

Photosensibilität im EEG bei Epileptikern und bei Oligophrenen mit seltenen Anfällen*

I. v. HEDENSTRÖM und G. SCHORSCH

Anstalt Bethel bei Bielefeld (Chefarzt: Prof. Dr. G. SCHORSCH)

Eingegangen am 14. Dezember 1965

Einleitung

Seitdem WALTER, DOVEY u. SHIPTON 1946 zum ersten Male bei Epileptikern durch eine Photostimulation charakteristische hirn-elektrische Potentiale ausgelöst hatten, ist diese Methode bei der Diagnostik der Anfallskrankheiten vielfach angewendet worden.

Im Schrifttum finden sich sehr unterschiedliche Angaben über die Häufigkeit einer positiven Reaktion auf den intermittierenden Lichtreiz bei Epileptikern. In einem Krankengut von epileptischen Kindern sahen SCHAPER in 38%, MELIN in 10—11%, HERRLIN in 21% eine positive Reaktion auf die Photostimulation. Bei erwachsenen Epileptikern wurde von GASTAUT in 20%, von WALTER in 30% eine charakteristische Veränderung des Hirnstrombildes auf den intermittierenden Lichtreiz beobachtet. LERIQUE-KOECHLIN fand bei 417 Epileptikern in 5—35% eine Photosensibilität; er stellte einen Zusammenhang zwischen der Reaktion auf die Lichtreize und den einzelnen Krankengruppen fest.

Seitdem wir bei der hirnelektrischen Untersuchung routinemäßig die Photostimulation als zusätzliche Provokationsmaßnahme benutzen, sind uns einige Besonderheiten aufgefallen, von denen wir hier berichten wollen.

Krankengut und Methodik

Die Untersuchungen wurden an 1106 Anstaltsepileptikern durchgeführt; von ihnen waren 626 männlichen und 480 weiblichen Geschlechts. Die Patienten standen im Alter von 3—74 Jahren; 151 Kranke waren Kinder im Alter von 3—15 Jahren.

Als positive Reaktion auf eine Photostimulation wurde die Auslösung von einwandfreien Spitzenpotentialen im unmittelbaren zeitlichen Zusammenhang mit der Lichtreizung angesehen. Es wurde darauf geachtet, daß diejenigen Patienten, welche sowohl in der vorausgegangenen Standardableitung als auch während der Photostimulation Spitzenpotentiale hatten, nicht zu den photosensiblen Patienten gezählt wurden, falls keine eindeutige Steigerung der hirnelektrischen Krampfaktivität durch die Lichtreize erzeugt werden konnte.

* Die Arbeit wurde mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft durchgeführt.

Eine Zunahme von paroxysmal auftretenden Zwischenwellengruppen, wie sie ähnlich bei einer Hyperventilation gelegentlich auch bei der Flimmerlichtreizung beobachtet wird, wurde nicht als positive Reaktion auf die Photostimulation gewertet.

Bei vielen gesunden Versuchspersonen und Epileptikern findet sich eine Steigerung der Spannungsproduktion im Zusammenhang mit der Photostimulation. Dieses Phänomen ist, wenn es auftritt, besonders auf der Occipitalregion ausgeprägt und gleicht einem Mitschwingen des Grundrhythmus im Takte der Lichtreize. KOERNÜLLER sieht eine solche Steigerung der Spannungsproduktion während der Photostimulation als Ausdruck einer Reaktion der Area striata auf die Lichtreize an, die nur bei denjenigen Personen vom EEG aufgezeichnet werden kann, deren Area striata auf die Konvexität der Hirnoberfläche übertritt. Diese „Steuerung des Grundrhythmus bei Flimmerlichtaktivierung“ (KUGLER) ist einer positiven Reaktion auf den intermittierenden Lichtreiz nicht gleichzusetzen.

Die Technik der optischen Stimulierung erfolgte in der von SCHAPER angegebenen Weise.

Ergebnisse

In unserem Krankengut von 1106 Epileptikern reagierten 82 Kranke (7,4%) mit Krampfpotentialen auf den intermittierenden Lichtreiz. Die Kinder waren etwas häufiger photosensibel (11,2%) als die Erwachsenen (6,8%). Das Durchschnittsalter der 82 photosensiblen Patienten war etwas niedriger (27,9 Jahre) als das der 1024 Epileptiker (36,1 Jahre), die nicht auf die Photostimulation reagierten; der älteste photopositive Patient war 71 Jahre alt.

Während der Anteil photosensibler Knaben (11,1%) dem der photosensiblen Mädchen (11,5%) entsprach, bestand bei den erwachsenen Epileptikern ein signifikanter Unterschied: 4,4% der Männer und 9,6% der Frauen zeigten eine positive Reaktion auf die Photostimulation ($\chi^2 = 13,1$).

Bei den 82 photosensiblen Patienten war die Diagnose einer kryptogenetischen Epilepsie etwas häufiger (62,2%) als unter den 1024 anderen Kranken (52,5%) gestellt worden. Eine familiäre Belastung mit Epilepsie wurde unter den photosensiblen Patienten etwas häufiger (30,5%) als unter den photonegativen Epileptikern (22,3%) gefunden (siehe Tabelle). Neurologische, encephalographische bzw. angiographische Hinweise auf eine cerebrale Schädigung fanden sich bei den photosensiblen Patienten etwas seltener (25,4%) als unter den photonegativen Epileptikern (38,4%). Zwei Kranke unter den photosensiblen Patienten waren Hemiparetiker (2,4%), während unter den photonegativen Epileptikern 106 (10,4%) hemiparetisch waren. Unter den photosensiblen Patienten ohne eine nachweisbare cerebrale Läsion fand sich jedoch eine Reihe von Kranken mit anderen Hinweisen auf eine symptomatische Form des Anfallsleidens: 4 Kranke hatten eine Mikrocephalie, 1 Patient eine Turricephalie; 1 Kranker litt an einer Myoklonusepilepsie. Bei einem sehr ausgeprägten photosensiblen Jungen verschlechterte sich bald nach

der Untersuchung der Zustand des Kindes, das 1 Jahr später starb; die Sektion¹ ergab die juvenile Form der amaurotischen Idiotie.

Die 82 photosensiblen Epileptiker hatten im Intervall-EEG häufiger Krampfpotentiale (79,2%) als die 1024 nicht photosensiblen Epileptiker (48,5%); dieser Unterschied ist signifikant ($\chi^2 = 28,7$).

Wenn die Patienten im Intervall-EEG Krampfpotentiale gehabt hatten, entsprach die Form der Reizeantwortung der im vorausgegangenen Hirnstrombild. Nur in Ausnahmefällen traten bei der Photostimulation Krampfspitzen mit unregelmäßigen Nachschwankungen (polyspike-wave-Paroxysmen) auf, obwohl im Ruhe-EEG spikes and waves gesehen worden waren, oder ein Kranker, der vorher Krampfspitzen gezeigt hatte, reagierte mit spikes and waves auf die Photostimulation. Bei Epileptikern ohne Krampfpotentiale im Intervall-EEG war während der Photostimulation eine Reaktion mit Krampfspitzen häufiger als mit spikes and waves zu beobachten.

Während die spikes and waves meist eine frontale Betonung aufwiesen, waren mehr als die Hälfte der Krampfspitzen nicht über vorderen, sondern über anderen Hirnabschnitten, häufig occipital, am ausgeprägtesten.

Bei Patienten mit einem cerebralen Herd konnte durch die Photostimulation eine Seitendifferenz nachgewiesen werden, wobei die Reaktion auf die Lichtreize über der kranken Seite verstärkt erfolgte. Die Abb. 1 zeigt die deutliche Betonung der Krampfspitzen über der rechten Occipitalregion bei einer linksseitig gelähmten

Anfallsform	Anfallsfrequenz	Viel	mäßig	selten	anfallsfrei
kleine Anfälle	große Anfälle				
	große und kleine Anfälle bzw. psychomotorische und kleine Anfälle				
große Anfälle mit Epilepsie	große Anfälle mit Epilepsie				
	große Anfälle mit Epilepsie und kleinere Belastung				
symptomatisch	symptomatisch				
	kravtopathologisch				
älter 50 Jahre	älter 50 Jahre				
	16-50 Jahre				
3-15 Jahre	3-15 Jahre				
	weiblich				
mannlich	mannlich				
	männlich				

¹ Für die Überlassung des Sektionsbefundes haben wir Herrn Prof. VEITH und Herrn Dr. ZIEGLER sehr zu danken.

Epileptikerin. Wenn die neurologischen und hirnelektrischen Befunde nicht auf eine herdförmige Störung hinwiesen, wurde durch eine positive Reaktion auf die Photostimulation nur in Einzelfällen (bei 4 Patienten) eine Seitendifferenz beobachtet, ohne daß bisher der Herdverdacht mit Sicherheit verifiziert werden konnte.

Die optimale Reizfrequenz entsprach der Frequenz des alpha- und beta-Rhythmus. Kinder und Erwachsene mit einem Grundrhythmus

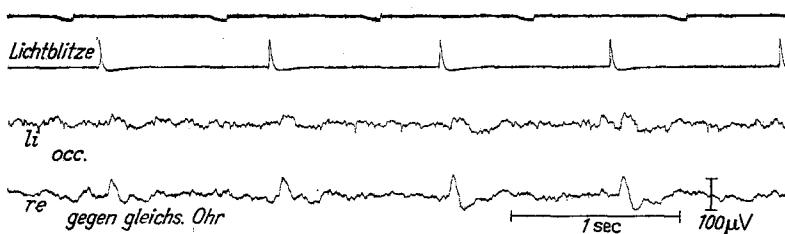


Abb.1. 45jährige Epileptikerin mit linksseitiger Hemiparese. Hohe Papiergeschwindigkeit. Die Latenz zwischen dem Einsetzen des Lichtreizes und dem Beginn der Reaktion über der rechten Occipitalregion beträgt ungefähr 60 msec

von 5—7 sec zeigten meist bei einer Reizfrequenz von 10—15 Hz eine positive Reaktion; nur in 6 Fällen lag die optimale Reizfrequenz im Frequenzbereich des erniedrigten Grundrhythmus. Einzel- und Doppelreizungen waren nur in 2 Fällen effektvoller als eine Serienreizung. Myoklonische Reaktionen setzten ausnahmslos erst bei höheren Reizfrequenzen (15—20 Hz) ein.

Innerhalb der Gruppe von 82 photosensiblen Epileptikern wurde bei 14 Kranken (17,0%) ein verstärkter off-Effekt beobachtet. Wenn ein Patient im Intervall-EEG keine Krampfpotentiale hatte, so trat zuweilen nach dem Schließen der Augen eine schauerartige Entladung von Wellen aus dem Frequenzbereich der alpha- oder beta-Wellen großer Amplituden auf. Die Abb.2 bringt ein Beispiel eines verstärkten off-Effektes mit unregelmäßiger alpha-Aktivierung und steilen Wellen bei einer photosensiblen Patientin. Wenn der Patient im Intervall-EEG bereits Krampfpotentiale hatte, so waren sie entweder nur nach Augenschluß zu sehen oder traten dann besonders ausgeprägt auf. Ein so verstärkter off-Effekt nach Augenschluß im Ruhe-EEG kann ein Hinweis sein, daß der Patient auf eine Photostimulation mit Krampfpotentialen reagieren wird.

Bei 10 von 82 photosensiblen Epileptikern war eine Demenz nicht feststellbar; sie waren intellektuell unauffällig. Dieser Anteil von Patienten, bei denen ein geistiger Rückgang nach dem Ausbruch der Krankheit nicht eingesetzt hatte, entsprach dem Prozentsatz intellektuell unauffälliger Kranker unter den photonegativen Epileptikern. Bei 28 von

82 photosensiblen Patienten (34,1%) war angenommen worden, daß keine Demenz, sondern eine primäre Debilität bzw. Imbezillität vorlag, während nur bei 10% der photonegativen Epileptiker die Frage eines anlagebedingten Schwachsinns erwogen worden war. Unter den 28 photosensiblen Epileptikern war die Annahme einer primären Debilität bzw. Imbezillität nicht in allen Fällen mit Sicherheit zu beweisen, da entweder keine genügenden objektiven Angaben vorhanden waren, oder

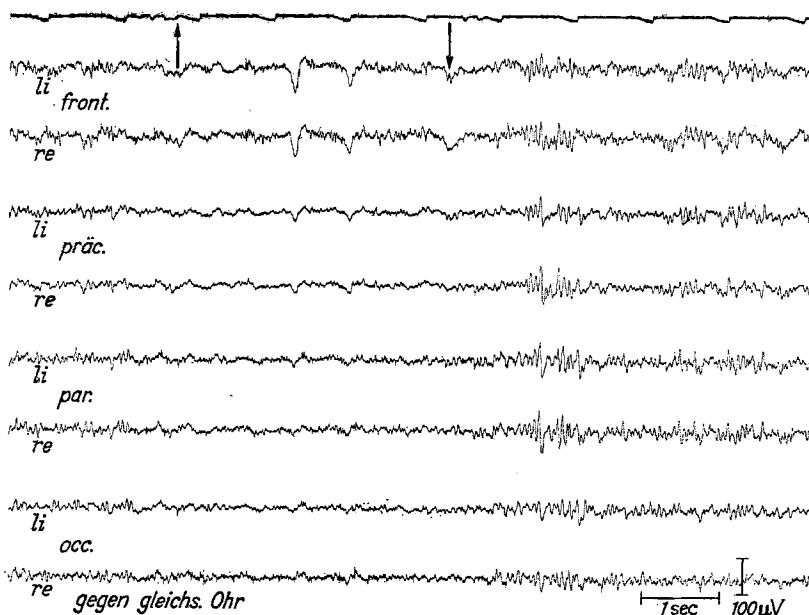


Abb. 2. Verstärkte α -Aktivierung nach Augenschluß (off-Effekt) im Ruhe-EEG bei einer 24-jährigen photosensiblen Epileptikerin. Beim 1. Pfeil werden die Augen geöffnet, beim 2. Pfeil geschlossen

das Anfallsleiden bereits in früher Kindheit eingesetzt hatte, so daß nicht zu entscheiden war, ob es sich um eine anlagemäßige Oligophrenie oder um einen durch das Anfallsleiden bedingten Entwicklungsrückstand handelte. Wir berichten von 10 photosensiblen Patienten, bei denen sich zu einem primären Schwachsinn eine Oligoepilepsie hinzugesellte.

Fall 1. H. D. Jahrgang 1942. F.A.: Die Schwester der Mutter soll an fraglichen Anfällen leiden, jedoch liegen keine sicheren Angaben vor. Über die väterliche Familie ist nichts bekannt. E.A.: Ebenso wie ihre 4 Geschwister wurde die Pat. extramatrimonial geboren. Nach dem Besuch der Hilfsschule kam die Pat. in ein Fürsorgeheim; dort wurde, als sie 15 Jahre alt war, der erste große Anfall morgens nach dem Aufstehen beobachtet.

Anstaltsaufnahme 1958. Pyknische Konstitution. ZNS: o.B. PEG: normales Ventrikelsystem. EEG: mäßige Allgemein- und Hyperventilationsveränderung mit atypischen spikes and waves. Kein Herdbefund. Psychiatrisch: einfach strukturiert,

leicht beeinflußbar; mäßiger Schwachsinn. Binet-Norden: Mit 15 Jahren und 5 Monaten Intelligenzalter von 9 Jahren und 2 Monaten; I.Q. = 0,59.

In der Anstalt wurden insgesamt nur drei große Anfälle beobachtet. Der letzte Anfall war wieder aufgetreten, als bei der Kranken nach jahrelanger Anfallsfreiheit die Medikation abgesetzt worden war. Drei Jahre nach dem letzten Anfall fand sich bei einer hirnelektrischen Kontrolluntersuchung eine ausgeprägte Reaktion auf die Flimmerlichtaktivierung (Abb. 3).

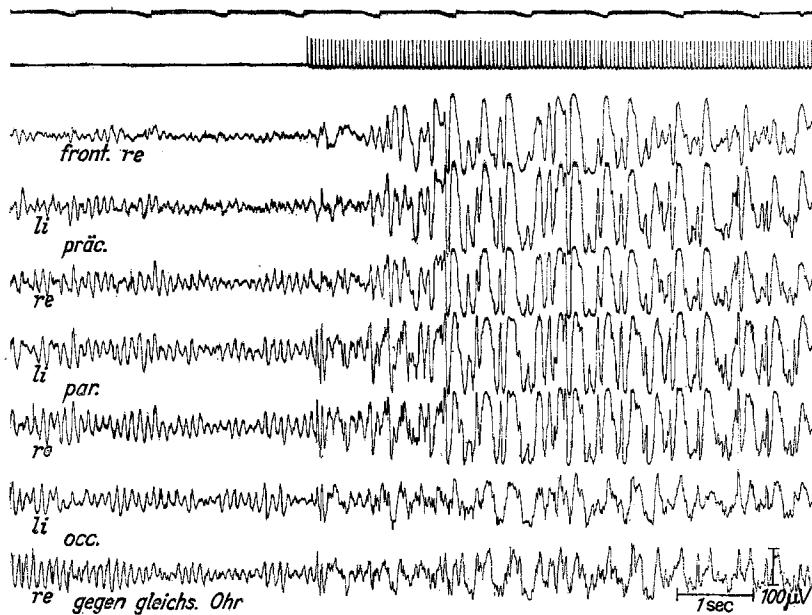


Abb. 3. Fall 1. Reaktion auf die Photostimulation in Form von spikes and waves bei einer 22jährigen oligophrenen Patientin, die seit 3 Jahren anfallsfrei ist

Fall 2. E. B. Jahrgang 1913. F.A.: angeblich ohne Besonderheiten. E.A.: Über Geburt und frühkindliche Entwicklung liegen keine objektiven Angaben vor. Mit 6 Jahren kam die Pat. in die Volksschule. Sie blieb in den ersten 3 Jahren zweimal sitzen und wurde daraufhin mit 9 Jahren in die Hilfsschule umgeschult. Der erste Anfall trat mit 12 Jahren bei der Menarche auf.

Anstaltaufnahme 1951. Athletische Konstitution. ZNS: o.B. Psychisch: verlangsamt, umständlich, schwerfällig, klebend. Mürrisch und empfindsam, leicht erregt. Fleißige Arbeiterin. Binet-Norden: Mit 37 Jahren Intelligenzalter von 9 Jahren und 7 Monaten.

In der Anstalt wurden nur vereinzelte Anfälle beobachtet, wenn man versuchte, die Medikation zu reduzieren oder ganz abzusetzen. Mit 0,1 Zentropil und 0,05 Luminal ist die Pat. in den letzten 10 Jahren anfallsfrei geblieben.

Im hochgespannten EEG traten während des Hyperventilationsversuches dysrhythmische Gruppen mit einzelnen steilen Abläufen auf, die auf Krampfpotentiale verdächtig waren. Während der Photostimulation setzten bei einer Reizfrequenz von 18 Hz Krampfspitzen ein (Abb. 4), gleichzeitig zuckte die Pat. zusammen. Sie gab hinterher an, sie hätte während der Lichtreizung plötzlich ein Angstgefühl bekommen, ähnlich dem, das sie früher unmittelbar vor einem Anfall

verspürt hatte. Bei weiterer Reizung trat die gleiche Reaktion auf, so daß die Untersuchung abgebrochen werden mußte, um nicht einen Anfall zu provozieren.

Fall 3. I. N. Jahrgang 1929. F.A.: Keine Besonderheiten. E.A.: Normale Geburt. Verzögerte frökhkindliche Entwicklung mit langdauerndem Einnässen. Nach dem ersten Volksschuljahr wurde das Kind auf die Hilfsschule umgeschult.

Anstaltaufnahme 1944. Athletisch-dysplastische Konstitution. ZNS: o. B. Psychisch war die Kranke stumpf, oft unlustig, träge, verlangsamt, sie neigte zu

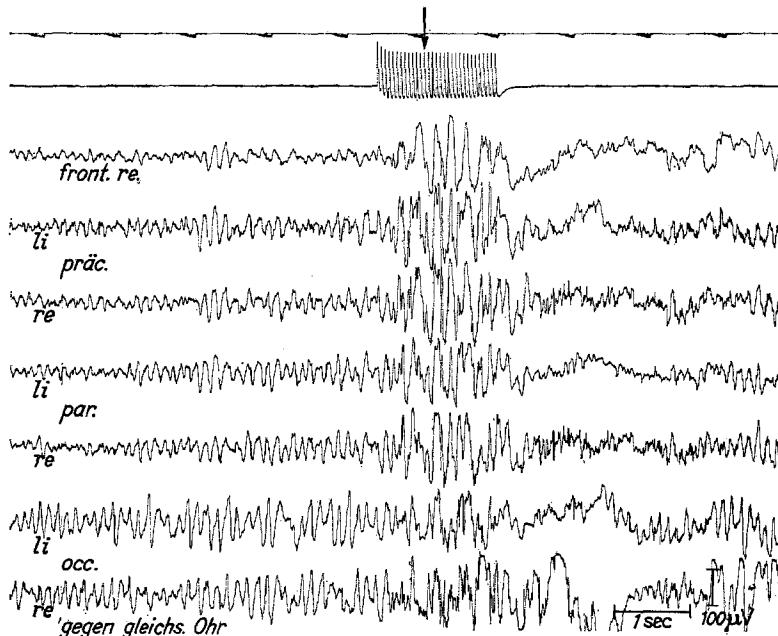


Abb. 4. Fall 2. Reaktion auf die Photostimulation in Form von Krampfspitzen bei einer 51 jährigen oligophrenen Patientin, die seit 10 Jahren anfallsfrei ist. Beim Pfeil zuckt die Patientin zusammen. Sie hatte während der Lichtreizung ein plötzliches Angstgefühl, das dem ihrer früheren Aura entsprach

hypochondrischen Klagen. Binet-Norden: Mit 15 Jahren und 9 Monaten Intelligenzalter von 7 Jahren und 4 Monaten; I.Q. = 0,46. Damalige Diagnose: angeborener Schwachsinn. Keine Medikation.

Als die Pat. 2 Jahre in der Anstalt war, traten im Alter von 17 Jahren die ersten kleinen Anfälle und Absencen auf. Sie wurde bald nach dem Einsetzen der medikamentösen Behandlung anfallsfrei; in den folgenden Jahren wurde die Medikation langsam reduziert. Seit 5 Jahren erhält die Pat. keine Medikation; ein kleiner Anfall oder eine Absence sind bei ihr nicht wieder beobachtet worden, einen großen Anfall hat die Kranke nie gehabt.

Bei einer hirnelektrischen Untersuchung im Jahre 1958 fand sich eine mäßige Allgemein- und Hyperventilationsveränderung mit zahlreichen paroxysmal einsetzenden kurzen Gruppen von Krampfspitzen. Kein Herdbefund. Die nur im EEG faßbare Krampfbereitschaft konnte in weiteren hirnelektrischen Untersuchungen immer wieder bestätigt werden. Deutliche Reaktion auf die Photostimulation in Form von Krampfspitzen.

Fall 4. I. W. Jahrgang 1903. F.A.: o.B. E.A.: Normale Geburt. Die frühkindliche Entwicklung war nicht auffällig verzögert. Mit 6 Jahren hatte das Kind einen Unfall: es wurde von einem Hund die Treppe heruntergerissen; keine sicheren Anzeichen für eine Commotio. In der Volksschule kam das Kind nicht mit und wurde zu Hause privat unterrichtet. In späteren Jahren blieb die Pat. im Elternhaus; einen Beruf konnte sie nicht ergreifen.

1 Jahr nach der Menopause, mit 43 Jahren, stand die Pat. nachts auf, um auf die Toilette zu gehen; dabei hatte sie ihren ersten großen Anfall.

Anstaltaufnahme 1946. Athletische Konstitution. ZNS: spastische Hypertonie im li. Bein. Rossolimo, Gordon, Oppenheim, Babinski li. positiv. Psychisch: infantil, naiv, heitere Stimmungslage. Binet-Norden: Mit 43 Jahren Intelligenzalter von 5 Jahren und 8 Monaten. Diagnose: Imbezillität mit seltenen Krampfanfällen nach frühkindlichem Hirnschaden. Keine Medikation. Ein Anfall wurde nie wieder beobachtet.

Bei der hirnelektrischen Untersuchung 1963 fand sich ein recht hochgespannter alpha-Rhythmus mit einzelnen Gruppen sehr großer Zwischenwellen. Es bestand der Verdacht auf eine herdförmige Störung in der re. Temporalregion. Die Photostimulation ergab eine sehr deutliche Reaktion in Form von Krampfspitzen.

Fall 5. H. W. Jahrgang 1903. F.A.: Keine Besonderheiten. E.A.: Geburt und frühkindliche Entwicklung normal. In der Schule blieb der Pat. mehrmals sitzen. Einen Beruf konnte er nicht erlernen. Mit 13 Jahren trat während eines Fliegerangriffs der erste große Anfall auf. In der Folge wurden 1–2 große Anfälle im Jahr beobachtet.

Anstaltaufnahme 1932. Leptosome Konstitution. ZNS: o.B. Psychischer Befund: ruhig, freundlich, fleißig, etwas aufdringlich; Schwachsinn mäßigen Grades. Unter einer Medikation von 0,2 Luminal wurde der Pat. bald anfallsfrei und blieb es, als die Medikation abgesetzt wurde.

Bei der ersten hirnelektrischen Untersuchung hatte der anfallsfreie Pat. ein pathologisches EEG, in dem krampfpotentialverdächtige Abläufe auftraten. Dieser Befund wurde auch bei späteren Untersuchungen bestätigt. Eine hirnelektrische Kontrolluntersuchung ergab bei dem seit 14 Jahren anfallsfreien Pat. eine deutliche Photosensibilität.

Fall 6. H. M. Jahrgang 1920. F.A.: Die Schwester der Mutter litt an Epilepsie und starb mit 33 Jahren in einer Anstalt. Von den 6 Geschwistern des Pat. starben 2 in den ersten Lebenswochen; eine Schwester starb mit 8 Monaten an Keuchhusten. Die Mutter des Kranken machte einen minderbegabten Eindruck. E.A.: Frühgeburt (Mens VIII), angeblich weil die Mutter 2 Tage vor dem Partus gestürzt war. Gering verzögerte frühkindliche Entwicklung: mit $1\frac{1}{2}$ Jahren laufen, mit 2 Jahren sprechen gelernt. Mit 5 Jahren begann der Pat. zu stottern. Im ersten Volksschuljahr nicht versetzt worden, später bis zur 7. Klasse leidlich mitgekommen, nur im Rechnen immer versagt. Nach der Schulentlassung kam der Pat. in eine Gärtnerlehre, aus der er bald ausscheiden mußte, da er den Anforderungen nicht gewachsen war.

Beginn des Anfallsleidens mit $13\frac{1}{2}$ Jahren. Vom 16. bis zum 18. Lebensjahr war der Pat. in einer Anstalt für Schwachsinnige und Epileptische; dort wurden keine Anfälle beobachtet. Wieder im Elternhaus ging der Kranke keiner regelmäßigen Arbeit nach. 1942 nahm er einer Untermieterin eine Geldkassette fort und versteckte sie; er erhielt den § 51, 2 zugebilligt und kam anschließend in unsere Anstalt.

Athletische Konstitution. Stotternde Sprache. ZNS: o.B. Psychisch: gutmütig, freundlich, etwas haftend und verlangsamt, leicht aufgereggt. Leichte Debilität. Binet-Norden: Mit 23 Jahren Intelligenzalter von 12 Jahren und 8 Monaten.

Zunächst wurden unter einer Medikation von 0,2 Luminal keine Anfälle beobachtet. Nach Reduktion der Medikation auf 0,05 Luminal traten vereinzelt große Anfälle auf (innerhalb von 14 Jahren 9 große Anfälle). 1963 wurde bei dem seit 7 Jahren anfallsfreien Pat. eine Photosensibilität festgestellt; während einer ausgeprägten Krampfpotentialgruppe zuckte der Pat. zusammen.

Fall 7. R. H. Jahrgang 1933. F.A.: In der weiteren Verwandtschaft sollen zwei Fälle von Epilepsie vorgekommen sein; einer dieser Verwandten sei im epileptischen Anfall ertrunken. Keine näheren, verwertbaren Angaben. E.A.: Frühgeburt (Mens VIII). Normaler Geburtsverlauf. Verzögerte frühkindliche Entwicklung; das Kind lernte spät gehen und sprechen und blieb in der geistigen Entwicklung gegenüber seinen Altersgenossen zurück. In der ersten Volksschulkasse blieb das Kind zweimal sitzen und wurde dann auf die Hilfsschule umgeschult. Als die Pat. 9 Jahre alt war, wurden die ersten Zuckungen im Gesicht des Kindes beobachtet; 1 Jahr später setzte der erste große Anfall ein.

Anstaltaufnahme 1949. Pyknisch-dysplastische Konstitution. ZNS: o.B. PEG: geringgradige Vergrößerung des 3. Ventrikels bei sonst normalem Hirnkamersystem. EEG: Dysrhythmisches EEG mit einzelnen krampfspitzenverdächtigen Abläufen. Kein Herdbefund. Psychisch: infantil, vorlaut, distanzlos, läppisch, verlangsammt, harmlos. Binet-Norden: Mit 16 Jahren Intelligenzalter von 11 Jahren und 7 Monaten. Diagnose: angeborene Debilität mit seltenen Krampfanfällen.

In der Anstalt wurde die Pat. unter einer Medikation von 0,2 Zentropil und 0,1 Luminal bald anfallsfrei. Wenn man nach einigen Jahren Anfallsfreiheit die Medikation unter 0,1 Zentropil und 0,1 Luminal zu reduzieren versuchte, traten sofort wieder ein oder zwei große Anfälle auf. Unter dieser geringen Medikation ist die Kranke in den letzten 3 Jahren anfallsfrei geblieben.

Bei einer hirnlelektrischen Kontrolluntersuchung traten im off-Effekt einzelne Krampfspitzen auf. Auf eine Photostimulation reagierte die Pat. mit einer dauernden Entladung von Krampfpotentialen.

Fall 8. H. Z. Jahrgang 1941. F.A.: Ein Vetter 1. Grades väterlicherseits ist als Kleinkind an Krämpfen gestorben. Eine Tante 2. Grades väterlicherseits litt an Zuckungen. E.A.: Langdauernde Geburt, Geburtsgewicht von 2300 g. Verzögerte frühkindliche Entwicklung. Im Alter von 3 Jahren wurde beim Kinde ein Zustand wahrgenommen, bei dem das Bewußtsein für kurze Zeit geschwunden schien; ein solcher Vorgang wurde nur einmal beobachtet.

Anstaltaufnahme 1945. ZNS: keine Besonderheiten. PEG: normales Ventrikelsystem. Psychisch: noch keine Sprachentwicklung beim vierjährigen Kinde, kein Sprachverständnis. Es näßt und kotet noch ein; es ist unruhig und ständig in planloser Bewegung. Diagnose: angeborener Schwachsinn.

In den ersten beiden Jahren des Anstaltaufenthaltes wurden keine anfallsartigen Zustände beim Kinde beobachtet. Mit 6 Jahren traten die ersten kleinen Anfälle und Absencen auf. Unter einer Medikation von 0,15 Luminal wurde das Kind anfallsfrei und blieb es für die nächsten 3 Jahre. Wenn die Medikation verringerkt wurde, traten wieder kleine Anfälle und Absencen mit Lidzucken auf.

Eine hirnlelektrische Untersuchung ergab 1965 bei der anfallsfreien Pat. eine ausgeprägte Photosensibilität.

Fall 9. E. I. Jahrgang 1924. F.A.: Die Schwester des Vaters hatte eine Gaumenspalte. E.A.: Das Kind kam mit einer Nabelschnurumschlingung zur Welt und war untergewichtig. Verzögerte frühkindliche Entwicklung. Die Pat. wurde als nicht schulfähig auch vom Besuch der Hilfsschule zurückgestellt. Mit 18 Jahren trat bei der Menarche der erste Anfall auf.

Anstaltaufnahme 1947. Dysplastische Konstitution mit Mikrocephalie. ZNS: o.B. Psychisch: infantil, erethisch gefärbte Unruhe, Imbezillität.

In der Anstalt wurden ohne Medikation 1–6 große Anfälle im Jahr gesehen. Die hirnelektrische Untersuchung ergab zunächst ein normales EEG; erst bei der Photostimulation traten Krampfspitzen im Takte der Lichtreize auf.

Fall 10. G. B. Jahrgang 1944. F.A.: Ein Bruder der Mutter kam angeblich wegen eines „Nervenzusammenbruches“ in eine Heilanstalt; dort sei eine Schizophrenie angenommen worden; nach seiner Entlassung wurde er nie wieder auffällig. Keine Anfallsleiden in der Familie. E.A.: Normale Geburt, deutlich verzögerte frühkindliche Entwicklung. Mit 7 Jahren kam das Kind auf die Hilfsschule und wurde nach 4 Jahren ausgeschult, da es das Ziel der ersten Hilfsschulklassen nicht erreichte. Menarche mit 14 Jahren. Ein Jahr später trat der erste Anfall nachts aus dem Schlaf heraus auf.

Anstaltaufnahme 1960. Pyknische Konstitution mit dysplastischem Einschlag. ZNS: BHR re. etwas schwächer als li. PEG: li. betonter Hydrocephalus internus. Psychisch: läppisch-verspielt mit erethischen Phasen. Binet-Norden: Mit 16 Jahren Intelligenzalter von 5 Jahren und 8 Monaten; I.Q. = 0,35.

In der Anstalt wurde die Pat. unter einer Medikation von 0,3 Zentropil und 0,15 Luminal anfallsfrei. Zwei Jahre nach dem letzten Anfall zeigte eine hirnelektrische Kontrolluntersuchung eine positive Reaktion auf den intermittierenden Lichtreiz.

Besprechung der Ergebnisse

Vergleichen wir unsere Befunde über den Prozentsatz photosensibler Epileptiker mit den Ergebnissen aus dem Schrifttum, so entspricht bei den Kindern die Anzahl photosensibler Patienten der von MELIN und liegt weit unterhalb der von SCHAPER. Der Befund von MELSEN, der in der Altersgruppe von 0–5 Jahren den höchsten Anteil photosensibler Anfallskranken (22,4%) sah, kann die Differenz zwischen unseren und den SCHAPERSchen Befunden erklären, da unser Krankengut nur wenige Kinder von 5 Jahren oder noch jüngere Kinder enthält. Außerdem kann die Tatsache eine Rolle spielen, daß unsere Untersuchungen an Anstalts-epileptikern durchgeführt wurden. GASTAUT, ROGER u. GASTAUT fanden, daß 25% aller Patienten mit petits maux auf die Photostimulation mit Krampfpotentialen reagierten. In einer Anstalt befinden sich jedoch vorwiegend Kranke mit einer grand mal-Epilepsie oder mit einem kombinierten Anfallsleiden, während Kinder und Erwachsene mit einer reinen petit mal-Epilepsie relativ selten sind.

MELSEN sah unter den mehr als 60 Jahre alten Patienten keinen photosensiblen Kranken; in unserem Krankengut zeigten drei über 60 Jahre alte Epileptiker eindeutige Spitzennpotentialen bei Flimmerlichtaktivierung.

Während bei den photosensiblen Kindern das weibliche Geschlecht nicht überwiegt, reagierten unter den Erwachsenen signifikant mehr weibliche als männliche Epileptiker mit Krampfpotentialen auf Lichtreize.

GANGLBERGER u. CVETKO fanden ebenfalls bei der positiven Reaktion auf die Photostimulation ein deutliches Überwiegen des weiblichen Geschlechts; sie schließen sich der Meinung GASTAUTS an, daß die Frauen, deren Anfälle vorwiegend zur Zeit der Menstruation einsetzen, häufiger photosensibel sind als die Epileptikerinnen, deren Anfälle keine Beziehung zum monatlichen Cyclus aufweisen. In der Untersuchung von BOCHNIK u. MENTZOS waren die weiblichen Patienten zwischen Menarche und Klimakterium eindeutig häufiger photosensibel als die männlichen Kranken.

Epileptiker mit einer gleichsinnigen familiären Belastung fanden sich unter den photosensiblen Patienten etwas häufiger als unter den anderen Kranken, jedoch ist dieser Unterschied nicht signifikant. Unter den photosensiblen Patienten überwogen die kryptogenetischen gegenüber den symptomatischen Epileptikern nicht so eindeutig wie in den Untersuchungen von MELSEN. WALSA sah durch Lichteffekte ausgelöste Paroxysmen sowohl bei Patienten, deren Anfälle ätiologisch auf Encephalitis oder Hirntrauma zurückzuführen waren, als auch bei Epileptikern, bei denen konstitutionell-hereditäre Faktoren im Vordergrund standen.

MELSEN fand, daß die Reaktion auf die Photostimulation bei Patienten mit einem pathologischen EEG häufiger als bei Kranken mit einem unauffälligen Hirnstrombild positiv ausfiel. Wir konnten diesen Befund in der Form bestätigen, daß unsere photosensiblen Patienten signifikant häufiger Krampfpotentiale im Intervall-EEG haben als Epileptiker ohne Reaktion auf den intermittierenden Lichtreiz.

Dem ausgeprägten off-Effekt im Ruhe-EEG als Vorzeichen einer Photosensibilität bei manchen Epileptikern liegt vermutlich eine besondere Form der Antwort auf einen Lichtreiz zugrunde. SCHAPER berichtet, daß bei einzelnen Patienten das Augenschließen nach Betrachten einer Lichtquelle genügt, um einen Anfall auszulösen. Auch ist bei einigen Epileptikern die Photostimulation nach Augenöffnen oder nach Augenschließen besonders wirksam (GREY-WALTER; DUMERMUTH).

Nicht bei allen Patienten mit der Diagnose eines primären Schwachsinns mit seltenen Anfällen wurde eine Photosensibilität beobachtet. Ein derartiger Befund ist auch nicht zu erwarten, da ein zufälliges Zusammentreffen von epileptischen Anfällen und intellektueller Minderbegabung durchaus möglich ist. Unter den 82 photosensiblen Epileptikern war die Anzahl der Kranken mit einer primären Debilität bzw. Imbezillität jedoch überraschend hoch, so daß wir uns fragen, ob Patienten mit einem ätiologisch nicht zu klärenden Schwachsinn eine nur im EEG faßbare bzw. durch die Photostimulation provozierbare Krampfbereitschaft besitzen, die jedoch keine klinischen Erscheinungen verursacht, ähnlich wie unsere Patientin (Fall 4), die bis zu ihrem 44. Lebensjahr als imbezille Nichtepileptikerin galt. In unserem meist aus Epileptikern bestehenden Krankengut konnten wir diese Frage bisher nicht klären. Unter unseren Patienten mit bekannten Schwachsinnssformen wie Phenylbrenztraubensäureschwachsinn oder Langdon-Downsches Syndrom fanden wir bisher keinen mit einer positiven Reaktion auf die Photostimulation.

Im Schrifttum finden sich Angaben über eine Photosensibilität bei nicht-epileptischen verhaltengestörten Kindern. Unter den 7 von BETTSCHART mitgeteilten Fällen mit „bioelektrischer Epilepsie“ und Verhaltensstörungen sind 2 Kinder deutlich oligophren. LERIQUE-KOECHLIN, NEKHOROCHEFF u. LE MANSEC fanden bei Kindern mit abwegigen psychischen Verhaltensweisen und auch bei Kindern mit geistiger Rückständigkeit eine Photosensibilität. MUNDY-CASTLE sah bei verhaltengestörten Kindern ohne Anfälle in 36%, bei Kindern mit Verhaltensstörungen und Anfällen in 68% eine abnorme Reaktion auf die Lichtreize. SUBIRANA, OLLER-DAURELLE u. COROMINAS schildern einen photosensiblen nichtepileptischen Jungen mit ausgeprägten Verhaltensstörungen. DUMERMUTH sah bei einem Teil der Kinder mit epileptoiden Verhaltensweisen ohne epileptische Anfälle EEG-Veränderungen in Form spontaner oder durch photische Stimulation provozierter Krampfpotentiale. SAVITCH fand bei seinen Patienten mit „photogener Epilepsie“, daß sich im Verlaufe der Erkrankung nur selten eine Wesensänderung ausbildet, die sich dann meist auf Infantilismen beschränkt.

DALV, STEKERT u. BURKE untersuchten eine Familie mit 4 Kindern, von denen 3 an einer hereditären spastischen Diplegie mit Debilität litten; die bei allen Familienmitgliedern durchgeführte Photostimulation ergab, daß nur die drei cerebralgeschädigten Kinder photosensibel waren. Von ihnen hatte nur ein Kind einmal während eines Infektes an Krämpfen gelitten. Die Verfasser schließen aus ihren Befunden, daß die Photosensibilität ein unspezifisches Phänomen ist, das nicht mit einem Anfallsleiden verknüpft zu sein braucht, sondern auch als Folge einer diffusen cerebralen Schädigung auftreten kann. Bei Untersuchungen an 30 debilen Kindern beobachteten TERRANA u. ZITO, daß eine Reaktion auf Photostimulation bei den Patienten mit symptomatischer Debilität häufiger als bei Kranken mit primärem Schwachsinn auftrat.

Auf das familiäre Vorkommen der Photosensibilität weisen die Untersuchungen von DAVIDSON u. WATSON, von SCHAPER, von GASTAUT und von MATTHES hin. NIEDERMEYER sieht das Flackerlicht als wertvollen Test zur Bestimmung der Krampfbereitschaft an.

In tierexperimentellen Untersuchungen fand CLEMENTI, daß nach Strychninierung der Occipitalregion durch visuelle Stimulation klonische Zuckungen und generalisierte Anfälle ausgelöst werden können. Aufgrund dieser Befunde diskutieren BERTHA u. LECHNER als Ursache der photogenen Epilepsie eine Übererregbarkeit der occipitalen Rinde. Diese Untersucher schildern 5 Fälle photogener Epilepsie, bei denen nur einmal eine gleichsinnige familiäre Belastung, in zwei Fällen anamnestisch ein Trauma vorhanden waren. BERTHA u. LECHNER sehen es daher nicht als berechtigt an, die photogene Epilepsie der Gruppe genuiner Epileptiker zuzurechnen.

Unter unseren 10 photosensiblen Epileptikern mit seltenen Anfällen und Oligophrenie spielen bei 2 Patienten hereditäre Faktoren eine Rolle, bei 2 anderen werden sie vermutet. Bei 2 weiteren Kranken ergab die klinische Untersuchung einen Hinweis auf eine cerebrale Schädigung. Bei den 4 restlichen Kranken konnten weder hereditäre Faktoren noch neurologische Abweichungen ermittelt werden. Bei der Hälfte aller Patienten liegen anamnestische Anhaltspunkte vor, die eine frühkindliche Schädigung vermuten lassen; in 3 Fällen handelt es sich um eine Frühgeburt, in einem Fall um eine Untergewichtigkeit und eine Nabelschnurumschlingung bei der Geburt, im letzten Falle um ein fragliches Trauma.

So ist auch bei unseren Fällen zu vermuten, daß eine *frühkindliche Hirnschädigung* bestanden hat, die einerseits den Schwachsinn verursachte, andererseits eine Oligoepilepsie mit Photosensibilität zur Folge hatte.

Wenn man jedoch der Annahme vieler Untersucher folgen will, daß die Photosensibilität ein Zeichen einer anlagemäßigen Krampfbereitschaft ist, kann die Häufigkeit von Schwachsinn bei latenter Epilepsie im Sinne der von CONRAD erhobenen Befunde bei soziologischen Studien diskutiert werden. CONRAD zeigt, daß Epileptiker, die im Gefolge ihrer Erkrankung eine Tendenz zum sozialen Absinken haben, ihre Ehepartner in der Mehrzahl unter Defekten irgendwelcher Art zu wählen pflegen, wodurch die Kinder von beiden Seiten belastet sein können. In den nächsten Generationen kann sich die negative Auslese bei der Wahl des Ehepartners wiederholen. Schließlich kann es zu einer Fülle verschiedener Defektanlagen kommen, wie sie MAUZ in seinem iktaffinen Konstitutionskreis beschrieben hat; CONRAD möchte diesen Ausdruck lieber durch den Ausdruck „Konnubialkreis“ ersetzt wissen.

Die Ergebnisse CONRADS würden nicht nur die Häufigkeit der Photosensibilität bei Schwachsinn erklären, sondern auch die Tatsache, daß die photosensiblen Oligophrenen nur an seltenen Anfällen zu leiden pflegen. Bei diesen Patienten ist die Durchschlagskraft der epileptischen Anlage offenbar gering; sie haben außer der Krampfbereitschaft noch andere körperliche und geistige Defekte, durch welche sie auffälliger werden als durch ihre latente Anlage zur Epilepsie.

Die Frage, ob die photosensiblen Patienten mit Schwachsinn und seltenen Anfällen zum Kreis der Residualepileptiker gehören oder Folge einer konnubialen Selektion sind, muß durch weitere Untersuchungen an Schwachsinnigen sowie durch Sektionsbefunde an verstorbenen photosensiblen Kranken geklärt werden.

Zusammenfassung

Es wird über die Ergebnisse der Photostimulation des EEG bei 1106 Epileptikern berichtet. Nur 82 Epileptiker (7,4%) reagierten mit Krampfpotentialen auf den intermittierenden Lichtreiz, die Kinder etwas häufiger als die Erwachsenen.

Unter den erwachsenen Epileptikern waren die Frauen signifikant häufiger photosensibel als die Männer; unter den photosensiblen Kindern war das weibliche Geschlecht nicht bevorzugt.

Eine familiäre Belastung mit Epilepsie und die Diagnose einer kryptogenetischen Epilepsie fanden sich unter den photosensiblen Patienten etwas häufiger als unter den photonegativen Kranken; ein signifikanter Unterschied bestand nicht.

Die photosensiblen Epileptiker hatten im Intervall-EEG signifikant häufiger Krampfpotentiale als die nicht photosensiblen Epileptiker.

Eine verstärkte alpha-Aktivierung mit steilen Wellen nach Augenschluß (off-Effekt) im Ruhe-EEG kann ein Hinweis sein, daß der Patient auf eine Photostimulation mit Krampfpotentialen reagieren wird.

Bei einem Drittel der photosensiblen Epileptiker war nicht eine Demenz, sondern eine Debilität bzw. Imbezillität angenommen worden. Es wird eingehend von 10 photosensiblen Patienten berichtet, bei denen ein nachweisbarer Schwachsinn bestanden hatte, ehe eine Oligoepilepsie einsetzte. Über die Häufigkeit der Photosensibilität bei Schwachsinn mit seltenen Anfällen wird diskutiert. Es wird erwogen, ob Oligophrenie, Oligoepilepsie und Photosensibilität Folgen einer frühkindlichen Hirnschädigung sind, oder ob es sich in diesen Fällen um die Auswirkung einer konnubialen Selektion im Sinne CONRADS handelt.

Literatur

- BERTHA, H., u. H. LECHNER: Das Krankheitsbild der photogenen Epilepsie. Wien. klin. Wschr. **1956**, 954.
- BETTSCHART, W.: Bioelektrische Epilepsien und Verhaltensstörungen. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **93**, 1 (1964).
- BOCHNIK, H. J., u. ST. MENTZOS: Einfluß von Lebensalter und Geschlecht bei Photostimulation und Hyperventilation im klinischen EEG. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **155**, 242 (1960).
- CLEMENTI, A.: Arch. Fisiol. **27**, 356 (1929); zit. nach BERTHA u. LECHNER.
- CONRAD, K.: Epilepsie. Vererbung und Konstitution. Z. ges. Neurol. Psychiat. **161**, 280 (1938).
- DALY, D., R. G. SIEKERT, and E. C. BURKE: A variety of familial light sensitive epilepsy. Electroenceph. clin. Neurophysiol. **11**, 141 (1959).
- DAVIDSON, S., and C. W. WATSON: Hereditary light sensitive epilepsy. Neurology (Minneapolis) **6**, 233 (1956).
- DUMERMUTH, G.: Elektroenzephalographie im Kindesalter. Stuttgart: G. Thieme 1965.
- GANGLBERGER, J. A., u. B. CVETKO: Photogene Epilepsie. Wien. Z. Nervenheilk. **13**, 22 (1956).
- GASTAUT, H.: Effet des stimulations physiques sur l'EEG de l'homme. Electroenceph. clin. Neurophysiol. Suppl. **2**, 69 (1949).
- L'épilepsie photogénique. Rev. Pract. (Paris) **1**, 105 (1951).
- J. ROGER et Y. GASTAUT: Les formes expérimentales de l'épilepsie humaine: l'épilepsie induite par la stimulation lumineuse intermittente ou épilepsie photogénique. Rev. neurol. **80**, 161 (1948).
- HERRLIN, K. M.: EEG with photic stimulation: A study of children with manifest or suspected epilepsy. Electroenceph. clin. Neurophysiol. **6**, 573 (1954).
- KORNmüLLER, E. A.: Über einige bei Willkürbewegungen und auf Sinnesreiz auftretende bioelektrische Erscheinungen der Hirnrinde des Menschen. Z. Sinnesphysiol. **68**, 119 (1940).
- KUGLER, J.: Elektroenzephalographie in Klinik und Praxis. Stuttgart: G. Thieme 1963.
- LERIQUE-KOECHLIN, A., I. NEKHOROCHIEFF et M. LE MANSEC: Valeur diagnostique de la stimulation lumineuse intermittente chez l'enfant. Rev. neurol. **82**, 575 (1950).
- MATTHES, A.: Leistungsfähigkeiten und Grenzen des EEG in der Diagnostik cerebraler Anfälle im Kindesalter. Mschr. Kinderheilk. **110**, 92 (1962).

- MAUZ, F.: Die Veranlagung zu Krampfanfällen. Leipzig: G. Thieme 1937.
- MELIN, K. A.: Photic stimulation as an aid in electroencephalography. *Acta paediat. (Uppsala)* **39**, 148 (1952).
- MELSEN, S.: The value of photic stimulation in the diagnosis of epilepsy. *J. nerv. ment. Dis.* **128**, 508 (1959).
- MUNDY-CASTLE, A. C.: The clinical significance of photic stimulation. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* **5**, 187 (1953).
- NIEDERMAYER, E.: Gedanken zum Problem der Krampfpotentiale ohne Anfalls-symptomatik. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* **28**, 162 (1960).
- SAVITCH, T. M.: L'épilepsie photogène. *Z. Nevropat. Psichiat.* **60**, 1482 (1960); ref. im *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **161**, 317 (1961).
- SCHAPER, G.: Die Anwendung der Photostimulation zur Diagnostik von Krampf-krankten im Kindesalter. *Z. Kinderheilk.* **73**, 513 (1953).
- Familiäres Vorkommen der Photosensibilität. *Klinische Elektroenzephalogra- phie*. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1961.
- SUBIRANA, A., L. OLLE-DAURELLA et J. COROMINAS: Crise de grand mal, myoclo- nies et absence obtenues chez garçon de troubles du comportement par la stimula- tion lumineuse intermittente. *Rev. Otol.* **24**, 227 (1952).
- TERRANA, V., e M. ZITO: Ricerche sulla reattività elettroencefalografica alla stimola- zione luminosa intermittente nelle deficienze mentali. *Acta neurol. (Napoli)* **17**, 582 (1962); ref. im *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **172**, 23 (1963).
- WALSA, R.: Neuere klinische und EEG-Beobachtungen über Paroxysmen, die durch Lichteffekte ausgelöst werden. *Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.)* **14**, 344 (1962).
- WALTER, W. GREY: Discussion on recent advances in the EEG diagnosis of epilepsy. *Proc. roy. Soc. Med.* **44**, 315 (1951).
- V. DOVEY, and H. SHIPTON: Analysis of the electrical response of the human cortex to photic stimulation. *Nature (Lond.)* **158**, 540 (1946).
- , and V. J. WALTER: The effect of physical stimuli on the EEG. *Electroenceph. clin. Neurophysiol. Suppl.* **2**, 60 (1949).

Dr. I. v. HEDENSTRÖM
4813 Bethel bei Bielefeld