

Pseudospontanbewegungen bei Patienten mit Petit-mal-Anfällen*

Hermann Stefan

Nervenklinik und Poliklinik der Universität Bonn — Epileptologie, Sigmund-Freud-Straße 25,
D-5300 Bonn 1, Bundesrepublik Deutschland

Pseudospontaneous Movements in Patients with Petit-Mal Seizures

Summary. The videotape analysis showed in 26 patients (42% of the investigated patients) ictal motor phenomena which, in the routine clinical examination, could be easily misinterpreted as voluntary spontaneous movements or nervous tics. Such pseudospontaneous movements are differentiated according to the composition of the fundamental movement program into elementary, complex, and scenic seizure phenomena. Moreover, the videotape analysis reveals that pseudospontaneous movements occur in the same patient during petit mal seizures with characteristic EEG changes, as well as during intervals without recognizable EEG changes. It is therefore assumed that small 'masked' motor seizures occur more often than conventional EEG methods would suggest. Minimal pseudospontaneous movements are integrated so well into the course of voluntary motor behavior that they are often only detected by a subtle investigate technique (SDA) as an indication of an organic-functional brain disturbance. The occurrence of some pseudospontaneous movements during petit mal seizures appears to be caused by paroxysmal participation of extrapyramidal systems.

Key words: Epilepsy – Videoanalysis – Pseudospontaneous movements – Petit-mal seizures – EEG

Zusammenfassung. Die Videoanalyse zeigt bei 26 Patienten (42% des untersuchten Kollektives) iktuale motorische Entäußerungen, die bei routinemäßiger klinischer Untersuchung leicht als spontane Willkürbewegungen oder als nervöser Tic verkannt werden. Solche Pseudospontanbewegungen werden je nach Zusammensetzung des zugrundeliegenden Bewegungsprogrammes in *elementare*, *komplexe* und *szenische* Anfallsphänomene unterteilt. Die Videoanalyse zeigt außerdem, daß identische iktuale motorische Entäußerungen bei ein und demselben Patienten mit Petit-mal-Anfällen nicht nur während eines elektroencephalographisch gekennzeichneten Anfalls, sondern

* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft

auch oft *ohne* sichtbare Veränderungen im EEG auftreten. Es ist daher anzunehmen, daß in Wirklichkeit viel häufiger „maskierte kleine Anfälle“ ablaufen, als die konventionelle EEG-Diagnostik vermuten läßt. Minimalformen von Pseudospontanbewegungen können als motorische Schablone so gut in den Gesamtverlauf der Willkürmotorik integriert werden, daß sie oft nur bei subtiler Untersuchungstechnik (SDA) als Ausdruck einer organisch-cerebralen Funktionsstörung erkannt werden. Einige Pseudospontanbewegungen bei Petit-mal-Anfällen werden auf eine paroxysmale Beteiligung extrapyramidaler Funktionssysteme zurückgeführt.

Schlüsselwörter: Epilepsie – Videoanalyse – Pseudospontanbewegungen – Petit-mal-Anfälle – EEG.

Einleitung

Mit Kretschmer [8] verstehen wir unter *motorischen Schablonen* alle diejenigen Phänomene, die sich als eigenständige, genormte Bewegungsabläufe herausheben lassen. Es handelt sich um phylo- und ontogenetisch entwickelte Abläufe in Gang, Haltung und Gebärde. Ihr Nachweis kann wertvolle Hinweise zur Diagnose und auch zur Pathophysiologie der vorliegenden Funktionsstörungen liefern. Der Nachweis komplexer Bewegungsschablonen als Pseudospontanbewegungen in Petit-mal-Anfällen veranlaßte uns, die Beteiligung myoklonischer und tonischer Bewegungselemente beim Aufbau dieser Bewegungen durch Videoanalysen zu untersuchen. Außerdem wird die Bedeutung von reflektorischen Mechanismen und von Vigilanzänderungen für das Auftreten und für die Ausgestaltung von solchen Symptomen im Petit-mal-Anfall diskutiert. Pseudospontanbewegungen im Petit-mal-Anfall werden zum Teil auf eine paroxysmale Beteiligung extrapyramidaler Funktionssysteme zurückgeführt. Eine verfeinerte Aufschlüsselung dieser Anfallsphänomene stellt eine gemeinsame Aufgabe für die Verhaltensphysiologie und Verhaltenspsychologie dar.

Methode und Material

Zur Verfeinerung der klinischen Diagnostik wenden wir die Simultane Doppelbildaufzeichnung (SDA) an [10, 14]. Der Einsatz dieses Dokumentationsverfahrens ist bei schwer zu diagnostizierenden Anfallszuständen besonders wertvoll, da es objektive und reproduzierbare Befunde liefert. Die Auswertung der SDA wird mit Hilfe der Videometrie durchgeführt. Hierbei werden die aufgezeichneten Bewegungen protokolliert und im Zeitverlauf analysiert. Die vorliegende Untersuchung beruht auf einer Analyse von 85 Simultanen Doppelbildaufzeichnungen bei 62 Patienten mit Petit-mal-Anfällen. Wenn bei diesen Anfällen eine spontane Willkürbewegung vorgetäuscht wird, sprechen wir mit Kleist [6] von Pseudospontanbewegungen.

Ergebnisse

Die beobachteten Pseudospontanbewegungen sind in Tabelle 1 wiedergegeben.

Die folgenden Kasuistiken wurden zur Verdeutlichung aus den Gesamtbeobachtungen ausgewählt. Viele Pseudospontanbewegungen lassen sich nur im

Tabelle 1. Pseudospontanbewegungen und EEG-Befunde

	Beobachtungen (n = Patienten)	Bewegungs- element	Path. EEG-Befund
<i>Elementarbewegungen</i>			
Kopfnicken	6	M	+ -
Lidflattern	3	M	+
Schnelles Lidblinken	1	M	+ -
Tonisches Augenzukneifen	2	T	+ -
Bulbusbewegungen (Aufwärts- und Seitwärtsblick)	1	M T	+ -
Grimassieren oder Lachen	3	T	+ -
Sporad. Zucken an den Extremitäten	7	M	+ -
Karpfenmaulphänomen	5	S	+
Unterlippeneinziehen	1	S	+
Mundöffnen	6	S	+ -
Schlucken	3	SM	+ -
Rülpsen	1	M	+
Schniefen	2	M	+
Schnalzen	3	SM	+
Pfeifen	1	M	+
Gähnen	5	S	+ -
Vokalisation	3	M	+ -
Wimmern	1	T	+
Husten	1	M	+
Armstreckung	2	T	+ -
Fußstreckung	6	T	+ -
Rumpfaufrichten	3	T	+ -
Greifphänomen	2	T	+ -
<i>Komplexbewegungen</i>			
Bizarre Haltungsanomalien	1	Komplex	+
Wendebewegung, Umhersehen	3	Komplex	+
Summen	1	Komplex	+
Umhergehen, Torkeln	2	Komplex	+
Standbeinwechsel	1	Komplex	+
Seitwärts Wegknicken und -gehen infolge Beugemyoklonie	1	Komplex	
Griff zur Nase	5	Komplex	+
Fingertrommeln, -kreiseln, Schnalzen, Reiben	5	Komplex	+
Fußpaddeln	2	Komplex	+

M = Myoklonie; T = Tonusänderung; S = Motorische Primitivschablone; + = Simultan pathologischer EEG-Befund; - = Simultan kein pathologischer EEG-Befund

Bewegungsablauf einer Filmdokumentation anschaulich demonstrieren. Daher wurden nur wenige Bewegungsphänomene der Kasuistik photographisch dargestellt.

Fall 1, Astrid B., 19 Jahre

Die ersten Anfälle (Grand-mal und Absencen) traten im Alter von 10 Jahren auf. Unter Therapie mit Valproinsäure (1200 mg) und Carbamazepin (700 mg) sistierten diese Anfälle. Dafür traten aber Zuckungen im linken Schulter-Arm-Bereich und weniger auch im linken Bein auf. Diese Muskelzuckungen wurden besonders nach konzentrativer Anspannung und affektiver Belastung oder Erschrecken beobachtet. Daher wurde zunächst an eine psychogene Ursache (Tic) gedacht.

Neurologisch fand sich ein Strabismus und eine Dysdiadochokinese links stärker als rechts, sonst kein pathologischer Befund. Durch Elektrostimulation (N. medianus) ließ sich nur links ein Reflexmyoklonus nachweisen. Psychisch war die Patientin retardiert. Bei der SDA werden im Bereich der linken Extremitäten *Myoklonien* registriert (mit und ohne sichtbaren Bewegungseffekt). Dabei ist der Arm meist stärker als das Bein betroffen. Das Verteilungsmuster betrifft vorwiegend den M. deltoideus und die Extensoren. Die Myoklonien weisen einen stereotypen Ablauf auf. Den myoklonischen Bewegungsschablonen ist ein EEG-Korrelat in Form von irregulären fronto-temporo-parietalen und nach rechts lateralisierten spike-wave-Komplexen zugeordnet. Einige Myoklonien treten ohne pathologisches EEG-Korrelat auf (Abb. 1). Während eines anderen kurzen spike-wave-Paroxysmus *wechselte die Patientin ihr Standbein*.

Fall 2, Bianca M., 4 Jahre

Mit 4 Jahren traten bei der Patientin erstmals komplexe Absencen auf. Neurologisch und psychisch lag kein pathologischer Befund vor.

Bei der SDA tritt nach Hyperventilation plötzlich ein *ticartiges* Grimmassieren in Form eines plötzlichen Lidschlusses mit rechtsseitiger Facialiskontraktion auf. Dem stereotyp wiederkehrenden „Grimmassieren“ ist kein pathologisches EEG-Korrelat zugeordnet (Abb. 2). Die Patientin weist dieses Grimmassieren jedoch auch während Absencen bis zu 38 s Dauer auf. Hierbei wird die stereotype Wiederholung der Bewegungsschablonen besonders deutlich. Diesmal sind die Bewegungen jedoch von einem pathologischen EEG-Korrelat (2–3/s spike-wave-Komplexe) begleitet. In raschem Seitenwechsel werden rechte und linke Gesichtshälfte hintereinander erfaßt. Die Absence zeichnet sich außerdem durch *schnelles Lidblinzeln und tonische Streckbewegungen* der unteren Extremitäten aus (Abb. 3). Bei anderen Absencen *erstarrt* die Patientin mit bizarren, beinahe kataton anmutenden Haltungsanomalien, z. B. *mit hocherhobenen Armen*. Zu einem anderen Zeitpunkt *schmalzt* die Patientin mit dem Mund, während gleichzeitig im EEG eine Theta-Parenrhythmie auftritt. Erst eine subtile Videoanalyse mit Hilfe der verfeinerten Merkmalerfassung läßt erkennen, daß unmittelbar vor dem Schnalzen eine periorale Myoklonie abläuft (Abb. 4).

Simultan zu Theta-Parenrhythmien traten außerdem *Gähnen und Schniefen* auf. Die Patientin ist während ihrer Absence zwar nicht ansprechbar, verläßt jedoch während ihrer Absence ihren Platz, geht einige Meter durch den Raum, dreht sich um und begibt sich genau auf den für sie markierten Untersuchungsplatz zurück. Während dieses Vorganges werden ununterbrochen spike-wave-Komplexe (Frequenz 2–3/s) telemetrisch registriert. Die Absence dauert 60 s.

Fall 3, Günter L., 16 Jahre

Im Alter von 8 Jahren traten erstmals Absencen und mit 15 Jahren Grand-mal-Anfälle auf. Trotz Therapie mit Valproinsäure (1500 mg) und Carbamazepin (1200 mg) sowie Clonazepam (2 mg) stellte sich nach Angaben der Angehörigen des Patienten eine Häufung kleiner Anfälle ein. Außerdem stieß der Patient plötzlich unartikulierte Laute aus (bis zu 50mal pro Tag). Daraufhin erfolgte die Überweisung zur SDA wegen „Verdacht auf überlagernde psychogene Verhaltensstörungen“ bei chronischer Epilepsie.



Abb. 1. Ableiteschema: Kanal 1–4: EEG-Querreihe; Kanal 5–6: EMG (M. extensor dig. comm. rechts und links); Kanal 7: Respiration. Doppelbildaufzeichnung einer flüchtigen myoklonischen Pseudospontanbewegung im linken Arm

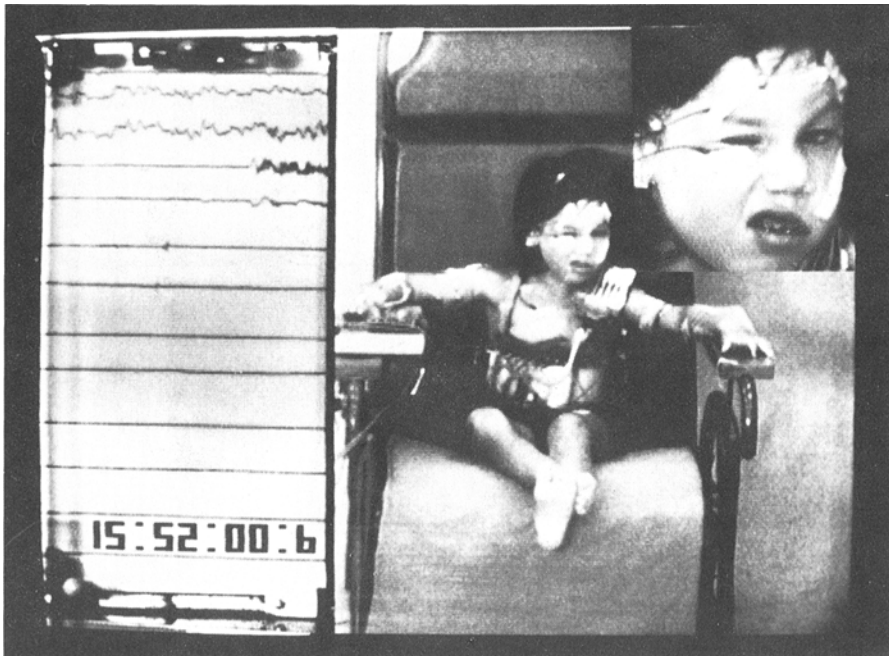


Abb. 2. Ableiteschema: Kanal 1, 2: Referenzelektrode Ohr gegen kontralateral-präzentral; Kanal 3, 4 EOG; Kanal 5–8: Extremitäten-EMG. Pseudospontanes Grimassieren ohne pathologischen EEG-Befund



Abb. 3. Ableiteschema: Wie oben. Pseudospontanes Grimassieren während spike-wave-Komplexen



Abb. 4. Ableiteschema: Wie bei Abb. 1. Bizarre Haltungsanomalien mit hochoberhobenen Armen

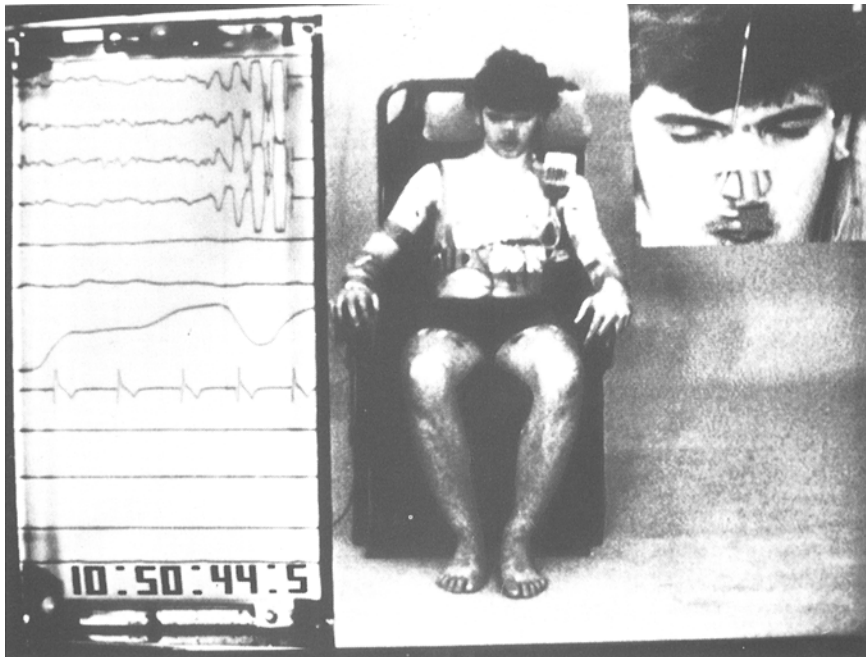


Abb. 5. Ableiteschema: Wie bei Abb. 1 und 4. Mundöffnen und forcierte Ausatmung mit Lautbildung als Pseudospontanbewegung bei kurzen irregulären spike-wave-Komplexen

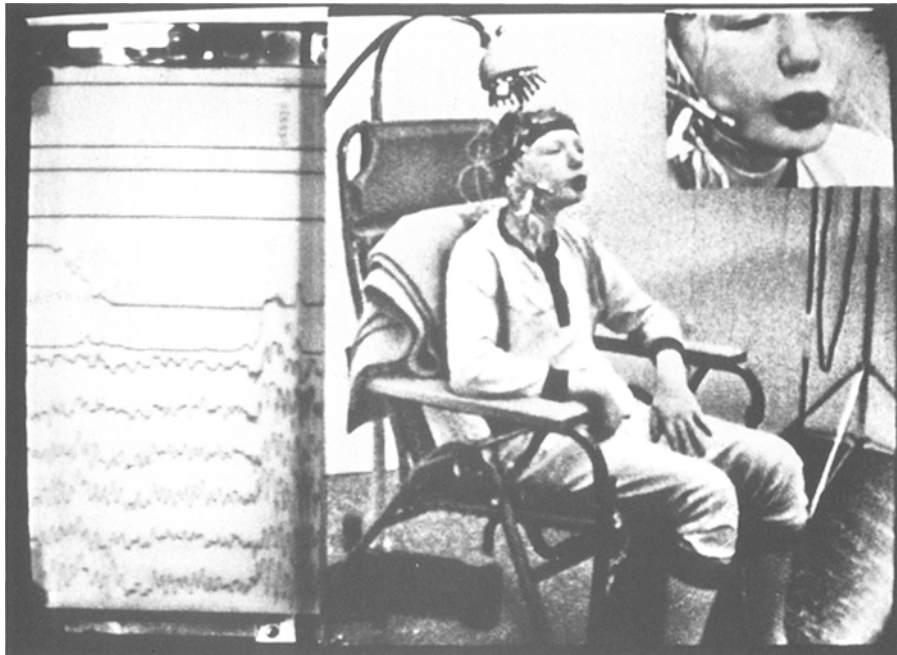


Abb. 6. Ableiteschema: EEG: 8-Kanal-Ableitung; Referenzelektrode gleiches Ohr. Karpfenmaulphänomen bei Theta-Parenrhythmie

Die SDA ergab folgende Befunde: Während irregulärer spike-wave-Komplexe von 5 s Dauer hebt der Patient die Augenlider, nickt mit dem Kopf, *öffnet den Mund und atmet forciert mit Lautbildung aus*. Es handelt sich also nicht um psychogene Verhaltensstörungen, sondern um komplexe Absenzen mit Vokalisation (Abb. 5).

Fall 4, Gerhard S., 18 Jahre

Mit 9 Jahren seien erstmals Absenzen aufgetreten. Bis auf eine diskrete Linksbetonung der Eigenreflexe ergab die neurologische und psychiatrische Untersuchung keinen als pathologisch zu bezeichnenden Befund. Im EEG zeigte sich interiktual ein intermittierender Delta-Wellen-Herd (3/s) fronto-temporo-basal links. Das Computertomogramm wies eine hypodense Zone frontal rechts auf. SDA: Bei diesem Patienten liegen Pseudospontanbewegungen in Form von Mundöffnen, *Lippenvorstülpen* und anschließendem Schluckakt vor. Die Videoanalyse läßt außerdem erkennen, daß *periorale Myoklonien* dem Schluckvorgang unmittelbar vorausgehen. Diese Beobachtungen erfolgten während spike-wave-Paroxysmen bis zur Dauer von 28 s.

Fall 5, Peter M., 14 Jahre

Grand-mal und komplexe Absenzen seien im Alter von 3 Jahren aufgetreten. Neurologisch fand sich kein pathologischer Befund. Psychisch war der Patient retardiert.

SDA: Während einer spontan auftretenden Theta-Parenrhythmic (Frequenz 7/s) zeigt die Videoanalyse ein *karpfenmaulähnliches Vorstülpen* des Mundes mit Vokalisation (Abb. 6).

Fall 6, Sonja F., 7 Jahre

Komplexe Absenzen seit dem 6. Lebensjahr. Neurologisch kein als pathologisch zu bezeichnender Befund, psychisch retardiert.

SDA: Unmittelbar vor regulären 3/s spike-wave-Komplexen (punctum maximum fronto-präzentral rechts) treten bereits Pseudospontanbewegungen im kontralateralen Arm auf. Zunächst werden Daumen und 5. Finger tonisch flektiert, dann folgt während der spike-wave-Komplexe eine Greifschablone der gesamten linken Hand (Abb. 7). Abb. 8 zeigt die polygrafischen Befunde während einer Absence mit gleichen Pseudospontanbewegungen.

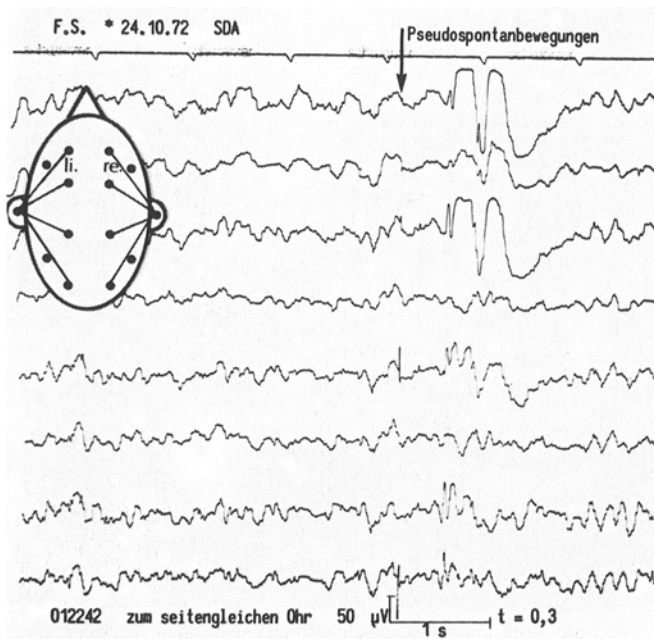


Abb. 7. Ableiteschema: Referenzelektrode gleiches Ohr; Pseudospontanbewegung (tonische Flexionsschablone) unmittelbar vor und während kontralateraler spike-wave-Komplexe

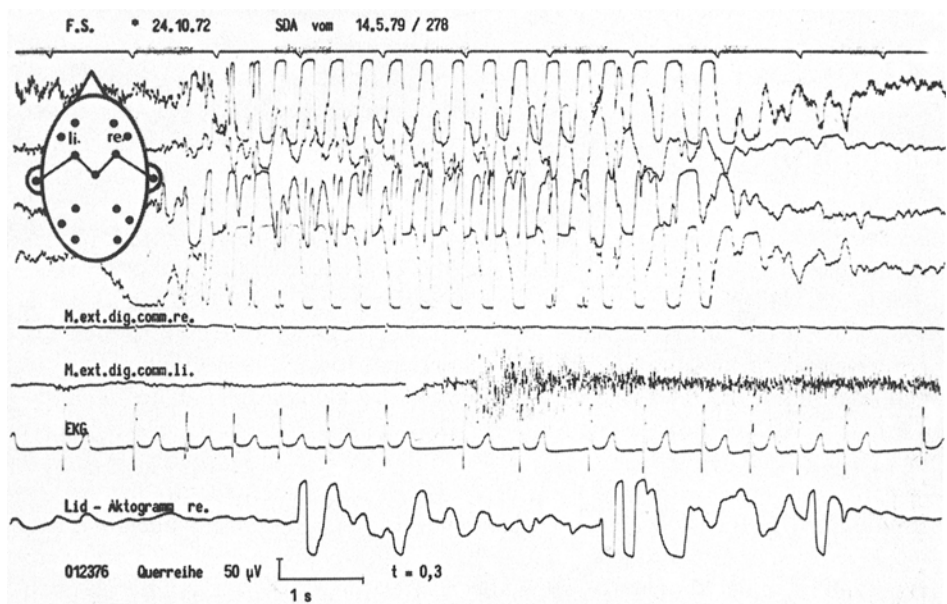


Abb. 8. Ableiteschema: EEG Querreihe: Kanal 1–4, EMG: Kanal 5 u. 6, EKG: Kanal 7, Lidaktogramm: Kanal 8. In der 3. s nach Absencebeginn tritt eine Pseudospontanbewegung auf, wie sie auch bei Abb. 7 beschrieben wurde. Der linke Arm wird hierbei leicht angehoben, dann folgt ein tonischer Faustschluß (siehe tonische EMG-Aktivität im M. ext. dig. comm. links), darauf folgt ein „spontanes Babinski-Phänomen“ links

Fall 7, Manuela D., 16 Jahre

Komplexe Absenzen seit dem 16. Lebensjahr. Neurologisch und psychisch unauffällig.

Die SDA zeigt tonische Pseudospontanbewegungen des linken Armes wie bei Fall 6.

Tabelle 2 gibt einen Überblick über die Körperverteilung der Symptome und EEG-Befunde bei 37 Anfällen der Patientin.

Tabelle 2. Körperverteilung iktualer Phänomene einer Patientin (Fall 7): Pseudospontanbewegungen bei 35 Petit-mal-Anfällen mit S-W-Komplexen und 2 motorischen Anfällen ohne simultan paroxysmale EEG-Veränderungen. Der Seitenvergleich zeigt eine deutliche Betonung der linken Seite. Orale Phänomene werden in Klammern gesondert dargestellt

	Links	Rechts	Beidseits	
Gesicht	15		2	Anfälle mit simultanen EEG-Paroxysmen
Kopfwendung	8	2		
Arm	9		3	
Bein	6	2	5	
Schlucken			(13)	Anfälle ohne simultane EEG-Paroxysmen
Lecken			(5)	
Schnutenphänomen			(2)	
Gesicht	2			
Schlucken			(1)	
Gesamtverteilung	38	4	10 + (21)	

Diskussion

Die Videoanalysen zeigen bei 26 Patienten (42% des untersuchten Kollektives) motorische Erscheinungen (Tabelle 1), die bei routinemäßiger klinischer Untersuchung leicht als spontane Willkürbewegungen oder als nervöser Tic verkannt werden. In Wirklichkeit handelt es sich um unwillkürliche motorische Schablonen, die Ausdrucks-, Verlegenheits- oder Spontanbewegungen vortäuschen. Sie sind auf eine akute cerebrale Funktionsstörung zurückzuführen. Die Videounter suchungen demaskieren bei Patienten mit Petit-mal-Anfällen unterschiedliche motorische Phänomene als *Pseudospontanbewegungen*. Die SDA-Analysen zeigen, daß spike-wave-Komplexe unter 3 s Dauer bereits von motorischen und psychischen Störungen begleitet werden können. Motorische Bewegungsschablonen (Kretschmer 1953) treten schon bei spike-wave-Komplexen auf, die kürzer als 1 s dauern (Fall 6, Abb. 7). Sie können auch dem Auftreten von s-w-Komplexen unmittelbar, d. h. einige bis einige hundert Millisekunden, vorausgehen. Wie Fall 6 (Abb. 7 und 8) zeigt, können bei dem gleichen Patienten identische Pseudospontanbewegungen sowohl unmittelbar vor s-w-Komplexen als auch während längerer Absencen auftreten. In der Kasuistik werden einige dieser Pseudospontanbewegungen wiedergegeben. Betrachtet man den Verlauf der Pseudospontanbewegungen, so bietet sich eine Unterteilung in zwei homogene Gruppen an: Elementar- und Komplexbewegungen.

Elementarbewegungen setzen sich aus einer oder allenfalls wenigen stets gut abgrenzbaren Komponenten zusammen. Diese können z. B. aus Myoklonien (Fall 1: fokaler Reflexmyoklonus — siehe Sutton 1974 [5]) im Extremitätenbereich oder im Gesicht (Fall 2) auftreten. Im Gesicht handelt es sich um Myoklonien, die an das „unilaterale tonic face (UTF)“ Phänomen erinnern, welches Ajmone-Marsan [1] bei epileptischen Anfällen beschrieb. Oder es handelt sich um umschrieben auftretende Änderungen des Muskeltonus (Streckbewegungen bei Fall 2). Die Bewegungsgestalten gleichen primitiven Bewegungsschablonen (Fall 3: Mundöffnungsbewegungen). *Komplexe* pseudospontane Bewegungsabläufe stellen dagegen vielschichtig zusammengesetzte und fein abgestufte Bewegungsmuster dar. In Tabelle 1 ist eine Einteilung wiedergegeben. Hier sind auch die myoklonischen oder tonischen Einzelkomponenten der elementaren Pseudospontanbewegungen aufgeführt. Einige dieser Bewegungen wie z. B. Mundöffnen, Karpfenmaulbildung, Schnutenphänomen, Kauen, Schmatzen, Schnalzen, Gähnen und Schlucken weisen sich als orale motorische Primitivschablonen [8] aus. Bei den komplexen Pseudospontanbewegungen verschmelzen so viele koordinierte Einzelbewegungen, daß eine ähnliche scharf umschriebene Abgrenzung einzelner Komponenten nicht möglich ist. Ein Beispiel hierfür ist der Standbeinwechsel während des 1,2 s dauernden spike-wave-Paroxysmus (Fall 1). Die Phänomenologie von Komplexbewegungen weist einen fließenden Übergang zu einerseits szenenhaften Handlungen und andererseits Elementarbewegungen auf. Die motorischen Erscheinungen von elementaren Pseudospontanbewegungen entsprechen paroxysmal auftretenden Bewegungsschablonen. Vergleicht man die EEG-Befunde bei elementaren und komplexen Pseudospontanbewegungen (Tabelle 1), so fällt auf, daß bei den ersteren pathologische EEG-Befunde nicht obligat sind, während den Komplexbewegungen pathologische EEG-Befunde zugeordnet sind.

Videoanalysen von Patienten mit häufigen Petit-mal-Anfällen lassen erkennen, daß elementare Pseudospontanbewegungen in verschiedenen Petit-mal-Anfällen eines Patienten konstant als identisches Phänomen nachzuweisen sind. Pseudospontanbewegungen traten bei solchen Patienten in 30–90% der Petit-mal-Anfälle eines Patienten auf. Die Häufigkeit variiert je nach dem untersuchten Phänomen. Die Ausprägung der motorischen Erscheinung kann allerdings schwanken, d. h. daß sie auch rudimentär als Fragment der ganzen Bewegungsschablone auftritt. Folgendes komplexes Bewegungsprogramm wurde bei mehreren Patienten wiederholt beobachtet: Periorale Myoklonie oder einseitige tonische Verkrampfung im Facialisbereich, dann Wendebewegungen des Kopfes (oder der Bulbi), Schlucken, Lecken und schließlich myoklonische oder tonische Streckbewegung einer Extremität. Bei einigen Patienten treten identische Pseudospontanbewegungen — während mehrerer Anfälle — immer wieder in dem gleichen zeitlichen Abstand vom Beginn des spike-wave-Paroxysmus auf. Dies spricht für einen direkt anfallsabhängigen Vorgang. Manche Pseudospontanbewegungen weisen sowohl durch den Charakter ihrer oral motorischen Bewegungsschablonen als auch durch das EEG auf eine funktionelle Beteiligung der Hirnstammebene hin. Gemeint sind die phylo- und ontogenetisch alten oralen Einstellmechanismen, die zu reflektorischen Mundbewegungen führen. Von diesen ist besonders das Karpfenmaulphänomen zu nennen. Aufgrund der typischen Bewegungsgestalt und der simultanen EEG-Befunde (Theta-Parenrhythmie bei Fall 5) schälte sich eine besondere Gruppe von Pseudospontanbewegungen aus dem Gesamtkollektiv heraus (Theta-Parenrhythmien stellen nach Penin [11] einen Hinweis auf Funktionsstörungen mittelliniennaher basaler Gehirnstrukturen dar).

Die Bewegungsschablonen von *Pseudospontanbewegungen* gleichen denen, die wir bei *Automatismen* epileptischer Anfälle vorfinden. Treten Pseudospontanbewegungen während eines epileptischen Anfalles auf, so werden sie daher vom Arzt gewöhnlich als Automatismen beschrieben, vorausgesetzt, daß sie überhaupt gesehen werden. Viele Pseudospontanbewegungen werden daher in der Routinediagnostik — selbst während sonst gut erkennbarer Petit-mal-Anfälle — übersehen. Daher sind in der Literatur bisher vorwiegend grob-auffällige Phänomene als Automatismen beschrieben worden [1, 2, 9, 12, 13]. Da der Begriff Automatismus in der Literatur nicht einheitlich definiert wird, werden sowohl pathophysiologisch als auch differentialtypologisch vollkommen verschiedene Ereignisse unter dieser Bezeichnung zusammengefaßt. Unsere phänomenologische Studie soll zu detaillierten Analysen und zu einer besseren Aufschlüsselung der unter diesem Begriff zusammengefaßten Phänomene anregen.

Penry et al. (1969) teilten Automatismen in 1. Perseverative und 2. de Novo Automatismen ein. Bei den letzteren unterschieden sie hinsichtlich der Pathophysiologie reaktive Automatismen infolge von Umgebungsreizen und somato-visceralen Reizen. Weiterhin wurden Automatismen durch Enthemmungsmechanismen und schließlich fokal ausgelöste Automatismen aufgeführt. Penry et al. vermuteten „occulte“ Stimuli im Oralbereich als auslösende Faktoren für *orale Automatismen*. Fall 4 stellt hierzu eine interessante und weiterführende Beobachtung dar. Während einer spontan auftretenden Absence ließ sich hier unmittelbar vor einem Schluckvorgang eine periorale Myoklonie nachweisen. Diese Feststellung konnten wir später bei mehreren Patienten bestätigen. Daher bietet sich

die Annahme einer funktionellen Beziehung zwischen diesen perioralen Myoklonien und dem nachfolgenden Schluckautomatismus an. Der Schluckvorgang entspricht in diesen Fällen einer pseudospontanen Bewegung. Solche Automatismen stellen Fragmente des oben beschriebenen komplexen Bewegungsprogramms dar. Auch andere Pseudospontanbewegungen wie z. B. myoklonische oder tonische *Wendebewegungen* gehören zu diesem Bewegungsprogramm der Krampfmotorik (Fall 7). Sie treten wiederholt als ruckartige konjugierte Seitwärtsbewegungen der Bulbi mit gleichzeitiger Kieferöffnungsbewegung auf. Die beschriebene Symptomkombination läßt vor allem an ein Bewegungsprogramm im Sinne einer „Suchautomatie“ [16] denken. Untersuchungsergebnisse von Hassler [3] über die zentrale Organisation von adversiven Bewegungen zeigten, daß neben kortikalen extrapyramidalen Funktionssystemen dem Pallidum oberhalb des Mittelhirns für die Entstehung von Wendebewegungen wie z. B. horizontale, konjugierte Zuwendungsbewegungen der Augen, des Kopfes, Oberkörpers oder des gesamten Körpers eine wesentliche Bedeutung zukommt. Das pallidäre System dient in erster Linie der Ortsbewegung („Lokomotion“), welche im Gegensatz zur gestörten Zielmotorik in der epileptologischen Forschung zu wenig Beachtung fand. Das bei unseren Anfallspatienten beschriebene Bewegungsprogramm mit dem Leitmotiv der Suchautomatie kann ebenfalls im Sinne eines „paroxysmal aktivierten Hirnstammsyndroms“ auch auf dieses System zurückgeführt werden. Die Annahme, daß im wesentlichen der motorische Cortex Bewegungsprogramme hervorbringe (Liepmannsche Theorie), wird nach dem Kornhuber Modell [7] eher unwahrscheinlich. Für bewußte Wahrnehmungen sind gleichzeitige afferente Impulse sowohl über das spezifisch projizierende System als auch über das trunco-thalamische System [4] via Pallidum erforderlich. Die oben beschriebenen *unbewußten* Pseudospontanbewegungen lassen sich nach dem Gesagten als Folge einer Striopallidären Funktionsstörung verstehen. Diese Pseudospontanbewegungen gleichen den von Huber [5] im Verlauf katatonen Psychosen und Hirnstammencephalitiden beschriebenen „Übergangssymptomen“ und motorischen Phänomenen epileptischer Aufwachreaktionen [17]. Die motorischen und psychopathologischen Phänomene sind offensichtlich gemeinsamer Ausdruck motorischer und psychischer Funktionssysteme, und hier denken wir vor allem an das extrapyramidale System, dem die Ankoppelung von Aufmerksamkeitszuwendung an solche unwillkürliche motorische Schablonen zugesprochen wird [4]. Bei der Absence werden die Funktionsstörungen aller drei Bereiche (Psyche, Motorik, EEG) für den Kliniker sichtbar. Bei Pseudospontanbewegungen kann der spike-wave-Komplex fehlen. Er ist als Epiphänomen nur inkonstant vorhanden. Es handelt sich bei diesen Bewegungen offenbar um gemeinsame motorische Schablonen, die sowohl bei manchen epileptischen Anfällen als auch extrapyramidalen hyperkinetischen Syndromen ausgelöst werden können, oder sogar im Übergangsbereich dieser Erkrankungen vorkommen.

Die *Differentialdiagnose* von Pseudospontanbewegungen kann, wie Fall 1 zeigt, für psychogene Verhaltensstörungen (Tic), pathologische Schreckreaktionen (startle reaction), unterschiedliche Formen der Hirnstammkrämpfe, oder extrapyramidale Hyperkinesen (besonders choreatischer Hyperkinesen oder der paroxysmalen Choreo Athetose) schwer sein, weil hier wegweisende pathologische EEG-Veränderungen oder Bewußtseinsstörungen oft fehlen. Ausführliche EEG-

Untersuchungen während solcher Hyperkinesen liegen zur Zeit noch nicht vor. Fall 2 zeigt, daß sie zur Differentialdiagnose beitragen können (ticartiges Grimassieren sowohl mit als auch ohne begleitende s-w-Komplexe). Die SDA-Zeitlupenanalyse zeigte, daß dem Grimassieren stereotype myoklonische Bewegungsschablonen der Krampfmotorik entsprechen. Daß das iktuale EEG hierbei nicht immer pathologische Befunde aufweist, verwundert nicht, da tierexperimentell nachgewiesen wurde, daß selbst ein kortikaler Krampffokus in der Lamina 5 (Speckmann, persönliche Mitteilung) einer Oberflächen-EEG-Registrierung entgehen kann.

Die bisherigen Videountersuchungen lassen erkennen, daß in Wirklichkeit viel häufiger Anfälle auftreten, als bei klinischer Routineuntersuchung zu vermuten ist. Dabei handelt es sich nicht nur um subklinische Absencen oder elementare Myoklonien, sondern auch um kleine motorische Anfälle mit komplexen Bewegungsphänomenen. In der Routinediagnostik sieht man sozusagen nur die vom EEG-Befund her markierte Spitze eines Gipfels der paroxysmalen Ereignisse und übersieht die maskierten kleinen Anfälle ohne EEG-Korrelat und ohne Bewußtseinsstörungen. Erst die *simultane polygraphisch-klinische* Untersuchung deckt Pseudospontanbewegungen selbst dann auf, wenn für Epilepsie typische Befunde im Oberflächen-EEG fehlen. Hierfür ist die Kenntnis ihrer charakteristischen Bewegungsschablonen Voraussetzung. Aus diesem Grund ist eine intensive phänomenologische Analyse dieser Anfallssymptome nötig, die nach charakteristischen cerebralen Bewegungsprogrammen (Bewegungsschablonen) im Anfalls-geschehen suchen muß.

Für die Hilfe bei der Dokumentation bin ich Frau K. Schmidt zu Dank verpflichtet.

Literatur

1. Ajmon E, Marsan C, Ralston LB (1957) The epileptic seizure. Thomas, Springfield, Ill.
2. Dooze H, Scheffner D (1965) Über die Beziehung zwischen Absencen, psychomotorischen Anfällen und fokalen Anfällen. Arch Psychiat Nervenkr 206
3. Hassler R (1975) The central organization of adverse movements as the main direction of locomotion on land. In: Zülch KJ, Creutzfeldt O, Calbraith GC (eds) Cerebral localization. Springer, Berlin Heidelberg New York
4. Hassler R (1978) Striatal control of locomotion, intentional actions and of integrating and perceptive activity. J Neurol Sci 36
5. Huber G (1954) Zur nosologischen Differenzierung lebensbedrohlicher katatonen Psychosen. Schweiz Arch Neurol Psychiat 74:216-244
6. Kleist K (1934) Gehirnpathologie. Barth, Leipzig
7. Kornhuber HH (1980) Physiologie und Pathophysiologie der kortikalen und subkortikalen Bewegungssteuerung. Zentralbl Neurol
8. Kretschmer E (1953) Der Begriff der motorischen Schablonen und ihre Rolle in normalen und pathologischen Lebensvorgängen. Arch Psychiat Nervenkr 190
9. Penfield W, Jasper H (1954) Automatismes produced by centrencephalic seizures. Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Little, Brown & Co, Boston, p 515-516
10. Penin H (1968) Neuartige Diagnostik zu Forschungsanlagen in der Universitäts-Nervenklinik Bonn. Acta Medio Techn 16
11. Penin H (1970) Das EEG der symptomatischen Psychosen. Nervenarzt 42:1369
12. Penry YK, Dreifuss FE (1969) Automatismes associated with the absence of petit-mal-epilepsy. Arch Neurol 21:142-149
13. Schmidt RP, Wilder BJ (1968) Epilepsy. F. A. Davis Co., Philadelphia

14. Stefan H, Penin H (1978) Methoden der verfeinerten Merkmalerfassung bei Anfallspatienten. In: Dose H, Groß-Selbeck, G (Hrsg) Epilepsie 78. Georg Thieme, Stuttgart
15. Sutton GG, Mayer RF (1974) Focal reflex myoclonus. J Neurol Neurosurg Psychiat 37: 207–217
16. Wieser St (1955) Die motorischen Schablonen des Oralsinnes. Fortschr Neurol Psychiat 23:94–124
17. Wieser HG, Urech E, Wyss A, Meles HP (1980) Verhalten fokaler epileptogener Aktivität während Nachtschlafableitungen im Oberflächen- und Tiefen-EEG. Nervenarzt 51:9–16

Eingegangen am 26. Juni 1980