Über einen epileptiformen pseudobulbären Symptomenkomplex mit günstigem Verlauf.¹⁾

Von

J. Zappert (Wien).

(Eingegangen am 30. September 1913.)

In einer kurzen Mitteilung über die Prognose der Epilepsie im Kindesalter habe ich bereits flüchtig auf zwei Beobachtungen hingewiesen, die sich durch einen ungewöhnlichen Verlauf von dem geläufigen Bilde der kindlichen Epilepsie unterscheiden. Die weitere Beobachtung der Fälle und die Umschau in der Literatur haben mir aber überhaupt Zweifel an der Zugehörigkeit des Krankheitsbildes zur Epilepsie wachgerufen und ich möchte an dieser Stelle kurz die Eigenheiten des Symptomenkomplexes charakterisieren, welchen ich unverbindlich als „epileptiformen pseudobulbären Symptomenkomplex mit günstigem Verlauf“ bezeichnen möchte.

Die Merkmale der Krankheit sind folgende: Bei kleinen Kindern stellen sich zuerst vereinzelte Anfälle nach Art einer Epilepsie ein. Im Verlaufe von Monaten steigern sich diese Anfälle in Bezug auf Intensität und Frequenz; es resultiert schließlich ein Zustand, bei dem eine große Anzahl von petit mal-Anfällen (30 und noch mehr pro Tag), unterbrochen von stärkeren Konvulsionen, sich darbietet. Auch in der Nacht sind die Kinder nicht anfallsfrei. In der Zwischenzeit zeigen sich bei erhaltenem Bewußtsein zuckende Bewegungen im Facialisgebiet und in der Zunge. Die Sprache wird schwerfällig, undeutlich, es tritt Speichelfluß ein, die Kinder zeigen Schluckschwierigkeiten, die Arme weisen Tremor, die Beine Spasmen auf. Der Gang wird ungeschickt, taumelnd. Schließlich bildet sich durch Steigerung aller dieser Symptome ein ausgesprochen pseudobulbäres Krankheitsbild aus, bei dem namentlich der fortwährende Speichelfluß, die fast fehlende Sprache, das Unvermögen zu gehen, die Schwierigkeit zu schlucken im Vordergrund stehen. Über-

¹⁾ Vorgetragen in der Deutschen Ges. f. Kinderheilk. in Wien am 23. Sept. 1913

raschenderweise ist hierbei die Intelligenz der Kinder nicht gestört; dieselben sind heiter, spielen und wissen genau, was um sie herum vorgeht. Während sich diese Pseudobulbärparalyse zur größten Deutlichkeit entwickelt, treten — und dies erscheint mir wichtig — die epileptischen Anfälle zurück. Auf dem Höhepunkt der Pseudobulbärererscheinungen sind die Anfälle ganz vereinzelt. Man glaubt, trotz des Fehlens von Veränderungen am Augenhintergrund ein schweres progredientes Hirnleiden vor sich zu haben und ist zu einer recht schlechten Prognose geneigt. Da treten, ohne daß ein neuer wesentlicher therapeutischer Faktor eingewirkt hätte, einzelne der bulbären Symptome wieder zurück, die Anfälle kehren nicht wieder und im Verlaufe von einigen Wochen oder Monaten sind die bulbären Störungen nahezu völlig geschwunden. Nur die Sprachschwierigkeit kann längere Zeit zurückbleiben. Schließlich verschwindet auch diese und die Kinder sind vollkommen gesund. Dieses Wohlbefinden bleibt dauernd bestehen, keinerlei Störungen des Intellekts, des Allgemeinbefindens trübt die Gesundheit, und auch die Anfälle kehren nicht mehr wieder. Bei den beiden Fällen meiner Beobachtung dauert dieser Zustand des Wohlbefindens jetzt $2\frac{1}{2}$ resp. 3 Jahre. Sehr beachtenswert ist es, daß während der ganzen Erkrankung schwere Insuffizienzerscheinungen von seiten des Verdauungsapparates, die sich namentlich in hochgradiger Appetitlosigkeit und einer mit allen Mitteln nicht zu regulierenden Stuhlträgheit kennzeichnen, bestehen. Mit Rückgang der nervösen Erscheinungen schwinden auch diese Symptome, die Kinder essen und verdauen gut und nehmen rasch an Gewicht zu.

Bei dem einen Knaben meiner Beobachtung waren die ersten epileptischen Anfälle vereinzelt im zweiten Lebensjahre aufgetreten, gegen Schluß des vierten Jahres stellten sich zum erstenmal die Pseudobulbärererscheinungen ein, die einige Remissionen zeigten und im sechsten Lebensjahre ihren Höhepunkt erreichten, der viele Monate andauerte. Die Konvulsionen schwanden bereits zu Beginn dieses letzten pseudobulbären Zustandes, etwa im Anfang des sechsten Lebensjahres und kehrten nicht mehr wieder. Gegen Ende des sechsten Jahres waren auch die bulbären Störungen zurückgegangen bis auf eine Sprachstörung, die sich noch viele Monate in Form einer Skandierung hinzog. Seit dieser Zeit, das sind jetzt $2\frac{1}{2}$ Jahre, ist der jetzt 9jährige Junge vollkommen gesund, ein guter Schüler, der zwei Klassen während eines Schuljahres spielend absolvierte.

Der zweite Knabe machte im August 1909 im Alter von $2\frac{1}{2}$ Jahren

ebenso wie seine Geschwister einen schweren Darmkatarrh durch, der sich trotz mehrfacher Behandlung bis Oktober hinzog. Am 10. Oktober 1909 war der erste epileptische Anfall, dem am 1. November ein zweiter folgte. Vom 10. November an täglich, auch in der Nacht, wiederholte Anfälle. Ab Mitte Dezember Steigerung dieser Anfälle bis zu 30 und mehr im Tage. Allmähliches Auftreten der Pseudobulbärererscheinungen. äußerst geringer Appetit, sehr träger Stuhlgang. Während des Frühjahres 1910 verschlechterte sich der Zustand andauernd und hatte im April-Mai seinen Höhepunkt erreicht. Ende Juni trat rasch eine auffallende Besserung ein. Anfangs Juli kamen noch einige epileptische Anfälle, die vorher bereits durch mehrere Wochen sistiert hatten. Seit Mitte Juli 1910, das ist seit $3\frac{1}{4}$ Jahren, ist der jetzt $6\frac{1}{2}$ jährige Knabe gesund. Die Intelligenz ist völlig intakt, das Sprachvermögen tadellos, allerdings ist das Kind überlebhaft, etwas reizbar, schwer erziehllich.¹⁾

Die beiden Fälle unterscheiden sich dadurch, daß im ersteren die Krankheit einige Jahre dauerte, die pseudobulbären Erscheinungen länger und schwerer waren und auch die nachträgliche Sprachstörung sich länger hinzog als in dem zweiten Falle. Bei diesem spielte sich der ganze Prozeß innerhalb $\frac{3}{4}$ Jahren weniger intensiv ab.

Bei der Deutung des beschriebenen Krankheitsbildes ist es selbstverständlich, daß in erster Linie an den Beginn einer Epilepsie gedacht werden muß. Ich will diese Deutung nicht ablehnen, muß aber hervorheben, daß selbst von diesem diagnostischen Standpunkt aus die Fälle eine Sonderstellung beanspruchen dürfen. Nach den Arbeiten von Birk, Thiemich, Potpeschnigg und den Zusammenstellungen von Vogt, Gowers, Binswanger gibt es verschiedene Anfangstypen der Epilepsie im Kindesalter, unter denen die mit vereinzelt großen und jene mit gehäuften petit mal-Attacken die häufigsten sind. Ein recht großes eigenes Material läßt mich die Richtigkeit dieser Angaben bestätigen. Hingegen ist das Einsetzen einer Epilepsie mit derartigen, sich rasch häufenden Anfällen und dem schließlichen Bilde der Pseudobulbärparalyse meines Wissens im Kindesalter nicht beschrieben. Es würde schon deswegen als ein ganz eigentümlicher Typus des Epilepsiebeginnes Beachtung verdienen, umsomehr, als auch die darauf folgende, mindestens mehrjährige Remission ebenfalls für die Kinderepilepsie recht auffallend erscheint.

Es scheint mir aber überhaupt zweifelhaft, ob man das Krankheitsbild einfach mit dem Sammelnamen der Epilepsie abtun darf. Die schwe-

¹⁾ Tetaniesymptome waren bei beiden Fällen nicht vorhanden.

ren Hirnreizsymptome, wie sie durch die Pseudobulbärparalyse sich darbieten, gehören nicht zum Epilepsiebild und selbst wenn man annehmen wollte, daß dieselben, wie man das ja beim Status epilepticus sieht, als eine durch die Anfälle bedingte Hirnreizerscheinung zu erklären seien, bleibt immerhin die auffallende zeitliche Inkongruenz zwischen dem Höhepunkt der Anfälle und dem der Pseudobulbärparalyse unverständlich. Man könnte sich wohl einen postepileptischen Erschöpfungszustand des Gehirnes, schwer aber einen mehrere Monate dauernden Reizzustand vorstellen. Dieses Zusammentreffen von epileptischen Anfällen und ausgebreiteten Hirnreizsymptomen erinnert eher an das Symptomenbild progressiver diffuser Hirnerkrankungen, namentlich der diffusen Hirnsklerose. Ich habe vor zwei Jahren in der Wiener Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde einen Fall von diffuser Hirnsklerose vorgestellt, der die schwersten Verblödungserscheinungen und Spasmen darbot, bei dem aber eine zeitlang das Krankheitsbild vollkommen jenem des ersten meiner oben beschriebenen Fälle geglichen hatte. Als Unterscheidungsmerkmal könnte, abgesehen von dem Verlauf, nur der Umstand geltend gemacht werden, daß die Intelligenz des Knaben mit diffuser Hirnsklerose frühzeitig abnahm, während sie bei dem hier beschriebenen Symptomenkomplex nicht wesentlich gestört erschien. Ich will auch nicht in Abrede stellen, daß ich eine ähnliche Diagnose bei den beiden hier beschriebenen Fällen gestellt habe, die auch von anderer Seite bestätigt worden war. Es ist also immerhin möglich, daß wir es hier mit einem selbständigen Krankheitsprozeß zu tun haben oder vielleicht mit dem glücklichen Ausgang eines Zustandes, der in anderen Fällen zu weitgreifender Veränderung des Gehirnes, namentlich zu diffuser Hirnsklerose führt. Vielleicht gibt es im frühen Kindesalter eine Ausheilungsmöglichkeit für derartige Hirnprozesse, die im späteren Alter zur Progredienz aufweisen. Wenn man nach einer Ursache für diese Hirnschädigung suchen wollte, so könnte man wohl kaum an den schweren gastrointestinalen Störungen vorübergehen, welche beide Fälle dargeboten haben. Bei dem zweiten, der einen mehr subakuten Verlauf nahm, war ja direkt eine recht heftige Darmstörung der Erkrankung vorangegangen, bzw. zur Zeit der ersten Anfälle noch nicht behoben.

Selbstverständlich können wir über den schließlichen Ausgang dieser Fälle eine Meinung nicht abgeben. Wir wissen ja, daß Epilepsie bei Kindern jahrelang latent bleiben kann, so daß auch in diesen Fällen das Wiederauftreten von Anfällen durchaus nicht ausgeschlossen erscheint.

Sollten die Kinder aber anfallsfrei bleiben, so wäre die Auffassung berechtigt, daß eine Erkrankung, die sonst geeignet wäre, schwere fortschreitende Hirnveränderungen hervorzurufen, bei jugendlichen Individuen ohne derartige Folgeerscheinungen auszuheilen vermag.

Da ein endgültiges Urteil über solche Folle erst nach Jahrzehnten möglich ist, hielt ich mich für berechtigt, das Krankheitsbild hier vorzuführen. Vielleicht werden dadurch Kollegen, welche ähnliche Erfahrungen schon vor längerer Zeit gemacht haben, zur Mitteilung einschlägiger Fälle veranlaßt.

Wien I, Eßlinggasse 13.