

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen  
(Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. ERNST KRETSCHMER).

## Das diencephal-hypothalamische Syndrom der „ergotropen Starre“.

(Kasuistischer Beitrag zur Pathogenese der diencephalen Schlafstörung.)

Von  
**H. HÄFNER und B. FRIEDEL.**

Mit 6 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 1. Oktober 1952.*)

Die Bedeutung des Zwischenhirns als Steuerungszentrum vegetativer Regulationen trat in den letzten Jahrzehnten immer mehr in den Vordergrund des Interesses. Ursprünglich war man von den Feststellungen im Tierexperiment aus gegangen, daß es bei Reizung oder Ausschaltung von Zellen im diencephal-hypothalamischen Gebiet zu Störungen verschiedener Regulationssysteme kam (CLAUDE-BERNARD u. a.). Man nahm deshalb an, daß es diencephale Zentren für den Kreislauf und Kohlehydratstoffwechsel für Wärme-, Wasser- und Mineralhaushalt, die Zusammensetzung des Blutes, für Schlaf und Wachen usw. gibt. In Verbindung damit wurden zahlreiche diencephal bedingte Störungen solcher Regulationssysteme beschrieben (CUSHING, BARGMANN, LE MELLITIER, STERTZ u. a.).

Die Diagnostik von Zwischenhirnläsionen wurde im wesentlichen auf den Ausfall vegetativer Regulationsprüfungen — wie Zuckerbelastung, Adrenalinbelastung usw. — gestützt, die aber nur für die Funktion von Partialsystemen charakteristisch sind. Eine sichere Unterscheidung von peripher bedingten Funktionsstörungen war deshalb nicht möglich. So haben schon VEIL u. STURM in Erkenntnis der Tatsache, „daß jede echte diencephale Störung nicht monosymptomatisch, sondern polysymptomatisch verläuft“, gefordert, daß nur eine Abweichung bei mehreren Regulationssystemen als pathognostisch für diencephale Erkrankungen angesehen werden kann.

Die eingehenden tierexperimentellen Forschungen von W. R. HESS haben jedoch das Wissen um die Funktion der hypothalamisch-diencephalen Zentren auf eine neue Basis gestellt. Es zeigte sich nämlich, daß bei elektrischen Reizungen in diesem Bereich nicht einzelne Partialfunktionen, sondern immer ganzheitliche Leistungen zustande kamen. HESS spricht deshalb von „Kollektivleistungen“, die nach „Funktionszielen“ orientiert seien. Nachdem die HESSschen Reizversuche ergeben, daß grob gesehen von den vorderen und lateralen Abschnitten des Hypothalamus her Adynamie mit Erschlaffung des Muskeltonus, Senkung der allgemeinen Erregbarkeit, Pupillenverengerung und Förderung der trophischen Funktionen erzielt werden kann, während die Reizung der mittleren und hinteren „dynamogenen“ Regionen entgegengesetzte Kollektiveffekte bewirkten, sah sich der Autor zu einer Hypothese berechtigt: Er nahm an, daß das vegetative Nervensystem aus ergotropen — vorwiegend sympathisch vermittelten — und trophotrop-endophylaktischen — vorwiegend parasympathisch vermittelten — Funktionsanteilen polar aufgebaut sei.

Die klinische Bedeutung dieser Hypothese ist speziell für die Zwischenhirndiagnostik noch wenig ausgeschöpft worden. Vor kurzer Zeit berichteten BETZ u. BENTE aus unserer Klinik über einige Fälle von „gesteigerter Thermoreagibilität“. Im besonderen bei einem Fall von multipler Sklerose war es unter leichten Wärmereizen zu einer allgemeinen Erschlaffung und Müdigkeit gekommen, die häufig sogar zum Schlaf überführte. Die Autoren deuteten das Syndrom als „adynamie Reaktion“ im Hessschen Sinne und nahmen, erhärtet an mehreren Parallelfällen an, daß die bestehende multiple Sklerose funktionelle Störungen im Hypothalamus verursacht hatte.

Wir hatten Gelegenheit, einen Fall von *temperaturabhängiger Schlafstörung* zu beobachten, der weitgehend als Pendant zu dem von BETZ u. BENTE beschriebenen Fall angesehen werden kann, andererseits aber zur klinischen Erhärtung und Diskussion der Hessschen Hypothesen geeignet ist.

Franz L., Student (Dolmetscher), 29 Jahre, kam am 7. 4. 1952 zur Aufnahme, weil er seit 1945 unter hartnäckiger Schlaflosigkeit leidet. Die Familien- und eigene Anamnese ist ohne Besonderheiten. Zur Vorgeschichte der Erkrankung gab der Pat. an, er sei 1944/45 etwa 1 Jahr auf der Kanalinsel Alderney eingeschlossen gewesen. Die etwa 4000 Mann starke Besatzung habe nur von den wenigen dort wachsenden Früchten und spärlichen Vorräten gelebt, die allmählich zu Ende gegangen seien. Er habe in dieser Zeit von etwa 70 kg bis auf weniger als 40 kg Körpergewicht abgenommen. Mehr und mehr sei er völlig kraft- und interesselos geworden und den ganzen Tag stumpf-apathisch herumgelegen. Wenige Tage vor der Kapitulation sei er völlig zusammengebrochen, habe mehrere Tage deliriert und sei dann nach England ins Lazarett gebracht worden. Dort hätten sich schwere Hungerödeme, Schweißausbrüche, Kreislaufstörungen, Kopfschmerzen und Schwindelerscheinungen und eine erhebliche Konzentrations- und Gedächtnisschwäche bemerkbar gemacht.

Im Laufe der nächsten Jahre verloren sich diese, als Ausdruck der bei Hungerdystrophie mit Hirnschädigung üblichen vegetativen Dystonie und Hirnleistungsschwäche anzusehenden Erscheinungen wieder. Gleichzeitig klang eine zunächst bemerkte Antriebsschwäche und Potenzstörung wieder ab.

Von der Zeit jener schweren Hungerdystrophie an bestand eine eigenartige Schlafstörung. Der Patient gab an, er könne im Winter praktisch überhaupt nicht schlafen, während er im Sommer schlecht einschlafe und dann 3—4 Std oberflächlichen Schlaf finde. An sehr heißen Sommertagen bestehe ebenfalls völlige Schlaflosigkeit. Dazu habe er in den ersten Jahren eine extreme Kälteüberempfindlichkeit bemerkt. Trotz Bekleidung mit 6 Pullovern habe er bei ungefähr 12° Außentemperatur stärkstes Kältezittern gezeigt. Dies sei auch immer aufgetreten, wenn er schon bei kleineren Temperaturdifferenzen von wärmeren Räumen ins Freie getreten sei. Der Versuch, sich mit einer Kneippkur abzuhärten, habe zwar seine Kälteüberempfindlichkeit wesentlich gebessert, dagegen hätte sich die Schlafstörung weiter verstärkt.

Zur Zeit der Klinikaufnahme klagte er über seine Schlaflosigkeit. Er schliefe damals in der verhältnismäßig warmen Frühjahrszeit etwa 1—2 Std täglich, stets aber sehr oberflächlich. Trotz dieser erheblichen Schlafstörung vermochte er seinen Beruf als Übersetzer und später die Anforderungen in der Dolmetscherschule voll zu erfüllen. Er litt zwar unter Müdigkeit, die sich bei Hitze sehr verstärkte, aber sie stand in keinem Verhältnis zu der geringen Schlafmenge.

Außerdem gab er an, er sei nervös und bekomme sowohl bei Kälte als bei Aufregungen sehr leicht Muskelzittern. Wenn er in den Zeiten mittlerer Temperatur sich abends körperlich anstrengte oder Traubenzucker, Eiweiß oder dergleichen zu sich nehme, könne er überhaupt nicht schlafen.

Die körperliche und neurologische Untersuchung zeigte äußerlich nichts Auffälliges, Blutbild, Blutsenkung und Urinbefund waren normal. Der Blutdruck war dagegen mit auffallend konstanten Werten zwischen 150/90 mmHg und 155/90 mmHg mäßig hyperton. Der Puls schwankte um 84. Die Kreislaufuntersuchung nach SCHELLONG mit Belastung mit 10 Kniebeugen ließ jegliche Reaktion des Kreislaufes vermissen. Der Anfangswert von 150/90 mmHg und Puls 88 stieg auf maximal 155 mmHg und Puls 96, was noch im Fehlerbereich der Methode liegt, so daß der graphische Verlauf der Reaktion nahezu eine Gerade ergab. Der Wasserstoß nach VOLHARD mit 1500 cm<sup>3</sup> verlief insoferne pathologisch, als das eingenommene Quantum erst nach 24 Std vollständig ausgeschieden war. Dabei zeigte sich die Nierenfunktion intakt, die Konzentration schwankte zwischen 1001 und 1030 (Konzentrationsprobe). Die Adrenalinbelastung zeigte für Blutzucker und Leukozyten bei wiederum niedrigen Ausschlägen annähernd normale Werte. Die Blutdruckmessung konnte nur einen Anstieg von 10 mmHg systolisch und ein leichtes Überwiegen der Gegenregulation mit Abfall von 20 mmHg registrieren. Der Grundumsatz lag bei +10%, die spezifisch dynamische Eiweißwirkung ebenfalls im Normbereich.

Wir führten noch eine Blutdruck-, Blutzucker- und Leukozytenbestimmung bei und nach Kältereiz (½ Std ausgezogen frieren bei 14° Zimmertemperatur) durch. Die Leukozytenkurve verlief nach einem kurzen Abfall von 1000 gerade, während der Blutzucker von 85 auf 105 mg% anstieg. Der Blutdruck blieb mit 155 meist konstant, fiel dann aber mit Eintritt des heftigen Kältezitterns auf 135/85 ab, um nach Wärme wieder zum Ausgangswert zurückzukehren.

Der psychische Befund ergab keine Besonderheiten. Die psychoexperimentelle Testuntersuchung zeigte normale Leistungen.

Übersieht man diese Ergebnisse, so fällt, abgesehen von geringfügig dysregulatorisch „ataktischen“ Verläufen ein ausgesprochener „Starretyp“ (STURM) der meisten Kurven auf. Die Reaktion auf zahlreiche, besonders auf tropotrop wirkende Reize ist stark vermindert, teilweise sogar aufgehoben. STURM ist der Ansicht, daß solche Starretypen nur bei schweren Schädigungen des Zwischenhirns gefunden werden. Dabei ist in dem beschriebenen Fall festzustellen, daß besonders beim Blutdruck und nicht zuletzt bei der Hemmung der sekretorischen Nierenfunktion eine deutlich ergotrope Einstellung vorliegt.

Wir stellten deshalb in Zusammenhang mit der Schlafstörung und der auffallend großen psychischen Leistungsfähigkeit die Diagnose einer Zwischenhirnläsion mit ergotropem Reizzustand.

Diese Diagnose ließ sich dann am pneumoencephalographischen Befund erhärten: Es stellte sich ein leichter Hydrocephalus internus und externus als Ausdruck eines Substanzschadens beider Hemisphären dar. Unverhältnismäßig stark erweitert war dagegen der dritte Ventrikel, dessen ballonförmige Silhouette einen maximalen Durchmesser von 12 mm aufwies (Abb. 1 und 2).

Für die Ursache dieser, vorwiegend das Zwischenhirn betreffenden Substanzschädigung dürfte nach den Arbeiten von HALLERVORDEN,

SPATZ, WILKE u. a. die durchgemachte schwere Hungerdystrophie außer Frage stehen. Im vorliegenden Fall ist dies schon deshalb als sicher anzusehen, weil die Mangelernährung zu einer akuten psychischen Alteration geführt hat, die wahrscheinlich auf ein Hirnödem zurückgehen dürfte und die ganze Symptomatik mit diesem Zeitpunkt einsetzt.

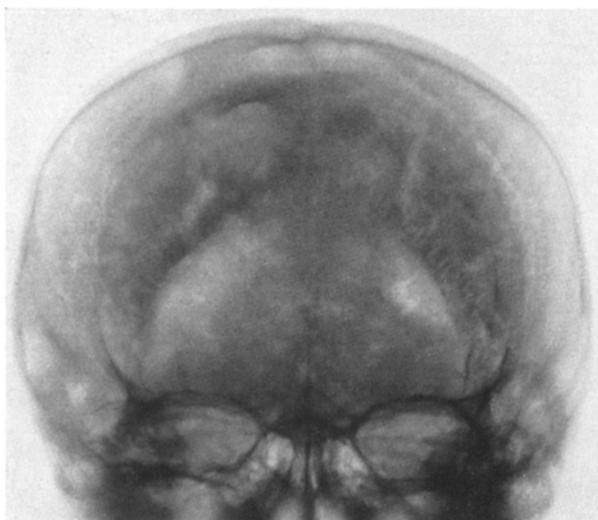


Abb. 1. Pneumoencephalogramm p.a.-Aufnahme

Nachdem wir angenommen hatten, daß die Schlafstörung Folge der gesteigerten Ergotropie ist, erklärte sich auch ihre Abhängigkeit von der Temperatur: Im physiologischen Bereich führt sowohl die Kälte als auch eine Zufuhr höherer Wärmegrade zur Ergotropie und im entsprechenden Fall auch zur Unterbrechung des Schlafes. In ergotroper Richtung geht auch die spezifisch-dynamische Wirkung des Eiweißes und eventuell die schnelle Stoffwechselaktivierung durch Traubenzucker, so daß sich auch die hierdurch bedingte Störung des Schlafes in unsere Auffassung einfügt. Eine Komponente der Störung bestand also sicher darin, daß normal ergotrop wirkende Reize mit wesentlich intensivem Effekt beantwortet wurden. Dazu paßt auch der erniedrigte Schwellenwert für Kältezittern, der offenbar im Anfang der Erkrankung extrem gesenkt war.

Wir führten nun eine Reihe von pharmakodynamischen Versuchen durch, wobei nur die mit Hydergin erzielten Ergebnisse wesentlich sind.

Nachdem der Pat. die ersten Tage in der Klinik überhaupt nicht schlief, gaben wir ihm abends um 21 Uhr 1 cm<sup>3</sup> Hydergin i.m. Eine viertel bis eine halbe Stunde später trat starke Müdigkeit auf, die nach etwa 2 Std in Schlaf überging. Der Pat. schlief dann etwa 4 Std. Am folgenden Tag zeigte sich jedoch eine Harnverhaltung. Nicht nur, daß der Pat. bis zum Abend kein Wasser lassen konnte, sondern die

Harnentleerung kam dann erst nach 15 min in Gang. Außerdem fühlte er sich am Morgen auffallend schlaff, müde und klagte über Kopfschmerzen. Etwa 3—4 Tage lang blieb das Gleiche zu beobachten, dann wurde allmählich der Hydergineffekt trotz gleicher Dosierung schwächer, die Schlafdauer nahm ab, die Harnverhaltung wurde geringer und blieb schließlich aus und endlich erreichte  $1 \text{ cm}^3$  nur noch eine passagere Müdigkeit.

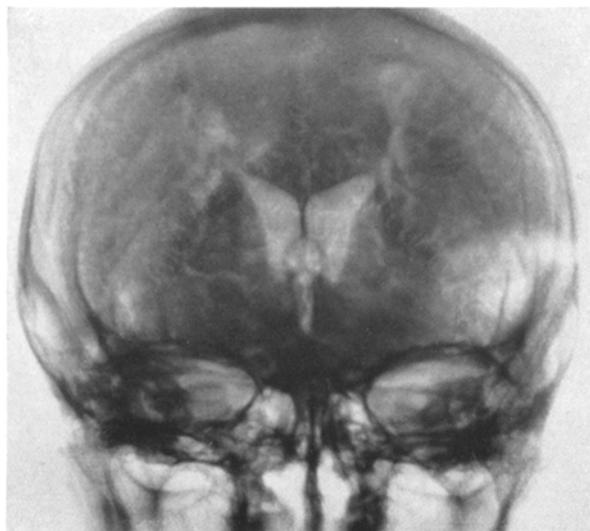


Abb. 2. Pneumoencephalogramm a.p.-Aufnahme <sup>1</sup>

Hydergin hat also hier zweifellos als zentrales Sympatholyticum die Ergotropie gedämpft. Dabei kam es zu einer auffallenden Reizirradiation. Es trat eine starke Miktionshemmung auf, die interessanterweise mit der bestehenden Antidiabetes-insipidus-Regulation in gleicher Richtung liegt und überdies zum ergotropen Reizsyndrom im Sinne von HESS zählt.

Zur weiteren Klärung führten wir elektroenzephalographische Untersuchungen durch.

Das Ruhe-EEG zeigte über der gesamten Konvexität einen gut ausgeprägten Alpharhythmus. Die Frequenz der Alphawellen lag um 10 Hz. Die Alphaamplituden nehmen bei den parasagittalen Ableitepunkten von frontal nach occipital kontinuierlich an Höhe zu, die Spannungen waren dabei, bei unipolarer Ableitung, um 20—70 mV. Auf Augenbelichtung war im frontal Bereich eine geringe, parietal und occipital eine deutliche Hemmung der bioelektrischen Spontanaktivität festzustellen. Nach Augenschluß erschien mit kurzer Latenz wieder die normale Alphawellenproduktion. Pathologische Wellenformen wurden nicht registriert. Das Ruhe-EEG ergab also eine normale bioelektrische Tätigkeit (Abb. 3).

<sup>1</sup> Man beachte neben der leichten Erweiterung beider Seitenventrikel und der etwas vergrößerter Subarachnoidalfüllung mit einzelnen Luftschnürenbildungen über der Konvexität besonders die Erweiterung des dritten Ventrikels. Sie betrifft die hinteren Anteile deutlich, die vorderen erheblich.

Für unsere Fragestellung wesentlich ist das Verhalten der Hirnströme unter Hydergin<sup>1</sup>. Nachdem mit  $1\frac{1}{2}$  cm<sup>3</sup> nur ein geringer Effekt erhalten war, wiederholten wir den Versuch an einem anderen Tage, mit 2,5 cm<sup>3</sup> Hydergin. Kurz nach Beendigung der i.v. Injektion zeigt sich die Spannungsproduktion dyskontinuierlich, es erscheinen Stellen mit fehlender Spannungsproduktion. Außerdem treten kürzere

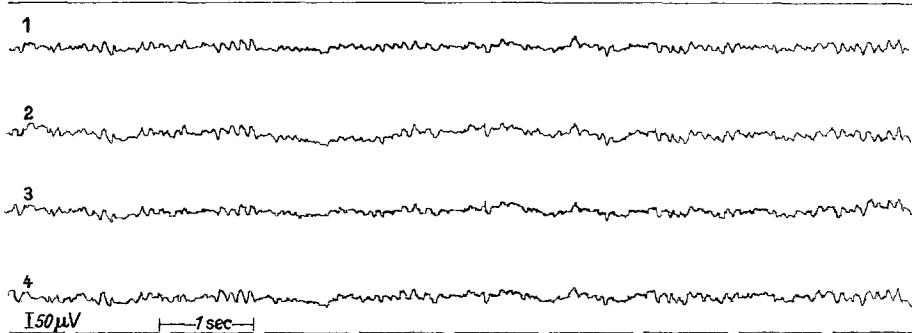


Abb. 3. Ruhe-EEG (1 frontal li, 2 frontal re, 3 praezentral li, 4 praezentral re).

Gruppen mit 7 Hz-Schwankungen auf, deren Amplitudenhöhe auffallenderweise relativ niedrig ist. Einige Male zeigen sich 8 Hz-Schwankungen, deren Amplituden im Vergleich mit der dominanten Spannungsproduktion mit 130 mV relativ hoch erscheint (Abb. 4).

Ähnliche Veränderungen, nur in geringerer Ausprägung, zeigte das Hirnstrombild unter Wärmeeinwirkung auf den Körper. Etwa 5 min nach Beginn der Er-

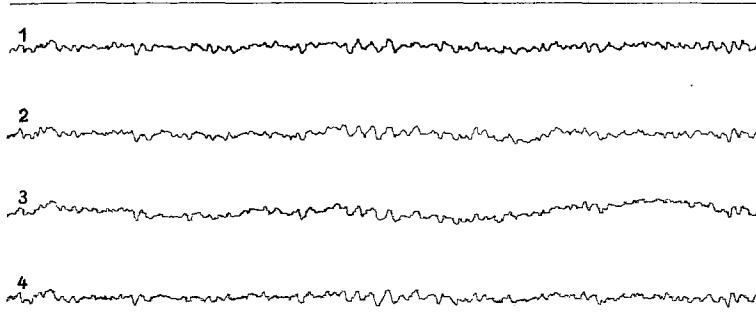


Abb. 4. Nach Injektion von 2,5 ccm Hydergin i. v.

wärmung treten Gruppen mit 7 Hz-Wellen auf, die mehr oder weniger rhythmisch in Erscheinung treten. Auch hier sind die Amplitudenhöhen im Vergleich zu den Alphaamplituden relativ niedrig (Abb. 5).

Unter Kälteeinwirkung auf den Körper verhielt sich das Hirnstrombild normal. Bei Injektion von 10 cm<sup>3</sup> Calcium-Gluconicum ergab das EEG eine dysrhythmische Spannungsproduktion. Daneben traten in Gruppen 9 Hz-Schwankungen auf, deren

<sup>1</sup> In mehreren Vergleichsversuchen mit Hyderginbelastung bei gesunden Ver- suchspersonen zeigte das EEG keine wesentlichen Veränderungen.

Amplituden das 4—5fache an Höhe gegenüber dem dominanten Alpharhythmus aufwiesen. Außerdem traten 7 Hz-Wellen auf und wenige Male Schwankungen um 3 Hz, deren Spannung bei 200 mV lagen (Abb. 6).

Subjektiv gab der Pat. an, daß er nach Hydergin starke Müdigkeit und Bleischwere in allen Gliedern verspürte, zum Schlaf kam es jedoch nicht. Als weitere

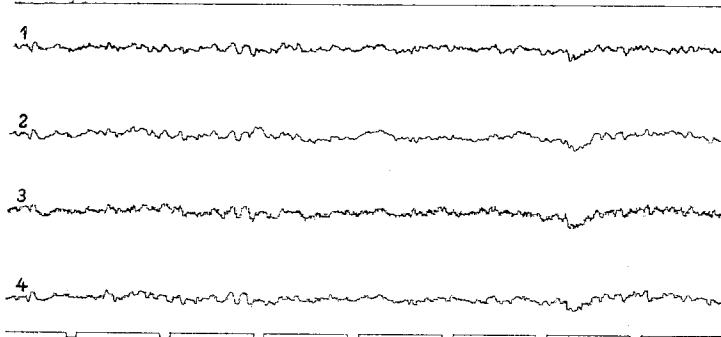


Abb. 5. Nach Wärmereiz.

vegetative Erscheinung trat Schwitzen auf. Objektiv war eine starke Rötung und Vasodilatation der ganzen Körperoberfläche festzustellen, wobei die injizierten Gefäße der Bindhaut besonders auffielen.

Betrachtet man die Veränderungen der bioelektrischen Hirntätigkeit unter Temperaturreizen und pharmakodynamischen Belastungen, so

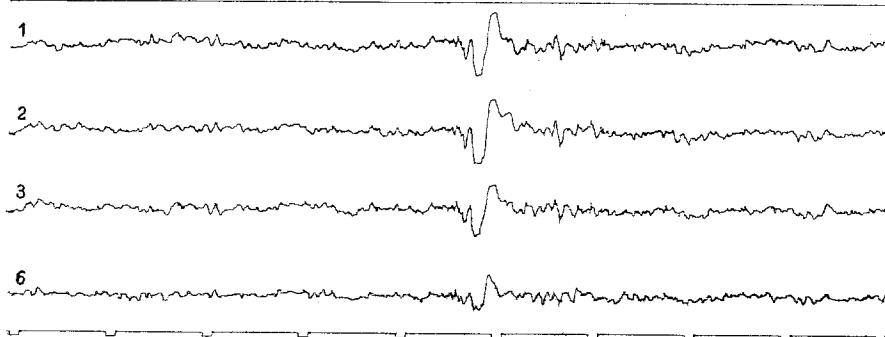


Abb. 6. Nach Injektion von 10 ccm Calcium gluc. i. v.

zeigt sich, daß unter Wärme und Hydergin Störungen auftreten. Es kommt dabei zu einer Verringerung der Rindenaktivität und zum Auftreten von hochfrontal betonten 7-Hz-Schwankungen bei diskontinuierlicher Spannungsproduktion. Dieses Bild entspricht dem Ermüdungs-EEG. Der ergotrop wirkende Kälttereiz dagegen läßt keine Veränderungen im EEG erkennen. Diese Tatsachen weisen darauf hin, daß das normale EEG beim Patienten mit einer Regulationsverschiebung nach der

ergotropen Seite verbunden ist. Möglicherweise ist die Tatsache, daß trotz der verhältnismäßig erheblichen Hirnschädigung in Ruhe und bei Kältereiz ein normales EEG zustande kommt, durch ergotrope Kompen-sation bedingt. Wird nämlich medikamentös oder durch Wärmereiz die Ge-samttonuslage nach der trophotropen Seite gedrängt, so kommt es zu Ver-änderungen im Hirnstrombild, wie sie bei physiologischer Umschaltung zur trophotrop-adynamischen Regulationslage (Ermüdung) erscheinen. Wie bei den oben angeführten vegetativen Belastungen bleibt aber auch hier die Reaktion im Anfang stecken, das System erweist sich als relativ starr.

Auffallend sind die sehr hochgespannten 3-Hz-Schwankungen, die unter Calciummedikation aufgetreten sind. Diese Wirkung des Calciums ist nicht ohne Schwierigkeit zu deuten. Unter Berücksichtigung der bis-her bekannten pharmakodynamischen Wirkung des  $Ca^{++}$ -Ions sind mehrere Hypothesen möglich. Gleichartig ist jedoch auch hier das Ver-halten insofern, als es nur zu einer relativ kurzzeitigen Reaktion kommt, wobei sich das System sofort wieder zu seiner Ausgangslage zurück begibt. Ausgehend von der Tatsache, daß Calcium membranstabilisierend wirkt (EICHHOLTZ, FLECKENSTEIN u. a.), könnte man annehmen, daß be-stimmte neurale Elemente ihre Aktionsfähigkeit durch die Erhöhung der Calcium-Ionen-Ordnung an den Membranen kurzzeitig wieder er-langen. Andererseits könnte es sich auch um einen Paradoxeffekt han-deln. Jedenfalls ist die Reaktion auf Calcium für die Deutung unserer Befunde nur insofern verwertbar, als sie einen Hinweis auf die bestehende Hirnschädigung gibt.

Überblickt man noch einmal das Gesamtsyndrom, so fällt auf, daß bei einer relativ erheblichen Schädigung des hypothalamisch-dience-phalen Systems die dysregulatorischen Abweichungen der vegetativen Partialsysteme in Ruhe und bei den üblichen Belastungen auffallend gering sind. Abgesehen von der massiven Schlafstörung und der Tendenz zum Antidiabetes insipidus bestehen keine erheblicheren Ausfälle und die körperliche und psychische Leistungsfähigkeit ist im Vergleich zur Schlafmenge unverhältnismäßig groß.

Pathologisch sind jedenfalls die auffallend ergotrope Gesamtlage und die erheblich verstärkten Reaktionen des Bewußtseinstonus auf alle ergotrop wirksamen Reize. Dabei scheint im besonderen die Starre des Gesamtsystems wesentlich, das nur durch starke trophotrope Reize aus sei-ner ergotropen Einstellung gedrängt werden kann und nach kurzer Zeit wieder zur Ausgangslage zurückkehrt. So tritt auch nach wenigen Tagen bereits eine völlige Gewöhnung an die normalen Hydergindosen auf, die zunächst die Ergotropie zu beeinflussen vermochten. Blockiert man da-gegen mit hohen Dosen von Hydergin den ergotropen Reizzustand, so zeigen sich alsbald erhebliche Ausfälle. Es kommt zu starken Ermüdungs-erscheinungen, das EEG wird abnorm, und trotz der erreichten Schlaf-

vermehrung sinkt der Bewußtseinstonus und damit die Leistungsfähigkeit wesentlich ab. Bemerkenswert scheint noch, daß in Verbindung damit eine starke Harnverhaltung hervortritt, die darauf hinweist, daß dem ergotropen Reizzustand nur der Weg zum Erfolgsorgan blockiert ist und deshalb der Impuls in ergotrope Funktionsanteile auf dem trophischen Gebiet iradiert.

Zweifellos ist also durch die starre ergotrope Einstellung des vegetativen Gesamtsystems eine gewisse Kompensation der Ausfälle erreicht, die sich sogar in einem normalen Ruhe-EEG äußert. Sie gewährt unter Steigerung des Bewußtseinstonus ein Optimum an Leistungsfähigkeit, allerdings unter Verzicht auf die Schlaffunktion. Dieser durchaus sinnvolle Kompensationsvorgang mag wahrscheinlich auf relativ einfachem Wege zustande gekommen sein. Nach den Arbeiten von G. STERTZ führen Zwischenhirnschädigungen häufig zunächst zum „Syndrom der vermehrten Reizempfindlichkeit“. Dabei ist nach den Experimenten von W. R. HESS die Annahme möglich, daß bei Bevorzugung bestimmter Regionen einmal die ergotrope, bei anderer Lokalisation die trophotrope Reizempfindlichkeit besonders gesteigert ist. Für die erste Hypothese gibt die Anamnese des beschriebenen Falles gewisse Anhaltspunkte. Es wäre aber auch durchaus denkbar, daß dauernde unspezifische, durch Wegfall der Reizdämpfung überstark gewordene Reize zu einer beständigen ergotropen Mobilisation des Systems in Richtung der CANNON-schen Notfallfunktion führten. Schließlich kann sich auf diesem Wege ein relativ starrer Dauerzustand ausgebildet haben, nachdem sich das System auf eine neue Gleichgewichtslage einspielte.

Die vermehrte Reizempfindlichkeit vermag dann paradoixerweise über eine Steuerung des Zentrums von der Peripherie her (HOFF) noch zur Stabilität der Regulationslage beitragen. Durch die fortwährenden zentral-wirksamen Reize nämlich ist eine ständige ergotrope Tonisierung des Systems gewährleistet.

Wenn man sich diagnostisch diesen Problemen von der Funktion vegetativer Partialsysteme her nähert, so läßt sich das Wesen der Störungen nicht erfassen. Sie liegen ihrem Charakter nach in einem übergeordneten Regulationsprinzip begründet, das als Steuerungsfaktor der Partialsysteme anzusehen ist. Es zeigt sich also, daß die von W. R. HESS im besonderen beschriebene funktionelle Organisation des diencephal-vegetativen Systems auch im Bereich der Humanpathologie des Zwischenhirns von Bedeutung ist. Das eben beschriebene Syndrom der „ergotropen Starre“ ist nicht als eine bloße Ausfallserscheinung des Vegetativums anzusehen. Es ist vielmehr im Sinne von HESS die Verschiebung der auf Leistung hingeordneten, vegetativen Integration zu einer neuen, äußerlich pathologischen aber unter Berücksichtigung des Gesamtschadens sinnvollen Gleichgewichtslage.

Die Tatsache, daß die ergotrope Starre, abgesehen von ihrem subjektiven Achsensymptom, der Schlafstörung, nur geringfügige vegetative Symptome macht, ist aus der Verschiebung und ergotropen Straffung des Gesamtsystems heraus verständlich. Wir haben uns aber aus diesem Grunde die Frage vorgelegt, ob nicht ein großer Teil diencephaler Schlafstörungen und Starretypen vegetativer Funktionsverläufe aus einer ergotropen Verschiebung des Gesamtsystems resultieren.

Die Überprüfung älterer Fälle ergab an 4 Patienten mit diencephaler Schlafstörung nach Hungerdystrophie oder Encephalitis wegen der unvollständigen Testbefunde nur in einem Fall sichere Hinweise auf eine ergotrope Starre. Jedenfalls wird man in der Diagnostik damit rechnen und in Betracht ziehen müssen, daß auch massive Zwischenhirnläsionen mit nur geringfügigen Abweichungen der Partialsysteme einhergehen und selbst negative EEG-Befunde zeigen können. Dies ist der Fall, wenn die Störung den Charakter einer Verschiebung der Gesamtregulationslage zur Ergotropie trägt.

Dem Syndrom der ergotropen Starre steht polar die von BETZ u. BENTE im Anschluß an HESS als diencephales Syndrom beschriebene adyname Reaktion gegenüber, die von den Autoren auch als Grundstörung bei der Narkolepsie angesehen wird. Wir möchten jedoch annehmen, daß sie im Gegensatz zu dem diencephalen Allgemeinsyndrom der ergotropen Starre isolierter Natur ist und wahrscheinlich auch lokalisatorisch umschriebener festgelegt werden kann. Während die ergotrope Starre durch eine allgemeine unspezifische Reizüberempfindlichkeit hervorgerufen zu werden vermag, ist dies für die adyname Reaktion nicht möglich, denn die allgemeine Reizüberempfindlichkeit führt auf Dauer gesehen immer zur Ergotropie. So wäre auch zur Lokalisation des Syndroms nur zu sagen, daß ihm eine sehr ausgebreitete Störung zugrunde liegt, die vermutlich den gesamten diencephal-hypothalamischen Apparat treffen kann und möglicherweise — unter Berücksichtigung der HESSschen Reizversuche — die mittleren und hinteren Regionen des Hypothalamus bevorzugt.

#### Zusammenfassung.

An einem Fall von diencephaler, temperaturabhängiger Schlafstörung nach schwerer Hungerdystrophie wird das Syndrom der ergotropen Starre beschrieben. Es besteht in einer Verschiebung und Straffung des Gesamtsystems nach der ergotropen Regulationslage und führt zu einer Steigerung des Bewußtseinstonus mit Störungen der Schlaffunktion. Von der Leistung her gesehen erweist sich die ergotrope Starre als optimale Kompensation, bei der nicht nur die Partialsysteme außer ihrer starren Einstellung kaum pathologische Verläufe zeigen, sondern auch das Ruheelektroenzephalogramm normal ausfällt.

Es werden Betrachtungen über die Entstehungsweisen des Syndroms angestellt und im Anschluß an STERTZ die Annahme gemacht, daß eine starke allgemeine Reizüberempfindlichkeit zu einer ergotropen Tonisierung des Gesamtsystems zu führen vermag. Es wird betont, daß die Störung diagnostisch von den Partialsystemen her nicht erfaßt werden kann, weil sie in einem höheren Organisationsprinzip begründet liegt. Aus den gleichen Erwägungen heraus wird vermutet, daß das Syndrom bei zahlreichen diencephalen Schlafstörungen und Starretypen vegetativer Funktionen als eigentlicher pathognostischer Hintergrund zu finden ist. Im Anschluß an die Hessschen Reizversuche werden Erwägungen über die Lokalisation des Syndroms angestellt.

#### Literatur.

- BERGMANN, HILD, ORTMANN u. SCHIEBLER: Acta neurovegetat. 1, 223 (1950). — BETZ, K., u. D. BENTE: Arch. f. Psychiatr. 185, 532 (1950); 185, 524 (1950). — EICHHOLTZ, F.: Klin. Wschr. 28, 761 (1950). — FLECKENSTEIN, A.: Die periphere Schmerzauslösung und Schmerzausschaltung (1950). — HESS, W. R.: Die Organisation des vegetativen Nervensystems (1948). — Das Zwischenhirn (1949). — HOFF, F.: Münch. med. Wschr. 1938, 161, 209, 247. — LE MELLITIER: Presse méd. 1940, 620. — STERTZ, G.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 117—119, 630 (1931). — VEIL, W. H., u. A. STURM: Pathologie des Stammhirns (1942).

Dr. med. Dr. phil. HEINZ HÄFNER u. Dr. med. BRUNO FRIEDEL,  
beide Univ.-Nervenklinik, Tübingen.