

XVII.

Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung.

Von

Prof. A. Kast

in Freiburg.

(Hierzu Taf. XI.)

Als vor etwa einem Decennium dem spastischen Symptomencomplexe und seiner Entstehung eingehendere Aufmerksamkeit sich zuwandte, belebte sich auch das Interesse für gewisse krampfhaften Lähmungsformen des Kindesalters, welche — seit Jahren den Aerzten und orthopädischen Chirurgen wohlbekannt — in ihrer nosologischen Stellung erst jetzt erkannt und gewürdigt werden konnten.

Eine Reihe klinischer Arbeiten machten theils die hemiplegische, theils die paraplegische Form der sogenannten spastischen Kinderlähmung zu ihrem Gegenstande, und bald erwies die anatomische Untersuchung für die eine wie für die andere Affection in einer primären Erkrankung des Gehirns das weitaus häufigste anatomische Substrat des Leidens.

Bei den Hemiplegien des Kindesalters waren es die ganz besondere Häufigkeit schwerer motorischer Reizerscheinungen und die tiefen Störungen der geistigen und körperlichen Entwicklung, welche als eigenartige Züge des Krankheitsbildes gegenüber den analogen Erkrankungen Erwachsener hervorgehoben und in Deutschland von Henoch, Benedikt u. A., in Frankreich von der Charcot'schen Schule zutreffend geschildert wurden.

Um so bedauerlicher war es, dass die anatomische Kenntniss dieser Krankheitsformen mit den Fortschritten der klinischen Beobachtung nicht gleichen Schritt halten konnte. Wenn schon im Ganzen das anatomische Material nur spärlich zufloss, so handelte es sich zudem in der Mehrzahl der untersuchten Fälle um späte

Stadien, richtiger gesagt um entferntere Folgezustände des Erkrankungsprozesses.

Eine zusammenfassende lehrmässige Darstellung scheiterte somit an der Schwierigkeit, das klinisch wohl umschriebene Krankheitsbild auch nach seiner anatomischen Seite hin abzurunden, und so kam es denn, dass trotz der klaren Schilderungen J. v. Heine's*) Henoch's**), Benedikt's***), Seeligmüller's†) u. A., trotz der äusserst bemerkenswerthen Arbeiten der französischen Autoren [Cotard ††), Wuillaumier †††), Bourneville*†]) und mehrerer Aufsätze in der englischen Literatur**†) und trotz der anatomischen Untersuchungen Heschl-Kundrat's**†) die Pathologie der spastischen Kinderlähmung nicht in dem Umfange „populär“ und Gemeingut der Aerzte wurde, wie es der Häufigkeit des Vorkommens dieser Krankheit entsprochen hätte.

Ein Vortrag Strümpell's auf der Magdeburger Naturforscherversammlung***†) suchte durch eine bündige Zusammenfassung der prägnantesten Züge des Krankheitsbildes das Interesse daran in weitere Kreise zu tragen und das Verständniss dafür durch die Auffassung zu erleichtern, dass als anatomische Grundlage desselben eine acute Entzündung der grauen Hirnrinde — Polioencephalitis acuta, ein cerebrales Analogon der acuten Poliomyelitis postulirt werden müsste.

Offenbar durch Strümpell's Vortrag angeregt, erschienen verschiedene neue, fast ausschliesslich klinische Mittheilungen, welche für die relative Häufigkeit der Kinderhemiplegie Zeugniss ablegten.

*) Spinale Kinderlähmung. Stuttgart 1860.

**) Inaugural-Dissertation; Vorlesungen über Kinderkrankheiten. Berlin 1881.

***) Elektrotherapie 1868.

†) Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. XIII. S. 343. 1879.

††) Etude sur l'atrophie partielle du cerveau. Paris 1868.

†††) De l'épilepsie dans l'hémiplegie spasmodique infantile. Thèse de Paris 1882.

*†) Recherches cliniques et thérap. sur l'Epilepsie, l'Hystérie et l'Idiotie. Paris 1882.

**†) Kundrat, Die Porencephalie. Wien.

**†) Hadden, On infantile spasmodic Paralysis. The Brain 1883/84. p. 302. — Idem, An anomalous case of infantile Hemiplegia. British med. Journ. Febr. 1882. — Gee, St. Barthol. Hosp. Reports Vol. XIII. et XVI. — Ross, On the spasmodic Paralyses of Infancy. Brain Vol. 1 p. 477.

***†) Jahrb. für Kinderheilkunde. N. F. XXII. S. 173. 1884.

Unter ihren Autoren stellten sich die Einen [Ranke*]) völlig auf den Standpunkt der Strümpell'schen Anschauung und recipirten schlechthin die Bezeichnung acute Polioencephalitis für die Kinderhemiplegie — eine Auffassung, die in dieser weitgehenden Form selbst aus dem Wortlaut der Strümpell'schen Arbeit kaum zu entnehmen sein dürfte. Auf der anderen Seite stellten sich die Arbeiten von Bernhardt**) und Wallenberg***) (v. Dusch) die Aufgabe, auf Grund des in der Literatur niedergelegten anatomischen Materials abzuwägen, in wie weit die Bezeichnung der klassischen Kinderhemiplegie als „Polioencephalitis acuta“ durch die bislang vorliegenden anatomischen Thatsachen sich rechtfertigen liesse.

Durch die Mittheilung zweier klinisch als cerebrale Kinderlähmung meines Erachtens wohl charakterisirter Fälle, deren anatomische Untersuchung in einem verhältnissmässig frühen Stadium der Erkrankung vorgenommen werden konnte, möchte ich versuchen, meinerseits zur Anatomie dieser Lähmungsformen einen Beitrag zu leisten †).

Beobachtung I.

Fünf Geschwister unter „Krämpfen“ gestorben. — Unstillbares Erbrechen der Mutter während der Gravidität mit dem Patienten. — Normale Entwicklung bis zum sechsten Lebensmonat. — Plötzlicher Eintritt tage-langer halbseitiger Convulsionen auf der rechten Seite mit nachfolgender Hemiparese im rechten Arm und Bein. — Verändertes psychisches Verhalten. — Nach fünfmonatlicher Pause: Tagelange allgemeine clonische Krämpfe mit nachfolgender spastischer Hemiplegie links. — Dauernde Harnretention. — Verblödung. — Wiederholung der Krampfanfälle alle 3—4 Wochen. — Tod im Anfall nach 14monatlicher Dauer der Erkrankung. — P. M. Hochgradige allgemeine Atrophie der Hirnrinde durch diffuse chronische Encephalitis der grauen und weissen Substanz in den vorderen Zweidritteln beider Hemisphären. Absteigende Degeneration nicht nachgewiesen.

O. K. stammt von äusserst kräftigen und gesunden Eltern, die angeblich nie krank waren. Vor der Geburt des Patienten hatte die Mutter jedoch fünf Kinder unter heftigen Nervenerscheinungen (Krämpfe u. dgl.) verloren — im Alter von vier Stunden bis zu einem Jahr. Während der Gravidität mit dem Patienten hatte die Mutter wochenlang fast unstillbares Erbrechen, so dass an künstliche Frühgeburt gedacht wurde. — Rechtzeitige Geburt ohne Kunsthülfe. —

*) Münchener medic. Wochenschr. 1885.

**) Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. XXIV. S. 384. 1886.

***) Cfr. den vorläufigen Bericht über die folgenden Beobachtungen auf der X. Wandervers. Südwestd. Neurologen und Irrenärzte 1886.

†) Virchow's Archiv Bd. 102. 1885. S. 26.

Durchaus normale Entwicklung bis zum 6. Lebensmonat.

Februar 1884 plötzlich Nachts lauter Schrei, Erbrechen. Heftige Krämpfe, damals ausschliesslich auf Arm und Bein der rechten Seite beschränkt: geballte Faust, krampfhaft gestrecktes Bein durch äusserst heftige Krampfstöße erschüttert, Verdrehen der Augen, Fieber. Linke Körperhälfte und Gesicht sollen anfänglich nicht verzerrt gewesen sein Hierauf sowie auf die Abwesenheit von Nackenkrämpfen (Bohren mit dem Kopf, Genickstarre u. dergl.) wurde nicht nur von den Eltern, sondern auch von einem beigezogenen Arzte speciell geachtet.

Und zur Beobachtung der Anfälle war reichlich Gelegenheit, da sich dieselben mit sehr geringen Intervallen mehrere Tage lang alle halbe Stunde wiederholten. Schon nach den ersten Anfällen gebrauchte das Kind mehr die linke Hand und sehr bald wurde eine Parese des rechten Armes und Beines ohne Facialislähmung ärztlicherseits festgestellt. Allmälig erholt sich das durch die Tag und Nacht gehäuften Anfälle überaus erschöpfte Kind, gewinnt aber niemals sein bisheriges heiteres und lebhaftes Wesen, wird apathisch, scheint äusserst matt bei übrigens ungestörten körperlichen Functionen.

Anfangs Juli 1884 — nach einer Pause von 5 Monaten — ohne besondere Veranlassung zweiter Cyclus von Anfällen, ganz unter denselben Allgemeinerscheinungen: durchdringende Schreie, stürmisches Erbrechen, clonische Convulsionen, diesmal ausgebreiteter in beiden Körperhälften. — Abermals constatirt der Arzt, dass Nackenkrämpfe fehlen und dass im Gesicht die Zuckungen überwiegend die rechte Seite einnehmen. Auch jetzt mehrere Nächte lang gehäufte Anfälle. Nach deren Ablauf: Linker Arm und linkes Bein gelähmt und zwar in vollkommenem Grade paralytisch als die Extremitäten der rechten Seite. Steifigkeit und Kälte fiel den Eltern und dem Arzte schon bald nach den Anfällen an den linksseitigen Extremitäten auf. — Gleichzeitig Erscheinungen von Harnretention: Anfangs unaufgeklärtes Schreien nach dem Ablauf der Krämpfe, als dessen Ursache der Arzt eine enorm ausgedehnte Blase entdeckte. Von jetzt ab musste der Harn bis zum Tode des Kindes mit dem Katheter entleert werden.

Die Stumpfheit und Apathie des Kindes hatte seit dem zweiten Cyclus von Anfällen sichtlich zugenommen — es lernte weder sprechen noch gehen. Die Anfälle wiederholten sich in immer kürzeren Pausen, deren längste 3 Wochen betrug.

Bei einer Untersuchung im Ambulatorium der medicin. Klinik constatirte man: Aeusserst kräftiges und blühendes Kind mit blödem Gesichtsausdruck. Kein Strabismus. Linksseitige Extremitäten in paralytischer Beugecontractur. Oberarm dem Rumpf adducirt, Finger eingeschlagen. Auch im Bein Contractur der Adductoren, Spitzfussstellung, Rigidität bei passiver Bewegung in allen Gelenken. Rechts nur noch im Arme etwas Steifigkeit bei passiver Bewegung, Unbeholfenheit bei activem Gebrauche. Sehnenreflexe beiderseits, besonders links gesteigert. Keine Muskelatrophien.

Im Winter 1884/85 häuften sich die Anfälle wieder ausserordentlich, schienen dagegen zu Beginn des Jahres 1885 eher seltener zu werden,

bis am 20. März 1885 ein heftiger Sturm von Krämpfen fast ununterbrochen das Kind erschütterte, welches am 21. im Anfalle starb.

Die Section wurde am folgenden Tage von mir vorgenommen:

Schädel ohne Deformitäten normal dick. Dura an ihrer äusseren Fläche ohne Veränderung, schwer vom Schädel ablösbar. In den Sinus dünnflüssiges dunkles Blut. Nach Entfernung der Dura fliest ein ziemlich reichliches Quantum einer klaren serösen Flüssigkeit ab; dieselbe hatte die tieferen Furchen und Gruben ausgefüllt, welche die äusserst atrophischen Windungen des Grosshirns zwischen sich liessen. Die letzteren waren in der Weise verändert, wie es die Skizze (Fig. 1a) darzustellen sucht. Die Windungen, über welchen die Pia im Ganzen eine mässig diffuse Trübung, aber nirgends lokalisierte Entzündungsresiduen erkennen lässt und allerorts gut abgelöst werden kann, sind äusserst hoch und schmal mit harten, hahnenkammartigen Conturen, deren Breite an zahlreichen Stellen Messerrückendicke kaum erreicht. Diese Atrophie des Hirnmantels betrifft beide Hemisphären in den vorderen Zweidritteln, die linke Hemisphäre mehr betheiligt als die rechte. Auf Durchschnitten scheint die äusserste Schicht der verschmälerten grauen Substanz von dem weissen Mark wie abgehoben. — Die Wände der Seitenventrikel durch die Atrophie des Hirnmantels äusserst verdünnt. Die Ventrikel erweitert, reichliche Flüssigkeit enthaltend. An den Basalganglien makroskopisch ebensowenig als an Pons und Oblongata eine Veränderung bemerkbar. Kleinhirnhemisphären symmetrisch, Rückenmark makroskopisch unverändert.

Die mikroskopische Untersuchung (Härtung in Müller'scher Flüssigkeit — Einbettung in Paraffin und Celloidin-Färbung mit Picrocarmin, Hämatoxylin, Weigert's Kupfer-Hämatoxylinmethode) ergab in den atrophischen Gehirnpartien allerwärts eine weitvorgeschrittene Eutartung, vorwiegend der grauen Rinde, aber auch der weissen Marksubstanz — derart, dass die Ganglienzellen und Nervenfasern bis auf einen kleinen Bruchtheil durch die mächtig wuchernde Glia zum Schwunde gebracht worden sind. Die letztere bildet ein ausgedehntes zusammenhängendes System dichterer oder loserer Maschen, welches schon bei Lupenvergrösserung den Rindenschnitten ein eigenthümliches „bimssteinartiges“ Aussehen giebt. Etwas stärkere Vergrösserung lässt erkennen, dass dieses Glianetz nicht nur mit weiteren Maschen sämmtliche Schichten der grauen Rinde umfasst, sondern auch in etwas enger reticulirtem Bau das weisse Mark in den Bereich der Zerstörung gezogen hat.

Die Knotenpunkte des Netzes bilden stark tingierte Deiters'sche Zellen, deren Fortsätze nach allen Richtungen hin mit der gewucherten Zwischensubstanz in Verbindung treten.

Von den einzelnen Schichten der Rinde zeigt sich die erste vielleicht etwas verbreitert und grobmaschiger als in der Norm; in der zweiten beginnt bereits die Gliawucherung und Spinnenzellenbildung in einem Grade, dass die kleinen Pyramidenzellen dieser Schicht an den meisten Stellen völlig geschwunden, an anderen nur in spärlicher Anzahl noch vorzufinden sind. Dagegen sind in den tieferen Partien der dritten Schicht noch eine relativ grosse

Anzahl wohlerhaltener, grösserer Ganglienzellen mit guten Fortsätzen vorhanden. Eine ungewöhnlich grosse Anzahl strotzend gefüllter gewundener Gefässse im Quer- und Längsschnitt durchziehen sämmtliche Schichten der Rinde. Von ihrer verdickten Adventitia aus ziehen Verbindungsstränge nach dem Balkensystem der Gliamaschen. Auch fehlt es nicht an Bildern, in welchen der erweiterte perivasculäre Raum eines Gefässchens von äusserst zierlichen und zarten Fäden durchzogen wird, welche häufig in dreieckiger Keilgestalt an der Adventia des Gefässes sich ansetzen und so den Zusammenhang zwischen dem letzteren und dem Glianetz herstellen.

Eine Menge starkgefärbter Rundzellen erfüllen — besonders deutlich im Hämatoxylinpräparate — die derben Gerüstbalken und in kleineren Gruppen die Maschen des Netzes.

Daneben zeigen sich in den letzteren sowohl als in den erwähnten perivasculären Maschen etwas grössere schwächer tingirte Gebilde — unzweifelhafte Fettkörnchenzellen. Von den Tangentialfasern in der Rinde gelingt es mit der Weigert'schen Färbung nicht, Bilder zu erhalten.

Die weisse Substanz, deren Aussehen bei schwacher Vergrösserung weniger verändert erschien, zeigt mit stärkerer Vergrösserung gleichfalls eine ausgesprochene gliöse Wucherung, durch welche an verschiedenen Stellen die Nervenfasern reducirt werden. Nur ist das Maschensysteme in weit engeres und unregelmässigeres als in der grauen Rinde, wo — vornehmlich in den mittleren Partien — kleinere und grössere Hohlräume nebeneinander liegen. Auch hier finden sich Spinnenzellen und Fettkörnchen — in geringerer Anzahl als in der grauen Substanz.

Die geschilderten Veränderungen zeigen in ihren Hauptzügen in den verschiedenen zur Untersuchung gelangten Rindenstellen wenig örtliche Verschiedenheiten; doch war an Präparaten, welche dem Vorderhirn entstammten (Stirn- und Centralwindungen) unverkennbar der Process ein vorgeschrittenerer und die Beteiligung der weissen Substanz insbesondere eine ausgedehntere. Ueberall bildete das grobe Netzwerk der gewucherten Glia einen gemeinsamen Befund.

Die Untersuchung der Basalganglien des Pons und des verlängerten Markes und Rückenmarkes konnte wegen ungenügender Härtung des Präparates nur makroskopisch vorgenommen werden. Es liessen sich an dem in Chromsäure conservirten Präparate nirgends Spuren secundärer Degeneration wahrnehmen.

Beobachtung II.

Schwere hereditäre neuropathische Belastung. — Mit 9 Wochen in voller Gesundheit plötzlicher Eintritt heftiger Krämpfe, anfangs allgemein, später auf die rechte Körperseite (Gesicht, Arm und Bein) beschränkt und fast regelmässig im rechten Arme beginnend; 12 Tage lange Dauer. — Nach dem Anfall: Schwäche der rechten Extremitäten. — Viermalige Wiederkehr der Krampfattacken in Pausen von 1—13 Monaten und jeweils von mehrstündiger bis tagelanger Dauer. — Zunehmende Hemiplegie

gie der rechten Seite. — Zahlreiche „rudimentäre“ Anfälle mit Schluckkrämpfen und Ueblichkeit. — Normale Intelligenz. — Tod im Anfall bei Ausbruch eines Masernexanthems — nach dreijähriger Dauer der Erkrankung. — P. M. Gleichmässige Atrophie der linken Grosshirnhemisphäre ohne nachweisbare Herderkrankung. Gefässe der Hirnbasis wegsam.
Keine absteigenden Atrophien.

Mathilde Müller, 3 Jahr 11 Monate, hereditär von mütterlicher Seite schwer belastet: Grossvater an der Grenze der Psychose, ein Grossonkel lange Jahre nervenleidend an Apoplexie gestorben, eine Grosstante geistesgestört. — Mutter schwer hysterisch, erfolglos castrirt, hatte während der Gravidität mit der Pat. (dem dritten Kinde, 2 ältere gesund) hochgradige neuralgische Schmerzen, Krämpfe in den Beinen etc. — Rechtzeitige rasche Geburt, ohne Kunsthülfe. — Künstliche Ernährung.

Mit 9 Wochen, bei scheinbar voller Gesundheit ohne Prodromalscheinungen heftige Krämpfe, welche alle vier Extremitäten ergriffen, nicht ausschliesslich auf eine Körperseite lokalisiert waren und mit sehr geringen Pausen 12 Tage und Nächte andauerten. In den späteren Anfällen wurde beobachtet, dass vorwiegend die rechte Gesichtshälfte, der rechte Arm und das rechte Bein von den Zuckungen bewegt wurden und zwar sowohl der Umgebung der Patientin, als dem einige Anfälle beobachtenden Arzte (Dr. Hindenlang) auffällig, dass die Convulsionen mit grosser Regelmässigkeit jeweils im rechten Arm ihren Anfang nahmen. Nach Ablauf des Sturmes gebrauchte das Kind vorwiegend die linke Hand.

Fünfviertel Jahre später ausschliesslich rechtseitige, äusserst heftige Convulsionen in zwei Cyklen von Anfällen zu je 4 Stunden.

Nach dem Abklingen der Krämpfe steigende Schwäche des rechten Armes, der nach einwärts rotirt gehalten wurde. Das rechte Bein kam den Eltern etwas steif vor. Einige Monate später ein dritter, im September 1884 ein vierter jeweils mehrere Stunden lang dauernder Anfall von äusserst heftigen Stössen in Arm und Bein und Facialis der rechten Seite (ärztlich beobachtet).

Nach einem fünften kurz darauf eintretenden Anfall war das Kind aussergewöhnlich stark afficirt, konnte 14 Tage lang vor Erschöpfung nicht mehr gehen und stehen, die rechtsseitige Hemiparese wurde erheblich stärker.

Zwischen diesen ausgebildeten Krampfanfällen lagen rudimentäre Attauen, die ca. alle 6—8 Wochen wiederkehrten: Eingeleitet von einer Aura („ich bin krank, ich will in's Bett“) verliefen sie derart, dass das Kind zu seiner Mutter eilte, ihr den Kopf in den Schooss legte und hörbare heftige Schluckkrämpfe bekam. Nach diesen „kleinen“ Anfällen grosse Verstimmung bei der Patientin: sie schickte ihre Umgebung aus dem Zimmer, verlangte allein gelassen zu werden. —

Im Uebrigen entwickelte sich das Kind körperlich und geistig zu allgemeiner Freude. Es galt für besonders aufgeweckt, war heiter, gesprächig und unbefangen und hatte nur die eine Beschwerde, dass ihm häufig die

linke Kopfseite wehethat, auf welche es — unabhängig von den Anfällen — von jeher mit grosser Constanz hingewiesen haben soll.

October 1885 häuften sich die Anfälle bei dem Kinde. Es traten viele „kleine“ Attaquen auch des Nachts auf: Das Kind schreckte ängstlich aus dem Schlafe empor: „Wo bin ich?“ und dergl.

Mitte November 1885 erkrankte das Kind an Masern. Gleichzeitig mit dem Ausbruch des Exanthems traten heftige Convulsionen in der rechten Körperhälfte — im rechten Arme beginnend — auf. Während ihrer 10 stündigen Dauer häuften sich die Krämpfe nahezu ohne Pause und starb das Kind im Coma.

Bei der andern Tags vorgenommenen Section zeigte sich: Schädeldach dick, ohne Assymetrie. Dura frei, ziemlich leicht abziehbar. Sinus mit dunklem, dickflüssigem Blut gefüllt. — Pia überall ohne Schwierigkeit abzulösen, ohne Trübungen oder Adhäsionen.

Die ganze linke Grosshirnhemisphäre in Länge, Breite und Höhe gegenüber der rechten verkleinert.

Längsdurchmesser: Rechts 10,0, Links 6,0 Ctm.

Breite: „ 8,0, „ 5,0. „

Höhe: „ 7,0, „ 5,5. „

Diese Atrophie betrifft jedoch die Hemisphäre im Ganzen, nicht einzelne Regionen oder Windungen derselben. Nirgends Spuren localer Veränderungen des Gewebes. Vielmehr zeigt die Oberfläche der verkleinerten linken Hemisphäre durchaus dasselbe Aussehen wie die rechte.

Die mikroskopische Untersuchung, nach den beim vorigen Falle angeführten Methoden, vermochte das Resultat der makroscopischen Betrachtung lediglich zu bestätigen. Aus verschiedenen Windungsregionen entnommene Präparate liessen keine pathologische Veränderung des Nervengewebes erkennen, speciell erwies sich das Aussehen der Ganglienzellen, das Verhältniss der Zwischensubstanz zu ihnen und den Nervenfasern, Masse und Anordnung der letzteren normal — wie die Vergleichung mit Präparaten aus den homologen Stellen der anderen Seite erwies.

Auch das Verhalten der Basalganglien, welche leider mikroskopisch nicht untersucht wurden, erschien makroskopisch normal und symmetrisch, ebenso die Pyramiden im verlängerten Mark und das Rückenmark.

Kleinhirnhemisphären symmetrisch.

Die beiden vorstehenden Beobachtungen beanspruchen nach verschiedenen Gesichtspunkten Interesse.

Zunächst gehören sie zu den am frühesten obducirten Fällen der cerebralen Kinderlähmung. Wenn wir von den unmittelbar nach Eintritt der Lähmung an den Folgen einer Gebirnblutung oder embolischen Erweichung verstorbenen Kindern absehen, so finden sich z. B. in der umfänglichen Zusammenstellung von Gaudard*) (d'Espine) nur

*) Contribution à l'étude.

3—4 Fälle, bei welchen innerhalb der ersten 2—5 Jahren des Leidens eine Section gemacht wurde.

Um so bedeutungsvoller erscheinen die weit vorgeschrittenen Veränderungen in unserer Beobachtung I. — nach 14monatlicher Dauer der Erkrankung. Das makroskopische Verhalten des Gehirns entspricht der Schilderung, welche Cruveilhier von der „Induration cartilagineuse“ entwirft und ist u. A. sehr ähnlich der von Bourneville mitgetheilten Abbildung von chronischer Meningoencephalitis*), über deren mikroskopische Untersuchung im Texte nichts berichtet wird. Das mikroskopische Bild ist das der diffusen Sklerose der grauen und weissen Substanz des Grosshirns — mit den charakteristischen histologischen Elementen dieses Degenerationsvorganges (Spinnenzellen, Fettkörnchenzellen etc.).

In manchen Punkten mit den von Fürstner, Hartdegen u. A. beschriebenen Wucherungsprozessen der Glia übereinstimmend, unterscheidet sich das anatomische Bild von denselben in wesentlichen Zügen, insbesondere durch die Abwesenheit umschriebener sklerotischer „Knoten“.

Eine Reihe histologischer Details erinnern in unserem Falle I. an die kürzlich von Marie und Jendrassik**) mitgetheilten Untersuchungsergebnisse. Diese Autoren sehen in perivasculären Veränderungen das wesentlichste Element und den Ausgangspunkt einer zur lobären Atrophie (Sclérose lobaire primitive) führenden Gehirnerkrankung. Auch Richardière***), welcher die primären Hirnsklerosen des Kindes zum Gegenstande der Bearbeitung machte, glaubt in der Erweiterung der perivasculären Räume ein wichtiges Moment des Prozesses suchen zu müssen und ist geneigt — auf Grund des Jendrassik-Marie'schen Befundes und einer eigenen anatomischen Beobachtung (nach zweijähriger Krankheitsdauer) — in dieser Veränderung der Gefäße den Ausgangspunkt des ganzen Prozesses zu erblicken.

Ich selbst habe solche Initialstadien perivasculärer Veränderungen und so conclusive Bilder, wie sie Jendrassik und Marie zeichnen, nicht sehen können. Jedenfalls sprechen aber die oben geschilderten

*) Recherches sur l'Epilepsie etc. Pl. I.

**) Contribution à l'étude de l'hémitarphie cérébrale par sclérose lobaire. Arch. de l'phys. 1885. No. 1.

***) Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance. Havre 1885. — Enthält einige eigene und 40 fremde anatomisch controlirte Fälle von lobärer Atrophie und Sklerose.

Gefässveränderungen eher für als gegen eine primäre Erkrankung des Gefässapparates.

Die precäre Frage, in wie weit die von Marie und uns geschenen Gefässveränderungen als primäre Ursprungspunkte oder secundäre Folgezustände der Gliawucherung anzusprechen seien, halte ich mich nicht für berechtigt, aus meinen Befunden zu entscheiden. Die grösseren Gefässen der Hirnbasis liessen Verstopfungen ihrer Lichtung oder dergl. nicht erkennen.

Es stellt sich also unser erster Fall dar als eine regionär begrenzte, aber nicht herdweise, sondern diffuse „Polioencephalitis und Leukoencephalitis chronica“ — nach der Terminologie der Franzosen als „doppelseitige lobäre Sklerose“ ohne nachweisbare Residuen einer örtlich umschriebenen Rindenerkrankung. Letzteres betonen wir, weil bei der bekannten Neigung cerebraler Herderkrankungen, eine secundäre Atrophie benachbarter Hirntheile im Laufe der Jahre herbeizuführen auch mit der Möglichkeit gerechnet werden muss, dass die Sklerose lediglich den Folgezustand eines localen polioencephalitischen Herdes darstelle. Die relativ kurze Krankheitsdauer gegenüber der weit vorgeschrittenen Veränderung macht eine solche Annahme ohnehin nicht besonders wahrscheinlich.

Durch das successive Befallenwerden beider Körperhälften, durch das eigenthümliche Symptom der Harnretention, endlich durch das zunehmende Hervortreten einer progressiven Demenz, unterscheidet sich der bislang besprochene Fall von der II. Beobachtung. Immerhin stimmen die Krankheitsscheinungen in beiden Fällen sowohl mit dem bekannten Symptomenbild der spastischen Kinderhemiplegie als in den Hauptzügen unter sich genügend überein, um die klinische Diagnose sicherzustellen.

Trotzdem war der anatomische Befund im zweiten Falle ein so wesentlich verschiedener — eine gleichmässige Entwickelungshemmung der ganzen linken Grosshirnhemisphäre. Die Ursache dieser Atrophie wurde anatomisch nicht aufgefunden. Im Hinblick auf den interessanten Befund Heubner's (Canalisirung eines Embolus in der Art. Fossae Sylvii) wurde speciell der Circul. arterios. Willisii und seine Wegsamkeit einer Untersuchung unterworfen — mit negativem Ergebniss.

Jedenfalls will es mir nach dem Ergebniss der anatomischen Untersuchung in meinen Beobachtungen im Zusammenhale mit den Resultaten der literarischen Forschungen Gaudard's, Bernhardt's und Wallenberg's, vorläufig noch etwas verfrüh erscheinen, den für die anatomischen Verhältnisse nichts präjudicirenden Namen der cere-

bralen Kinderlähmung fallen zu lassen und durch den anatomischen Terminus Polioencephalitis acuta zu ersetzen — eine Anschauung, welcher bereits auch Bernhardt, Stitzing*) und Wallenberg (v. Dusch) Ausdruck gegeben haben.

Dass in der klinischen Geschichte der Kinderhemiplegien „Rindensymptome“ fast stets eine leitende Rolle spielen, steht ausser Zweifel: so die Convulsionen, deren streng localisirter Beginn in unserem II. Falle wiederholt auch ärztlicherseits festgestellt wurde, so die psychischen Symptome, welche bei zahlreichen Kranken zum Idiotismus (Fall I.) führen, bei Andern sich sowohl durch eine Art psychischer Aura, als durch hochgradige Verstimmtheit und Reizbarkeit nach dem Ablauf der Anfälle kundgeben (vergl. Fall II.).

Dementsprechend zeigte sich in der Mehrzahl der bisher anatomisch untersuchten Fälle ein, sei es primärer oder secundärer Erkrankungsprocess der Rinde. Auf der anderen Seite betheiligte sich die weisse Substanz in einer Beihe von Beobachtungen so hervorragend an dem anatomischen Processe, dass von einer ausschliesslichen Rindenerkrankung nicht wohl die Rede sein kann. Dieser Umstand sowie die Seltenheit „vernarbender“ umschriebener Entzündungsherde in der grauen Substanz bedingen meines Erachtens Schwierigkeit, die cerebrale und spinale Kinderlähmung in anatomische Analogie zu bringen. Die zerstreuten entzündlichen Veränderungen der weissen Substanz, wie sie in der nächsten Nachbarschaft poliomyelitischer Herde kaum jemals fehlen (F. Schultze) lassen sich nach Intensität und Ausdehnung mit diesen umfänglichen Affectionen des Stabkranzes wohl kaum vergleichen.

So wird denn der anatomische Beweis für die Annahme einer acuten polioencephalischen Herderkrankung nach Art der acuten spinalen Poliomyelitis vorläufig als noch ausstehend betrachtet und von zukünftigen Sectionen insbesondere solcher Fälle erwartet werden müssen, welche sehr bald nach Eintritt der ersten Erscheinungen letal ablaufen.

Aus eben diesem Grunde aber, weil die Autopsien „frischer“ Fälle von cerebraler Kinderlähmung so gut wie ganz fehlen, erscheint es uns andererseits nicht angemessen, das Vorkommen polioencephalitischer Herde bei der cerebralen Kinderlähmung in Abrede zu stellen und diese Affection etwa mit einem anderen anatomischen Processe in constante Beziehung zu setzen. Wenn Richardière**) die

*) Münch. med. Wochenschr. 1886. — Discussion über Ranke's Vortrag.

**) l. c.

klinischen Symptome der cerebralen Kinderlähmung mit seiner „*Sclérose atrophique lobaire*“ verknüpft, so kann er sich doch der Concession nicht entziehen, diejenigen Fälle als eine gesonderte Gruppe hervorzuheben, bei welchen das Leiden nach einer acuten Infektionskrankheit (Strümpell, Marie) ältere Kinder (im 3. bis 5. Lebensjahr) befiehl. Die wenigen Fälle dieser Aetioologie, welche seine sorgfältige Zusammenstellung enthält, stammen aus älterer Zeit und sind daher nicht mit genügenden Methoden anatomisch untersucht, um die Annahme auszuschliessen, dass die meist viele Jahre nach dem Beginn der Erkrankung constatirte Sklerose lediglich einen secundären Folgezustand des primären Entzündungsherdes darstellte, und dass R.'s Arbeit daher nicht vollkommen gleichwerthige Fälle neben einander stellt.

Einen weit erheblicheren Fortschritt in der pathologischen Anatomie der cerebralen Kinderlähmung würde es bedeuten, wenn sich die von Gowlers*) hervorgehobenen Veränderungen wenigstens für gewisse Formen der cerebralen Kinderlähmung als constant erweisen sollten. In seinen „Vorlesungen über Gehirnkrankheiten“ schildert dieser Autor die klinischen Symptome unserer Erkrankung als deren anatomische Ursache er eine Thrombose der oberflächlichen Venen, die zum Längsblutleiter hinaufziehen, mit genügender Sicherheit ansprechen zu dürfen glaubt. Fortgesetzte Sinusthrombose führe den raschen tödtlichen Ausgang, länger dauernde Venenverstopfung im Verlauf der Jahre jene eigenartige Schrumpfung und Induration gewisser Rindenbezirke herbei, welche für derartige Fälle so charakteristisch ist. Analoge Befunde sind in der uns zugänglichen Literatur zur Erklärung der Gehirnveränderung nirgends herangezogen und auch in den von uns obducirten Fällen nicht constatirt worden.

Präcise Einsicht in das anatomische Geschehen bei den verschiedenen Formen der „cerebralen Kinderlähmung“ und die Berechtigung diesen klinischen Sammelnamen durch bezeichnendere anatomische Termini zu ersetzen, werden uns nur jene Fälle geben können, bei denen die im Initialstadium vorgenommene Untersuchung den ursprünglich pathologischen Process (Entzündung, Thrombose, Sklerose etc.) frei von zweideutigen Folgezuständen rein hervortreten lässt. Diesem Postulate aber genügt leider kaum eine der bisher mitgetheilten anatomischen Beobachtungen von cerebraler Kinderlähmung — auch die unsrigen nicht.

*) Vorlesungen über Gehirnkrankheiten. Uebersetzt von J. Mommsen. p. 235 ff.

Fig. 1 ^a.

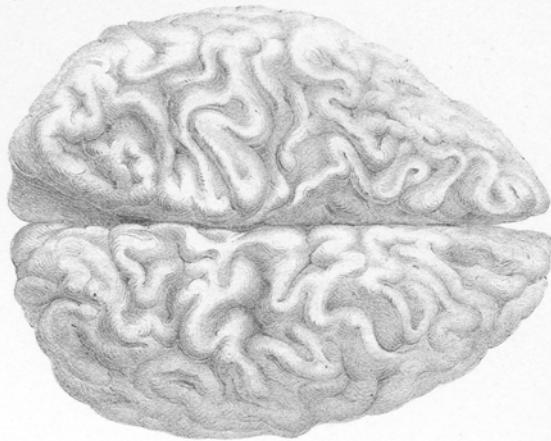


Fig. 2.

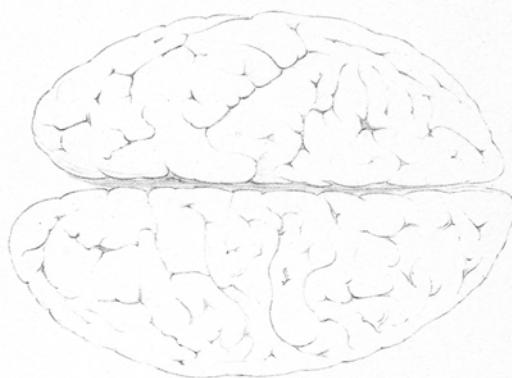


Fig. 1 ^b.

