

Präparoxysmale Lachanfälle bei hyperplastischer Mißbildung des Hypothalamus

Joseph Hann

Bezirkskrankenhaus Erlangen (Direktor: Obermedizinaldirektor Dr. Hann),
D-8520 Erlangen, Bundesrepublik Deutschland

Preparoxysmal Fits of Laughter from Misformation of the Hypothalamus

Summary. Fits of laughter have been described in a number of instances with a differentiation made between primary and secondary fits. Fits of laughter in the case of pubertas praecox resulting from a hyperplastic deformation at the base of the IIIrd ventricle have not been observed as yet.

The case here described shows that fits of laughter of this type can be observed prior to commencement of the actual epileptic fit itself.

A short description if given of how normal laughing and crying comes into being, referring to the relevant literature.

Key words: Preparoxysmal fits of laughter – Hyperplasia – Hamartoma – Hypothalamus – Pubertas praecox.

Zusammenfassung. Lachanfälle werden mehrfach beschrieben, wobei zwischen sekundären und primären Anfällen unterschieden wird. Lachanfälle bei Pubertas praecox aufgrund einer hyperplastischen Mißbildung am Boden des 3. Ventrikels wurden bisher nicht beobachtet.

Daß derartige Lachanfälle schon vor Auftreten der eigentlichen epileptischen Anfälle gesehen werden können, zeigt der vorliegende Fall.

Anhand der Literatur wird auf das Zustandekommen des normalen Lachens und Weinens kurz eingegangen.

Schlüsselwörter: Präparoxysmale Lachanfälle – Hyperplasie – Hamartom – Hypothalamus – Pubertas praecox.

Einleitung

Lachen und Weinen sind typische menschliche Erscheinungen. Es gibt kein Lachen und Weinen beim Tier. Beide Phänomene stehen für sich, sind Reaktionen auf eine Krise menschlichen Verhaltens (Jaspers).

Während das Lachen des Gesunden nicht selten erheitert, ansteckt, die Umgebung mitreißt, fehlt der zündende Funke beim Lachen des Kranken. Vom gequälten Lachen des Hysterikers, noch weniger von dem des Hebephrenen werden wir kaum betroffen. Und bei Affektentgleisungen cerebraler Abbauprozesse, etwa einer Bulbärparalyse, berührt uns mit deren Lachen förmlich ein Hauch des Todes.

Schließlich gibt es ein unmotiviertes, ichfremdes Lachen, das überwältigend, als „Zwang“ ohne emotionale Beteiligung auftritt und in seinem anfallsartigen Charakter mehr an Migräneanfälle (Zutt), wenn nicht gar an epileptische Paroxysmen (Wilder) erinnert.

Diese Verwandtschaft zu cerebralen Anfällen ist nicht nur scheinbar; Lachanfälle dieser Art können offenbar mit epileptischen Entladungen gekoppelt sein und werden von verschiedenen Autoren mit einem Hirnstammgeschehen in Verbindung gebracht. So berichten Smitt und van't Hooft von einem 47jährigen Mann mit periodisch auftretenden anfallsartigem Lachzwang bei gleichzeitigem Schweißausbruch, Erweiterung der Hautgefäße und Bewußtlosigkeit *ohne* epileptische Zeichen bis zu 2½ Stunden Dauer. Zugleich bestand eine Polydipsie und Polyurie. Auch hier kamen beide Autoren in Anlehnung an die Untersuchungen von H. Wolff zu der Annahme, das Syndrom als eine Sonderform der Migräne betrachten zu dürfen und glauben, daß ihm ein diencephal gelegener Herd von periodischer Aktivität zugrunde liege. Foerster u. Gagel beschrieben euphorische Zustände und ein anfallsartiges Lachen bei einem Kranken bei dem Versuch, Blut vom Boden des 3. Ventrikels nach Eröffnung einer intraventrikulären Cyste abzusaugen. Der Kranke brach jedes Mal, sobald der Chirurg von oben her mit dem Messer in den 3. Ventrikel kam, in ein Lachen aus und verhielt sich absolut still, sobald jener mit seinen Manipulationen aufhörte. Aufgrund seiner Beobachtungen kam P. Martin zur Forderung eines „Lachzentrums“ im Hypothalamusbereich, wies allerdings darauf hin, daß zwar verschiedene Fälle bekannt seien, bei denen abnormes, exzessives, anfallsartig auftretendes Lachen im Anschluß an eine Gefäßruptur an der Hirnbasis auftrat, daß aber Anfälle von unmotiviertem Lachen als Ausdruck eines organisch faßbaren Hirnleidens anderer Genese nur zweimal beschrieben seien. So berichtet Dott über ein 8½jähriges Mädchen mit Pubertas praecox und häufigen Anfällen, die stets durch eine „Aura“ von unkontrollierbarem, sinnlosen Lachen eingeleitet wurden, und bei dem die Sektion ein Astrocytom, ausgehend vom Hypothalamus, ergab, das sich in die Fossa interpeduncularis erstreckte, während der zweite von Gerard Lefebvre mitgeteilte autoptisch nicht gesicherte Fall einen 12jährigen Jungen mit Lachanfällen betraf, bei dem die Diagnose Hirntumor gestellt war und dessen Lachanfälle unmittelbar nach Röntgenbestrahlung verschwanden. Nach dem klinischen Bild handelte es sich um einen Prozeß im vorderen Teil des Bodens des 3. Ventrikels.

Wir sind in der Lage, nachfolgend über ein weiteres Krankheitsbild zu berichten, das den von Dott veröffentlichten Fall wesentlich ergänzt. Eine ausführliche Darstellung wird a. a. O. erfolgen¹.

¹ Über den Fall wurde erstmals auf dem I. Congress International des Sciences Neurologiques, Bruxelles, 21.—28. VII 1957, berichtet (dort Abb. 1, 2)

Während der Drucklegung berichten R. Dreyer und W. Wehmeyer über „fits of laughter“ (Gelastik Epilepsie) bei einem Tumor am Boden des 3. Ventrikels. Bezuglich der „Lachanfälle“

Bei unserem Kranken handelt es sich um einen Jungen mit Pubertas praecox, der mit 8½ Jahren an einem kirschgroßen Hirntumor vom linken Hypothalamusbereich ausgehend ad exitum kam und dessen zahlreiche epileptischen Anfälle von frühestem Kindesalter an fast stets durch Anfälle von unmotiviertem sinnlosem Lachen von 15 bis 30 Sekunden Dauer mit anschließender Bewußtseinsstörung eingeleitet wurden.

Krankengeschichte

G., geboren am 19.9.1947, gestorben am 17.3.1956, aus erbesunder Familie, fiel bei der Geburt durch seine starke allgemeine und sexuelle Entwicklung auf. Schon in den ersten Wochen wurden bei dem Kind Erektionen und mit 4 Monaten eine zunehmende Vergrößerung des Gliedes beobachtet. Der Junge lernte verspätet sprechen und zeigte mit noch nicht zwei Jahren ein anfallsartig auftretendes, unmotiviertes Lachen, wobei er stets den Kopf nach rechts rückwärts warf und bewußtseinstörkt war. Sobald man ihn in diesem Zustand schüttelte, sah er die Angehörigen nur starr und verständnislos an. Eine in diesem Alter durchgeföhrte Untersuchung an der Kinderklinik in Rostock ergab folgenden Befund:

„Das 1½jährige Kind bot das Symptom der Makrogenitosomie, dessen Ursache vorläufig ungeklärt bleiben muß. Die Länge von 101 cm entspricht der Soll-Länge eines 4jährigen; Gewicht 19 kg = Soll eines 5½jährigen. Schädelumfang 51 cm (= 6—7jährigen). Der Körperbau annähernd proportioniert. Oberlänge überwiegt etwas. Plumper, watschelnder Gang. Für Pubertät in somatischer und psychischer Beziehung triebhafte Unruhe. In der Sprache zurück. Genitalia wie in der Pubertät. Glied 6½ cm lang, Hoden bds. im Skrotum tastbar, gleichgroß von normaler Konsistenz. Beginnende Schambehaarung. Onanie und Erektion nicht beobachtet. Krähende, rauhe, oft tierisch anmutende Stimme, wie beim Stimmwechsel, bei etwas vergrößertem Kehlkopf. Im Gesicht reichlich Komedonen. Hypophysäre Genese entfällt. Normaler Zuckerstoffwechsel. Normaler Blutdruck. Augenhintergrund normal. Keine rö.-nachweisbare Veränderung der Sella. Kein Anhalt für Hirntumor. Liquor-, Blutbild- und Serumuntersuchung ergaben normale Werte. BKS normal. Intrakutane Tuberkulinprobe bis 1:10 negativ. Urinbefund normal. Kreatinbelastung nicht durchgeföhr.“

G. kam in die Westzone und fiel in dieser Zeit den Angehörigen durch eine bis zu zwei Stunden dauernde tonische Augenmuskelstarre mit Déviation conjuguée nach rechts — meist ohne —, gelegentlich im Anschluß an Lachanfälle auf, erlitt mit 4½ Jahren erstmals einen großen epileptischen Anfall und wurde daraufhin in der Chirurgischen Universitätsklinik Heidelberg erneut eingehend durchuntersucht, wobei sich eine diskrete rechtsseitige Reflexdifferenz ergab. Das Luftencephalogramm ergab den Verdacht auf einen hypothalamisch gelegenen Tumor. Trotzdem wurde im Hinblick auf den erhöhten 17-Ketosteroidspiegel in der Annahme einer Nebennierenhyperplasie eine Nebennierenexstirpation links durchgeföhr, ohne daß die histologische Untersuchung einen pathologischen Befund ergeben hätte. Das verstärkte Auftreten von kleinen und großen Anfällen, die zunehmende psychische Alteration, die Unverträglichkeit und Schwererziehbarkeit des Kindes, das durch seine Antriebssteigerung, motorische Unruhe und Wutanfälle seine Umgebung förmlich tyrannisierte, waren schließlich die Ursache dafür, daß der Kranke die letzten zwei Jahre mit Unterbrechung bis zu seinem Tode

gibt das Departement of Justice, Pretoria, unter dem 22.12.1977 zum gewaltsamen Tode des Bürgerrechtlers Steven Bantu Biko nicht nur eine präzise Antwort, sondern gestattet auch ausdrücklich die Freigabe dieser Information. Danach starb der Bürgerrechtler Biko an einer Kopfverletzung mit ausgedehnten Hirnschädigungen, gefolgt von „centralisation of the blood circulation, disseminated intravascular coagulation as well as acute renal failure with uraemia“.

Über die klinische Systematik des pathologischen Lachens und Weinens berichten K. Poeck, M. Rizzo und G. Pilleri bei einem 29jährigen Kranken nach einem Schädelhirntrauma mit Decerebrationssyndrom.



Abb. 1. Markscheidenfärbung. Kirschgroßes Hamartom des Tuber cinereum (Hyperplasie)

mit 8½ Jahren in unserer Klinik verbrachte. Das Auffallende der in den letzten Jahren sich mehr und mehr steigernden kleinen und großen Anfälle war gewöhnlich ein emotional nicht erklärabres, sinnloses, unmotiviertes Lachen bis zu 30 s Dauer, das dann in den rechtsseitig betonten epileptischen Anfall überging. Während der mehrfach durchgeführten hirnelektrischen Untersuchung ergab sich zunächst lediglich ein Hinweis auf eine cerebrale Allgemeinschädigung, und erst etwa ein halbes Jahr vor dem Tode des Kindes gelang es, mehrere petits maux im EEG festzuhalten, wobei eine deutliche Fokuswanderung von der linken auf die rechte Hemisphäre entsprechend einer phasenartigen, zunehmend erhöhten Krampfbereitschaft festgehalten werden konnte, indem in einer ersten Phase nur links, in einer zweiten auch rechts hohe Krampfpotentiale registriert wurden, bis diese nach einem weiteren Sprung erhöhter Krampfbereitschaft in seitengleich synchron verlaufende 3/s-spikes and waves bei gleichzeitigem petit mal im klinischen Bild übergingen (Abb. 1).

Die anatomisch-histologische Untersuchung durch die Deutsche Forschungsanstalt München (Dr. Hager) ergab, abgesehen von einer Fibrose des Hodens bei unveränderter Spermato- genese und partieller Entfettung der Nebennierenrinde, einen kirschgrößen, abgegrenzten Tumor im Bereich des Hypothalamus, wobei der Schwerpunkt des Wachstums offenbar von der linken Hypothalamusgegend ausging, mit Verdrängung des Infundibulum nach medial und rostral (Abb. 2). Der Tumor imponierte zunächst als Astrocytom. Für die Einordnung unter den Begriff der hyperplastischen Mißbildung gaben gewisse Befunde Berechtigung, so das reichliche Vorhandensein persistierender, ungeordneter Nervenzellgruppen und die Nachweisbarkeit unterbrochener Ependymschlauchreste in der Übergangszone zu dem benachbarten hypothala-

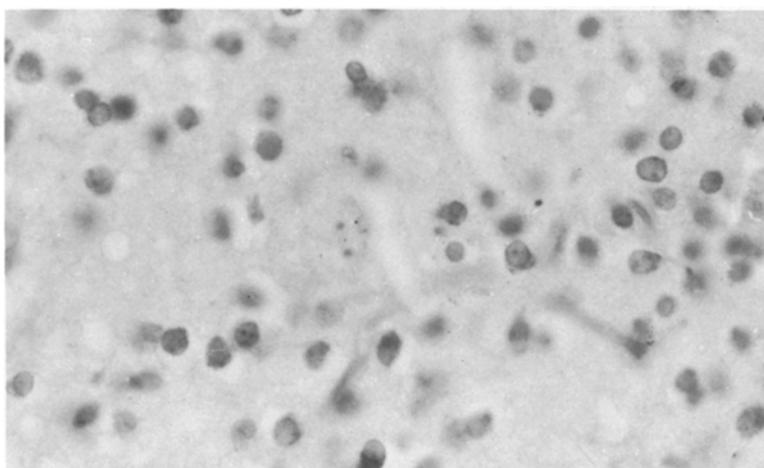


Abb. 2. Das Hamartom wird von vorwiegend kleinen, mäßig dichtstehenden, gleichartigen Nervenzellen gebildet. Daneben auch astrocytäre Glia

mischen Gewebe. Neurosekretorische Zellphänomene waren nicht nachweisbar. Für eine Schädigung des Thalamus, des Striatums und der übrigen Hirnabschnitte ergab sich kein Anhaltspunkt. Der Hypophysen-Hinterlappen war unverändert, der -Vorderlappen zeigte eine mäßig starke Bindegewebssdurchsetzung, womöglich eine leichte Vermehrung der eosinophilen Zellen. Die Epiphyse war regelrecht.

Epikrise

Ein mit $8\frac{1}{2}$ Jahren an einem kirschgroßen Hypothalamustumor verstorbener Junge, der bei der Geburt ein über großes Genitale zeigte und schon in den ersten Lebensjahren eindeutige Hinweise auf das Bestehen einer Pubertas praecox bot, fiel im zweiten Lebensjahr seinen Angehörigen durch ein anfallsartig auftretendes, unmotiviertes Zwangslachen auf, wobei er stets den Kopf nach rechts rückwärts warf und einige Sekunden bewußtseinsgestört war. Sobald man den Jungen rüttelte, sah er verständnislos um sich. Epileptische Anfälle wurden bei dem Kind in diesem Alter noch nicht beobachtet. Die erste Untersuchung des Kindes mit $1\frac{11}{12}$ Jahren ergab eine „Makrogenitosomia vorerst unklarer Genese“ mit triebhafter Unruhe, ohne Anhalt für einen Hirntumor. Hinweise auf ein cerebrales Anfallsleiden wurden offenbar nicht gefunden. In der Folgezeit fiel der Junge gelegentlich durch eine tonische Augenmuskelstarre mit Déviation conjuguée nach rechts bis zu zwei Stunden Dauer auf. Der erste epileptische Anfall mit $4\frac{1}{2}$ Jahren veranlaßte die Angehörigen, das Kind erneut klinisch untersuchen zu lassen. Es ergab sich eine rechtsseitige Reflexdifferenz sowie im Luftencephalogramm eine scharfe Begrenzung des 3. Ventrikels nach unten mit Verdacht auf einen hypothalamischen Prozeß. Im Hinblick auf den erhöhten 17-Ketosteroidspiegel entschloß man sich zu einer linksseitigen Nebennierenextirpation, ohne dadurch eine Änderung des Krankheitsbildes zu erzielen. Im Laufe der folgenden Jahre wechselten kleine und große Anfälle, die sich zuletzt statusartig häuften.

Dabei wurden vor allem die petits maux, gelegentlich auch die grands maux von einem 15—30 s dauernden motivlosen, exzessiven Zwangslachen eingeleitet. Infolge der zunehmenden Schwierigkeiten zu Hause, der abnormen Reizbarkeit und Unverträglichkeit mit anderen Kindern, der Neigung zu Erregungszuständen mußte der körperlich stark vorentwickelte, geistig jedoch zurückgebliebene Junge dann mehrfach in die hiesige Klinik gebracht werden, wo er fast zwei Jahre, bis zu seinem Tode mit 8½ Jahren, in Beobachtung stand.

Die neurologische Untersuchung ergab eine rechtsseitige diskrete spastische Hemiparese, die mehrfach durchgeführte hirnelektrische Untersuchung zunächst nur Hinweise auf eine cerebrale Allgemeinschädigung, und erst etwa ein halbes Jahr vor dem Tode des Jungen gelang es mehrfach, petits maux im EEG festzuhalten und hierbei einen phasenartigen Ablauf des Krampfgeschehens schon präparoxysmal zu ermitteln, indem in dieser ersten Phase erhöhter Krampfbereitschaft nur linksseitig, in der zweiten Phase auch rechtsseitige hohe Potentiale beobachtet werden konnten, bis dann der eigentliche Anfall mit einem Sprung auf die dritte Phase erhöhter Krampfbereitschaft mit seitengleich synchronen 3/s-spikes and waves erfolgte. Die Sektion ergab einen etwa kirschgroßen, wohlabgegrenzten Tumor im vorderen Hypothalamusbereich, der offenbar von der linken Hypothalamusgegend ausging. Histologisch zeigten sich reichlich vorhandene persistierende ungeordnete Nervenzellgruppen sowie unterbrochene Ependymschlauchreste in der Übergangszone zu dem benachbarten hypothalamischen Gewebe ohne neurosekretorische Zellphänomene.

Besprechung

Bezüglich seiner Ausdehnung nimmt der beobachtete kirschgroße Tumor im vorderen Hypothalamusbereich bei dem 8½jährigen Knaben mit dem Syndrom einer Pubertas praecox eine Mittelstellung ein zwischen dem von Driggs und Spatz mitgeteilten Fall, einem 3½jährigen Jungen mit einem kirschkerngroßen Prozeß, und jener ausgedehnten, von Lange-Cossack mitgeteilten gänseeigroßen Hypothalamus-Hyperplasie bei einem 4½jährigen Knaben. Die bei unserem Jungen seit Jahren beobachteten rechtsseitig betonten Krampfanfälle beruhen möglicherweise auf einer Reizwirkung des Tumors auf den linken Hirnschenkel. Auch die bis zu zwei Stunden dauernde Augenmuskellähmung mit Déviation conjuguée nach rechts erhält dadurch ihre Erklärung. Die Lufitencephalographie ergab bereits Hinweise auf einen an der Hirnbasis gelegenen Tumor, und im EEG konnte eine Ausbreitung der Krampfpotentiale von der linken auf die rechte Hemisphäre kurz vor dem eigentlichen Anfallsgeschehen im petit mal beobachtet werden.

In ihrer Übersicht über Fälle von Pubertas praecox bei Tumoren des ventromedialen Hypothalamus erwähnt Lange-Cossack unter den 18 beschriebenen Krankheitsbildern als Allgemeinsymptome 8mal epileptische Anfälle, die zum Teil schon in den ersten Lebensjahren auftraten. „Lachanfälle“ als besonderes Charakteristikum der epileptischen Anfälle werden jedoch nicht herausgestellt. Die Tatsache, daß den epileptischen Anfällen unseres Kranken schon jahrelang Anfälle eines unmotivierten exzessiven Lachens von 15—30 s Dauer vorausgingen,

zu einer Zeit, da die Angehörigen an ein cerebrales Anfallsleiden noch gar nicht dachten, unterstreicht die Besonderheit.

Gegen den Einwand, es könnte sich bei dem Zwangslachen um den Ausdruck hysterischer Mechanismen handeln, sprechen verschiedene Gesichtspunkte. Zunächst wurden die Angehörigen bereits in frühestem Kindheit durch die Lachanfälle des Jungen alarmiert. Sie berichteten, das Kind würde sich dabei stets nach rückwärts drehen und sei anschließend längere Zeit bewußtseinsgestört, ohne zu krampfen. Für die organische Natur des Zwangslachens spricht weiter die gelegentlich nach einem derartigen Zustand beobachtete, bis zu 2 Stunden dauernde Schielstellung der Augen im Sinne einer Déviation conjuguée nach rechts sowie der spätere Übergang in kleine und große epileptische Anfälle. Wenn auch der emotionale Zustand des wenig differenzierten Kranken während des Lachanfalles nicht bestimmt werden konnte, so sprach doch der ganze Verlauf gegen jede personelle Beteiligung.

Daß es sich bei den die epileptischen Anfälle einleitenden Lachparoxysmen um den Ausdruck eines Prozesses in unmittelbarer Nähe des Hypothalamus handeln dürfte, erhellt damit sowohl aus dem gesamten klinischen Bild wie vor allem aus dem vorliegenden anatomischen Befund. Zwar ist eine genaue Lokalisation eines hypothetischen „Lachzentrums“ aus dem Krankheitsbild nicht ohne weiteres abzuleiten; trotzdem dürfte über den Mechanismus des Lachanfalles soviel feststehen, daß das pathologische Geschehen irgendwie an einen Hirnstammprozeß gebunden sein muß.

Wenn der Lachanfall dem epileptischen Anfall unmittelbar vorausgeht und erst dieser zu dem rechtsseitig betonten Krampfablauf führt, so dürfte das vorliegende Krankheitsbild auch Einblick in den Anfallsmechanismus selbst geben. Zu dem „Lachanfall“ offenbar als Ausdruck eines Hirnstammgeschehens in der Gegend des 3. Ventrikels trat im weiteren Verlauf das epileptische Geschehen, das selbst wieder Voraussetzung für den rechtsseitig betonten Krampfablauf ist. Dabei ist der Ausbruch des exzessiven plötzlichen Lachens zunächst nicht Begleiterscheinung des epileptischen Geschehens, sondern geht diesem zeitlich um etwa 15—30 s voraus. Schon seit Jackson kennen wir die Ausbreitung corticaler Krampfherde, und Magun konnte sogar die Ausbreitungsgeschwindigkeit eines Strychninkrampffokus der Rinde im EEG zeitlich verfolgen. Es wäre somit nicht abwegig, eine ähnliche Krampfausbreitung auch im Hirnstamm anzunehmen, wobei das exzessive Lachen gewissermaßen der Auftakt oder vielleicht schon die erste Auswirkung eines unbekannten primum movens ist, das dann mit weiterer Ausbreitung des Krampfvorganges im Laufe von mehreren Sekunden in den eigentlichen epileptischen Krampfanfall übergeht. Diese Ansicht wird gestützt durch den vorliegenden EEG-Befund insofern, als eine allmähliche Ausbreitung der Krampfpotentiale von der linken auf die rechte Hemisphäre nachweisbar ist und erst das Erreichen eines „zentralen Schrittmachers“ (Penfield und Jaspers) zum petit mal mit seinen charakteristischen 3/s-spike and wave-Komplexen zu führen scheint.

An dieser Stelle drängt sich die Frage auf nach der Entstehung des normalen Lachens und Weinens.

Wilson macht für das Zustandekommen des normalen Lachens und Weinens zwei Mechanismen verantwortlich: Zunächst müßten Reize von einem zentral affektiven Areal, vornehm-

lich dem Frontallappen, kommen, deren Reize nach Durchgang durch den Thalamus zum Hypothalamus und zur Brückengegend verliefen, wobei das Lachen und das Weinen entlang diesem Wege seine emotionale Färbung erhielte. Zum anderen bestünden zur Brücke zusätzliche Verbindungen von der präzentralen motorischen Rinde über die Pyramidenbahnen, durch die das emotionale Lachen und Weinen willkürlich und verstandesmäßig kontrolliert und auch gehemmt werden können. Von der Brückengegend aus würden dann Impulse zur Gesichts- und Atemmuskulatur, zum Kehlkopf und zu den Tränendrüsen geschickt, die das eigentliche Lachen und Weinen erst als Ausdrucksphänomen erscheinen ließen. Während bei Läsionen des Pyramidenbahnentraktes die willkürliche Kontrolle ausgeschaltet werden könne und ein unkontrollierbares Lachen entstünde, wie bei verschiedenen Hirnleiden, könne das Entstehen des unwillkürlichen Lachens nicht einfach als Restphänomen erklärt werden.

Im Hinblick auf diese Wilsonsche Hypothese glauben Smitt und van't Hooft bei der Entstehung des unwillkürlichen Lachens eine pathologische Aktivität auf dem ersten Wege, im Frontallappen, in der Gegend der fronto-pontinen Bahnen oder der Pons annehmen zu können, halten aber aus pathologisch-anatomischen Gründen eine Läsion im Bereich der großen subcorticalen Kerne oder im Hypothalamus für das Wahrscheinlichere.

Spatz hält die tumoröse Vergrößerung als Hyperplasie normalen hypothalamischen Gewebes im Bereich des Tuber cinereum für das anatomische Substrat der Pubertas praecox, in dem Meyer sogar innersekretorische Zellformationen im Sinne von Scharrer und Gaupp beobachtete.

Sollte diese Hyperplasie mit einer Aktivitätssteigerung verbunden sein, wie dies Smitt und van't Hooft als Ursache der von ihnen beschriebenen Lachanfälle annehmen, so wäre womöglich damit auch eine Erklärung für unseren vorliegenden EEG-Befund gegeben, insbesondere der Entstehung von linksseitigen Krampfpotentialen mit ihrer Propagation auf die rechte Seite bis zur Entwicklung eines petit mal mit seitengleich-synchronen spike and wave-Formationen.

Entgegen der Annahme eines „zentralen Schrittmachers“, der nach Penfield und Jasper in einer Gegend lokalisiert sein müsse, wo Thalamus, Hypothalamus, Subthalamus und Mesencephalon sich trafen und wo eine Kreuzung einer großen Anzahl von Faserzügen erfolge, weist Drooglever-Fortuyn darauf hin, daß eine spezielle Beziehung von pathologischen Prozessen in diesem Bereich zum petit mal bisher beim Menschen nicht gefunden worden sei, und selbst Penfield und Jasper betonen, daß eine Schädigung dieser Gegend nur Schlaf oder schlafähnliche Effekte verursache. Andererseits berichtet Gastaut von einer bemerkenswerten Rarität, einem Mädchen mit dem klinischen Bild einer Akromikrie (Hände und Füße des erwachsenen Mädchens entsprachen denen eines sechsjährigen Kindes), das seit dem 6. Lebensjahr wenige Monate nach einer Pockenencephalitis an elektroenzephalographisch nachgewiesenen Petit-mal-Anfällen erkrankte. Wenn Drooglever-Fortuyn nicht zuletzt im Hinblick auf experimentelle Untersuchungen hervorhebt, daß Läsionen in diesem Bereich niemals Petit-mal-Anfälle hervortreten ließen, so könnte man die Seltenheit derartiger Beobachtungen vielleicht damit erklären, daß es sich offenbar sowohl bei dem von Gastaut mitgeteilten Falle als auch bei unserem Jungen nicht um einen destruierenden Prozeß handelt, sondern vielmehr um den Ausdruck von Reizzuständen — ausgehend von einem zwar vergrößerten, jedoch normalen hyperplastischem, hypothalamischen Gewebe, die bei der Besonderheit der Lokalisation zu den beobachteten Lachparoxysmen und mit weiterer Erregungsausbreitung in Richtung eines zentralen Schrittmachers, wohl im Bereich der Formatio reticularis (Magoun und Mitarbeiter) zu den nachfolgenden epileptischen Anfällen führen.

Das Bemerkenswerte an unserem Krankheitsbild ist somit das Auftreten von Lachparoxysmen mit anschließender Bewußtseinsstörung schon Jahre vor dem Erscheinen großer epileptischer Anfälle. Über pathologisches Lachen und Wei-

nen als Ausdruck eines organischen Hirnleidens ohne epileptische Phänomene wurde mehrfach berichtet (Brissaud; Wilson; Wilder; Fabritius; Davison und Kelmann; P. Martin u. a.).

Lachanfälle mit einem epileptischen Geschehen kombiniert scheinen jedoch selten zu sein. Dott betrachtet die von ihm beobachteten Lachparoxysmen als Aura des nachfolgenden epileptischen Anfalls.

Eine besondere Form des Lachzwangs liegt offenbar dem mit einem Migränesyndrom einhergehenden Prozeß zugrunde, wie ihn Zutt an seinem Fall beschrieb. Ebenso kommen Smitt und van't Hooft aufgrund ihrer Beobachtungen zur Annahme eines Migränesyndroms. Migränezustände sind nach H. Wolff u. a. jedoch Ausdruck einer zentralen passageren Gefäßkontraktion.

Andererseits wissen wir von Foerster, daß der epileptische Anfall mit einem cerebralen Gefäßspasmus verbunden ist. Es wäre somit nicht abwegig, beide Phänomene, sowohl den Lachparoxysmus als auch den nachfolgenden epileptischen Anfall, als Ausdruck ein und desselben pathologischen Vorganges zu betrachten.

Eine Verwandtschaft zwischen Migräne und epileptischem Anfall betonte schon Mingazzini; Richter versuchte sogar, die Migräne mit der Epilepsie zu identifizieren.

In Übereinstimmung mit Dott möchten wir somit die bei unserem Kranken beobachteten Lachanfälle als Teil eines epileptischen Vorganges betrachten und diesen selbst wieder als Folgeerscheinung eines lokalen Reizzustandes mit Gefäßspasmen im Bereich einer hyperplastischen Mißbildung im vorderen Hypothalamus, wobei die Lage des Tumors — und seine Auswirkung auf den linken Hirnschenkel — den Anfallsablauf modifizierte.

Jüngst beschreiben Dreyer und Wehmeyer einen 19jährigen Kranken mit Lachanfällen bereits in den ersten Lebensmonaten. Im EEG hirnelektrische Abweichungen im Sinne einer fokalen Epilepsie links. Mit 11 Jahren sexuelle Vorentwicklung (?). Operativ ein 10 mm großer, dem Nervus oculomotorius und der Pons adhärenter Prozeß mit kleinen Verkalkungsherden. Im Medianbereich des 3. Ventrikels ein 5 mm großer, höckeriger Tumor. Die Autoren verweisen auf Koehler, wonach das Lachen als angeborene Ausdrucksbewegung anzusehen ist, und stellen aufgrund der verschiedenen Beobachtungen eine Klassifizierung der Lachanfälle auf, wobei die angeborenen primären Lachanfälle nur eine leichte Auswirkung auf das limbische System mit stimulierendem Charakter im Sinne einer epileptischen Reaktion zeigten.

In unserem Falle handelt es sich bei dem klinischen Krankheitsbild einer Pubertas praecox um eine streng umschriebene Hyperplasie mit Lachanfällen als Phänomen der frühesten Kindheit bei hypothalamisch präformierten Zellkomplexen im Bereich der Tuber cinereum mit „vorwiegend kleinen, mäßig dichtstehenden, gleichartigen Nervenzellen neben astrocytärer Glia“ (G. Peters).

Die Lachparoxysmen eskalieren erst im Verlauf der frühen Kindheit zu kleinen und schließlich großen Anfällen, wobei die Frage offenbleiben muß, ab wann eine primäre Ausdrucksbewegung (Koehler) schließlich entgleist und einen physiologischen Hemm-Mechanismus überrollt.

Literatur

- Brissaud, E.: Rire et pleurer spasmodique. Rev. Neur. **8**, 824 (1900)
- Davison, C., Kelman, X.: Pathologic laughing and crying. Arch. Neur. Psych. **42**, 595 (1939)
- Dott, N.: The hypothalamus. London: Oliver and Boyd 1938
- Dreyer, R., Wehmeyer, W.: Fits of laughter (gelastik epilepsy) with a tumour of the floor of the third ventricle. J. Neurol. **214**, 163 (1977)
- Driggs, M., Spatz, H.: Pubertas praecox bei einer hyperplastischen Mißbildung des Tuber cinereum. Virchows Arch. **305**, 567 (1939)
- Droogleever-Fortuyn, J.: Premier Congrès International des Sciences Neurologiques. 21.—28. 7. 1957, Bruxelles
- Fabritius, H.: Weitere Beiträge zur Kenntnis des apoplektisch entstandenen Syndroms: Lachzwang bzw. Euphorie kombiniert mit Astereognosie. Mschr. Psych. **99**, 308 (1938)
- Foerster, O., Gagel, O.: Ein Fall von Ependymzyste des 3. Ventrikels (Beitrag zur Frage der Beziehungen psychischer Störungen zum Hirnstamm). Z. ges. Neurol. Psychiat. **149**, 312 (1933)
- Gastaut, H.: Brain mechanisms and consciousness. Springfield, Ill.: C. Thomas 1953
- Hann, J.: The First International Congress of Neurological Sciences, Brussels, 1957, Vol. III. EEG, Clinical Neurophysiology and Epilepsy. London-New York-Paris: Pergamon Press 1959
- Jackson, J. H.: Croonian lectures. Evolution and dissolution of the nervous system. Lancet **1884**, 556, 650, 740
- Jaspers, K.: Allgemeine Psychopathologie. Berlin: Springer 1946
- Lange-Cosack, H.: Verschiedene Gruppen der hypothalamischen Pubertas präcox. Dtsch. Z. Nervenheilk. **166**, 499—545 (1951)
- Lefebvre, G.: L'hypertension artérielle chez l'enfant. Arch. de méd. enf. **42**, 545 (1939)
- Magoun, H. W.: Physiology of interrelationships between cortex and cortical structures. III. Internat. Congress of EEG, Symposium 1953
- Martin, J. P.: Fits of laughter (sham mirth) in organic cerebra descase. Brain **LXXIII**, 453—464 (1950)
- Mingazzini, G.: Klinischer Beitrag zum Studium der cephalalгischen und hemikrinischen Psychosen. Z. ges. Neur. Psychiat. **428** (1938)
- Penfield, W., Jasper, H.: Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Boston: Little and Brown 1954
- Poeck, K., Risso, M., Pilleri, G.: Klinische Systematik des pathologischen Lachens und Weinens. Arch. Psychiat. Nervenkr. **204**, 181—198 (1963)
- Richter, H.: Die Migräne. Hdb. Neur., Bd. XVII, p. 169, Bumke, Foerster, eds. Berlin: Springer 1940
- Sillevis-Smitt, W. G., van't Hooft, F.: Pathological laughing. Fol. Psychiat. neerl. **56**, 885—899 (1953)
- Wilder, J.: Zwangslachen bei Erektion als epileptisches Äquivalent. Nervenarzt **4**, 75 (1931)
- Wilson, S. A. K.: Some problems of neurology. II. Pathological laughing and crying. J. Neurol. Psychiat. **4**, 299 (1944)
- Wolff, H.: Headache and other headpains. Philadelphia: Lea and Febiger 1948
- Zutt, J.: Migräne mit Zwangslachen und Zwangswinen. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **52**, 403 (1929)

Eingegangen am 4. Oktober 1977