and electroencephalographic study of a new syndrome. *Trans. Amer. neurol. Ass.* **81**, 100—102 (1956).
- Blakemore, C., Campbell, F. W.: Adaption to spatial stimuli. *J. Physiol. (Lond.)* **200**, 11—13 (1968).
- Campbell, F. W., Cleland, B. G., Cooper, G. F., Enroth-Cugell, Ch.: *J. Physiol. (Lond.)* **198**, 237—250 (1968); zit. nach C. Blakemore and F. W. Campbell: Adaption to spatial stimuli. *J. Physiol. (Lond.)* **200**, 11—13 (1968).
- Kulikowski, J. J.: *J. Physiol. (Lond.)* **187**, 437—445 (1966); zit. nach Campbell et al. (1968).
- Maffei, L.: Electrophysiological evidence for the existence of orientation and size detectors in the human visual system. *J. Physiol. (Lond.)* **207**, 635—652 (1970).
- Chatrian, G. E., Lettich, E., Miller, L. H., Green, J. R.: Pattern-Sensitive Epilepsy. Part 1. An electrographic study of its mechanisms. *Epilepsia (Boston)* **11**, 125—149 (1970). Part 2. Clinical changes, tests of responsiveness and motor output, alterations of evoked potentials and therapeutic measures. *Epilepsia (Boston)* **11**, 151—162 (1970).
- Critchley, M.: Reading epilepsy. *Epilepsia (Boston)* **3**, 402—406 (1962).
- Ernst, J.: Un cas d'épilepsie photosensible avec phénomène d'alimentation visuelle. *J. Sci. méd. Lille* **87**, 559—564 (1969).
- Gastaut, H., Tassinari, C. A.: Triggering mechanisms in epilepsy. The electro-clinical point of view. *Epilepsia (Boston)* **7**, 85—138 (1966).
- Gummit, R. J., Niedermeyer, E., Spreen, O.: Seizure activity uniquely inhibited by patterned vision. *Arch. Neurol. (Chic.)* **13**, 363—365 (1965).
- Hubel, D. H., Wiesel, T. N.: Receptive fields, binocular interaction and functional architecture in the cat's visual cortex. *J. Physiol. (Lond.)* **160**, 106—154 (1962).
- — Receptive fields and functional architecture of monkey striate cortex. *J. Physiol. (Lond.)* **195**, 215—243 (1968).
- Janz, D.: *Die Epilepsien*. Stuttgart: G. Thieme 1969.
- Marg, E., Adams, J. E., Rutkin, B.: Receptive fields of cells in human visual cortex. *Experientia (Basel)* **24**, 348—350 (1968).
- Matthews, W. B., Wright, F. K.: Hereditary primary reading epilepsy. *Neurology (Minneapolis)* **17**, 919—921 (1967).
- Mayersdorf, A., Marshall, C.: Pattern activation in reading epilepsy. A case report. *Epilepsia (Boston)* **11**, 423—426 (1970).
- Spehlmann, R.: The averaged electrical response to diffuses and to patterned light in the human. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **19**, 560—567 (1965).

Dr. R. Dreyer
v. Bodelschwingsche Anstalten
D-4813 Bethel
Deutschland