

## XXVII.

Aus der psychiatrischen Klinik in Strassburg (Prof. Jolly).

### Beitrag zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung.

Von

Dr. Th. Hoven  
in Strassburg.

Strümpell\*) machte im Jahre 1884 den Versuch, die spinale und die cerebrale Kinderlähmung als zwei verschiedene Localisationen desselben pathologischen Proesses darzustellen, und zwar einer Entzündung, vielleicht von infectiöser Natur. Das eine Mal sollen die grauen Vorderhörner des Rückenmarks, das andere Mal die analoge Partie des Gehirns, die Hirnrinde, entzündlich erkrankt sein; deshalb schlägt Strümpell auch vor, zwei analoge Namen zu wählen: Poliomyelitis und Polioencephalitis. In allen hierher gehörigen Fällen sollen sich in den motorischen Rindenbezirken porencephalische Defekte finden.

Jendrassik und Marie\*\*) hatten schon etwas früher unabhängig von Strümpell eine ähnliche Ansicht ausgesprochen, dass der Proces, den sie von einer primären Erkrankung der Gefäße resp. der perivasculären Räume ausgehen lassen, in beiden Krankheitsformen ein sehr analoger, nur verschieden localisirter sei.

\*) Strümpell, Ueber die acute Encephalitis der Kinder (Polioencephalitis acuta, cerebrale Kinderlähmung). Vortrag, gehalten in der 57. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Magdeburg. Deutsche med. Wochenschrift, 1884 No. 44.

\*\*) Jendrassik et Marie, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par selérose lobaire. Arch. de physiol. III. Série, T. V.

Zu ganz anderen Resultaten kommen von den Autoren, die vor Strümpell über die Krankheit schrieben, diejenigen, welche ein grosses anatomisches Material verwertheten. So gelangt Cotard\*) auf Grund von 45 Fällen zu dem Schlusse, dass man bei der cerebralen Kinderlähmung stets Atrophie einer Hemisphäre finde. Diese Atrophie wird aber durch mannigfache Krankheiten veranlasst: Erweichungen, Apoplexien, meningeale Hämorrhagien, traumatische Encephalitis und in seltenen Fällen primäre Sklerose.

Gandard\*\*) stellt, ausser einigen von ihm selbst beobachteten Fällen, 80 Beobachtungen aus der Literatur zusammen und findet als primäre Erkrankungsformen erwähnt: selten Hämorrhagie, Embolie und Thrombose, häufiger Meningo-Encephalitis und Sklerose mit nachfolgender Atrophie der betroffenen Hemisphäre.

Der Strümpell'schen Auffassung stehen schon etwas näher Wuillamier\*\*\*) und Ross†), insofern sie beide in allen Fällen eine Beteiligung der Rinde an der Erkrankung, allerdings nicht nothwendig eine auf die Rinde beschränkte Affection annehmen. Doch geben beide zu, dass die Natur der primären Affection verschieden sein könne: nach Wuillamier meist eine spontane Sklerose der Windungen, nach Ross aber locale Hämorrhagien, Erweichung oder locale Encephalitis. Secundär entstehe eine Narbe und Sklerose und dann halbseitige Gehirnatrophie. Wuillamier's Ausspruch beschränkt sich auf die mit Epilepsie verlaufenden Fälle der spastischen Kinderhemiplegien; weiter unten werden wir noch genauer darauf zurückzukommen haben.

In der Arbeit über Porencephalie von Kundrat††) findet sich eine ganze Anzahl von Krankheitsfällen, welche dem Bilde der Hemiplegia spastica infantilis genau entsprechen. Der Autor macht diese Art von Defectbildung, zu deren Wesen ein Mitergriffensein der Rinde gehört, von Circulationsstörungen im Gebiete einer bestimmten Arterie abhängig mit consecutiver Ernährungs- und Entwicklungshemmung in dem von dem bestimmten Gefäss versorgten Hirnbezirke.

\*) Cotard, *Etude sur l'atrophie cérébrale*. Thèse de Paris 1868.

\*\*) Gandard, *Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile*. Diss. inaug. Génève 1884.

\*\*\*) Wuillamier, *De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique*. Thèse de Paris 1882.

†) Ross, *On spasmodic paralyses of infancy*. Brain. Vol. V.

††) Kundrat, *Die Porencephalie. Eine anatomische Studie*. Graz. 1882.

Während gewöhnlich nur die durch Tumoren, speciell durch Tuberkel veranlassten infantilen Cerebrallähmungen von der Hemiplegia spastica getrennt werden, scheidet H enoch\*) auch noch die hämorrhagische Lähmung aus und bezeichnet die in Rede stehende Krankheit aus weiter unten zu erläuternden Gründen als atrophische Cerebral-lähmung. Verschuldet soll dieselbe sein durch den Mangel einzelner Gehirnpartien.

Strümpell's oben citirte Aeusserung und sein Vorschlag, den Namen der Krankheit zu ändern, um den pathologischen Process gleich durch denselben zu kennzeichnen, hat schon eine ganze Reihe von Publicationen hervorgerufen. Doch nur Ranke\*\*) schliesst sich ihm rückhaltlos an und acceptirt den Namen als passend; ihm scheinen nämlich, obgleich ihm keine Sectionen zur Stütze dienen, alle Symptome mit Sicherheit auf die Hirnrinde, speciell die motorische Zone, hinzudeuten.

Dagegen verwerfen Bernhardt\*\*\*) und Wallenberg†) die Bezeichnung Polioencephalitis und treten für Beibehaltung des alten Namens ein, der das wohl abgerundete und wohl bekannte klinische Bild der Krankheit vorzüglich bezeichnet. Bernhardt hebt ausdrücklich hervor, dass wir den zu Grunde liegenden pathologisch-anatomischen Process nicht in allen Fällen mit Sicherheit angeben können, dass eine Entzündung der Hirnsubstanz einer Hemisphäre vielleicht von den Gefässen der Meningen, oder der Rinde, oder beiden zugleich ausgehe, die allerdings meist die motorische Zone am intensivsten, sehr selten aber ausschliesslich betreffe. Wallenberg präcisirt seinen Standpunkt, dem wir uns vollständig anschliessen, dahin, dass es weder auf die Art, noch auf die specielle Localisation des krankhaften Processes bei der in Rede stehenden Krankheit ankomme, dass vielmehr dasselbe klinische Bild dann resultire, wenn eine mehr oder minder plötzliche Läsion im Verlaufe der motorischen Bahn von der motorischen Rindensubstanz an bis zur Medulla oblongata stattfinde. Diese Läsion bestehe sehr häufig in Embolien besonders der Arteriae

\*) H enoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. II. Aufl. 1883.

\*\*) Ranke, Ueber cerebrale Kinderlähmung. Vortrag, gehalten auf der 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Strassburg. 1885. Tageblatt derselben S. 297.

\*\*\*) Bernhardt, Ueber die spastische Cerebralparalyse im Kindesalter (Hemiplegia spastica infantilis), nebst einem Excuse über Aphasie bei Kindern. Virchow's Archiv Bd. 102. Heft 1.

†) Wallenberg, Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen. Jahrb. für Kinderheilkunde. N. F. Bd. 24. 1886.

fossae Sylvii, in Hämorrhagien traumatischer und anderer Natur oder in Thrombosen; sie könne auch bedingt sein durch Entzündung der Meningen sowohl, wie der Hirnsubstanz selber; vielleicht seien in den letzteren Fällen die Gefäße primär betheiligt. Diese differenten Krankheitsprocesse führen aber nach längerer Zeit, wie Bernhardt sagt, zu einer Atrophie und Verdichtung aller eine Hemisphäre zusammensetzenden Elemente.

Erwähnen wir zum Schlusse noch einer Arbeit von Kast\*), welcher durch zwei, relativ kurze Zeit nach dem Auftreten der Krankheit gemachte Sectionen eine gleichmässige Beteiligung der grauen und weissen Substanz an dem pathologischen Processe nachweist. Auch er findet daher den Namen Polioencephalitis unzureichend, da auch eine Leucoencephalitis bestand und auch er will den alten Namen beibehalten.

Letzterer Autor hebt mit Recht hervor, dass die auffallenden Meinungsdifferenzen bezüglich der pathologischen Anatomie einer Erkrankung, deren klinisches Bild schon von Heine\*\*) und Benedict\*\*\*) mustergültig entworfen haben, nicht zum geringsten Theil daher stammen, dass es nur selten möglich ist, frische Fälle der Erkrankung zu seciren, da dieselbe meist nicht direct zum Tode führt. Meist tritt der Tod erst nach verschieden langer Zeit an einer zufällig hinzugetretenen Erkrankung ein, so dass die Sectionen jene Folgezustände (Narben, Cysten, Defecte, Atrophien) zu Tage fördern, welche eine relative Heilung der primären Affection darstellen und nur nach Analogie bekannter Vorgänge beim Erwachsenen einen mehr oder minder sicheren Schluss auf die ursprüngliche Natur des pathologischen Processe gestatten.

Das nach dieser relativen Heilung zurückbleibende klinische Bild scheint aus Symptomen von verschiedenem Ursprunge zusammengesetzt: 1. aus Ausfallserscheinungen, welche nach Zerstörung einer gewissen Hirnpartie zurückbleiben, 2. aus Störungen, die der als fremder Körper wirkende pathologische Herd verursacht, 3. aus Symptomen, die sich erst secundär entwickeln und in einem abhängigen Verhältniss zu der häufig beobachteten absteigenden Degeneration stehen. Welche einzelnen Erscheinungen auf Rechnung dieser verschiedenen Factoren zu setzen sind, lässt sich vorläufig nicht mit Sicherheit entscheiden.

\*) Kast, Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Dieses Archiv Bd. XVIII. 1887. Heft 2.

\*\*) von Heine, Spinale Kinderlähmung. Stuttgart 1860.

\*\*\*) Benedict, Elektrotherapie. Wien 1868.

Ein Ueberblick über die anatomisch untersuchten Fälle von cerebraler Kinderlähmung lehrt uns, dass allerdings meist die Rinde an der Erkrankung (sehr selten allerdings ausschliesslich) theilnimmt, dass auch relativ häufig die sogenannte motorische Zone mitbeteiligt ist; doch sind auch einige Fälle beobachtet, bei denen die Rinde wahrscheinlich völlig normal war, und nur Marksubstanz resp. Stammganglien oder beide zusammen Sitz des krankhaften Prozesses waren. Diese wenigen letztgenannten Fälle, in welchen jedoch das Fehlen mikroskopischer Untersuchung der Rinde noch Einwände zulässt, haben wir im Anschluss an einen in der Strassburger psychiatrischen Klinik beobachteten analogen Fall, der weiter unten ausführlich berichtet werden soll, zusammengestellt.

Diese Fälle sind folgende:

I. Cotard\*) (nach Charcot). Obs. VI. Auftreten bei weiblichem Individuum im Alter von 10 Monaten. Tod mit 22 Jahren an Typhus. Rechte Hemisphäre kleiner wie linke. Im rechten Corpus striatum eine Cyste. Hirnmantel normal.

II. Cotard\*\*) (nach Cazauwielh). Obs. VIII. Auftreten bei weiblichem Individuum im ersten Monat. Tod mit 68 Jahren an Pneumonie. Linker Stirnlappen klein. In seinem Inneren eine mandelgrosse Cyste, die durch eine kleine Oeffnung mit dem Seitenventrikel communicirt. Die obere Begrenzung bildet die graue Substanz.

III. Cotard\*\*\*) (nach Pinel). Obs. XXXVI. Auftreten bei weiblichem Individuum in zarter Kindheit. Tod mit 37 Jahren. Circumscripte deutliche Verhärtung unter dem rechten Seitenventrikel. Rechte Hemisphäre kleiner als die linke.

IV. Gandard†) (nach Callender, St. Bartholom.-Hosp. Rep. III. Cas. 88) Fall 3. Auftreten bei einem 14jährigen Knaben. Tod nach 2 Monaten. Gerinnsel in der Capsula interna. Erweichung und Echymosen bis zur Fossa Sylvii.

V. Gandard††) (nach Taylor, British medic. Journ. 4. Dec. 1880). Fall 8. Auftreten bei einem 14jährigen Mädchen am 14. Tage eines Scharlachs. Tod nicht lange nachher. Grosser Erweichungsherd links bis zur Capsula interna reichend. Excrescenzen auf der Mitrals. Zwei Infarcte in der rechten Niere.

\*) Cotard l. c. p. 23.

\*\*) Cotard l. c. p. 26.

\*\*\*) Cotard l. c. p. 58.

†) Gandard l. c. p. 70.

††) Gandard l. c. p. 70.

VI. *Gandard*\*) (nach Callender, loc. cit. 1869, V.). Fall 24. Auftreten bei einem 11jährigen Knaben. Tod einige Monate nachher. Embolie mit Verstopfung der rechten Art. fossae Sylvii. Erweichung des Corpus striatum und der umliegenden Gehirnpartien. Vorgesetzte Endocarditis der Mitralis.

VII. *Wallenberg*\*\*) (nach Gerhardt's Encyclop. Vol. II.). Auftreten bei einer schweren Geburt. Tod nach 8 Wochen an Pneumonie. Blutung in den rechten Thalamus opticus und das rechte Corpus striatum, bereits in Vernarbung begriffen.

An diese Fälle schliesst sich unsere Beobachtung an.

*Herrmannstein*, Lorenz, 28 Jahre alt, ledig, aus Bischheim, zuerst im Jahre 1875 in die epileptische Abtheilung der psychiatrischen Klinik aufgenommen.

*Anamnese* (eigene Angaben). Eltern beide todt; Todesursache dem Patienten unbekannt. Drei Geschwister sind gesund. Von Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Familie weiss Patient nichts. In einem seiner ersten Lebensjahre (Genaueres über die Zeit ist ihm nicht bekannt) bestand er eine Gehirnkrankheit, während welcher er an Convulsionen litt. Seit jener Zeit sind der rechte Arm und das rechte Bein im Wachsthum zurückgeblieben und ist der Arm fast ganz gebrauchsunfähig, während das Bein nur etwas beim Gehen nachgeschleppt wird.

Patient lernte gut; er kann lesen, rechnen und mit der linken Hand schreiben. Die Convulsionen waren nicht wiedergekehrt; nachdem aber Patient im Jahre 1872 mit einem Gewehrkolben einen Schlag auf den Kopf bekommen hatte, wovon eine Narbe zurückgeblieben sein soll, bekam er epileptische Anfälle, die ungefähr drei Mal im Monat auftreten. Starker Abusus spirituorum zugegeben. Schlaf meist schlecht. Nach den epileptischen Anfällen starke gemüthliche Depression, Benommenheit, Verwirrtheit. Keine Zungenbisse.

#### Status praesens.

Rechter Arm kann nur bis zur Horizontalen gehoben werden. Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk sehr beschränkt. Rechte Hand stets im Handgelenk gebeugt, Finger in Hyperextension, besonders in den Phalangeal-gelenken. Fingergelenke schlaff. Die Finger können nur mit Hülfe der linken Hand gebeugt werden, wobei sich die Hand in Extension stellt; sobald die Finger losgelassen werden, kehren sie und die Hand in die alte Stellung zurück.

Rechter Fuss in Spitzfussstellung. Bewegungen im Knie- und Hüftgelenk frei. Das rechte Bein wird etwas nachgeschleppt und im Bogen geführt.

\*) *Gandard* l. c. p. 76.

\*\*) *Wallenberg* l. c. S. 422.

Die Muskeln der rechten Extremitäten sind schwach, aber nicht eigentlich atrophisch. Wiederholte Prüfung ergiebt normale elektrische Erregbarkeit.

Eine Messung der Extremitäten liefert folgendes Ergebniss:

I. Länge. Arm.	Rechts	Links
	Ctm.	Ctm.
Oberarm . . . . .	33	34
Unterarm . . . . .	24	26
Hand (innerer Rand) . . . . .	7	9
Hand (äußerer Rand) . . . . .	7 $\frac{1}{2}$	9
Finger beiderseits gleich lang.		
Bein . . . . .	78	80
Oberschenkel . . . . .	40	40
Unterschenkel . . . . .	38	40
II. Umfang.		
Schulter . . . . .	36	38
Oberarm (grösster Umfang) . . . . .	29	31
Ellenbeuge . . . . .	26	26
Unterarm (grösster Umfang) . . . . .	24	26
Carpalgelenk . . . . .	18	18
Oberschenkel . . . . .	45	49
Unterschenkel . . . . .	32 $\frac{1}{2}$	34

Die epileptischen Anfälle entsprechen genau denen bei der genuinen Epilepsie. Convulsionen gleich stark auf beiden Seiten. Tetanisches Stadium wenig ausgeprägt. Sie treten in wechselnden Intervallen zu verschiedenen Tageszeiten auf. Später auch Nachts Anfälle; wiederholt Lippenbisse.

Im Jahre 1881 wurde Patient zum letzten Mal beobachtet. Die Anfälle hatten sich gehäuft; alle 14 bis 20 Tage 2—3 sich innerhalb weniger Stunden folgende Krisen.

Bromsalze, abwechselnd mit Atropin und Liqu. arsen. Fowl. ohne Einfluss auf Zahl und Stärke der Anfälle.

In den letzten Jahren konnte Patient nicht beobachtet werden. Er starb am 28. April 1887 auf einer nicht klinischen Abtheilung des hiesigen Bürgerhospitals an einer skorbutartigen Erkrankung.

Autopsie am 29. April 1887 durch Herrn Prof. v. Recklinghausen.

Verwachsung der Dura und Arachnoidea im oberen Brust- und Halstheil des Rückgratcanals; daselbst einige Trübungen der Arachnoidea. V. vordere Wurzel rechts scheint etwas schmäler als die linke, die übrigen Wurzeln zeigen keine Differenz. Vorwölbung der fünf oberen Halswirbel, jedoch keine Rauhigkeit ihrer hinteren Fläche. Rückenmark im Brusttheil ziemlich schmal; Halstheil und Lendentheil ziemlich kräftig. Hinten keinerlei Asymmetrie. Im Halsmark scheint es, als ob die rechte Hälfte von vorn nach hinten etwas weniger breit als die linke, im Brustmark bleibt die Differenz fraglich.

Schädel wenig schief, links am Hinterhaupt flacher wie rechts. Am Stirntheil keine deutliche Differenz.

Pfeilnaht hinten verstrichen, Emissarien fehlen ganz. An Stelle des einen eine ganz kleine 1 Ctm. lange Grube, der jedoch keine Narbenbildung in der Kopfschwarze entspricht. Schädel dick, aber nicht undurchsichtig; compacte Substanz beider Lamellen kräftig.

Dura etwas schlotternd, besonders im vorderen Theil, beiderseits blass. Im Sinus longitudinalis sup. ein grosses speckhäutiges Gerinnsel. Innen auf der linken Seite, namentlich auf dem Scheitel, eine bräunliche Färbung, aus ganz kleinen bräunlichen Stippchen zusammengesetzt, im wesentlichen der Art. meningea media entsprechend. Sie nimmt nach unten zu, geht aber nicht in die mittlere Schädelgrube über. Aussen an der Dura an der betreffenden Partie eine bindegewebige bewegliche Schicht, leicht röthlich, nicht pigmentirt, bis 2 Mm. dick. Die Masse hängt etwas fester in einem Gefäßspalt, welcher in den auslaufenden Rand des Keilbeinflügels etwas hinabsteigt.

Statt der Hypophysis ist ein grosser Hohlraum vorhanden, mit Dura ausgedeckt, von zartem Gewebe durchzogen.

Hirngewicht 1220 Grm.

Länge der Hemisphären rechts 18 Ctm., links 18 Ctm. Breite derselben rechts vielleicht  $7\frac{1}{2}$  Ctm., links 7 Ctm.

Gehirn sehr blass, besonders Pia. Ganz schwache Trübung der Pia über den Sulcis der Convexität. Ein stärkerer weisslicher Fleck links am Ende der Fossa Sylvii 1 Ctm. lang, 8 Ctm. breit. Daneben ein zweiter kleinerer und dünnerer Fleck am Ende der dritten linken Stirnwindung. Doch lässt sich die Pia gut abziehen; darunter nichts Besonderes, sondern die ganze Hirnoberfläche vollkommen normal.

Linker Ventrikel weiter wie der rechte, grösste Erweiterung nach aussen vom Corpus striatum, setzt sich bis auf die Decke hinaus fort. Es tritt eine stark eingesunkene Stelle zu Tage, welche den Schwanztheil des Corp. striat. vom Kopftheil trennt, nach hinten sich abgrenzt nach dem Verlauf der Stria cornea, von vorn nach hinten etwa 4 Ctm. lang, in frontaler Richtung gemessen  $3\frac{1}{2}$  Ctm. breit ist. Diese eingesunkene Stelle ist markirt dadurch, dass ihre oberflächliche Schicht durchscheinend ist, wie die graue Substanz, aber farblos. Ferner dadurch, dass das Ependym über derselben erhalten, verdickt und mit ganz feinen Granulationen besetzt ist, die in den übrigen Theilen fehlen, oder nur mit Mühe zu sehen sind. Entsprechend der Seitenfläche des Ventrikels ist das Bindegewebe der durchscheinenden Substanz ausgezeichnet durch zierliche Gefässse, die durch die Schicht hindurchgehen.

Keine abnormen Pigmentirungen. Auf dem Schnitt ziemlich genau dem Rande des Seitenventrikels entsprechend ergiebt sich, dass sich an den durchsichtigen Partien unter dem abhebbaren Ependym klare seröse Flüssigkeit gesammelt hat. Es lässt sich die Sonde unter dem Ependym auf grössere Strecken fortschieben, doch stösst man dabei fortwährend auf Hindernisse wie kleine Stränge.

Sonstige Abnormitäten an der Oberfläche der Ventrikel und des Gehirns nicht zu constatiren. Die genauere Untersuchung des erwähnten Herdes sowie der übrigen Gehirnsubstanz wurde bis zur Erhärtung des Gehirns verschoben.

Von der Untersuchung des frischen Organs ist noch nachzutragen, dass die Arterien an der Basis im Allgemeinen schmal und dünnwändig erschienen und keine Asymmetrien zeigten, auch nicht die Vertebrales.

An der Medulla oblongata fand sich die linke Pyramide entschieden schmäler als die rechte, ( $4\frac{1}{2}$  Mm. gegen rechts 6 Mm.); außerdem erschien sie flacher. Ebenso war auf dem Durchschnitt die Differenz deutlich, indem die linke Pyramide sich median- und dorsalwärts stärker zuspitzte als die rechte. Auf dem Schnitt durch den Pons in der Höhe der Trigeminuswurzel scheinbare Verschmälerung der centralen Schichten der Pyramidenfasern.

Rechte Extremitäten etwas kürzer als die linken. Rechter Fuss etwas in Spitzfussstellung, Finger der rechten Hand stark eingeschlagen ohne die Volarfläche zu berühren.

Ausgedehnte Hämorrhagien am rechten Ober- und Unterschenkel, selbst bis in die Muskeln reichend. Haut daselbst ödematös. Ebensolche Hämorrhagie am rechten Rippenbogen unter der Ansatzstelle des *Musc. obl. descend.* Vena cruralis dextr. nicht verstopft; ebenso wenig Fractur eines Rippenknorpels. Zellgewebe in der Umgebung des linken Knees etwas ödematös, gelblich, keine Hämorrhagien. Zahnsfleisch bildet eine schwarze, stinkende Masse. Zungen-, Rachen- und Kehlkopfschleimhaut geröthet, geschwollen, serös durchtränkt. Einzelne Ecchymosen daselbst. In den Lungenspitzen ältere käsige Herde und geringe Höhlenbildung. Herz normal, bis auf leichte ältere Verdickungen an den Aortaklappen und den Ansatzstellen der Chordae tendineae. Im Anfangstheil der Aorta kleine gelbliche Stellen mit gallertigem Belag. Im Darm Schwellung der Schleimhaut und der Lymphfollikel. Im Processus vermiciformis ein kleines Concrement. Nervenstämmen beiderseits gleich, normal.

Bei der Untersuchung des in Müller'scher Flüssigkeit erhärteten Gehirns ergab sich, dass über dem ganzen Herd, namentlich auch an seiner Fortsetzung auf die Decke des Seitenventrikels das Ependym im Allgemeinen untermixt ist, sich von der Unterlage selbst abgehoben hat und außerdem namentlich an der Decke etwas gerunzelt ist. Eine solche Untermixirung setzt sich auch noch fort längs der *Stria cornea* bis zu ihrem medialen Ende. Auf einem frontalen Durchschnitt, der etwas schräg fast nach der Axe der *Stria cornea* durch die tiefste Stelle der Einsenkung gelegt wird, findet sich dann unter dem Ependym eine Höhle, deren Durchschnitt ein stumpfwinkeliges Dreieck bildet, dessen kurze Basis unter dem Ependym gelegen, dessen stumpfer Winkel an der medialen Seite, dessen spitzer bis in die Basis der Insel, und zwar in ihren hinteren Theil hineinragt. Die Basis misst 9 Mm., die Höhe 10, die dem stumpfen Winkel gegenüberliegende Seite 15, die den stumpfen Winkel mitbildende Seite 9 Mm. Die Höhle ist nicht vollständig leer, sondern theilweise durchzogen von fein porösem Gewebe; ebenso wird die Wandung von einem solchen feinschwammigen Gewebe gebildet und grenzt sich gegen das übrige Gewebe, namentlich gegen das Gewebe des *Corpus striatum* und des Linsenkerns nicht scharf ab. Dagegen ist an der stumpfen Spitze des Dreiecks eine  $1\frac{1}{2}$  Mm. dicke Schicht von der Marksubstanz der Inselwindungen ziemlich scharf zu unterscheiden: 1. an ihrer Weichheit, 2. an

ihrer nicht glatten Schnittfläche, 3. daran, dass diese Schicht durch einen Spalt von dem übrigen Gewebe sich abtrennen lässt.

An dem Theil des Herdes, der sich auf die Ventrikeldedeke erstreckt, zeigt sich ebenfalls unter dem Ependym eine Substanz, die etwas brüchiger ist, als die übrige weisse Substanz.

#### Mikroskopische Untersuchung.

Nach Erhärtung des Gehirns in Müller'scher Flüssigkeit und später in Alkohol werden zur mikroskopischen Untersuchung der Rinde aus den meisten Windungen Stücke entnommen, und zwar so, dass die Schnittfläche möglichst senkrecht zur Hirnoberfläche stand. Von diesen Stücken werden mittelst des Jung'schen Schlittenmikrotoms in verschiedener Höhe Schnitte angefertigt, die in Gerlach'schem Carmin-Ammoniak gefärbt, in Nelkenöl aufgehellt und in Dammarlack conservirt werden. Einer besonders sorgfältigen Untersuchung werden speciell die Centralwindungen, das Paracentralläppchen und die den Centralwindungen benachbarten Theile der Stirn- und Schläfenwindungen unterzogen.

Sowohl makroskopisch wie mikroskopisch ist an allen diesen Schnitten nichts Abnormes zu finden. Die Ganglienzen sind allenthalben wohl erhalten, die Gerüstsubstanz ist nicht vermehrt und die Gefäße sind völlig normal. Weder in dieser Beziehung, noch in Bezug auf die Dicke der Rinden- schicht und auf die Anordnung ihrer einzelnen Theile zeigte sich ein Unter- schied gegenüber der rechten Hemisphäre.

Die beiden Theile des Herdes (cfr. die makroskopische Beschreibung) werden in Paraffin eingebettet und mit dem Gudden'schen Mikrotom geschnitten. Auch hier geschah die Färbung mit Gerlach'schem Carmin- Ammoniak, die Aufhellung in Xylol, die Conservirung in Dammarlack. Bei diesen Präparaten sowohl, wie bei den aus der Rinde gewonnenen, wurde die Weigert'sche Hämatoxylinfärbung versucht, misslang jedoch wegen der grossen Brüchigkeit der Präparate.

Eine aus dem vorderen Theile des Herdes gewonnene Schnittserie ergiebt, dass derselbe sich in seiner ganzen Ausdehnung in eine Cyste umgewandelt hat, die eine Wandung von sklerotischem Bindegewebe besitzt und von zahlreichen Bindegewebsbalken durchzogen ist. Die Cyste behält durchweg ihre sich auf dem Hauptschnitt präsentirende dreieckige Gestalt bei, bildet aber in ihrem vordersten Theil nur noch eine schmale Spalte, da sie sich langsam von hinten nach vorn verjüngt.

Die Cyste ist grösstenteils in dem Theile der Marksubstanz gelegen, welcher lateral von den grossen Stammganglien, dem Corpus striatum und dem Linsenkern liegt. Die Vormauer scheint grösstenteils mit in die Cyste einzogen zu sein; nur auf einigen Schnitten ist noch ein Rest derselben sichtbar, der dann von sklerotischem Gewebe durchzogen erscheint. Auf den dem Hauptschnitt zunächst gelegenen Präparaten sieht man, dass der laterale hinter Theil des Corpus striatum, der inneren Capsel und des Linsenkerns mit

von dem Herde betroffen ist und zur Bildung der Cyste beigetragen hat, während weiter nach vorn diese drei Theile vollständig erhalten sind und durch die Cystenwandlung von der Höhle getrennt sind. Der vorderste schmälste Theil der Cyste liegt vollständig als feine Spalte im Centrum semiovale.

Die äussere Begrenzung der Cyste wird von Marksubstanz gebildet, die obere Wand bildet das verdickte Ependym und trennt sie von dem Seitenventrikel. Das Bindegewebe der Cystenwandlung ist allenthalben von grossen Gefässen mit stark verdickter Wandung durchzogen. Einzelne Bindegewebsbalken ragen auf eine gewisse Strecke in die umgebenden Hirnpartien hinein und treten wahrscheinlich mit der Gerüstsubstanz derselben in Verbindung; sonst ist ausserhalb der Cystencapsel nichts Abnormes zu finden. Die graue Substanz der Inselwindungen ist normal; sie ist von der Cyste noch durch eine Schicht Marksubstanz getrennt.

Eine Schnittserie aus dem hinteren Theil des Herdes ergiebt, dass die Cyste nicht weit nach hinten reicht, dass sie auch hier hauptsächlich in der Marksubstanz liegt, jedoch auch theilweise in den lateralen Theil des Thalamus opticus hineinragt. Weiter nach hinten ist der Herd als ein Flecken von dichtem Bindegewebe zu erkennen, der sich allmälig in zwei Theile theilt, von denen der mediale in den Thalamus opticus hineinreicht, der laterale, von ersterem durch einen Zug Marksubstanz getrennt, ganz in dieser selbst gelegen ist. Auch hier reicht das pathologische Gewebe nirgends an die Hirnrinde hinan, die überall normal ist.

---

Makroskopische wie mikroskopische Untersuchung ergeben also mit Gewissheit, dass die Rinde in unserem Falle völlig gesund ist, und dass, abgesehen von unbedeutenden Theilen des Thalamus opt., des Corpus striatum und der Vormauer, nur das Marklager und ein kleiner Theil der inneren Capsel erkrankt sind. Sitz wie Ausdehnung der Affection in dem Theile der Markstrahlung, wo dieselbe in die innere Capsel übergeht, machen es wahrscheinlich, dass eine grosse Zahl der von der Rinde centripetal oder centrifugal leitenden Fasern zerstört wurde, und dass die Störungen der Motilität und vielleicht auch der Sensibilität, zur Zeit des Auftretens der Erkrankung viel bedeutender und ausgedehnter gewesen sein müssen, als zur Zeit der klinischen Beobachtung. Im Laufe der Zeit haben dann wohl andere Fasern die Leitung übernommen.

Da der Sitz der Erkrankung genau mit der Prädilectionsstelle für Hämorragien und Erweichungen bei Erwachsenen übereinstimmt, und da auch in diesen Fällen die Entwicklung einer Cyste aus der zerstörten Gehirnpartie sehr häufig ist, so dürfen wir wohl bei unserem Patienten das Auftreten einer Hämorragie oder Erweichung in früher Kindheit aus uns unbekannten Ursachen annehmen,

Ist das Auftreten von Blutungen oder Erweichungen im Gehirn im Kindesalter auch selten, so ist doch das Vorkommen derselben wiederholt durch Sectionen constatirt und allgemein anerkannt. Dass die Affection wirklich in der Kindheit entstand, lässt sich dadurch beweisen, dass der primäre pathologische Herd einer langen Zeit bedarf, um sich in eine Cyste umzuwandeln, die mit sklerotischem Bindegewebe ausgekleidet ist, ferner dadurch, dass seit früher Kindheit, eingeleitet durch Convulsionen, die Extremitäten einer Seite im Wachsthum zurückgeblieben und paretisch waren.

Dass unser Fall wirklich zu der typischen cerebralen Kinderlähmung gehört, wird eine kurze Betrachtung der Symptome lehren. Wie gewöhnlich fiel das Auftreten der Affection in die früheste Kindheit und war von Convulsionen begleitet, die nach Gandard\*) in 45—50 pCt. aller Fälle beobachtet werden. Ob dieselben einseitig, auf die später gelähmte Seite beschränkt waren, was nach Wuillamier\*\*) fast pathognomonisch für unser Leiden sein soll, geht aus der Anamnese nicht hervor.

Schon oben haben wir begründet, dass anfänglich die Hemiplegie wahrscheinlich eine complete war und sich langsam bis zu dem bleibenden Grade, den wir in der Klinik beobachten konnten, zurückbildete. Dies ist der stets zu beobachtende Verlauf; es bleibt schliesslich von der Hemiplegie nur eine Hemiparese zurück, die fast immer den Arm stärker betrifft, als das Bein. Schlaff ist die Lähmung nie, sondern es entwickeln sich Muskelpasmen und Contracturen, nach denen v. Heine\*\*\*) die Krankheit als Hemiplegia spastica benannt hat. Am Bein resultirt fast immer Spitzfussstellung, am Arm Beugecontracturen, die nach Art [Cotard†)] und Intensität variiren. Hyperextension der Finger scheint selten zu sein, wenigstens fanden wir sie nicht erwähnt. Bei der Section fanden sich übrigens auch bei unserem Kranken die Finger in Beugecontractur. Zurückkehren der mit Gewalt gestreckten Glieder in die frühere Stellung beim Aufhören der dehnenden Kraft [v. Heine††)] beobachteten auch wir.

Bei unserem Patienten war die Wachsthumshemmung der paretischen Glieder deutlich erkennbar; dieselbe scheint sehr häufig vorzukommen in allen möglichen Graden und ist bei leichten Andeu-

\*) Gandard l. c.

\*\*) Wuillamier l. c.

\*\*\*) v. Heine l. c.

†) Cotard l. c.

††) v. Heine l. c.

tungen nach Förster<sup>\*)</sup> wohl häufig übersehen worden. Geringe Atrophie der Muskulatur der paretischen Extremitäten bestand auch in unserem Falle. Diese geringe Intensität der Atrophie, die übrigens nie eine Degeneration ist, wie die immer erhaltene normale elektrische Erregbarkeit zeigt, und die auch nie einzelne Muskelgruppen betrifft, kommt am häufigsten vor; sie wurde als Inaktivitätsatrophie gedeutet. Seeligmüller<sup>\*\*) und Henoch<sup>\*\*\*</sup>) (letzterer wählte sogar von diesem Symptom die Bezeichnung der Krankheit als atrophische Cerebrallähmung) sahen auch höhere, sogar extreme Grade von Muskelschwund, die nicht mehr als durch Inaktivität allein verschuldet gedeutet werden können. Deshalb ist Förster<sup>†</sup>) geneigt, Atrophie und Wachsthumshemmung von der absteigenden Degeneration abhängig zu machen.</sup>

Die meist spontan, kürzere oder längere Zeit nach dem Auftreten der Gehirnläsion sich entwickelnden Krampfanfälle mit Bewusstseinstörungen, die als symptomatische Epilepsie aufzufassen sind [Wuillamier<sup>††</sup>]), schlossen sich bei unserem Kranken an ein Trauma an, wurden also bei vorhandener Disposition durch einen grob mechanischen Insult ausgelöst. Sie unterscheiden sich in nichts von den bei der genuinen Epilepsie auftretenden Anfällen, besonders war eine stärkere Beteiligung der gelähmten Seite nicht zu constatiren.

Die Annahme von Wuillamier<sup>†††</sup>), dass zur Entwicklung der Epilepsie die Beteiligung der Rinde an der Erkrankung nothwendig sei, können wir demnach nicht bestätigen, da sowohl in unserem Falle, als auch in dem nach Gandard citirten Fall IV. sichere epileptische Krampfanfälle sich eingestellt hatten. Rindenerkrankung mag aber die Entstehung der Epilepsie befördern, denn in unserem Falle bedurfte es zu ihrer Auslösung eines Traumas und in Fall I., II. und III. nach Cotard ist dieselbe nicht beobachtet. Fall V., VI. und VII. können zur Entscheidung dieser Frage nicht benutzt

<sup>\*)</sup> Förster, Mittheilungen über die im neuen Dresdener Kinderhospitale in den ersten beiden Jahren nach seiner Eröffnung zur Beobachtung gekommenen Lähmungen. Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. Bd. 15. 1880.

<sup>\*\*) Seeligmüller, Ueber Lähmungen im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderheilk. N. F. Bd. 13. 1879.</sup>

<sup>\*\*\*</sup>) Henoch l. c.

<sup>†</sup>) Förster l. c.

<sup>††</sup>) Wuillamier l. c.

<sup>†††</sup>) Wuillamier l. c.

werden, da der Tod kurze Zeit nach der Entwicklung des Leidens eintrat.

Weitere, in anderen Fällen zuweilen beobachtete motorische Reizerscheinungen waren bei unserem Kranken nicht vorhanden, ebenso wenig eine deutliche Störung der Intelligenz und der Sprache.

Durch die vorstehenden Auseinandersetzungen glauben wir nun den Beweis erbracht zu haben, dass es sich bei unserem Kranken um eine Reihe von Symptomen handelte, die in den Rahmen der als Hemiplegia spastica infantilis bezeichneten Krankheit passen, dass diese Symptome abhängig sind von einer in frühester Jugend entstandenen Erkrankung des Gehirns, gleichviel welcher Natur, von der jedoch die Gehirnrinde vollständig verschont geblieben ist. Eine entzündliche Natur der primären Gehirnaffection anzunehmen, liegt kein zwingender Grund vor, viel eher scheint es sich um die Folgezustände einer Blutung oder Erweichung der Gehirnsubstanz zu handeln. Daher können wir vorläufig weder die Berechtigung noch die Veranlassung anerkennen, den sehr bezeichnenden, alten Namen Hemiplegia spastica infantilis durch Polioencephalitis zu ersetzen, da fast alle Autoren darin übereinstimmen, dass dasselbe wohl abgerundete klinische Bild durch verschiedenartige und verschieden localisierte pathologische Processe zu Stande kommen kann. Ebenso wenig dürfen wir in jedem Falle von cerebraler Kinderlähmung einen porencephalischen Defect annehmen; selbst die Bezeichnung Atrophie cérébrale ist nicht immer correct, da in unserem Falle z. B. eine augenfällige halbseitige Gehirnatrophie sicher nicht vorhanden war.

---