

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik der Universität Wien
[Vorstand: Prof. O. Pötzl].)

Meningo-Panencephalitis bei einem Kinde.

Von

Th. Hasenjäger und H. Lenz.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. März 1941.)

Wir bringen im folgenden einen weiteren Beitrag zu der zuerst von *Pette* in Deutschland beschriebenen Encephalitisform nach Art der Encephalitis japonica. Soweit uns bekannt, betreffen die bisher in Deutschland mitgeteilten Fälle durchwegs Erwachsene.

Unsere 8jährige Patientin P. R. erkrankte im September des Jahres 1939 unter Kopfschmerzen und Erbrechen. Sie sonderte sich von den Spielen der Kameradinnen ab und sie, die bis dahin in der Schule vorzüglich gelernt hatte, kam plötzlich im Unterricht nicht mehr mit. Sie stammte aus einer gesunden Familie, lediglich eine Cousine soll seit 25 Jahren bettlägerig sein, nachdem sie in ihrem 30. Lebensjahre einen Insult erlitt. Unsere Patientin kam zunächst in verschiedene Provinzkrankenhäuser und schließlich zu Beginn des Jahres 1940 an die Universitäts-Kinderklinik in Wien, von wo sie zur neurologischen Durchuntersuchung an unsere Klinik überwiesen wurde. Der Gesichtsausdruck des Kindes war meist freundlich-lächelnd, intelligent. Eine Untersuchung war aber kaum durchzuführen. So befolgte sie einfache Aufträge wie Handgeben, Mundöffnen und ähnliches oft überhaupt nicht, oder sie wiederholte in perseveratorischer Weise das soeben gemachte. Spontanäußerungen waren sehr gering. Zählen ging immer nur bis 3 oder 4, Nachsprechen komplizierter Worte gelang nicht, Benennung von Gegenständen erfolgte nur teilweise, das Hantieren mit Gegenständen, z. B. einer Zündholzschatel, war sinnlos, gegebene Aufträge wurden mit den Worten „Ich kann nicht“ abgetan. Schreiben und Lesen war nicht möglich, auch die Wiedergabe von in Bildern dargestellten Szenen gelang nicht. Ließ man das Kind im Zimmer herumgehen, so geschah dies vollkommen planlos und schließlich fand es nicht zu seinem Bett zurück. Man hatte bei der Untersuchung den Eindruck, daß das Verständnis für die Vorgänge in der Umwelt verloren gegangen war. Dabei ist aber bemerkenswert, daß das psychische Zustandsbild wechselte und daß es Tage gab, wo das Kind klarer und verständlicher erschien, spontan mehr sprach und mit mehr Verständnis an den Vorgängen im Krankensaal teilnahm. Schon in der Ruhe, noch mehr aber bei Intention, viel ein feinwelliger Tremor der beiden Arme, rechts mehr als links, auf. Ferner traten insbesondere beim Gang der Patientin etwa alle fünf Schritte choreatische Unruhebewegungen auf, die in ihrer Gesamtheit am ehesten einem Hofknicks glichen; in Einzelbewegungen aufgelöst, bestanden sie in einem gleichzeitigen Emporgeschleudertwerden der Arme, Durchstrecken und Gehobenwerden der Beine und einer Beugung des Kopfes gegen das Kinn. Meist verlor die Patientin dabei das Gleichgewicht und drohte nach hinten zu fallen; danach konnte sie wieder ohne Besonderheiten einige Schritte gehen bis „der nächste Hofknicks“ auftrat. Bei Bettruhe konnte man lediglich die blitzartige Beugung des Kopfes verbunden mit einer ebensolchen Bewegung einer oder mehrerer Extremitäten bemerken.

Die übrige neurologische Untersuchung ergab damals zeitweise einschließende Spasmen in beiden Armen, inkonstant auslösbare Pyramidenzeichen und Secessus urinae. Die anderen neurologischen Befunde, die Liquor-, Blut- und Harnuntersuchungen, die Senkung nach Westergreen, Leberfunktionsuntersuchungen, Augen-

untersuchungen, sowie Schädel-Röntgenaufnahmen ergaben keinen pathologischen Befund. Temperaturen bestanden während des Klinikaufenthaltes nicht. Es konnte nicht nachgewiesen werden, daß solche im Beginn der Krankheit bestanden haben. Nach 3wöchentlicher Beobachtung an unserer Klinik wurde zwecks sicherer Ausschaltung eines Tumor cerebri an der chirurgischen Klinik (Prof. *Schönbauer*) eine Ventrikulographie gemacht. Hierbei ergab sich nichts Pathologisches. Etwa 1 Woche später wurde das Kind für 3 Tage auffallend schläfrig und in den folgenden Wochen hustete es viel. Zeitweise bestanden Temperaturen bis 38°, manchmal Erbrechen, dauernd unrein. Das psychische Zustandsbild hatte sich inzwischen eher verschlechtert, die Kleine blätterte ohne Aufmerksamkeit in Bilderbüchern, machte mit der Puppe sinnlose Bewegungen, eine Unterhaltung war mit ihr nun nicht mehr möglich. Am ehesten konnte sie durch Vorsingen von Liedern zu sprachlichen Äußerungen gebracht werden. Sie sang dann in einem Sing-Sang „O Tannenbaum“ oder „Fuchs du hast die Gans gestohlen“. Auch der Tremor der Arme war inzwischen stärker geworden. Die Unruhebewegungen waren bedeutend häufiger geworden und in ihrem Ausmaß verstärkt.

2 Monate nach der Ventrikulographie wurde ihr ein Zahn gezogen, ohne daß sie Schmerzäußerungen tat. Auch auf Stichreize waren damals keine Reaktionen von ihr zu erzielen. Nach weiteren 3 Wochen waren die Unruhebewegungen bereits alle 10 Sek. vorhanden und mit nystaktischen Blickbewegungen verbunden. Psychisch war sie zu dieser Zeit wieder freier, sie grüßte z. B. spontan. Beim Nachsprechen wiederholte sie nur die letzte Silbe. Zu jener Zeit begann sie auffallend viel zu essen. Nach weiteren 2 Wochen, das war die Mitte des 4. Beobachtungsmonates an unserer Klinik, gesellten sich zu den Unruhebewegungen ein inspiratorischer Stridor, ein Verziehen des Mundwinkels, und die Patientin reagierte weder auf Anrede noch auf sonstige Reize. Dabei war der Gesichtsausdruck auch jetzt noch intelligent. Schließlich trat eine Angina auf, Patientin fieberte 3 Tage um 40, im Abstrich wurden Streptokokken und Pneumokokken gefunden.

Zusammenfassung des klinischen Verlaufs.

Ein 8jähriges Mädchen erkrankte unter Kopfschmerzen und Erbrechen und zunehmender Verstimmung. Ihre Handlungen wurden sinnlos, sie nahm keinen Anteil mehr an ihrer Umgebung. Somatisch fanden sich neben feinwelligem Tremor der oberen Extremitäten eigenartige Unruhebewegungen des ganzen Körpers, die sich in Intervallen mit photographischer Treue wiederholten. Das Krankheitsbild verlief progredient, wobei allerdings kurzdauernde Besserungen, vor allem des psychischen Bildes, deutlich erkennbar waren. Nach $\frac{1}{2}$ Jahr verstarb das Kind an einer hochfieberhaften Angina lacunaris.

Versucht man nach den klinischen Symptomen das Krankheitsbild einzureihen, so kann man wohl ein Schizophrenie des Jugendalters mit Sicherheit ausschließen, es fällt aber schwer, das eigenartige Bild näher einzuordnen. Eine gewisse Analogie ist mit dem in Wien von *Heller* zuerst beschriebenen Krankheitsbild der Dementia infantilis gegeben. Das Hervortreten der Sprachstörung im Sinne einer Verarmung des Wortschatzes, der zunehmende geistige Abbau bei intelligentem Gesichtsausdruck, die länger erhaltene Ausdrucksfähigkeit durch Lieder und schließlich die Unruhebewegungen würden sogar dafür charakteristisch sein. Die Erkrankung sollte allerdings schulmäßig im 3.—4. Lebensjahr beginnen und andere körperliche Symptome mit Ausnahme der Unruhe-

bewegungen vermissen lassen. Die in vielem ganz ähnliche *Kramer-Pollnowsche* Erkrankung wäre ebenfalls differentialdiagnostisch in Betracht zu ziehen.

Ein Tumor konnte klinisch mit ziemlicher Sicherheit ausgeschlossen werden. Dagegen war die Differentialdiagnose zwischen entzündlicher oder entmarkender Erkrankung nicht zu stellen.

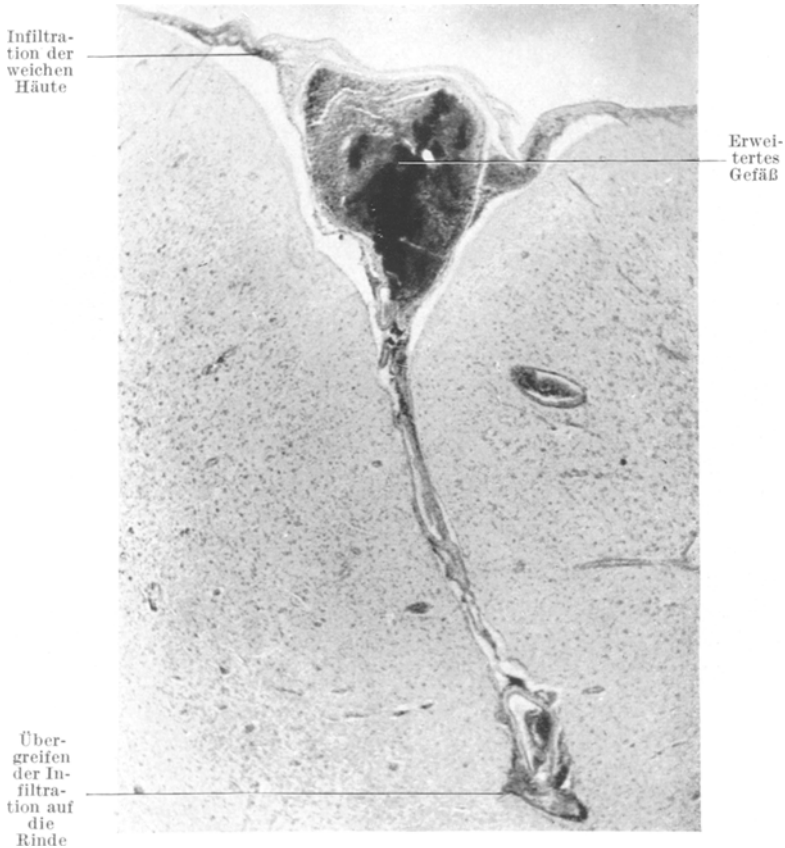


Abb. 1. Infiltration der weichen Häute mit Übergreifen auf die Rinde. Strotzende Blutfüllung der erweiterten Gefäße. *Nissl* 32fach.

Bei der Untersuchung des Gehirns ergaben sich folgende Befunde: Das normal große, gut gebildete Cerebrum wies bei makroskopischer Betrachtung außer einer leichten Trübung der weichen Häute nichts Abwegiges auf. Nach der Formolhärtung fand sich auf frontalen Übersichtsschnitten nur eine reichliche Blutfüllung der kleinen Gefäße der Meningen, des Gehirns und des Rückenmarks. Es wurden nun Blöcke aller Hauptregionen des Gehirns und Rückenmarks eingebettet und nach *Nissl* und *Weigert-Pal* weiter behandelt. Hierbei ergab sich bei den *Nissl*-Bildern

eine über das ganze Gehirn verteilte perivaskuläre Infiltration aus Lymphocyten und Plasmazellen. Die Meningen sind mäßig infiltriert, stellenweise greift die Infiltration von diesen entlang der Gefäße auf die Rinde über (Abb. 1). Im ganzen ist das Mark stärker betroffen als die Rinde und als die Stammganglien. Die Infiltrate sind überhaupt nicht sehr reichlich, aber doch in einem solchen Ausmaß vorhanden, daß sich auf jedem durchmusterten Schnitt eins oder mehrere finden. Innerhalb der einzelnen Abschnitte der Stammganglien haben wir keine Unter-

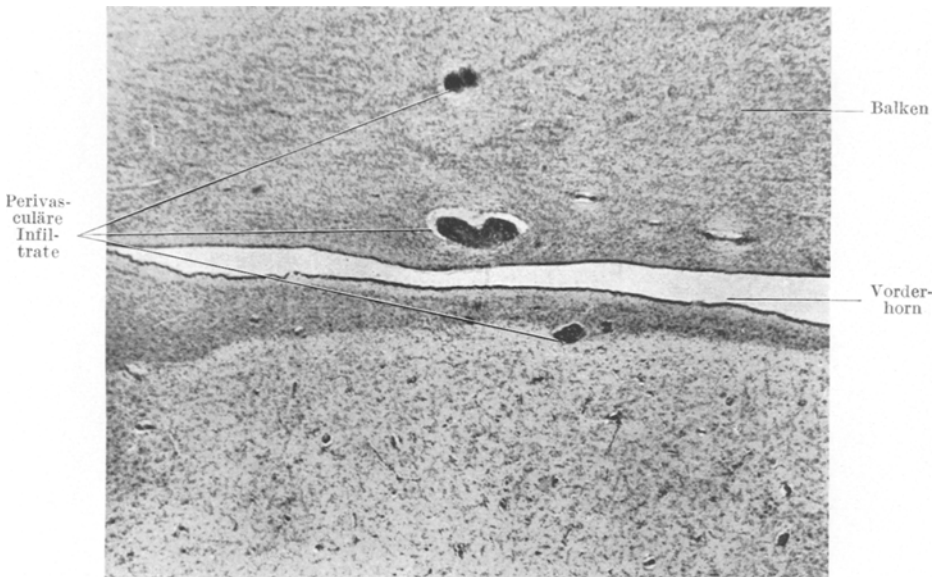


Abb. 2. Perivaskuläre Infiltration in der Nachbarschaft des linken Vorderhorns.
Nissl 70fach.

schiede finden können. Fast frei ist das Kleinhirn. Abb. 2 zeigt Infiltrate in der Nachbarschaft des linken Vorderhorns. Auf Abb. 3 sind diese Infiltrate stärker vergrößert. Abb. 4 bringt ein Immersionsbild aus einem derartigen Infiltrat. Abb. 5 zeigt eines der spärlichen Gliaknötchen, welche nur nach längerem Suchen zu finden waren. In der Nachbarschaft des linken Hinterhorns fand sich ein kleiner Erweichungsherd. Es ist allerdings nicht ausgeschlossen, daß noch weitere kleine Erweichungen vorhanden sind, da das Gehirn natürlich nicht in Serien geschnitten werden konnte.

Das Rückenmark ist mit Ausnahme einer Hyperämie der Gefäße frei.

Auf Markscheidenbildern fanden wir nur den Infiltraten entsprechende, schmale, aufgehellte Streifen um die Gefäße des Gehirns, aber keine Entmarkungsherde.

Diese Befunde entsprechen einer Meningo-Panencephalitis. Es ergibt sich nun die Frage der Gesamteinordnung unseres Falles. *Hellersche* oder

Kramer-Pollowsche Erkrankung scheiden nunmehr aus, wenn wir uns an die anatomischen Befunde von *Corberi* halten (Anatomische Beziehungen der Dementia infantilis Heller zur amaurotischen Idiotie) und

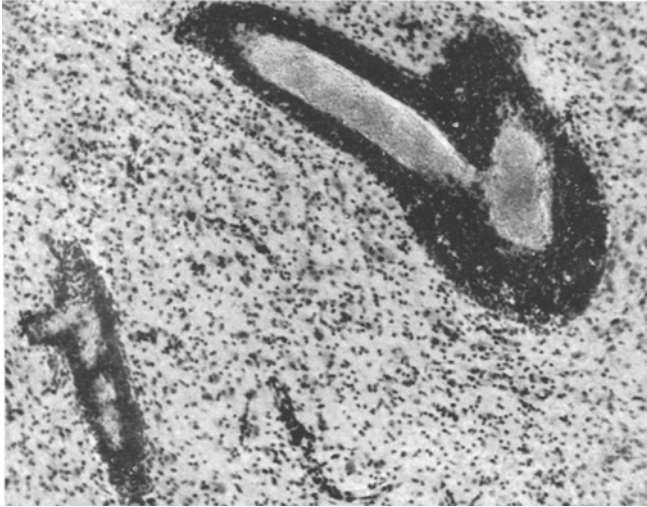


Abb. 3. Perivaskuläre Infiltrate. *Nissl* 100fach.

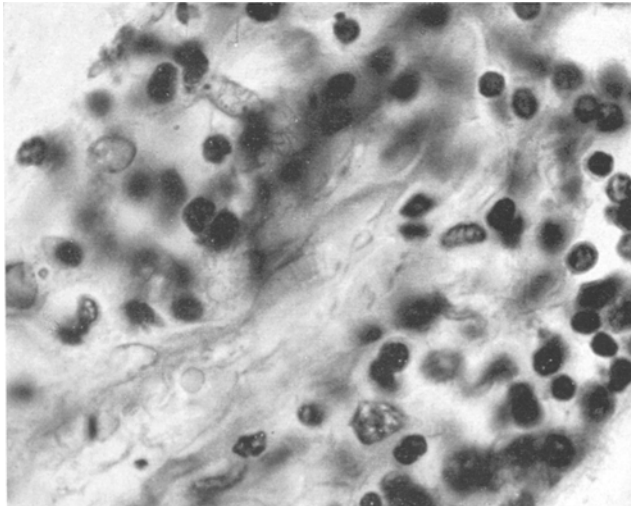


Abb. 4. Einzelheiten aus einem perivaskulären Infiltrat. Im Gefäßlumen Blutkörperchenschatten. Um das Gefäß Lymphocyten und Plasmazellen. *Nissl* 960fach.

Creutzfeld (Chronisch entzündliche Veränderungen des Hirnstammes, vor allem Infiltrate um die Gefäße des Mittel- und Zwischenhirns bei der *Kramer-Pollnowschen* hyperkinetischen Erkrankung des Kindesalters.)

Bei unserem Fall treten gerade die Infiltrate im Mittel- und Zwischenhirn zurück gegenüber einer stärkeren Beteiligung des Großhirnhemisphärenmarkes, der Großhirnrinde und der Meningen. Ob diese Befunde eine grundsätzliche Abgrenzung erlauben, müssen weitere Untersuchungen ergeben. Hinzugefügt werden muß allerdings, daß von den zwischen 1905 und 1925 beobachteten Fällen von *Hellerscher* Erkrankung keine pathologisch-anatomischen Befunde vorliegen. Wegen der großen Ähnlichkeit zwischen den damaligen klinischen Bildern und dem Verhalten

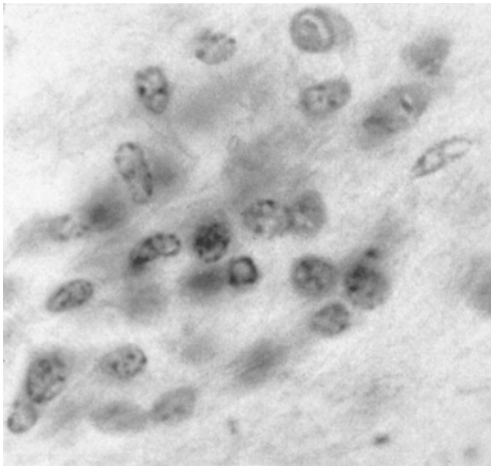


Abb. 5. Gliaknötchen. Nissl 960fach.

unserer Patientin ist es naheliegend, auch an eine Ähnlichkeit des anatomischen Befundes zu denken. Dem anatomischen Bild nach gehört unser Fall in die Gruppe der Meningo-Panencephalitiden, wie sie im Typus *Encephalitis japonica*, *Encephalitis* von St. Louis, in den *Petteschen* Fällen sowie besonders in letzter Zeit in Einzelmitteilungen beschrieben werden. Klinisch bieten die *Petteschen* Fälle allerdings ein anderes Bild. Wir finden meist sub-

akuten oder auch akuten Beginn mit Kopfschmerzen und uncharakteristischem Fieber, dann entwickelt sich entweder Benommenheit oder delirante Verwirrtheit, Myoklonismen und Rigor, manchmal auch choreatische oder athetoide Unruhebewegungen und schließlich bulbäre Störungen. Die Krankheitsdauer beträgt mehrere Wochen bis 4 Monate. In unserem Fall können die Krankheitsdauer (6 Monate) sowie auch die Unruhe als Übereinstimmung vermerkt werden. Der psychische Befund ist aber ganz anders. Wenn von der einmal aufgetretenen kurz dauernden Schläfrigkeit abgesehen wird, ließen sich bei unserer Patientin weder Benommenheit noch Verwirrtheit noch Halluzinationen nachweisen. Bei unserer Kranken wurde vielmehr ein Wiederverlernen des Lesens und Schreibens festgestellt, schließlich eine Verarmung des Sprachschatzes, sowie die Unfähigkeit, sich mit Spielen oder anderen Gegenständen sinngerecht zu beschäftigen. Der bis zum Schluß erhaltene intelligente Gesichtsausdruck sowie die, wenn auch nur für kurze Zeit auftretenden, lichten Momente im psychischen Verhalten, sprechen gegen das Vorliegen einer Demenz, wenn man unter Demenz einen organischen, irreversiblen progredienten Abbauprozess

versteht. In unserem Fall war es so, als ob ein wiederholtes, vorübergehendes Besserwerden der Hirnleistungen zu bemerken gewesen wäre.

Das anatomische Bild unseres Falles zeigt neben einer mäßigen Infiltration der Meningen mit Lymphocyten- und Plasmazellen mäßige perivascularäre Infiltrate in allen Anteilen des Gehirns. Am meisten betroffen ist im Gegensatz zu den Angaben im Schrifttum das Mark des Großhirns. Am wenigsten betroffen wurde das Kleinhirn. Mittelhirn, Brücke, Medulla oblongata zeigen nur vereinzelte Infiltrate. Gliaknötchen werden gefunden, sind aber wenig zahlreich. Die mächtige Gefäßfüllung war überall auffällig. Vergleicht man das bisherige Schrifttum, so ergibt sich, daß die Befunde bei gewissen grundsätzlichen Gemeinsamkeiten in Einzelheiten deutlich variieren. Bei der Encephalitisepidemie von St. Louis wurden Gliaknötchen und Erweichungen vermißt. Ebenso auch bei einem Fall von *T. Werner* aus der Würzburger Gegend. Die japanischen Fälle und die *Petteschen* Fälle lassen deutliche Prädispositionsgebiete erkennen, während der Fall von *T. Werner* mit unserem die allgemeine Verteilung der Infiltrate gemeinsam hat. Es wird noch zu überprüfen sein, ob das Variieren der Befunde etwa in einem Zusammenhang mit regionalen Faktoren steht.

Zusammenfassung.

Bei einem 8jährigen Mädchen fand innerhalb eines halbjährigen Krankheitsgeschehens ein eigenartiger geistiger Abbau statt, verbunden mit stereotypen Hyperkinesen. Der Beginn war akut mit Kopfschmerzen und Erbrechen. Das Gehirn bot den Befund einer Meningo-Panencephalitis.

Schrifttum.

Anderson, McKordach, Collier, Grey: J. amer. med. Assoc. **103**, 822 (1934). *Conrad u. Delbrügge*: Z. Neur. **169**, 580—597 (1940). — *Corberi*: Z. Kinderforsch. **1931/38**. — *Creutzfeldt*: Zit. nach *Stockert*. Einführung in die Psychopathologie des Kindesalters. Berlin und Wien: Urban & Schwarzenberg 1939. — *Giordano, F., P.*: Riv. Neur. **13**, 106—125 (1940). — *Heller*: Z. Kinderforsch. **1930/37**. — *Kaneko u. Aoki*: Erg. inn. Med. **34**, 342 (1928). — *Kramer-Pollnow*: Zit. nach *Stockert*. Einführung in die Psychopathologie des Kindesalters. Berlin und Wien: Urban & Schwarzenberg 1939. — *Pette-Környey*: Z. Nervenheilk. **136**, 20 (1935). — *Pette, H.*: Münch. med. Wschr. **1938 II**, 1137. — Verh. 3. internat. neur. Kongr. **1939**, 557 bis 560. — Fortschr. Nervenkrankh. **1939**, 104—123. — *Werner, T.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **149**, 66—73 (1939).