

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen
(Direktor: Professor Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER).

Periodische diencephale Gehemmtheitszustände mit anfallsweiser Blutdrucksteigerung.

Von
KONRAD BETZ.

(Eingegangen am 2. Juni 1949.)

Die Existenz einer diencephalen Blutdrucksteuerung ist nicht mehr umstritten. Nachdem vor einem Menschenalter KARPLUS und KREIDL ihre bekannten Reizungen angestellt und zahlreiche Nachuntersucher im Tierversuch diese Resultate bestätigt hatten, unterstrichen verschiedene Beobachtungen von Blutdrucksteigerung nach Encephalitis epidemica die Ergebnisse dieser Forscher. Die Diskussion um die praktische Bedeutung dieser Befunde für die pathologische Physiologie und besonders die Klinik ist ja vor allem durch VEIL und STURM vorgetrieben worden, wenngleich verschiedene Autoren, so SPECKMANN und erst kürzlich wieder BODECHTEL und SACK an Hand eines großen Hirnverletztenmaterials mit Recht zu kritischer Zurückhaltung mahnten. Der folgende kürzlich hier beobachtete Fall scheint uns nun einer kasuistischen Mitteilung wert. Denn bei diesem besteht die Blutdrucksteigerung nicht konstant, sondern tritt nur transitorisch und interessanterweise jeweils im Rahmen eines der Symptomatik nach als diencephal wohl gekennzeichneten Syndroms auf, das sich aus prägnanten neurologischen und psychopathologischen Symptomen zusammenfügt.

Pat. Adolf E., geboren am 4. Februar 1910, Hilfsarbeiter, Flüchtlings aus der Tschechoslowakei. In der hiesigen Klinik aufgenommen vom 31. 3. bis 13. 4. 1947, 19. 1. bis 11. 2. 1948, 13. 9. bis 2. 10. 1948.

Familievorgeschichte: In der Familie seien keine Nerven- und Geisteskrankheiten bekannt. Die Mutter sei etwas schwernerhmerisch gewesen, mit 58 Jahren an Nierenkrankheit gestorben. Vater und 2 Geschwister seien gesund.

Eigene Vorgeschichte: Häufig habe er Ohrenschmerzen, Mandelentzündungen und Mandelabscesse gehabt. 1941 habe er beim Militär eine Angina mit hohem Fieber und 3 Wochen Lazaretaufenthalt durchgemacht. Er müsse einen Mandelabsceß gehabt haben, man habe ihn schneiden wollen. Er sei damals benommen gewesen, habe nicht mehr klar denken können, er wisse nur noch, daß er viel Fliegen gefangen habe.

Jetzige Erkrankung: 1942 bei der Wehrmacht in Bordeaux sei er häufig beim Sonnenbaden eingeschlafen und habe oft Kopfschmerzen gehabt, weshalb er viel Tabletten genommen habe. Nackensteifigkeit oder sonstige meningeale Reizerscheinungen hätten nicht bestanden. Seit dieser Zeit, anfangs in Abständen von

14 Tagen, dann häufiger, jetzt angeblich alle 5 Tage, kämen nun eigenartige „Zustände“, wegen deren die Klinik aufgesucht wird und die unten ausführlicher geschildert werden sollen. Im Frühjahr 1943, nach vorausgegangenem strengen Dienst morgens noch sehr müde, habe er sich vor Dienstbeginn angezogen, aufs Bett gelegt und sei eingeschlafen. Kameraden hätten ihn mit einem Guß Wasser geweckt, erschreckt sei er hoch gesprungen und in der Verwirrung, da das Bett nahe am Fenster gestanden habe, dorthin geeilt, um das Wasser abzuschütteln, und dabei aus dem 2. Stock gestürzt. Kurzdauernd, die genaue Zeit könne nicht angegeben werden, sei er bewußtlos gewesen. Blutungen aus Mund, Nase oder Ohr hätten nicht bestanden. Er habe einen Beckenbruch und einen Bruch des li. Handgelenkes erlitten. Wegen Verdachts, es könne ein Selbstmordversuch vorgelegen haben, sei es zur Kriegsgerichtsverhandlung mit Beobachtung im Lazarett gekommen. Über letztere liegen keine Unterlagen vor. Während des LazarettAufenthaltes sei eine Punktions, aber kein Encephalogramm vorgenommen worden, die Diagnose habe er nicht erfahren. Es sei dann Freispruch erfolgt. Er sei bei der Wehrmacht verblieben, habe dort, wie schon 1942, weitere „Zustände“ gehabt und sei deswegen vom Hauptfeldwebel beim Dienst geschont worden. Auch in Gefangenschaft hätten die Zustände unverändert fortbestanden. 1944 habe er geheiratet. Seine Frau habe eine Fehlgeburt im 3. Monat, sonst keine Schwangerschaften gehabt.

Selbstschilderung der Zustände: Meist nach vorausgegangener schlafloser Nacht, in der es öfter in den Augen zwinkere, käme blitzartig ein in Sekundenschnelle einsetzendes Gefühl von „Hilflosigkeit“; „ich kann einfach nicht mehr“. Er wolle sprechen, das aber gehe nur mühsam. Er fühle sich unruhig und empfinde eine Leere im Kopf, erscheine sich gänzlich hilflos. Er sei außerstande, diesen Zustand genau zu beschreiben. Während seiner Dauer könne er auch der Frau nicht antworten, starre nur vor sich hin und sei ganz teilnahmslos. Im Kopf bestehne ein starkes Surren. Häufig habe er das Gefühl, sich waschen zu müssen, die Vorstellung, seine Hände seien schmutzig; immer müsse er diese anstarren. Dabei bestehne ausgesprochenes Schlafbedürfnis. Sobald ihm gelinge, eine halbe Stunde richtig zu schlafen, seien die krankhaften Veränderungen beseitigt. Eine besondere Gefühlsbeteiligung der Zustände liege nicht vor: Angst oder Gedrücktheit seien nicht zu verzeichnen, nur so ein „dummes Gefühl“. Er sei eben innerlich leer, spüre eigentlich gar nichts, könne wohl schaufeln oder spaten, habe kürzlich einmal auch Kohlen aus dem Keller geholt, aber er müsse sich zu solchen Arbeiten besonders zwingen. Hunger empfinde er nicht; wenn er wieder essen könne, sei dies ein Zeichen der Besserung. Geschmacksveränderungen habe er nicht bemerkt. Er könne nicht mehr denken, d. h. er könne schon denken, aber alles sei so leer. Der Zustand dauere etwa 1 Tag, nach Abklingen beständen noch Kopfschmerzen für höchstens 2 Stunden, während außerhalb dieser Phase Kopfschmerzen nie vorhanden seien. Änderungen der Zeitwahrnehmung, Bewegungswahrnehmung, der gesesehenen Farben werden auf Befragen nicht angegeben. Zur prämorbidien Persönlichkeit wird noch mitgeteilt, daß Pat. zu allen Unterhaltungen und Tanzvergnügungen gegangen und auch Mitglied des Turnvereins gewesen sei, während er jetzt an nichts mehr Interesse habe.

Wesentliche Angaben der Frau: Sie kenne den Pat. seit 1942. Bereits damals hätten diese Zustände bestanden, aber erheblich seltener. Sie seien von der Mutter des Pat. zwar immer auf den Fenstersturz beim Militär zurückgeführt worden, doch hätten zweifellos schon früher solche Zustände vorgelegen. Ref. habe die Angelegenheit anfangs nicht wichtig genommen, doch sei sie jetzt beunruhigt, da die Zustände häufiger, bis zweimal in der Woche kämen. Meist zeigten sie sich Samstag/Sonntag, besonders bei schlechtem Wetter, unabhängig von Aufregung und Überanstrengung. Ref. sehe dann Pat. an, wenn die Zustände kämen: ganz plötzlich, z. B. beim Essen, würden die Augen wäßrig, der Blick starr, er spreche und esse nicht mehr, gehe

manchmal unruhig herum, stehe aber meist unbeweglich auf einer Stelle. Immer glaube er, Finger und Anzug seien schmutzig, und verlange ein Waschbecken; einmal sei Ref. nach einer halben Stunde von Besorgungen in der Stadt zurückgekehrt, Pat. habe aber immer noch regungslos vor dem Waschbecken gestanden. Anfangs wolle er sich nicht hinlegen, gehe dann später zu Bett, könne aber nicht schlafen, sondern starre stets gegen die Decke. Gelinge ihm das Einschlafen, sei alles wieder gut. Es wisse nachher genau Bescheid über seinen „Zustand“ und ärgere sich, immer wieder so „dumm“ zu sein und ihn zu bekommen. Einmal, in einem solchen „Anfall“, sei er so niedergeschlagen gewesen, daß er zu seinem Vater gesagt habe, er solle ihn „wegmachen“. Er fange auch plötzlich an zu weinen, ohne dafür Gründe angeben zu können und rauche viel in den Zuständen, freilich auch sonst. Gehe Ref., die sich über den Zustand sehr aufrege, aus dem Haus, bettle er ängstlich, sie solle doch da bleiben. Sein Gesicht sei dann verändert, wie geschwollen und aufgedunsen. Er starre nicht nur zur Decke, sondern auch häufig in den Spiegel, könne auf Fragen dann nur angeben, er wisse sich halt nicht zu helfen. Das Nahen des Zustandes merke er nicht.

Während die Ref. beim ersten Aufenthalt angegeben hatte, die Ehe sei glücklich, erfolgten später Klagen über die Energiosigkeit des Mannes auch außerhalb der „Anfälle“. Zuletzt sei er selbst von Verwandten aus der Arbeit entlassen worden, da er wegen der „Zustände“ häufig gefehlt habe; darauf habe er keine neue Beschäftigung gesucht, sondern der Ref. bei der Heimarbeit geholfen. Er sei sonst nicht bösartig, vielmehr ganz gutmütig, aber nicht in der Lage, die Familie zu unterhalten. Seine Mutter habe immer gesagt, schon früher habe er keine besondere Arbeitslust gezeigt. Die Ref. will sich deshalb scheiden lassen.

Befund: Vorwiegend athletischer Habitus.

Innere Organe: o. B. RR 130/80.

Neurologisch: Pupillen eher etwas eng, li. Pupille enger als die re. Reaktion auf Licht bds. prompt, aber wenig ausgiebig. Konvergenzreaktionen normal, Konvergenzschwäche li. Gesicht ausgesprochen amimisch. Mittlerer Zungentremor. Sonst Hirnnerven o. B.

Eigenreflexe der oberen Extremitäten sehr schwach, li. vielleicht eine Spur stärker als re. PSR und ASR li. deutlich lebhafter als re., bei Auslösung des Achillessehnenreflexes li. einige kloniforme Nachzuckungen. Bei Bestreichen der äußeren Fußsohle Fluchtreflex li. stärker als re. Keine Pyramiden-symptome. Keine Sensibilitätsstörungen. Tonus im re. Arm Spur erhöht. Eindeutig schlechteres Mischschwingen des re. Armes beim Gehen. Gang selbst schwerfällig und unbeholfen. Kein Nackenrigor, PUSEPPSches Zeichen negativ. Beim Vorhalteversuch geringes Absinken des re. Armes. Mit Ausnahme etwas ungeschickterer Diadochokinese li. bei Pro- und Supinationsbewegungen der Hand (Rechtshänder!) keine Koordinationsstörungen. Sprache auffallend monoton, deutlich verwaschen, eigenartig affektleer. Keine apraktischen, agnostischen, aphasischen Symptome. Keine Mikrographie.

Blutsenkungsgeschwindigkeit: (1. 4. 47): 1/2, (20. 1. 48): 1/4, (14. 9. 48): 4/9.

Differentialblutbild:

1. (1. 4. 47): 100% Hb., 4,4 Mill. Ery., F. I. 1,02, 5700 Leuko., 3 Stab., 60 Segm., 33 Lympho., 1 Mono., 3 Eos.
2. (20. 1. 48): 91% Hb., 4,65 Mill. Ery., F. I. 0,97, Leuko. 5600, Segm. 70, Lympho 23, Eos. 5, Baso. 2%.
3. (14. 9. 48): Hb. 105%, Ery. 5,20 Mill., F. I. 1,00, 9850 Leuko., Segm. 65, Lympho. 25, Eos. 8%.

Luesreaktionen in Blut und Liquor negativ.

Gesamteiweiß im Blut 7,2 g%.

Calziumspiegel 9,1 mg%.

Wasserstoff: Bei Einfuhr von 1500 cm³ nach 4 Std 1500 cm³ ausgeschieden, höchste Konzentration 1016, höchste Verdünnung 1001.

Pyriferbelastung (nach MOLLWEIDE): Auf Injektion von 50 E Pyrifer Fieberanstieg auf 39,0, nach 12 Std Temperatur zur Norm zurückgekehrt.

Insulinbelastung: Bei einem Blutzuckernüchternwert von 86 mg% auf Injektion von 10 E Insulin nach 20 min 78, nach 40 min 78, nach 60 min 72, nach 80 min 52, nach 100 min 70, nach 120 min 56, nach 140 min 62, nach 160 min 50, nach 180 min 62, nach 200 min 50 mg% Blutzucker.

Sympatobelastung: (1 cm³ i. v.): RR-Anstieg von einem Ausgangswert von 120/80 bis 220/110 nach 1½ min, gleichzeitig sehr starke Kopfschmerzen im Hinterkopf. Erst nach 10 Min. Rückkehr auf Ausgangswert.

Liquor: 1. (20. 1. 48 lumbal) 2/3 Zellen, 5 mg% Globulin, 19 mg% Albumin, 24 mg% G. E., E. Q. 0,26, Mastixkurve: 2, 4, 3, 2, 1, 0000000.

2. (21. 9. 48, occipital) 0/3 Zellen, 5 mg% Globulin, 15 mg% Albumin, G. E. 20 mg%, E. Q. 0,33, Mastixkurve: 1, 2, 1, 000000.

Encephalogramm: 1. (30. 1. 48; occipital). Nur spärliche Luftfüllung. Lediglich li. Seitenventrikel dargestellt, der keine sicheren Veränderungen nach Größe, Lage und Form aufweist.

2. (21. 9. 48; occipital). Etwa mittelständiges Ventrikelsystem. Vorderhornanteil des re. Seitenventrikels etwas weiter als der des li., Spitze eine Spur plumper, der III. Ventrikel kommt nicht zur Darstellung. Nur ganz spärliche, vielleicht li. etwas kräftiger ausgeprägte Subarachnoidalfüllung. Basale Zysterne gut gefüllt, im Bereich der Norm.

Kokainversuch: 0,15 Kokain, hydrochlor. s. c. zur Aufdeckung eventueller psychogener Komponenten. Keine neuen Gesichtspunkte außerhalb der bereits in der Anamnese enthaltenen Angaben.

Untersuchung in der Medizinischen Univ.-Klinik Tübingen: SCHELLONGSche Kreislaufprüfung o. B. Bei klinischer Durchuntersuchung unter Anfertigung eines retrograden und intravenösen Pyelogramms kein Anhalt für das Vorliegen eines Nebennierentumors.

Psychischer Befund: Außerhalb der geschlieferten Zustände bei Explorationen im groben situationsgerechtes Verhalten. Bei Intelligenzprüfung ausreichendes Schul- und Allgemeinwissen, intakte Merkfähigkeit, gute Rechenleistungen, eher überdurchschnittliche Begriffs- und Urteilsbildung. Auskünfte werden bereitwillig gegeben; keinerlei Anhalt für psychogene Überlagerung oder tendenziöse Übertriebung. Pat. meint sogar wiederholt, er bilde sich wohl alles nur ein, man solle der Bagatelle doch keine Aufmerksamkeit schenken, er wolle sich vielmehr Mühe geben, seine Zustände zu unterdrücken. Trotz dieser vorurteilsfreien Aufgeschlossenheit Erzielung eines wirklich herzlichen Rapports aber nicht möglich, da keine empfindlichere affektive Ansprechbarkeit vorliegt und feinere gemütliche Reaktionen durch eine überdeckende Schicht oberflächlicher euphorisch getönter träger Selbstzufriedenheit nicht durchzukommen scheinen. Dabei sind auf starke situative Reize sehr wohl steil ansteigende Gefühlsreptionen zu erhalten. Wie die gemütliche Nuancierung ist auch die Feinmotorik weitgehend nivelliert. Sehr auffällig ist das Fehlen aller mimischen Illustrationen: darüber hinaus erscheint aber das ganze Bewegungsgesamt vergröbert, die Skala der Ausdrucksmöglichkeiten reduziert. E. sitzt meist unbeweglich und steinern; einmal angeklungene Ausdruckshaltungen zeigen eine ausgeprägte Verharrensneigung. Auf der Station kaum Antrieb, keine Unternehmungslust; vom Pfleger wird geschildert, daß E. zufrieden sei, wenn er etwas zu rauchen habe, sich die Zeit mit Kartenspiel vertreibe und von den Mitpat., ohne sich viel mit ihnen abzugeben, als verträglich geschätzt werde.

Verlauf: Während des hiesigen Aufenthaltes hatten wir viermal Gelegenheit, das Auftreten eines der geschilderten Zustände zu beobachten. Während sonst täglich der Blutdruck um 120/80 RR lag, nur an einem Tag bis 145/95, an einem anderen bis 135/85 anstieg, war bei diesen schlagartig auftretenden Zuständen eine Blutdruckerhöhung bis maximal 210/120 RR, in jedem Falle, wobei aber wohl nicht immer der Kulminationspunkt erfaßt werden konnte, mindestens bis 180/110 feststellbar. E. lag dann starr zu Bett, veränderte nur hin und wieder seine Lage, hatte ein rotes gedunsenes Gesicht, starre mit seltenem Lidschlag unverwandt auf einen Punkt, meist zur Decke und folgte nur zögernd und sichtlich angestrengt auf energetische Aufforderung mit den Augen dem vorgehaltenen Zeigefinger. Antworten kamen mit ausgesprochen verlängerter Reaktionszeit, oft erst nach zweimaliger Wiederholung der Frage unter großer Mühe wie nach Überwindung einer inneren Fesselung. Als Erklärung für das Verhalten wurde unter Achselzucken stereotyp wiederholt: „Ich kann mir nicht helfen.“ „Ich weiß nicht.“ Einmal wurde bemerkt: „Es stürmt alles so auf mich ein.“ Ein anderes Mal wurde in dieser Phase katatonen Kopfabheben mit Spannungsvermehrung der Nackenmuskulatur beobachtet. Außerdem fand sich in diesen Zuständen ausgeprägt eine im freien Intervall wesentlich geringere Konvergenzschwäche li. Die Sprache war noch langsamer und schwerfälliger als sonst, ohne jede Modulation, der gesamte Bewegungsablauf weitgehend eingefroren. Die Zustände dauerten hier jeweils 8 bis 12 Std. Der letzte fiel mit einer am gleichen Tag aufgetretenen Angina follicularis zusammen, die eine Temperatursteigerung von 38,2 hervorrief; diese interkurrente Infektion kann aber keinesfalls mit der gleichzeitig beobachteten RR-Steigerung auf 210/120 in Zusammenhang gebracht werden, da dabei eher eine Hypotonie zu erwarten gewesen wäre. Während der letzten Aufnahme hier gaben wir versuchsweise Homburg 680, worauf 14 Tage lang kein „Anfall“ auftrat. 3 Tage nach Absetzen des Mittels stellte sich aber wieder ein solcher ein.

Epikrise: Es finden sich als Dauersymptome von neurologischer Seite eine geringe Erweiterung des rechten Seitenventrikels im Encephalogramm, angedeutete Eigenreflexsteigerung der linken Körperhälfte, Verengerung der linken Pupille bei beiderseits wenig ausgiebiger Lichtreaktion, Konvergenzschwäche links, fehlendes Mitschwingen des rechten Armes, der auch eine geringe Tonuserhöhung aufweist, Amimie, monotone schlecht artikulierte Sprache. Auf dem psychischen Sektor bestehen Antriebsherabsetzung, Schwunglosigkeit und affektive Vergrößerung mit Vorherrschen einer etwas stumpfen Euphorie. Scharf abgesetzt heben sich außerdem Phasen heraus, deren Schilderung als den typischen Folgeerscheinungen der epidemischen Encephalitis völlig gleichend bezeichnet werden muß. Es sind in etwa 5 tägigen Abständen ohne erkennbare äußere Ursache auftretende Episoden von 8—12 stündiger Dauer von weitgehendem Antriebsverlust, durch Schlafstörung eingeleitet und Tiefschlaf beendet, gekoppelt mit Zwangsgedanken und Neigung zu Blickverharren, wie letzteres kürzlich auch GROSCH bei dem seiner Studie über die organische Bewußtseinstrübung zu Grunde gelegten Fall beschrieben hat, ferner gekennzeichnet durch eine vorübergehende Akzentuierung der neurologischen Dauersymptomatik, besonders der Konvergenzschwäche. Daß das Schwergewicht in diesen Zuständen innerer Hilflosigkeit, des Nichtmehrkönnens,

der Leere im Kopf wohl auf der Antriebsseite zu suchen ist, in einer Minderung der „Quote der Gesamtaffektivität, die den sensomotorischen und assoziativen Leistungen der Hirnapparate zufließt“ (KRETSCHMER), einer Alteration des dem „Motorium und Affektleben geltenden tieferen Triebwerks“ (STERN), erhellt aus den Schilderungen des Kranken. In seiner unbeholfenen Formulierung kommt zum Ausdruck, daß der seelische Apparat potentiell intakt, die Aufnahmefähigkeit erhalten ist; aber dem Motor fehlt der Dampf, die unwillkürliche Aufmerksamkeitszuwendung bleibt aus. E. kann wohl „denken“, aber infolge seines Spontaneitätsverlustes nichts bewältigen; so empfindet er sich von der Subjektseite her als teilnahms- und „hilflos“, von der Objektseite her „stürmt alles auf ihn ein“. Nach KLEISTS Terminologie hätten wir also einen diencephalen Stupor aus Trieb Schwäche vor uns. Differentialdiagnostisch ist gegenüber Läsionen des Stirnhirns — für dessen hormische Leistung möchte KLEIST den Begriff des Antriebs reserviert wissen — hervorzuheben, daß hier die Persönlichkeit ihrer Störung gegenübersteht, sich ihrer bewußt wird.

Ziehen wir noch mit aller Vorsicht, die solchen nur einmal angestellten Laboratoriumsuntersuchungen gegenüber angezeigt ist, die Stoffwechselprüfung heran, so zeigt die Blutzuckerbelastung zwar nicht eine völlige regulatorische Starre (STURM), aber doch nach Insulinbelastung eine nur mangelhafte Blutzuckersenkung, die an sich nach STURM die Hälfte des Ausgangswertes überschreiten sollte. Freilich ist zu bedenken, daß diese Faustregel doch wohl zu unelastisch sein dürfte, da sie die durch die stoffwechselchemische Eigenart der verschiedenen Konstitutionstypen bedingten erheblichen Unterschiede nicht berücksichtigt. Unterschiede, die gerade für die Insulinbelastung und die zur Erzielung eines Insulinomas nötigen Dosen WINKLER ausgiebig studiert hat. Eindeutig pathologisch ist der Ausfall des Sympatoloversuchs, der die normalen konstitutionellen Blutdrucksteigerungswerte nach KURAS und FROWEIN-HARRER weit überschreitet. Er spricht für eine besondere Labilität der Blutdrucksteuerung. Die von MOLLWEIDE angegebene Pyriferbelastung, deren Wert allerdings nach in der hiesigen Klinik von HIRSCHMANN angestellten noch unveröffentlichten Untersuchungen sehr fraglich erscheint, da auch hier große individuelle offenbar gleichfalls konstitutionsbedingte Verschiedenheiten bestehen, und ein VOLHARDScher Wasserstoß zeigen keine pathologischen Veränderungen. Auch das Blutbild bietet keine eindeutigen Anhaltspunkte für eine Diencephalose. Aber wir sind doch wohl berechtigt, eine Schädigung des Zwischenhirns und des extrapyramidalen Systems infolge einer früheren Encephalitis anzunehmen. Für eine Lethargica zwar findet sich nichts in der in dieser Richtung wenig ergiebigen Anamnese; immerhin könnte ein sporadischer Fall

mit stummem akutem Stadium vorgelegen haben, wie dies nach seiner kürzlichen Publikation SEGERATH in der fraglichen Zeit mehrfach bei Soldaten gesehen hat. Auch ex juvantibus, aus der Tatsache, daß nach der Medikation von Homburg 680 die Gehemmtheitszustände 14 Tage lang sistierten, 3 Tage nach Absetzen des Mittels aber wieder einer auftrat, ließe sich vielleicht eine ECONOMOSCHE Encephalitis erschließen. Aber mehr Wahrscheinlichkeit hat wohl die Annahme, daß die offenbar mit deliranten Symptomen einhergegangene Tonsillitis im Jahre 1941 durch eine kollaterale Begleitencephalitis, vielleicht auf dem Wege über die basale Zysternen entstanden, kompliziert war, wobei auch die gehäuften Anginen und Mandelabscesse in der Kindheit ätiologisch im Auge behalten werden müssen.

Versuchen wir eine genauere Lokalisation der vordringlichsten Symptome, so weisen die Augenstörungen auf das Oculomotoriuskerngebiet in der Vierhügelregion bzw. das hintere Längsbündel. Das Substrat der Antriebshemmung dürfte nach den FOERSTER-GAGELSchen Reizversuchen in den hinteren Partien der Gegend um den III. Ventrikel, also benachbart, zu suchen sein. Auch die einmal unmotiviert auftretene impulsive Verstimmung mit Suicidtendenz, die aus dem sonst emotional etwas farblosen, freilich doch wohl mehr in Richtung einer gewissen depressiven Stimmungslage gehenden Bild heraustritt, fügt sich in diesen Rahmen. Für den Zuckerstoffwechsel lehnt FEUCHTINGER mit anderen Autoren die frühere umschriebene Lokalisation im Nucleus paraventrikularis ab; ihre zentrale Steuerung vom Zwischenhirn aus steht aber außer Frage. Sehr gut aber ordnet sich lokalisatorisch in den Gesamtkomplex der hier beobachteten Störungsscheinungen die episodische *Blutdrucksteigerung* ein, das bemerkenswerteste Symptom unseres Falles. Nach BEATTIE und ALLEN hat ja besonders HESS durch seine Reizversuche den Nachweis erbracht, daß das pressorische Feld in der Umgebung der hinteren Wand des III. Ventrikels und dem hinteren seitlichen Hypothalamus zu suchen ist. In ihrem Ausmaß gehen die von uns gesehenen pressorischen Krisen ja auch erheblich über die gleichfalls zentral bedingten häufig beobachteten postencephalographischen Blutdruck-Steigerungen hinaus, die nach einer Kurve von HOFF durchschnittlich etwa 40 mm Hg betragen. An ihrem organischen Charakter und ihrer diencephalen Genese dürfte in unserem Falle somit kein Zweifel sein, besonders bei ihrer zeitlichen Koinzidenz mit den Antriebsstörungen, deren paroxysmales Vorkommen schon STERN hervorgehoben hat. STERN betont auch die auffällige Häufigkeit von Antriebsherabsetzung bereits im Initialstadium parkinsonistischer Erscheinungen, bei rigorfreier Starre, was auch für unseren Fall zutreffen würde. Interessant ist, daß von der Frau des E. zu Beginn des Zustandes plötzliche Steigerung der Tränensekretion und ein eigenartig gedun-

senes Gesicht berichtet werden. Dies erinnert daran, daß KARPLUS und KREIDL bei ihren elektrischen Reizversuchen Erregung des Augensympathicus, Schweiß- und Tränensekretion gleichzeitig mit der Blutdrucksteigerung beobachtet haben.

Einen weiteren lokalisatorischen Baustein für die Annahme einer vorwiegenden Schädigung des hinteren Gebiets um den III. Ventrikel bzw. Aquädukt bilden die initialen Schlafstörungen und der terminale Tiefschlaf als Auftakt und Finale des periodischen Syndroms. Wenn gleich die Schlaf-Wach-Zentren eine eher diffuse diencephale Repräsentation zu besitzen scheinen (HESS) und Störungen ihrer Funktion nach FEUCHTINGER von den verschiedensten Knotenpunkten der Stammhirnschaltzentrale ausgelöst werden können, verdichten sich doch die Ansatzpunkte der häufigsten lokalisatorischen Bemühungen um die hinteren Partien des Hypothalamus und den Beginn des Aquädukts (MUELLER und GREEVING, LAUBENTHAL). Während die von MAUTHNER angegebene Region etwa den kaudalsten Abschnitt dieser letzteren Partie umfaßt, nimmt KLEIST eine etwas höher und oraler gelegene Gegend um die Massa intermedia (Nucleus reunions und paramedianus) an. Für unsere Betrachtung sind aber diese detaillierteren Fragen, so auch das Problem der Aufspaltung der Steuerungsfunktion in ein isoliertes Schlaf- und Wachzentrum, nicht von Belang. Immerhin sei noch bemerkt, daß fraglos besondere Beziehungen des Augenmuskelkerngebiets zu Schlafstörungen bestehen, bekannt geworden besonders durch das Studium der postencephalitischen Blickkrämpfe. Diese Tatsache wird schon seit alters in der psychotherapeutischen Praxis besonders der Hypnose empirisch benutzt, wenn gleich jetzt erst I. H. SCHULTZ und KRETSCHMER sie in ihrer nervenphysiologischen Verankerung klar herausgestellt haben. Zu erwägen wäre aber noch in unserem Fall, ob nicht bei dem Fenstersturz von E. ein partielles Erwachen, eine „mangelnde Schlaf-Wach-Entmischung“ (KLEIST) vorgelegen hat, Ausdruck der Labilität der zugehörigen Steuerung.

Daß auch die Antriebsfunktion selbst enge Beziehungen zur Schlaf-Wachregulation zu haben scheint, sei nur am Rande erwähnt. Und man wird, wie STERN dies bereits angedeutet hat, hier wohl auch die Zwangsvorstellungen mit aus dem Antriebsverlust, dem Versiegen eines psychischen und körperlichen Abläufe treibenden Impulsstroms deuten müssen. Wie die Blickeinstellung bleiben auch seelische Inhalte stehen, verharren durch das Stocken des Fließbandes im Blickfeld des Bewußtseins und gewinnen ihre Dominanz wohl im wesentlichen nicht durch eine absolute, sondern nur eine relative Verstärkung gegenüber der in Tonus und Habitualspannung abgesunkenen Persönlichkeit. Warum in unserem speziellen Fall stets die Vorstellung der Unsauberkeit und daraus folgend ein zwanghaftes Waschbedürfnis perseverieren,

dürfte sich aus den üblichen Gesetzmäßigkeiten ableiten lassen, die uns aus der analytischen Psychologie der Zwangsnurosen überhaupt bekannt sind. Leider gelang es uns nicht, auch im Kokainversuch, psychologische Zusammenhänge aufzudecken. Wenn wir hier überhaupt von Zwangsscheinungen sprechen, so ist dies eine Konzession an die konventionelle Terminologie. KEHRER hat sich nachdrücklich für eine Unterscheidung der postencephalitischen „Pseudozwangserlebnisse“ von den neurotischen Zwangssphänomenen eingesetzt; dem Encephalitiker fehle die stets unmittelbar nach dem fraglichen Inhalt auftretende geistige Gegenbewegung, die erst den eigentlichen Zwang konstituiert. Der Drangcharakter dieser Erscheinungen, ein Gedankendrängen, vergleichbar den Drangzuständen postencephalitischer Jugendlicher, scheint uns freilich in unserem Fall nicht vorzuliegen.

Wir sehen also, daß auch in unserem Fall wie so oft sich die Störungen nicht einfach der Alternative Sympathicus oder Parasympathicus, trophotrope oder ergotrope diencephale Schaltung, unterordnen, sondern daß eine Mischung vagotoner und sympathischer Symptome auftritt. Bei überwiegend parasympathischer Steuerung (das hintere Feld des diencephalen Zentrenkomplexes wird ja in dem GREVING-FOERSTERSchen Schema als vorwiegend parasympathisches Areal gekennzeichnet) besteht eine als sympathische Leistungssteigerung aufzufassende Blutdruckerhöhung. Reiz und Lähmung scheinen also zu interferieren. Ähnliches gilt ja z. B. auch von dem sogenannten Prager Typus (NON-NENBRUCH), bei dem sich Stoffwechselherabsetzung mit Fettsucht, eine Senkung des allgemeinen psychischen Energie-Niveaus im Sinne des STERTZSchen Zwischenhirnsyndroms und oft exzessive Blutdrucksteigerung neben anderen Störungen zu einem Syndrom vereinigen.

Es erhebt sich noch die Frage nach der Periodizität der Erscheinungen. Zweifellos eignen dem Hypophysen-Zwischenhirngebiet auch sonst manche zentralen rhythmischen Funktionsweisen. Und zwar wird man sich über den kürzeren Pendelausschlägen des Schlaf-Wachwechsels, der lokalisatorisch an das Zwischenhirn im engeren Sinne gebunden scheint, einen in größeren etwa monatlichen Intervallen wechselnden Rhythmus vorstellen müssen, der bei der Frau sinnfällig im Menstruationszyklus zum Ausdruck kommt und hormonal vom Hypophysenvorderlappen dirigiert wird. In dem bekannten 1942 veröffentlichten BERINGERSchen Fall eines jugendlichen Postencephalitikers fand sich ein strenger 4 Wochen-Rhythmus mit Gehemmtheits- und Enthemmtheitszuständen. Kurz sei eingefügt, daß ihm mit dem unseren die rasche Entwicklung der Gehemmtheitszustände gemeinsam ist, während ihre Lösung langsamer vonstatten geht. Wie bei dem psychopathologisch gleichartigen, neurologisch aber symptomlosen Fall, den jetzt PIPKORN beschrieben hat, handelt es sich um einen Ju-

gendlichen. Im Gegensatz zu unserer Beobachtung, die nur Gehemmtheitszustände, negativ gerichtete Schwankungen von einer idealen seelischen Normallinie aus aufweist, periodische Fesselungen der Persönlichkeit mit Blockierung der psychophysischen Abläufe, kommt es dort auch zu positiven Ausschlägen, dranghaften Enthemmtheitszuständen mit einer „Sprengung der schon erreichten Organisationsstufe der Persönlichkeit“ (BERINGER). Man muß annehmen, daß hier in der Pubertät, mit dem Erwachen der Sexualfunktionen die Rhythmik in der Funktion des Zwischenhirnhypophysengebietes besonders ausgeprägt ist, auf der anderen Seite aber auch eine erhebliche Labilität und Lädierbarkeit des noch nicht so verfestigten und geschlossenen diencephalen Funktionsapparates vorliegt. Es besteht noch die Tendenz zu brüsken alternativen Umschlägen, die uns im Körperlichen etwa von der Pubertätsmagersucht und Maidenfettsucht (FEUCHTINGER) bekannt sind, Stoffwechselphasen, die häufig gekoppelt mit konstitutions-spezifischen Verstimmungen depressiver oder hypomanischer Prägung auftreten. Nach der Ausreifung wird der Rhythmus nicht mehr so aufdringlich markiert, auch die Funktionsstruktur ist ausgearbeiteter und stabiler. Daß bei Erwachsenen die postencephalitische Antriebsstörung sich fast ausschließlich in einem Minus äußert, nicht die dranghaften Enthemmungszustände der Jugendlichen zur Beobachtung kommen, hängt ja wohl damit zusammen, daß die Hemmungen für die Antriebsfunktion, deren Vorhandensein wir nach KRETSCHMER bei dem polaren Aufbau aller Triebe postulieren müssen, hier eine zunehmende Verfestigung erfahren haben. Für das Zustandekommen der Periodik solcher Zustände nimmt GROSCH bei den von ihm beschriebenen episodischen Schlafzuständen männlicher Jugendlicher an, es entstehe eine Disharmonie der beiden Komponenten des in diesen Fällen konstitutionell-minderwertigen Hypophysenzwischenhirnsystems, indem nämlich die rhythmisch-periodische Funktionsweise des Zwischenhirns in Ermanglung des regulierenden Einflusses einer intakten Hypophyse zu automatischer Selbständigkeit erwache, einen Vorgang also nach Analogie des JACKSONSchen Funktionsabbaues. Ob dies in dieser speziellen Formulierung zutrifft, wagen wir nicht zu entscheiden, da gerade GROSCHS Fälle durch einen präzisen 4-Wochenrythmus ausgezeichnet sind, den sie doch wahrscheinlich einer noch funktionierenden Hypophyse zu danken haben dürften; aber die Theorie einer Störung im gerichteten Zusammenspiel der beiden rhythmischen Schrittmacher ist sehr plausibel.

Weiterführende differentialdiagnostische Erwägungen sind wohl kaum erforderlich. Mit der Narkolepsie, deren anatomisches Substrat ja ähnlich cerebral lokalisiert ist, hat unser Fall neben der Störung der Schlaf-Wach-Regulation nur das imperative Auftreten der Zustände

gemeinsam. Aber es erscheint notwendig, für die Auslösung der beobachteten Erscheinungen neben der Lokalisation noch auf die Konstitution als einen weiteren entscheidenden Faktor hinzuweisen, wie dies auch GROSCH getan hat, der die von ihm gesehenen rhythmischen Krankheitsbilder KLEISTS Formenkreis der anfallsartigen Erkrankungen zuordnet, in dem Epilepsie, Pyknolepsie, Narkolepsie, Dipsomanie, Poriomanie usw. zusammengefaßt werden. Es ist vielleicht kein Zufall, daß E. Athletiker ist und auch in der Schilderung der prämorbidien Persönlichkeit *enechetische* Züge (MAUZ) aufweist. Nach den Forschungen von KRETSCHMER, MAUZ, ENKE, JANZ und jüngst WINKLER (Krampfbereitschaft im Insulincoma) ist die besondere Disposition der Athletiker zur Epilepsie gesichert. Und unser Fall hat Beziehungen zur Epilepsie nicht nur durch die äußere Symptomatik, das Anfallsartige im Ablauf, sondern sehr wahrscheinlich auch durch die Pathogenese, für die in der Epilepsieforschung das Zwischenhirn sich immer mehr in das Zentrum des Blickfeldes schiebt. Aber auch die von Seiten der Mutter angegebene depressive Heredität scheint von Wichtigkeit. Immer wieder wurde für die zirkuläre Veranlagung eine besondere dispositionelle Labilität des Hypophysenzwischenhirnsystems angenommen (EWALD). So wird wahrscheinlich, daß die exogene encephalitische Schädigung bei unserem Patienten unterschwellig präformierte Reaktionsweisen in pathologisch verzerrter Form herausgeholt hat; die krankhaften Erscheinungen gehen, wie dies ja auch FEUCHTINGER bei Zwischenhirnstörungen hervorhebt, in der Richtung einer bereits konstitutionell angelegten persönlichen Entgleisungslinie. Dieses Zusammenwirken endogen-dispositioneller und exogener Faktoren haben aus unserer Klinik ja auch KOCH bei den frühkindlichen Hirnschädigungen, den von ihm sogenannten prodysklinen Konstitutionen, und SCHIFFER für die Prozesse im Bereich des baso-diencephalen Raumes herausgearbeitet.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall mit seit 6 Jahren in zuletzt einwöchigen Abständen auftretenden Gehemmtheitszuständen von 8—12 stündiger Dauer beschrieben, während deren bei klinischem Aufenthalt anfallsweise Blutdrucksteigerungen um 60—80 mm Quecksilber beobachtet wurden. Begleitende Schlafstörungen, Zwangsscheinungen, Neigung zu Blickverharren und stärkeres Hervortreten auch im Intervall nachweisbarer rudimentärer parkinsonistischer Symptome weisen auf eine diencephale Genese mit Lokalisation im hinteren Abschnitt des Hypothalamus. Ätiologisch wird eine Begleitencephalitis bei Tonsillarabsceß erwogen, für die Pathogenese die Bedeutung konstitutioneller Faktoren wahrscheinlich gemacht.

Literatur.

BEATTIE u. ALLEN: Zit. nach VEIL und STURM. — BERNINGER: Nervenarzt **15**, 225 (1942). — BODECHTEL, G., u. H. SACK: Med. Klin. **1947**, 133. — EWALD: Klin. Wschr. **1927**, 19. — Temperament und Charakter. Berlin 1924. — FEUCHTINGER, O.: Hypothalamus, vegetat. Nervensystem und innere Sekretion. Berlin-Wien 1943. — FROWEIN, R. u. G. HARRER: Med. Klin. **1948**, 361. — GROSCH, H.: Nervenarzt **19**, 471 (1948). — Dtsch. med. Wschr. **1948**. — HESS, W. R.: Das Zwischenhirn und die Regulation von Kreislauf und Atmung. Leipzig: Georg Thieme 1938. — HOFF, F.: Lehrbuch der speziellen patholog. Physiologie, 6. Aufl. Jena: Gustav Fischer 1945. JANZ, H. W.: Arch f. Psychiatr. **122**, 136 (1941). — KARPLUS u. KREIDL: Zit. nach VEIL und STURM. — KEHRER, F. A.: Verbindung von chorea- und tieförmigen Bewegungen mit Zwangsvorstellungen. In: Bonhöffersche Abhandlungen, Bd. 85. Berlin: S. Karger 1938. — KLEIST, K.: Gehirnpathologie. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1934. — KOCH, H.: Z. menschl. Vererb.- u. Konstit. Lehre **29**, 1 (1948). — KRETSCHMER, E.: Körperbau und Charakter, 17/18. Aufl. Berlin: Springer 1944. — Med. Psychologie, 8. Aufl. Leipzig: Georg Thieme 1946. — KRETSCHMER u. ENKE: Die Persönlichkeit der Athletiker. Leipzig: Georg Thieme 1936. — KURAS, B.: Z. Neur. **168** (1940). — MAUZ, F.: Die Veranlagung zu Krampfanfällen. Leipzig: Georg Thieme 1937. — MOLLWEIDE, H.: Nervenarzt **19**, 49 (1948). — PIPKORN, U.: Nervenarzt **18**, 505 (1947). — SCHIFFER, K. H.: Z. menschl. Vererb.- u. Konstit. Lehre **29**, 174 (1948). — SEGERATH, F.: Nervenarzt **18**, 186 (1947). — SPECKMANN, K.: Nervenarzt **16** (1943). — STERN, F.: Die epidemische Encephalitis. Monogr. FORSTER-WILMANNS, Bd. 30. Berlin: Springer 1928. — STURM, A.: Med. Klin. **1949**, 33. — VEIL, W. u. A. STURM: Die Pathologie des Stammhirns, 2. Aufl. Jena: Gustav Fischer 1946. — WINKLER, W.: Z. Neur. **177**, 74 (1944). — Z. menschl. Vererb.- u. Konstit. Lehre **29**, 38 (1949).

Dr. KONRAD BETZ, (14b) Tübingen, Univ.-Nervenklinik.