

H. Stefan<sup>1</sup> · M. Feichtinger<sup>2</sup> · A. Genow<sup>1</sup> · F. Kerling<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurologische Klinik – Zentrum Epilepsie der Universität Erlangen-Nürnberg

<sup>2</sup>Neurologische Klinik – Epilepsiezentrum der Universität Graz

# Gänsehaut und Kältegefühl

## Symptome viszeraler Epilepsien

### Zusammenfassung

Anfallsartig auftretende Gänsehaut und Kältegefühle können Symptome viszeraler Epilepsien darstellen. Diese können isoliert oder in iktuale Symptomkomplexe einfacher oder komplex-partieller Anfälle eingebunden sein. Da selbst das iktuale Oberflächen-EEG bei einfach-fokalen Anfällen mit autonomen Symptomen häufig keine epileptiforme Aktivität aufweist, erscheinen diese Epilepsien oft maskiert und werden als nicht epileptische Funktionsstörungen oder somatoforme Körperstörungen fehlgedeutet. In der vorliegenden Arbeit werden der Krankheitsverlauf und die Zusatzbefunde von 5 Patienten mit dem Symptom iktuale Gänsehaut und/oder Kältegefühl vorgestellt. An diesen Fällen ist neben der iktualen Symptomatologie bemerkenswert, dass es sich nicht um tumorale Epilepsien handelte und der Herd mit Hilfe von EEG/MEG und Imaging zur linken (dominanten) Hemisphäre lateralisiert wurde.

### Schlüsselwörter

Gänsehaut · Kältegefühle ·  
Viszerale Epilepsien · Krankheitsverlauf ·  
EEG/MEG · Imaging

Anfälle mit Kältegefühlen und iktualer Gänsehaut werden nur selten als Symptom epileptischer Anfälle in der Literatur erwähnt. Schon Fere (1896) [6] und Landau (1953) [11] beschrieben eine iktuale Piloerektion als „Anfallsäquivalent“. Anfälle mit Piloerektion wurden als iktuale Gänsehaut, Cutis anserina oder Horripilation bezeichnet [5, 3]. Über einzelne Patienten mit Gänsehaut als iktuale Symptom wurde mehrfach berichtet, wobei in der überwiegenden Zahl Tumore [8, 3, 9] als Ursache für die Epilepsie vorlagen. Auch eine traumatische bedingte [2] und eine mit einem Meningeom assoziierte Hippokampusklerose [10] wurden beschrieben. Zu meist [2, 3] lag der epileptische Fokus im rechten Schläfenlappen. Lesser et al. [12] berichteten jedoch auch über einen Fall mit epileptischem Fokus in der linken Hemisphäre. Im Hinblick auf die Abgrenzung zu nicht epileptischen Phänomenen und um eine Aussage bezüglich Lateralisation und Lokalisation der Anfallgeneratoren zu treffen, werden 5 Fälle mit iktualem Kältegefühl bzw. Gänsehaut vorgestellt.

### Fallbeschreibungen

#### Fall 1: G.R., weiblich, 75 Jahre

#### Anamnese

Seit dem 69. Lebensjahr ca. alle 5 Wochen anfallsartige Zustände mit stromartigem Gefühl vom Brustkorb in den Kopf auf- und in die Arme absteigend,

anschließend „pilzartiger Geschmack“; dabei Kältegefühl mit fröstelndem Zittern der Arme und des Kopfes, Zähneklappern für ca. 1 min; anschließend Hitzegefühl wie bei grippalem Infekt, Übelkeit, Appetitminderung, Apathie, depressive Verstimmung und innere Unruhe. Während dieser Attacken könne die Patientin sprechen. Ein Bewusstseinsverlust ist nicht aufgetreten. Diese Attacken treten bis zu 20-mal pro Tag im Verlauf von 1–2 Tagen auf.

An früheren Erkrankungen werden eine Hemikolektomie bei Kolonkarzinom, eine Struma diffusa et nodosa sowie eine arterielle Hypertonie angegeben. Auch eine reaktive depressive Stimmungslage bedingt durch den Tod des Ehemannes vor 4 Jahren wurde diagnostiziert. Frühere EEG-Ableitungen ergaben bei normaler Grundtätigkeit weder einen Herdbefund noch epileptiforme Aktivität.

### Neurologischer Befund

Pallhypästhesie an den Großzehengrundgelenken, sonst unauffällig.

---

Für die Überlassung der SPECT-Befunde sei Herrn Dr. Schwartz, Nuklearmedizinische Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg, sowie Herrn Prof. Fazekas, Nuklearmedizinische Klinik der Universität Graz gedankt.

#### Prof. Dr. H. Stefan

Neurologische Klinik – Zentrum Epilepsie –  
Universität Erlangen-Nürnberg,  
Schwabachanlage 6, 91054 Erlangen

H. Stefan · M. Feichtinger · A. Genow  
F. Kerling

## Goose flesh and cold shiver. Ictal signs of visceral epilepsies

### Summary

Goose flesh and cold shiver can be ictal signs of visceral epilepsies. These visceral epilepsies may occur with isolated ictal signs during a simple partial seizure or in combination with other autonomic signs or in complex partial seizures. Because of the unusual features of the ictal symptomatology, these visceral epilepsies often are masked and wrongly diagnosed as nonepileptic events, e.g., somatoform disorders. Five cases are reported with case history, neurological findings, and results of electroencephalography, MEG, and imaging. Interestingly, patients did not suffer from tumoral epilepsies and the epileptic focus was lateralized to the left (dominant) temporal lobe.

### Keywords

Goose flesh · Cold shiver · Visceral epilepsies · Disease progression · EEG/MEG · Imaging

### Zusatzbefunde

**MRT.** Das kraniale MRT zeigte einen unauffälligen Befund.

**Video-EEG.** Eine kontinuierliche Video-EEG-Langzeit-Ableitung im Wach- und Schlafzustand über 72 h wurde mit Oberflächen Elektroden (10/20-System und zusätzliche Basalelektroden) sowie Sphenoidalelektroden beidseits durchgeführt. Während der aufgezeichneten Attacken zeigte sich initial eine Vertiefung und Arrhythmie der Atemtätigkeit, anschließend leichte orale Automatismen sowie sprachliche Stereotypien („Pilz, Pilz, Pilz...“); [subjektive Angabe: Kältegefühl] bei Testung keine bzw. verzögerte Reaktion auf Ansprache und postiktal andauernde semantische Paraphasien. Das iktuale EEG zeigte ein rhythmisches Theta-Anfallsmuster temporal vorne links (Abb. 1).

### Diagnose und Verlauf

Kryptogene Epilepsie mit einfach-fokalen viszeral-affektiven Anfällen. Unter der Therapie mit Oxcarbazepin 300–300 mg Anfallsfreiheit.

### Fall 2: H. Th., männlich, 34 Jahre

#### Anamnese

Seit dem 13. Lebensjahr plötzlich vom Magen aufsteigendes Frösteln, dann das Gefühl als ob die Umgebung weiter weg sei und alles kleiner werde (ca. 10-mal/Monat); später Anfälle mit zusätzlicher Bewusstseinsstrübung und Sprachstörung (ca. 2-mal/Monat); selten sekundär generalisierte tonisch-klonische Anfälle vorwiegend im Schlaf.

#### Neurologischer Befund

Rechtshänder, unauffällig.

#### Zusatzbefunde

**MRT.** Atrophie des linken Hippokampus.

**Video-EEG.** Interiktual: Spikes temporal links. Iktual: Anfallsbeginn temporal links (Abb. 1).

**MEG.** Fokale, epileptische Aktivität temporal links (Abb. 2).

**SPECT.** Interiktual: Hypoperfusion temporal links.

### Diagnose und Verlauf

Pharmakoresistenz, epilepsiechirurgischer Eingriff (tailored resection temporal links). Histologischer Befund: Hippokampussklerose; postoperativ anfallsfrei.

### Fall 3: B.R., männlich, 47 Jahre

#### Anamnese

Innerlich aufsteigendes Frösteln und Piloerektion im Gesicht und an den Armen seit dem 46. Lebensjahr (ca. 1–4/Tag, Dauer bis 10 s, keine Bewusstseinsstrübung); 4 tonisch klonische Anfälle.

#### Neurologischer Befund

Rechtshänder, Wortfindungsstörungen.

#### Zusatzbefunde

**MRT.** Signalangehobene Läsion temporomesial links.

**Video-EEG.** Interiktual: Spikes und sharp-waves temporal links mit Theta-Welleneinstreuung. Iktual: Anfallsmuster (Theta-Wellen) frontotemporal links (Abb. 3).

**Interiktuales SPECT.** Hypoperfusion temporal links.

### Diagnose und Verlauf

Pharmakoresistenz, epilepsiechirurgischer Eingriff: erweiterte selektive Amygdalohippokampektomie links. Histologischer Befund: Hippokampussklerose; postoperativ anfallsfrei.

### Fall 4: R.J., männlich, 17 Jahre

#### Anamnese

Seit dem 15. Lebensjahr epileptische Anfälle. Damals kam es im Anschluss an eine Nasennebenhöhlenentzündung, welche mit Antibiotika behandelt wurde, zu kurz dauernden Angstzuständen, in denen er auch zeitweise abwesend war und in sich gekehrt wirkte. Der Patient beschreibt initial ein unbestimmtes Schwindelgefühl, Übelkeit, die rasch aufsteigt,



Abb. 1 ▲ Fall 1: Das ikturnale EEG zeigt 2 s nach Anfallsbeginn rhythmische Thetaaktivität links temporal

sowie ein Kältegefühl und Gänsehaut. Dann kommt es zu einer Sprachhemmung bei erhaltenem Sprachverständnis. In weiterer Folge verliert der Patient das Bewusstsein. Die Mutter beobachtet während dieser Zeit Mundbewegungen (Schmatzen, Lippenlecken). Die Dauer der Anfälle beträgt etwa 20–40 s, anschließend ist der Patient sofort wieder reorientiert. Keine sekundär generalisierten tonisch-klonischen Anfälle.

Aus der Vorgeschichte ist ein erschwerter Geburtsverlauf erhebbbar, frühkindliche Entwicklung war normal.

### Neurologischer Befund

Diskrete zentrale Fazialisparese rechts, ansonsten unauffällig, Linkshänder.

### Zusatzbefunde

MRT. Atrophie im Bereich der linken Hemisphäre, vor allem temporal und parietal sowie deutliche Volumenreduktion des linken Hippokampus im Seitenvergleich.

Video-EEG. Anfallsbeginn mit Verharren, Sprachhemmung, Gänsehaut linke obere Extremität, postiktual Schwitzen rechte obere Extremität (Handfläche), rasche Reorientierung. Im ikturnalen EEG rhythmische 2–3/s Delta-Wellen bzw. rhythmische Spike-wave-Komplexe links temporal.

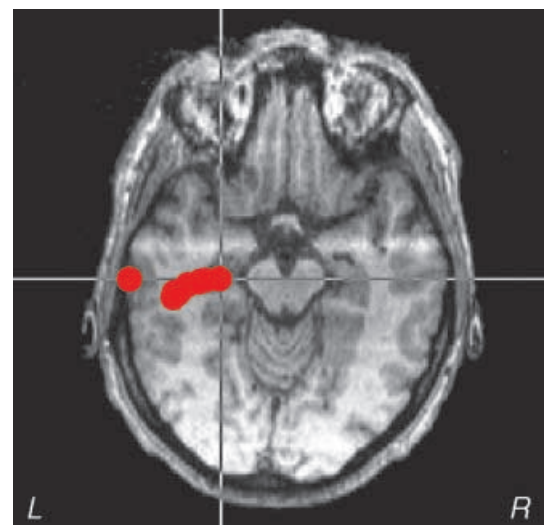
Iktuales SPECT (HMPAO, Latenz 4 s). Hyperperfusion im Bereich der linken Mesiotemporalregion (Abb. 4).

FDG-PET. Verminderte Traceraufnahme links mesiotemporal.

### Diagnose und Verlauf

Pharmakoresistenz; selektive Amygdalohippocampektomie links geplant.

Abb. 2 ► MSI (Magnetic Source Imaging) zu Fall 2: Die Quellenlokalisierung fokaler epileptischer Aktivität im Magnetenze-phalogramm (MEG) zeigt temporal links ein Cluster epileptischer Aktivität. Die Ergebnisse der Quellenlokalisierung sind hier in Bezug zur individuellen Anatomie des Patienten mit Hilfe eines koregistrierten MRT dargestellt (Methodiküberblick s. [15, 16])



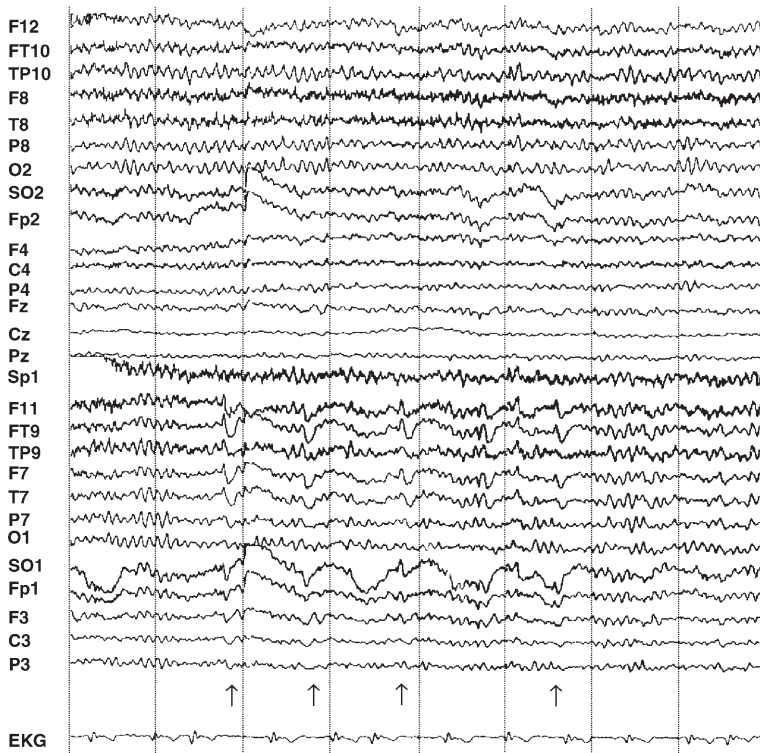


Abb. 3 ▲ Interiktuales EEG: Das EEG von Fall 3 zeigt steilere Thetawellen frontotemporal links. Klinisches Anfallsymptom: Frösteln und Piloerektion im Gesicht

### Fall 5: G.S., weiblich, 34 Jahre

#### Anamnese

Bei der Geburt Nabelschnurumschlingung, im 9. Lebensmonat Fieberkrämpfe; seit dem 5. Lebensjahr isoliertes Frösteln des rechten Extremitätenbereichs oder im Kopf teilweise mit Übergang in sekundär generalisierte tonische bzw. tonisch-klonische Anfälle mit Kopfwendebewegung nach links oder rechts; zeitweise postiktuelle Aphasie.

#### Neurologischer Befund

Diskrete Dysdiadochokinese rechts, Rechtshänderin.

#### Zusatzbefunde

EEG. Interiktual und iktual Fokus tempromesio-basal links und 2. Fokus frontomesial (Abb. 5).

MRT. Hippokampusatrophie links.

SPECT. Interiktual Hypoperfusion temporal links.

#### Verlauf

Pharmakoresistenz, vorübergehende Anfallsfreiheit nach tailored resection temporal links.

#### Diskussion

Bei den hier vorgestellten Fällen lag eine viszerale Epilepsie mit iktualer Piloerektion und/oder Kältegefühl vor. Die Anfälle der Patienten waren auf einen Fokus im Schläfenlappen der dominanten, linken Hemisphäre zurückzuführen. In

allen Fällen handelte es sich um nicht tumorale Epilepsien.

Gowers et al. [7] beschrieben das Auftreten von Auren mit viszeralen oder autonomen Symptomen bei 18% seiner Patienten, die unter fokalen oder sekundär generalisierten Epilepsien litten. Ahern et al. [2] postulierte, dass das Auftreten von Anfällen mit Gänsehaut oder Kältegefühl weniger auf die Ätiologie der Anfälle, sondern vielmehr auf die Lokalisation des epileptogenen Fokus im Temporallappen zurückzuführen ist. Diese These wird durch die von uns erhobenen Befunde bestätigt.

Bei allen 5 Patienten befand sich der Anfallsursprung in der dominanten linken Hemisphäre. Autonome Phänomene können durch Elektrostimulation verschiedener Regionen des Temporallappens ausgelöst werden [9, 14]. Für die Generierung autonomer Anfallssymptome kommen neben dem Nucleus amygdala und der vorderen Temporomesialregion auch andere Schaltstellen des autonomen Netzwerkes frontoorbital, Gyrus cinguli und vor allem die Insularregion in Betracht. Elektrostimulationen im Bereich des insulären Kortex – überwiegend linkshemisphärisch – führten zu kreislaufdepressorischen Veränderungen [13]. Es muss noch geklärt werden, ob es bei autonomen iktualen Phänomenen eine individuelle Hemisphären Dominanz im autonomen Netzwerk der Patienten gibt.

Ergänzend zu den Phänomenen Gänsehaut und Kältemissempfindung können psychische Phänomene wie Déjà-vu, Angst, Traurigkeit etc. auftreten. Die Vielfalt viszeraler und affektiver Symptome kann leicht als somatoforme Körperstörung oder Panickattacke fehl-

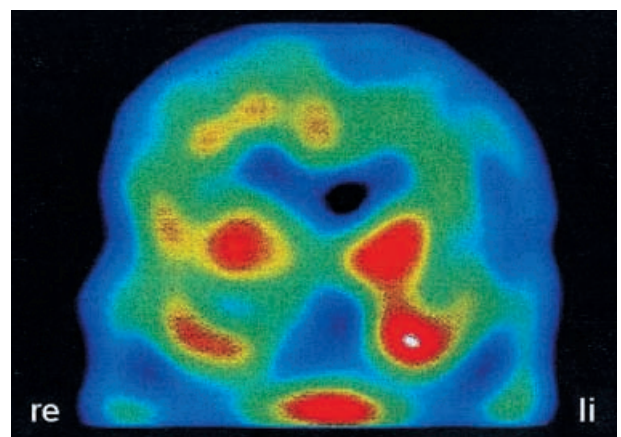


Abb. 4 ► Iktuales SPECT (HMPAO, Latenz 4 s) von Fall 4: Koronare Abbildung eines interiktualen HMPAO-SPECTs, Hyperperfusion im Bereich der linken Mesiotemporalregion. Deutlich vermehrte Traceranreicherung links tempromesial

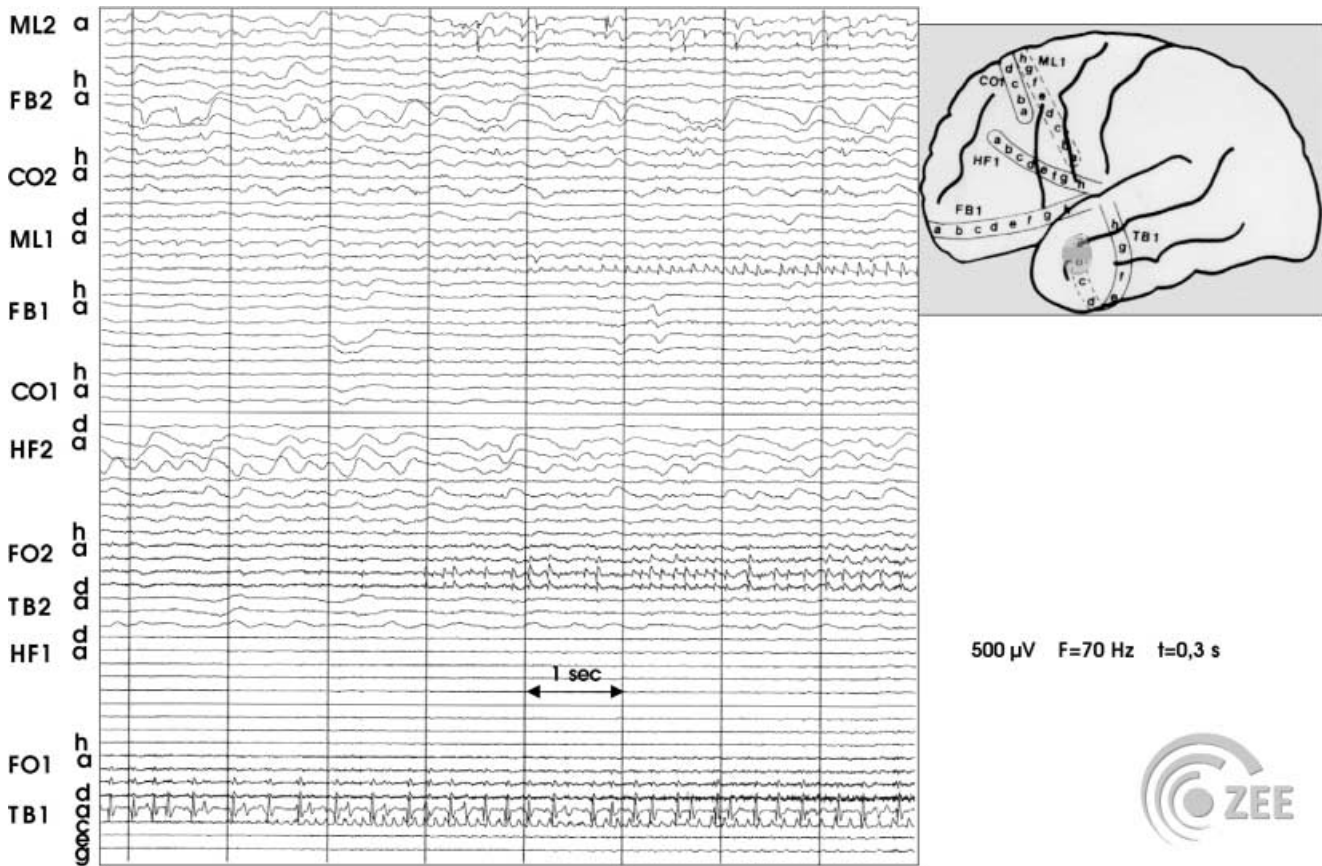


Abb. 5 ▲ Invasive Ableitung zu Fall 5, subdurale und Foramen ovale Elektroden: Die ictuale Registrierung zeigt zu Beginn temporomesiobasal links fokale epileptische Aktivität, die sich im weiteren Verlauf nach rechts und schließlich nach mesiofrontal ausbreitet

diagnostiziert werden, da die interiktualen und iktualen Oberflächen-EEG-Ableitungen mitunter keine eindeutige epileptiforme Aktivität zeigen (Fall 1). Bei negativem Oberflächen-EEG-Befund sind spezielle Elektroden zu empfehlen, die elektrische Aktivität von der vorderen Temporal- und Temporobasalregion aufzeichnen (z. B. Sphenoidalelektroden). Wir konnten erstmalig bei einer Epilepsie mit viszeralen bzw. autonomen Auren, fokale interiktuale epileptische Aktivität im Temporallappen mittels Magnetenzephalographie nachweisen. Liegt eine kryptogene Epilepsie vor, sollten bei negativem Routine-MR-Befund hochauflösende MR-Aufzeichnungen bzw. Messungen der regionalen Hirndurchblutung mittels SPECT oder des Metabolismus mittels PET zum Nachweis einer diskreten, strukturellen Läsion oder einer Funktionsstörung im Schläfenlappen erfolgen.

Die topografische Verteilung der von Gänsehaut oder Kältemisempfindung betroffenen Körperregionen be-

darf weiterer klinischer Erforschung. Vereinzelt wurde eine Piloerektion, die sich wie ein „Jacksonian march“ ausbreitete beschrieben ([11, 1], eigener Fall Nr. 4). In anderen Fällen findet sich die sensorische Wahrnehmung im Bereich des Kopfes, des Rumpfes, an den Armen oder Beinen uni- oder bilateral. In einigen Fällen sind die zum epileptischen Fokus ipsilateralen Extremitäten betroffen. Hierbei handelt es sich um ein ipsilaterales Anfallsphänomen analog dem unilateralen Lidblinzeln [4]. Die Pathophysiologie dieser ipsilateralen Anfallsymptome bedarf weiterer Klärung. Gleiches gilt für eine systematische Analyse der Symptomatik (Kombination mit anderen Anfallssymptomen einfach-fokaler oder komplex-fokaler Anfälle), der Ätiologie und der bevorzugten Lateralisation in der dominanten oder nicht dominanten Hemisphäre. Entsprechende Untersuchungen sollten multizentrisch erfolgen, um hinreichend hohe Patientenzahlen zu erhalten. Diese kurze Kasuistik soll hierzu anregen.

## Literatur

1. Adams RD, Victor M, Ropper AH (1997) Epilepsy and other seizure disorders. In: Adam RD, Victor M, Ropper AH (eds) Principles of Neurology. New York, McGraw-Hill, pp 313–343
2. Ahern GL, Howard GF, Weiss KL (1988) Post-traumatic pilomotor seizure: a case report. *Epilepsia* 29:640–643
3. Andermann F, Gloor O (1984) Pilomotor seizure: *Neurology* 34:1623
4. Benbadis SR, Lancman ME, Wolgamuth BR, Cheek JC (1996) Value of full-field visual evoked potentials for retrochiasmal lesions. *J Clin Neurophysiol* 13(6):507–10
5. Brody IA, Odom GL, Kunkle EC (1960) Pilomotor seizure: Report of a case associated with a central glioma. *Neurol Minneap* 10:993–7
6. Fere C (1896) Note sur un cas d'épilepsie affectant le système nerveux de la vie organique. *Compt. rend. Soc Biol* 48:1034–1036
7. Gowers WR (1984) Epilepsy and other Chronic Convulsive Disorders: their causes, symptoms and treatment, 2nd ed. Churchill, London, p 6
8. Green JB (1984) Pilomotor seizures. *Neurology (Cleveland)* 34:837–9
9. Kadoor BR, Jasper H (1949) Respiratory responses to stimulation of the temporal pole, insula, and hippocampal and limbic gyri in man. *J Neurophysiol* 12:385
10. Hsiang-Yu Yu (1997) Pilomotor seizure. *Eur Neurol* 40:19–21

11. Landau WM (1953) March of piloerection as a convulsive equivalent. Arch Neurol Psychiat (Chicago) 69:766–768
12. Lesser RP, Lüders H, Roer S (1985) Other reports of pilomotor seizure. Neurology 35:286–287
13. Oppenheimer SM, Gelb A, Girvin JP, Hachinski VC (1992) Cardiovascular effects of human insular cortex stimulation, Neurology 42: 1727–1732
14. Penfield W, Kristiansen K (1951) Epileptic seizure patterns: a study of the localizing value of initial phenomena in focal cortical seizure. Charles C. Thomas, Springfield, IL
15. Stefan H, Hummel C, Hopfengärtner R (2000) Magnetoencephalography in extratemporal epilepsy. J Clin Neurophysiol 2000:17(2)190–200
16. Stefan H, Hummel C (1999) Magnetoencephalography, Handbook of Clinical Neurology, Vol. 72 (28): The Epilepsies, Part I

### Ausschreibung für den Richard-Jung-Preis 2002

Die Deutsche Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie verleiht 2002 den Richard-Jung-Preis. Der Preis soll an einen Wissenschaftler verliehen werden, der ein Thema der theoretischen oder klinischen Neurophysiologie längere Zeit verfolgt und kritisch bearbeitet hat. Der Preis ist mit 7.500,-- DM dotiert. Sponsor ist die Firma Medtronic GmbH in Düsseldorf.

Wissenschaftler, die sich um den Richard-Jung-Preis bewerben möchten, werden aufgefordert, ihre Bewerbungsunterlagen beim Sekretariat der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie, Sekretariat im Klinikum Darmstadt, Neurologische Klinik, 64276 Darmstadt, bis zum 30.4.2002 einzureichen.

Bitte reichen Sie ein: Die Originalarbeit mit 2 Kopien, einen Lebenslauf und ein formloses Bewerbungsschreiben.

### Stipendien für junge Wissenschaftler

Die DGKN gewährt jungen Wissenschaftlern 2 Stipendien in der Höhe bis 18.000,-- DM. Gefördert werden Forschungsaufenthalte in ausländischen Labors von bis zu 3 Monaten Dauer. Die Bewerber sollen nicht älter als 35 Jahre sein. Die Anträge sollen sich thematisch auf das von der DGKN vertretene Methodenspektrum beziehen und in DFG-typischer Form in einem Umfang von maximal 10 Seiten eingereicht werden.

Die Anträge sollen eine Kostenaufstellung enthalten und zusammen mit einem kurzen wissenschaftlichen Werdegang und einem aktuellen Literaturverzeichnis (letzte 3 Jahre) in dreifacher Ausfertigung an die folgende Adresse geschickt werden:

Deutsche Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie  
Sekretariat im Klinikum Darmstadt  
Verwaltungsgebäude Eberstadt  
64276 Darmstadt

Die Anträge müssen bis zum 30.4.2002 eingegangen sein.

Prof. Dr. med. D. Claus  
1. Sekretär DGKN

### Deutsche Krebshilfe Preis 2000 verliehen

#### Kieler Kinderpathologe Professor Dieter Harms ausgezeichnet

Die Präsidentin der Deutschen Krebshilfe, Frau Professor Dr.-Ing. habil. Dagmar Schipanski, verlieh am 7. Dezember 2001 in Bonn den Deutsche Krebshilfe Preis, gestiftet von Dr. Wilhelm Hoffmann. Ausgezeichnet wurde damit Herr Prof. Dr. Dr. h.c. Dieter Harms, Direktor des Instituts für Paidopathologie der Universität Kiel. Durch sein Lebenswerk hat er dazu beigetragen, die onkologische Kinderpathologie voran zu bringen. Seinem Engagement ist es zu verdanken, dass das Kindertumorregister in Kiel eine international anerkannte Einrichtung wurde. Der Deutsche Krebshilfe Preis wurde nunmehr zum fünften Mal vergeben und ist mit 25.000 Mark dotiert.

„Ohne die Kinderpathologie mit ihrem zentralen Kindertumorregister in Kiel könnten heute nicht so viele krebskranke Kinder geheilt werden“, so Prof. Dr. Ulrich Göbel, Direktor der Universitätskinderklinik Düsseldorf, in seiner Festrede. In Deutschland erkranken jedes Jahr etwa 1.800 Kinder und Jugendliche an Krebs, bei denen die Diagnostik und Therapie nach einheitlichen Therapieoptimierungsprotokollen erfolgt. Hierzu gehört auch die referenzpathologische Begutachtung in jedem Einzelfall, um auch bei seltenen Erkrankungen die erforderliche Therapie richtig auszuwählen. Die Heilungschancen sind dadurch in den letzten 20 Jahren deutlich angestiegen: Heute können drei von vier krebskranke Kinder geheilt werden. „Prof. Harms hat es verstanden, Krankenversorgung und Forschung in einer geradezu beispielhaften Weise zu verknüpfen“, erläuterte Prof. Dr. Dr. h.c. Robert Fischer, Vorsitzender des Medizinischen Beirats der Deutschen Krebshilfe, in seiner Laudatio.

Mit der Preisverleihung setzt die Deutsche Krebshilfe auch ein gesundheitspolitisches Signal: „Durch sein Lebenswerk hat Professor Harms entscheidend dazu beigetragen, die Diagnostik und damit zugleich die Behandlung krebskranker Kinder und Jugendlicher in Deutschland auf das heutige hohe Niveau zu bringen“, so Fischer. Die Auszeichnung dieses Verdienstes soll dazu beitragen, der Kinderpathologie den ihr zustehenden Stellenwert zu geben.