

(Aus dem Pathologo-reflexologischen Bechterew-Institut zu Leningrad.)

## Zur Kenntnis der Pyknolepsie und ihrer Grenzzustände.

Von

Priv.-Doz. Dr. **Jakob Ratner**,

Abteilungsvorsteher.

(Eingegangen am 6. Dezember 1929.)

In meinen Beiträgen zur Pathogenese der Pyknolepsie bemühte ich<sup>1</sup> mich, die nahe pathogenetische Verwandtschaft der Pyknolepsie und Narkolepsie, worauf bereits *Friedmann*, der erste Beschreiber dieser Krankheit hingewiesen hat, unter Aufstellung des Diencephalosenbegriffes zu begründen. Es ist auch bereits bekannt, daß die beiden Krankheiten, also Typus 1 und Typus 2 sich gelegentlich vermischen. Nun gibt es aber zwei Formen des Typus 2, also der Narkolepsie: eine genuine (*Gelineau-Redlich*) und eine symptomatische, die bei verschiedenen Erkrankungen, darunter auch sehr oft nach überstandener Encephalitis lethargica beobachtet wird. Dagegen ist mir nur ein einziger, wenn auch atypischer Fall einer postencephalitischen Pyknolepsie (*Lhermite* und *Nicolas*<sup>2</sup>) aus der einschlägigen Literatur bekannt. Ich fühle mich deswegen berechtigt, hier über einen Fall von postencephalitischer Pyknolepsie zu berichten.

Fall 1. Zénaïde Fom. 16jährige Arbeitertochter. Ihr Vater ist an einem Leberkrebs gestorben, die Mutter leidet an Rheumatismus und Herzfehler. Die Kranke will bis zum siebenten Lebensjahr immer gesund gewesen sein. Zu jener Zeit erkrankte sie an einer eigenartigen fieberhaften Schlafkrankheit; auch ihre Mutter und ihr Bruder waren damals bettlägerig. Sie erinnert sich, wie sie 6 Wochen den ganzen Tag und die ganze Nacht dauernd schlief und stand nur auf, um der kranken Mutter und Bruder das Essen zu reichen. Nachher schlief sie auch oft beim Kinderspiel ein. Kurz nach der überstandenen „Schlafkrankheit“ traten gehäuft eigenartige Anfälle von Bewußtlosigkeit auf. Das Gespräch stockte, die Augen waren nach oben gerichtet und zwinkerten. Die Dauer des Anfalls betrug 20—40 Sekunden. Die Zahl der Anfälle schwankte von 30—100 am Tage. Von der Mutter wurde sie oft wegen dieser Anfälle verprügelt, auch in der Schule wurde sie oft bestraft. In den letzten 3—4 Jahren ging die Zahl der Absenzen stark zurück; oft nur 5—8 am Tage. *Kein Hinstürzen, kein Zungenbiß, keine unwillkürliche Harnentleerung.* Sie lernte sehr gut in der Schule. Auch sonst verlief ihre psychische und physische

<sup>1</sup> *Ratner, J.*: Mschr. Psychiatr. **64** (1927); Arch. f. Psychiatr. **86**, H. 4 (1929).

<sup>2</sup> *Lhermite et Nicolas*: Narcolepsie, cataplexie, et pynolepsie, leur intrication chez un même sujet. Etude clinique. Gaz. Hôp. **1929** I, 585, 589. Ref. Zbl. Neur. **53**, H. 10/11, 609.

Entwicklung ohne Störung. Menses mit 12 Jahren, regelmäßig, ohne Beschwerden. Die Kranke hat einen typischen pyknischen Körperbau (da in allen meinen Pyknolepsiefällen dieser Körperbau zu verzeichnen war, sagte ich mal: „Alle „Pyknoleptiker sind von „pyknischem Körperbau“) und einem ausgesprochenen syn-tonen Charakter. Außer einem konkomittierenden Auswärtsschielen des linken Auges und einer leichten Adipositas ist der somatische- und Nervenstatus ohne Belang. Das Röntgenbild des Schädels zeigt eine geringe Verengung des Introitus sellae. *Der Liquordruck ist bedeutend gesteigert* (bei suboccipitalem Stich in sitzender Stellung 180 mm der Wassersäule; in der Regel ist er unter diesen Umständen gleich Null resp. negativ) Die Wa.R. im Blute und Liquor ist negativ. Sämtliche Eiweiß- und colloidale Reaktionen des Liquors o. B. Visus, Campus und Fundus o. B. Keine Sensibilitätsstörungen. Kein Chvostek. Keine hysterischen resp. psychopathischen geschweige denn epileptische Charakterzüge. Auf meiner Abteilung wurden jeden Tag typische gehäufte Absenzen beobachtet. Das Mädchen starrt plötzlich vor sich hin. Kleinschlägige Zuckungen der Bulbi. Die Körpermuskulatur ist tonisch gespannt; Die Pupillen sind leicht erweitert und *lichtstarr*. Zum Schluß des Anfalls trat immer eine *Gesichtshyperämie* auf. Sie weiß jedesmal, daß sie eben einen Anfall hatte; dagegen besteht eine volle Amnesie für die Zeit des Anfalls. Das Lesen steigert die Zahl der Anfälle. Neben diesen Anfällen wurde auch eine entschieden pathologische Schlafsucht bis zu 15 Stunden beobachtet. Sie kann aber immer den Schlafdrang überwinden. Auf Luminaldiuretinecalcium ging die Zahl der Absenzen etwas zurück.

Wir haben also in diesem Falle mit einer Kombination Narkolepsie-Pyknolepsie zu tun. Der Umstand, daß die Krankheit zur Zeit einer Hausepidemie (die ganze Familie war bettlägerig) entstand, ferner die bedeutende Erhöhung des Liquordruckes sprechen für die infektiöse, am wahrscheinlichsten postencephalitische Natur des Leidens. Die eben angeführten Umstände, das Fehlen jeglicher psychopathischer Züge, sowie eines affektbetonten Anlasses erlauben diesen Fall als „symptomatische Pyknolepsie“ zu buchen. Obwohl die Geschichte der Epilepsielehre am wenigstens dazu verleitet, möchten wir doch einstweilen aus rein heuristischen Gründen die Fälle von Pyknolepsie, wo eine cerebral-organische Grundlage vorliegt, als symptomatische bezeichnen. Die meisten Fälle aus der einschlägigen Literatur sind also eher als genuine, resp. kryptogene zu buchen. Den Fall R. Sp. meiner oben zitierten Arbeit müßte man auch zur symptomatischen Pyknolepsie rechnen, weil dort auch eine, zwar nicht diagnostizierte Infektionskrankheit, ja sogar mit cerebralen Symptomen, der Pyknolepsie, wenn auch am 4. Jahre voranging. Leider haben wir den Liquordruck bei jener Kranken nicht messen können. Wir möchten aber hier unterstreichen, daß man die Liquoruntersuchung und speziell das Druckmessen nicht unterlassen sollte. Ist doch der erhöhte Liquordruck oft das einzige objektive Zeichen einer organischen Hirnschädigung. Auch der Fall 2 meiner oben zitierten Arbeit hatte einen hohen Liquordruck.

Wir möchten nun an das oben gesagte anknüpfend hier einen weiteren von uns beobachteten Fall anführen.

Fall 2. Dm. Al., 38jähriger Arbeiter. Familienanamnese ohne Belang. Fühlt sich krank seit 1917 nach einer unbekannten fieberhaften Erkältungskrankheit.

Kurz nach dieser Krankheit trat eine hochgradige Schläfrigkeit auf. Er schlief beim Essen, Lesen, Gehen u. dgl. sofort ein; sich selbst überlassen könnte er so etwa 2 Stunden schlafen. Er wird leicht vom Schläfe geweckt. Um nicht einzuschlafen muß, er sich in dauernder Bewegung befinden; bleibt er sitzen resp. stehen, so schläft er sofort ein.

Auszug aus dem Status und Decursus. Leichte Anisocorie. Lebhaft-reaktion der Pupillen, abgeschwächte Konvergenzreaktion. Myelinhaltige Nervenbündel der Netzhaut. Sämtliche Sehnenreflexe hochgradig abgeschwächt, an manchen Tagen lassen sie sich überhaupt nicht auslösen. Hautreflexe o. B. Keine pathologischen Reflexe. Wa.R. negativ. Suboccipitale Punktion in sitzender Position. Liquor steht unter hohem Druck (100—150 mm), ist aber sonst frei von irgendwelchen pathologischen Veränderungen.

Auf der Abteilung wurden zahlreiche narkoleptische Anfälle beobachtet. Aber auch in den Wachperioden fiel eine gewisse Antriebsschwäche auf. Auch hier hatten wir die günstige Gelegenheit, ebenfalls wie im Falle Ger. unserer oben zitierten Arbeit nach dem Erwachen aus einem kurzen narkoleptischen Anfall eine Erweiterung der Pupillen, trotzdem auch hier die Augen dem grellen Tagelicht zugewandt wurden, zu beobachten. Auf Thyreoidin nahm zuerst die Schläfrigkeit etwas ab. Auch hier haben wir eine Erhöhung des Liquordruckes, Bemerkenswert sind ferner die paradoxe Lichtreaktion nach dem Erwachen und das Fehlen der Sehnenreflexe an manchen Tagen. Beide Erscheinungen könnten im Sinne der Anschauungen von W. K. Hess ausgelegt werden. Da wir aber bei Personen mit myelinhaltigen Fasern der Netzhaut nicht selten eine Abschwächung der Sehnenreflexe beobachtet haben, worüber wir anderorts berichten wollen, kommt auch dieser Erklärungsmodus in Betracht.

Wir möchten aber nochmals zu unserem Fall 1 zurückkehren. Das Querschnittsbild der Anfälle läßt keinen Unterschied von typischen petit-mal erkennen: Erweiterung und Lichtstarre der Pupillen, totale Amnesie für die Anfallszeit. Beachtenswert ist die Gesichtshyperämie. Die Errötung während des Anfalls wurde von uns oft bei Pyknolepsie beobachtet, während die Erblässung beim epileptischen petit-mal wohl als Regel gelten kann. Wir haben bereits anderorts hervorgehoben, daß ein „roter“ petit-mal eher gegen genuine Epilepsie spreche. Ich persönlich habe „rote“ Absenzen außer der Pyknolepsie noch bei Hysterie und cerebraler Arteriosklerose gesehen. Ich kann mich nur 3 Fälle entsinnen, wo die Kranken auch Krampfanfälle hatten. Keiner von diesen entpuppte sich in der Zukunft als genuine Epilepsie. Wird nichts von Krampfanfällen berichtet, so ist für die Pyknolepsie die *Häufigkeit* der Anfälle das differential-diagnostisch *wichtigste und entscheidendste Zeichen*. Die Art der Absenzen ist sicherlich von untergeordneter Bedeutung. Der Name *Pyknolepsie* ist sehr glücklich gewählt, da er eben den bedeutendsten Zug des Leidens unterstreicht. Die höchste Zahl der kurzfristigen Absenzen in Epilepsiefällen meines sehr ansehnlichen Materials betrug 5—6 am Tage, während doch gerade bei Pyknolepsie bis zu 100 am Tage erscheinen und am Beginne der Krankheit sich *jeden Tag* wiederholen. Mit dem Alter nimmt die Zahl und Frequenz ab. Für die nosologische Sonderstellung der Pyknolepsie kommt ferner das absolute Verschontsein von psychischen Charakterveränderungen

resp. Defektzuständen, was um so mehr in die Augen springt, als doch gerade die genuine Epilepsie in Gestalt der Anfälle, von petit-mal was die psychische Integrität anbetrifft, die schlimmste Prognose hat.

*Hat also jemand nur große, wenn auch typische Krampfanfälle, so kann man über die Prognose, quoad Gedächtnisabnahme resp. Charakterveränderung nichts Bestimmtes aussagen. Gesellen sich diesen großen Anfällen auch Absenzen hinzu, so ist mit der größten Wahrscheinlichkeit, die mit dem Vorherrschen der Absenzen im klinischen Bilde parallel geht, auf eine psychische Degradation zu rechnen. Treten die Krampfanfälle ganz in den Hintergrund oder bestehen wie oft zu Beginn der Krankheit nur petit-mal, so ist die Prognose auch in bezug auf die Wirkung aller möglichen Antiepileptica so gut wie immer infaust. Besonders ist die schlechte Prognose auf das Gedächtnis auszudehnen. Einen diesbezüglichen Fall, der von einem hiesigen hochangesehenen Neurologen nach kurzer klinischen Beobachtung als zur Gruppe der Narko-Pyknolepsie gehörend gedeutet wurde, möchten wir hier kurz anführen. Ich möchte nur vorausschicken, daß ich, ohne den Kranken gesehen zu haben, allein auf Grund der kleinen Zahl und der Seltenheit der Absenzen (höchstens 3—4 Tage) die Diagnose „Pyknolepsie“ ausgeschlossen habe.*

Fall 3. Victor Kor. 21jähriger Student eines Marinetechnikums. Sein Vater ist im Alter von 53 Jahren plötzlich an Herzschlag gestorben; die Mutter ist 47jährig nach einer langjährigen Krankheit (?) gestorben. Keine Geistes- resp. Nervenkrankheiten in der Familienanamnese. Ein Bruder ist an Typhus, eine Schwester an Phthise gestorben. Der Kranke selbst will nur Masern und Pleuritis durchgemacht haben. *Enuresis nocturna*, von der der Kranke erst mit 16 Jahren frei wurde. Mäßige Masturbation. Die Absenzen traten vor 6 Jahren nach dem Tode seines innigst geliebten Bruders auf. Er war durch dieses Ereignis stark erschüttert. Der Anfall wird immer vorgeahnt. Es tritt ein ängstliches Gefühl, eine Art von innerem Zittern auf und nach 2 Minuten verliert er das Bewußtsein. Von den Angehörigen weiß er, daß der Blick leer wird, es treten Drehbewegungen des Kopfes und Zuckungen in den Extremitäten auf. Meistens verharrt er in der Stellung, in der er vom Anfall überrascht wurde; seltener geht er wenige Schritte vorwärts oder setzt sich hin. Unverständliche Laute werden vorgestoßen. Das Gesicht erblaßt und nach 1—2 Minuten ist der Anfall zu Ende. Angeblich kein Hinstürzen, kein Zungenbiß, kein *Secessus involuntarii*. Die Anfälle kamen zu Beginn nur einmal in 3—4 Monaten meistens am Tage, aber auch in der Nacht, aber nicht im schlafenden Zustande, vor. Die Anfälle wurden immer häufiger und jetzt hat er so gut wie jeden Tag einen Anfall. Luminal setzte zuerst die Anfallsfrequenz herab, hat aber im Laufe der Zeit seine Wirkung verloren.

Der objektive Befund. Ein kräftig gebauter Mann von athletischem Typus. Fernrohrnase (der knorpelige Teil läßt sich leicht nach der Art eines Fernrohres in das knöcherne Gerüst einschieben). Typische, tonnenförmige mit der charakteristischen halbmondförmigen Einkerbung *Hutchinsonsche* Schneidezähne. Die linke Nasolabialfalte leicht verstrichen. Reflexe, Sensibilität, Augenhintergrund, Gesichtsfeld o. B. Auch der internistische Befund ist belanglos. Blutzucker nüchtern 105 mg-%, Ca nach *de Waard* 15 mg-% (Hypercalcämie!). Blutwassermann negativ. Urin und Faeces o. B. Liquor steht unter leichtem Druck. Liquorwassermann negativ. Zellen 0. Nonne, Weichbrodt, Lange, Eiweißmenge ergeben normale Verhältnisse. Eine *bedeutende Vergrößerung des Türkensattels*. Hyperventilationsversuch. Nach 5 Minuten trat eine motorische Unruhe auf, das Gesicht

wurde blaß. Unverständliches Lallen. Weite lichtstarre Pupillen. Der Anfall dauerte 2 Minuten. Totale Amnesie. Auf der Abteilung wurden beinahe täglich, aber nur einmal am Tage Anfälle von „petit-mal“-Typus beobachtet. *Initialer Schrei*. Gesichtsblasser. Erweiterung und Lichtstarre der Pupillen. Stierer Blick, Ein lautes Murmeln. Kneifen an den Kleidern. Amnesie. Manchmal ließ sich nach dem Anfall auch das *Babinskische* Zeichen auslösen. Einmal wurde auch im Schlafe ein ähnlicher Anfall beobachtet. Die Augen waren diesmal wie auch sonst weit geöffnet. Es wurde eine Probekur mit Bismogenol (Fernrohrnase, Hutshinsonsche Zähne!) durchgeführt, die aber erfolglos blieb. *Zweimal wurde das Phänomen des „jamais vu“ beobachtet*. Psychisch fiel die Verlangsamung der Denkprozesse und die Eintönigkeit ihrer Inhalte, ferner eine bedeutende Gedächtnisschwäche auf. Röntgentiefenbestrahlung des Kopfes (vergrößerter Türkensattel, Druckerhöhung) ohne Wirkung. 5 Monate nach der Entlassung Wiederaufnahme in meine Abteilung zwecks Encephalographie. Abgesehen von der diagnostischen wurde auch die eventuelle therapeutische Bedeutung des Pneumencephalons mit in Erwägung gezogen. *Das Röntgenbild nach Lufteinblasung ergab keine Abweichung von der Norm*. Vor dem Eingriff traten die Anfälle jeden Tag auf. Nach der Encephalographie im Laufe von 10 Tagen keine Anfälle. Nachher kehrte der alte Zustand zurück. Das Gedächtnis nahm zusehends ab. 2 Monate nach der Encephalographie an einem Abend *2 typische epileptische große tonisch-klonische Krampfanfälle* mit nachfolgender Amnesie. Der Kranke war aber überzeugt, daß es sich um seine üblichen Absenzen handelte. Wir konnten des Eindrucks, daß eine rein psychogene Verdrängung diese Unkenntnis mitbestimme, nicht los werden. Eine hypnotische Sitzung zwecks Aufklärung dieses Zustandes hielten wir für schädlich, weil dem Kranken die Diagnose „Epilepsie“ größere Sorgen als die faktische Beeinträchtigung seiner Gesundheit machte. Man kann über die Rolle der Psychogenie in der Pathogenese der Epilepsie verschiedener Meinung sein, jeder aber, der eine große Erfahrung hat und auf die soziale Auswirkung einer Diagnose Wert legt, wird zugeben müssen, daß man gerade bei der Epilepsie zumindestens bei den Kranken, die das Ominöse dieser Diagnose überblicken können, soweit es geht, die Illusion, daß eine ernste Krankheit nicht vorliege, nicht zerstreuen solle.

Die Diagnose Epilepsie in diesem Falle, nachdem auch eindeutige epileptische Krampfanfälle beobachtet wurden und nunmehr die Gedächtnisschwäche, sowie die Einengung des Interessenkreises mehr als deutlich hervortreten, steht wohl außer Zweifel. Die psychische Auslösung, das Fehlen von großen Krampfanfällen führten den betreffenden Kollegen auf diese falsche Diagnose der „Pyknolepsie“. Schon die geringe Zahl der Absenzen erheischte, wie wir bereits erwähnt haben, das Abstandnehmen von dieser Diagnose.

Vor kurzem haben wir einen ähnlichen Fall erlebt.

Fall 4. Der Kranke wurde mit der Diagnose „Epilepsie mit zahlreichen Absenzen“ zur Begutachtung eingeliefert. Vor der Aufnahme der Anamnese hatten wir eine kurze Unterredung mit dem Kranken. Aus dem allgemeinen Eindruck war mir nur klar, daß keine epileptische Charakterveränderung vorliege. Nachdem die Anamnese mir von meiner Assistentin vorgelesen wurde, hielt ich keinen Augenblick an ihrer Glaubwürdigkeit. An eine Epilepsie mit großen Krampfanfällen mit zahlreichen Absenzen, die zu keiner Charakterveränderung führten, konnten wir auf Grund persönlicher Erfahrung nicht glauben. Gegen Pyknolepsie sprach das Auftreten im reifen Lebensalter (35 Jahre). Wir lehnten also a priori beide Diagnosen ab.

Die weitere klinische Beobachtung hat uns recht gegeben. Die Anfälle traten nach einem Schreck (Explosion bei der Marine zur Friedenszeit) auf. Seit 17 Jahren

bezog er eine hohe Rente und jetzt erhebt er Anspruch auf die Invalidenrente der ersten Gruppe (nach unserer Gesetzgebung wird die erste Gruppe nur denjenigen Invaliden zugesprochen, die nicht nur ihre Arbeitsfähigkeit vollständig eingebüßt haben, sondern auch eine dauernde Überwachung resp. Hilfe von einer anderen Person bedürfen). Die Untersuchung ergab keine organische Veränderung, wohl aber eine diffuse Anästhesie, die sich suggestiv nach Belieben beeinflussen ließ, Fehlen der Schleimhautreflexe und eine echt hysterische Pseudologie (in diesem Falle wäre richtiger von einer epithymen Verlogenheit zu sprechen). Der Mann hat einen exquisit rachitischen Schädel und eine ebensolche Brustkorbdeformität (Skoliose, rachitischer Rosenkranz und Kielbrust). Diese Veränderungen bezieht er hartnäckig auf ein angeblich 2 Jahre nach der Minenexplosion stattgehabtes zweites Trauma. (Röntgen: typische rachitische Veränderungen, nicht die geringste Spur eines Traumas.) Alkoholismus wird in der Anamnese negiert. Im kurzen Zeugnis des Krankenhauses aus der Heimat des Kranken wird wohl von angeblich epileptischen Krampfanfällen gesprochen, aber zugleich angegeben, daß der Mann an chronischem Alkoholismus leide, daß der Alkoholkonsum sogar während des Spitalaufenthaltes stattfand, weswegen er freilich ausgewiesen wurde. Die Absenzen, die wir beobachtet haben, hatten ein ganz eigenartiges Gepräge. Vor allen Dingen treten sie so gut wie immer nur in Anwesenheit des Arztes resp. der Schwester auf. Das Gesicht wird rot, die Pupillen erweitern sich, die Lichtreaktion ist entschieden abgeschwächt; die Lider weit aufgerissen, der Blick wird starr, manchmal langsames und vorsichtiges Sinken nach einer Seite (kein Hinstürzen). Die Fragen werden richtig verstanden, aber auch richtig in gewöhnlicher Stimme beantwortet. Es wurden typische *hysterische* Anfälle beobachtet. Als dem Kranken mitgeteilt wurde, daß er keine Begleitung zur Rückreise nach Hause bedürfe, trat eine an theatralischen Gesten reiche hysterische Reaktion auf: er wälzte sich auf dem Boden, verlangte demonstrativ nach einem Strick um sich aufzuhängen usw. In unserem Gutachten stellten wir eine schwere Hysterie, als die Grunddiagnose, fest. Die epileptiformen Anfälle, die angeblich anderorts beobachtet wurden, falls es sich wirklich um „epileptiforme“ und nicht um hysterische oder sogar simulierte resp. durch Hyperventilation hervorgerufene Anfälle gehandelt hat, glaubten wir auf Kosten des chronischen Alkoholismus zu setzen.

Ich erlaubte mir den sonst banalen Fall anzuführen, weil er einerseits illustriert, wie leicht man die Zahl der Epilepsiefälle mit gehäuften Absenzen ohne von uns postulierter psychischer Veränderung bei nicht genügend strenger Beobachtung vermehren könnte. Andererseits sind gerade die „Pseudoabsenzen“, wie man in diesem Falle beinahe diese atypischen Anfälle vom Typus des „petit-mal“ bezeichnen möchte, von nicht geringem Belang. Denn es sind gerade solche Beobachtungen, die den Eindruck erwecken können, als ob quoad prognosim benigne epileptische Absenzen gar nicht selten vorkommen, was wir auf Grund unserer spezieller Erfahrung, wie wir bereits hervorgehoben haben, entschieden ablehnen. Nun waren wir solchen „Pseudoabsenzen“ (wenn wir in dieser Arbeit uns dieses Ausdruckes bedienen, so möchten wir ihn keineswegs zum weiteren Gebrauch empfehlen. Wir wollten damit nur andeuten, daß es sich um etwas anderes als petit-mal bei Epilepsie handelt) nicht selten bei Hysterie begegnet. Es ist sehr schwer, die Unterscheidungsmerkmale dieser „Pseudoabsenzen“ scharf zu begrenzen. Meistens werden sie psychogen ausgelöst, das Bewußtsein ist nur partiell erloschen, auch wird oft dabei das *Gesicht*, wie wir oben erwähnt haben,

rot; es kommen oft dabei kataleptische und katatonische Erscheinungen hinzu. Solchen Absenzen folgen meistens große hysterische Anfälle, resp. hysterische Dämmerzustände. Auch geht das „Zusichkommen“ ganz anders als bei den epileptischen Absenzen vonstatten, wir können es aber nicht näher beschreiben. Ferner trifft man gelegentlich solche Absenzen bei symptomatischer Epilepsie (alkoholische, arteriosklerotische) im späteren Alter an. Hier wird nicht selten das Hinstürzen resp. bedeutendes Schwanken während der Absenze beobachtet, was man bei der genuinen Epilepsie in der Regel vermißt. Von den vago-vasalen Anfällen (*Gowers*) glauben wir hier abzusehen, dagegen erscheint uns die sog. „endokrin-toxische“ Epilepsie (*Serejski*) erwähnenswert. Im Jahre 1925, also vor der Erscheinung seiner Arbeit, habe ich <sup>1</sup> 11 Fälle von „*dysendokriner*“ Epilepsie veröffentlicht. Es handelte sich um Epilepsiefälle mit endokrinen Störungen, wobei die Behandlung dieser letzteren die Erscheinungen der Epilepsie hochgradig in günstigem Sinne beeinflusste. An der Hand eines von mir modifizierten Schemas von *Laignel-Lavastine* (diese letztere ist in meiner <sup>2</sup> vor kurzem erschienenen Arbeit abgebildet; nur daß hier statt Epilepsie von den Arthritiden die Rede ging) wurde die Rolle der endokrinen Drüsen in der Pathogenese der Epilepsie erläutert. Die „endokrin-toxische Epilepsie“ von *Serejski* unterscheidet sich prinzipiell in keiner Weise von mir vorher entworfener „*dysendokriner Epilepsie*“. Wenn ich bis jetzt keine Prioritätsansprüche erhoben habe, so geschah es nur deswegen, weil ich schon damals keine triftigen Gründe hatte, diese Fälle unter einer speziellen Etikette segeln zu lassen, wenn meine Fälle auch der *Redlich*-schen Forderung, mittels endokriner Präparate einen bestimmten therapeutischen Effekt zu erzielen, standhalten konnten. Das bekannte Referat von *Foerster* hat meine Bedenken voll bekräftigt. Alles was über Endokrinium bei Epilepsie geschrieben wurde, gehört zur von *Foerster* umgrenzten Gruppe der die Krampffreizschwelle beeinflussenden Faktoren. Das Alter der Kranken scheidet als klinische Besonderheit nach der eben erschienenen Arbeit von *Krylowa* <sup>3</sup>, wo es sich um ganz junge Kinder handelte, wohl aus. Auch teilt diese Gruppe, was die Prognose anbetrifft, insofern auch hier „eine deutliche Veränderung der Persönlichkeit, jedoch neben unbedeutenden formellen Störungen auf intellektuellem Gebiete beobachtet wird“, das Schicksal so und so vieler Epileptiker, die frei von endokriner Toxikose sind. Wenn *Krylowa* speziell hervorhebt, daß (übrigens nur in 2 Fällen von der Gesamtzahl 3)

<sup>1</sup> *Ratner, J.*: Zur Pathogenese und Klinik der Epilepsie. Sowrem. Psichonevr. (russ.) 1925, No 6—7.

<sup>2</sup> *Ratner, J.*: Zur Frage der endokrinen Arthritiden. Mitt. Grenzgeb. Med. u. Chir. 45 (1919).

<sup>3</sup> *Krylowa, E.*: Zur Frage der „endokrin-toxischen Epilepsie“. Z. Neur. 121, H. 3 u. 7 (1929).

der Grundkern der Persönlichkeit stabil geblieben ist, so muß demgegenüber gesagt werden, daß der Grundkern der Persönlichkeit bei Epilepsie im Gegensatz zur Schizophrenie stabil bleibt, resp. nicht zerfällt. Wenn von einem dieser 2 Fälle gesagt wird: „eckig, langsam in Bewegungen, Mimik und Sprache ... endogene Verstimmungen ... Hang zum Raisonieren: präzisiert den Gedanken bisweilen zu sehr, detailliert“, so sind das lauter Eigenschaften der epileptischen Psyche. Zwar war der Intellekt gut, aber nicht jeder Fall von beim heutigen Stande des Wissens genuiner Epilepsie führt zur Demenz sensu strictiori. Wir möchten, um nicht mißverstanden zu werden, wenn wir oben von der schlechten Prognose der Epilepsie à petit-mal gesprochen haben, so meinten wir wohl hauptsächlich die unausbleibliche Ausbildung und Fortschreiten der Veränderungen, die man üblich als „epileptischen Charakter“ resp. „epileptische Psyche“ bezeichnet. Wir sagen eben „hauptsächlich“, weil die schlechte Prognose sich freilich auch auf den Intellekt in engerem Sinne erstreckt. Übrigens wird nicht genug daran gedacht, daß die endgültige Verblödung auch nach vielen Jahren die friedliche (in bezug auf Intelligenzdefekte) Periode ablösen kann. Ungeachtet dessen müssen wir zugeben, daß die *Fälle von Krylowa* beachtenswert sind. Würde es sich in der Zukunft herausstellen, daß die Fälle mit endokrinen Störungen und speziell mit Hyperthyreose (die Annahme *Serejskis*, daß diese letztere die Lebhaftigkeit bedinge, erscheint uns sehr plausibel) eine geringere Intelligenzeinbuße als die anderen Epilepsiefälle erleiden, so hätte die Gruppe der endokrin-toxischen Epilepsie das Daseinsrecht. Der Fall I von *Krylowa* ist auch für die Pyknolepsiefrage beachtenswert. Auch hier sehen wir gehäufte Absenzen, das rote Gesicht („rote Rübe“) und speziell die Errötung während des „petit-mal“, das Verschontbleiben von psychischen Veränderungen. Man möchte beinahe an Pyknolepsie denken. Nun ist aber die Zahl der Absenzen relativ nicht groß (10—15), ferner klingt der kleine Anfall nicht spurlos wie bei Pyknolepsie ab, „nach den Absences sind ihre Antworten verzögert, manchmal werden sie verweigert, lacht hilflos ...“. Diesen Fall mußte man zur Gruppe, von der *Gruhle* schreibt, daß sie in der Mitte zwischen Pyknolepsie und Epilepsie stehend von beiden Seiten her Symptome entlehnt hinrechnen. Durch Hinzutreten von Krampfanfällen wird die Diagnose „Pyknolepsie“ noch keineswegs erschüttert. Von 16 Pyknolepsiefällen aus meinen Eigenbeobachtungen, die ich als solche gebucht habe, traten nur in einem Falle große Anfälle auf. Es handelt sich um eine 35jährige Dame, die seit 6. Lebensjahr an kleinen gehäuften (bis 80 am Tage) Anfällen leidet. Seit der Pubertät wurden diese Anfälle viel seltener. Vor 7 Jahren, also nach 22jähriger Krankheitsdauer, traten auch große Anfälle auf. Merkwürdig ist es, daß durch Einnahme von Natrium bicarbonicum die großen Anfälle sich, wenn sie vorgeahnt werden, coupieren lassen. Bei regelmäßiger Zufuhr von Soda treten auch die



Absenzen viel seltener auf. Es läßt sich auch jetzt bei den Kranken nichts von epileptischer Charakterveränderung feststellen. Auch der höchst interessante Fall von *Gruhle* steht nach unserem Dafürhalten näher zur Pyknolepsie als zur Epilepsie. Ob man die winzigen psychischen Veränderungen in seinem Falle auf Konto der Epilepsie setzen soll, erscheint uns sehr fraglich; diese können leicht als Ausdruck seiner psychopathischen Anlage und nicht als Folge des epileptischen Prozesses betrachtet werden. Nichts stünde freilich andererseits im Wege nicht nur solche Fälle, wie der zuletzt von mir erwähnte resp. der von *Gruhle*, sondern alle Pyknolepsiefälle zur Epilepsie zuzurechnen. Man müßte sie aber dann als eine besondere Untergruppe umgrenzen, wollen wir sagen als eine subcorticale Epilepsie resp. als eine Epilepsie mit dem Sitz der irritativen Noxe im Mittelhirn (*Rosenthal*). Die nosologische Stellung der Epilepsie ist viel zu unscharf, um mit dieser Zuteilung viel gewinnen zu können. Ich glaube, man hätte viel mehr erreichen können, wenn man bei der Taufe einer Krankheitsgruppe mehr den sozialen resp. praktischen Teil als Grundstein legte. Die Bezeichnung einer Krankheit ist dann als gelungen zu bezeichnen, wenn man erstens ohne den Kranken gesehen zu haben, sich klar vorstellen kann, worum es sich handelt; zweitens, wenn man aus der Diagnose mehr oder weniger konsequent therapeutische und prognostische Schlüsse ziehen kann. Wir möchten nun zuerst an einem Beispiel aus einem Nachbargebiete unseren Gedanken erläutern. Wir trennen in Anlehnung an *Chvostek* u. a. scharf die Basedowsche Krankheit von den anderen Hyperthyreosen, was uns immer auf Grund der Betrachtung des Quer- und Längsschnittes der Krankheit gelingt. Wird nun also von einem meiner Hörer oder Mitarbeiter resp. von einem anderen Kollegen, der mit meinem Einteilungsprinzip vertraut ist, ein Fall mit der Diagnose „Basedowsche Krankheit“ überwiesen, so kann ich, ohne den Kranken zu sehen, immer voraussagen, daß ein Exophthalmus weniger andere Augensymptome kaum fehlen werde, daß der Kropf, der auch vermißt werden kann, sich synchron mit den anderen Symptomen entwickelt hat und nicht etwa wie bei den anderen Hyperthyreosen schon viele Jahre vor dem akuten Ausbruch der Krankheit bestanden hat; daß man beinahe sicher Menstruationsstörungen im Sinne der Oligo- und Opsomenorrhöe erwarten kann u. dgl. Nun waren wir bei hunderten (lese und schreibe!) solchen Basedowfällen sehr selten enttäuscht. Haben wir also einen Fall als Basedow diagnostiziert, so sind wir ferner imstande zu sagen, daß man mit der Mikrojodtherapie, psychische Beruhigung u. dgl. bessere Resultate als bei den anderen Formen von Hyperthyreoidismus erzielen könne. Insbesondere gilt es aber für die Röntgentherapie. Wirklich gute und dauernde Resultate von der letzten Behandlungsart haben wir persönlich nur bei *dieser Form* (Basedow) gesehen. Die anderen Formen sind am liebsten dem Chirurgen zu schicken. Eine genauere Auseinandersetzung

würde uns zu weit führen. Die nosologische Sonderstellung des Basedow erwies sich als fortschrittlich und praktisch höchst zweckmäßig. Über die nosologische Sonderstellung der „essentiellen“ Hysterie werden wir anderorts berichten. Wollen wir zur Epilepsie und Pyknolepsie zurückkehren. Es wird heute kaum jemand wagen, eine scharfe Grenze zwischen genuiner und symptomatischer Epilepsie zu ziehen. Die anatomischen Veränderungen (Ammonshornsklerose u. a.) erwiesen sich nach den Untersuchungen von *Spielmeyer* als unspezifisch resp. als Folgen der Anfälle und nicht ihre Ursache. Und dennoch gibt es eine „echte“ (sit venia verbo!) Epilepsie. Echt in dem Sinne, daß man nach Aufnahme der Anamnese und einmaliger Untersuchung ähnlich wie wir es oben bei der Basedowschen Krankheit auseinandergesetzt haben, sich sagen kann „hier wirst du mit allen möglichen endokrinen Präparaten, Röntgenbestrahlung, Pneumencephalon u. dgl. eigentlich nichts erreichen. All die subtilsten Untersuchungen, die du anstellen wirst, können höchstens wissenschaftliche Resultate liefern, praktisch aber wird das Luminal als einziges symptomatisches Mittel übrig bleiben, das du aber ebenso gut in der Ambulanz verordnen könntest.“ Unter diesen „echten“ Epilepsien sehen wir nicht nur diejenigen Fälle, die man schlechthin zur genuinen Epilepsie rechnet, die also in den Kinderjahren mit typischen Krampfanfällen einsetzen usw., sondern auch viele Fälle, die im reifen Lebensalter ihren ersten Anfall bekommen haben und wo man auch sonst durch zahlreiche vorhergegangene Noxen (Infektionskrankheiten, Syphilis, Kopftrauma, Alkoholismus, Berufschaden: Blei, giftige Gasprodukte u. dgl.) gerne an symptomatische Epilepsie denken möchte. Es waren keineswegs fortgeschrittene Fälle, wo man aus den bereits eingetretenen Charakterveränderungen diese Differenzierung leicht durchführen könnte. Welche Anhaltspunkte sind es nun, die die Zuordnung zur „echten“ Epilepsie ermöglichen? Es ist freilich kein einzelnes bestimmtes Symptom, sondern der Gesamteindruck, der die Beurteilung ermöglicht. Immerhin möchten wir die epileptische Facies, die „echten“ Absenzen, die epileptoiden affektiv-motorische „Fassade“, die epileptoiden Charakterzüge der Eltern. Wie oft haben wir nach einem einzigen Krampfanfall im reifen Lebensalter bei belangloser Anamnese bloß nach der Ultrahöflichkeit, der Gefühlsduselei und anderen epileptoiden Zügen bei den Eltern resp. Geschwistern eine schlimme Prognose gestellt und der weitere Verlauf hatte unsere Befürchtungen berechtigt. Aber auch nach der negativen Seite hin kommen bestimmte Anhaltspunkte, wie z. B. das Fehlen von hysterischen Charakterzügen, in Betracht. Wir persönlich haben diese letzteren bei der Epilepsie so gut wie immer vermißt. Diese Frage wurde von mir anderorts bereits analysiert; hier sei nur eine Detail angeführt. Der Epileptiker ebenso wie die meisten Tuberkulosekranken verlieren selten den Glauben, doch noch gesund zu werden, zumindestens

sind sie immer froh, wenn ihnen gesagt wird, es soll sich um keine echte „Fallsucht“ handeln. Nun verfügen wir über zwei Beobachtungen, wo die Kranken (nach der Eigenanamnese und den Auszügen aus der Krankengeschichte anderer Anstalten, wo die betreffende Kranken vorher beobachtet worden waren, könnte man nur an Epilepsie denken) in eine richtige Empörung gerieten, als ich von manchen Besonderheiten der Fälle bei der ersten Visite geleitet, das Vorliegen von Epilepsie offen bezweifelte. Die Kranken fühlten sich direkt beleidigt, daß man ihnen eine so kostbare Eigenschaft, wie, an Epilepsie zu leiden, absprechen wollte. Diese auf Hysterie höchst suspekta Reaktion hat meine Zweifel wesentlich verstärkt, und in der Tat entpuppten sich diese beiden Fälle nach dem weiteren Verlauf und Katamnese als *Hysterie*. Wir möchten nun nicht mißverstanden werden. Wir haben ja sonst immer wieder und wieder die Ansicht verfochten, daß die Überschätzung des Querschnittsbildes geschweige denn eines Einzelsymptoms oft zu Trugschlüssen führe. Und dennoch haben wir bei rein pragmatischer Betrachtung in dieser „echten“ Epilepsie einen Begriff, der in unserer vielseitigen Praxis (Therapie, Invalidenrentenfrage, forensische Begutachtung) sich vollständig bewährte. Keineswegs ist durch Aufstellung dieser „echten“ Epilepsie das Epilepsieproblem gelöst. Über eine viel größere Zahl läßt sich im Anfangsstadium der Krankheit nichts Bestimmtes sagen. Auch gegen das Gebot der pluridimensionalen Betrachtungsweise möchten wir nicht vorgehen. Bei den Fällen von Pyknolepsie, wo nachher auch große Krampfanfälle hinzukommen, dachten wir selbst an die pathoplastische Wirkung des pyknischen Körperbaues resp. syntoner Psyche, die den Eintritt der Demenz resp. Charakterveränderungen hintanhaltend sollte. Der Sachverhalt würde also demjenigen bei Schizophrenie mit pyknischem Körperbau, wo man auch einen mildereren Verlauf zu notieren hat, entsprechen. Des wichtigen pathoplastischen Einflusses des Endokriniums wurde bereits oben Erwähnung getan (*Ratner, Serejski*). *Ist es aber nicht rationeller* in den Fällen, wo die Pathogenie von der Pathoplastik stark überwuchert wird und wo die Therapie und die soziale Prognose hauptsächlich von der letzteren bestimmt wird, auch bei der Benennung sich nach der Pathoplastik zu richten resp. diesen Fällen eine nosologische Sonderstellung einzuräumen. Unter diesem rein pragmatischen Gesichtspunkte glauben wir nicht nur die typischen Pyknolepsiefälle, sondern auch diejenigen, die nachher ihre epileptische Natur verrieten, aber das Schicksal der ersteren teilten, zur Pyknolepsie zu rechnen.

### **Zusammenfassung.**

Anläßlich der Mitteilung eines Falles von Pyknolepsie, die eine Narkolepsie nach einer Encephalitis lethargica ablöste, wird zur nosologischen Sonderstellung der Pyknolepsie Stellung genommen. Es wird von der empirisch festgestellten Tatsache, daß die Epilepsiefälle mit

Absenzen unausbleiblich zu typischen Charakterveränderungen führen, ausgegangen. Dort wo man diese Regel nicht bestätigt findet, handelt es sich um atypische Absenzen („Pseudoabsenzen“ im Text), wie z. B. das Erröten statt des Erblassens während des kleinen Anfalls u. dgl., resp. um atypische Krampfanfälle oder um eine andere wohl zu definierende Krankheit wie Tumor cerebri, chronischer Alkoholismus, Saturnismus resp. Hysterie, wo manchmal die Anfälle resp. die Absenzen die epileptischen nachahmen können. Schon aus dem Umstande, daß die Pyknolepsie nie zu Charakterveränderungen geschweige denn Demenz führe, ist ihre nosologische Sonderstellung berechtigt. Die große Zahl der Absenzen, das Auftreten im Kindesalter und das Fehlen von Charakterveränderungen bilden also die charakteristische Trias der Pyknolepsie. Das Hinzutreten von großen Krampfanfällen bildet keinen zwingenden Grund von der Diagnose „Pyknolepsie“ Abstand zu nehmen, obwohl diese Tatsache deutlich auf die enge pathogenetische Verwandtschaft der Pyknolepsie mit dem großen epileptischen Kreis hinweise. Es wäre entschieden ein nosologischer Rückschritt, wenn man die Pyknolepsie im uferlosen Begriff der Epilepsie auflösen wollte. Man könnte wohl nur von Überschneidungskreisen mit Epilepsie, Hysterie, Psychopathie u. dgl. sprechen.

---