

Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Universitätsklinik Pécs  
(Vorstand: Prof. Dr. ST. KÖRNYEY)

## Anoxisch-vasale Hirnschädigungen im Kindesalter

Von  
**A. MÁTTYUS**

Mit 7 Textabbildungen

(*Eingegangen am 8. Oktober 1957*)

Seit den Untersuchungen von HUSLER u. SPATZ deutete man die Veränderungen im Zentralnervensystem, die als Komplikation des Keuchhustens auftreten, als Folge funktioneller Kreislaufstörungen. Es ist heute bekannt, daß solche Veränderungen verschiedene Krankheiten begleiten können und daß sie identisch mit denen sind, welche bei cerebralen Anoxiefällen vorkommen. Ein Zusammenhang zwischen diesem anoxisch-vasalen Hirnbefund und einer Grundkrankheit ist nicht immer klar.

Wir halten es deshalb für angezeigt, über die nachfolgenden 3 Fälle ausführlicher zu berichten, in denen die anoxische Läsion auf toxischen Scharlach bzw. auf Bronchopneumonie bezogen werden kann. Bei Erkrankungen von Kleinkindern, die mit Fieber und cerebralen Symptomen einhergehen, wird auch heute noch oft die Notwendigkeit differential-diagnostischer Erwägungen, bei ausschließlicher Berücksichtigung der Encephalitiden, nicht beachtet. Wenn man aber zur histologischen Untersuchung einer Reihe von solchen Fällen Gelegenheit hat, so kommt man zur Erkenntnis, daß die Veränderungen des öfteren nicht das Gepräge einer Entzündung, sondern einer anoxischen Schädigung tragen.

**Fall 1.** M. M. ♂ Geb. 18. 10. 1952. Aufnahme in die Universitätsklinik Pécs (Vorstand: Prof. E. KÉRPÉL-FRONIUS) 2. 5. 1955. — *Vorgeschichte.* Normale Geburt und Entwicklung. Frühere Kinderkrankheiten: Keuchhusten, Windpocken. — Vor 2 Tagen mit Fieber und Erbrechen erkrankt. Seit 1 Tag Hautausschläge. Seit einigen Stunden teilnahmslos. Seit 3 Tagen Nahrungsaufnahme gering, trinkt jedoch viel.

*Befund.* Mittelmäßig ernährter und entwickelter Knabe. Schwerer, toxischer Scharlach. Wangen rot, periorale Cyanose. Gliedmaßen und Rumpf von zahlreichen punktförmigen Ausschlägen bedeckt. Schleimhäute und Extremitäten mäßig cyanotisch. Beide Tonsillen ausgedehnt tief ulcerös belegt. Blutdruck 85 mm Hg syst. Puls 180/min, schwach. Angedeutet hohe Atmung. Dumpfe, leise Herztonen. Rauhe Atemgeräusche. Milz 1, Leber 2 Querfinger unter dem Rippenbogen. Macht bewußtlosen Eindruck. — *Verlauf.* Septische Temperaturkurve. — 3. 5. 1955. EKG: schwere Myokardläsion. Untere Extremitäten spastisch. — 4. 5. 1955. Bewußtseinszustand unverändert, folgt jedoch den Bewegungen von Personen mit den Augen. — In den nächsten Tagen Bewußtlosigkeit weniger tief, macht Abwehrbewegungen

mit der Hand. Die Schwellung der Leber nimmt zu. — 16. 5. 1955. Zittern in den oberen Extremitäten. — Nach allgemeinem Verfall, Auftreten von Decubitalgeschwüren, 20. 5. 1955 Tod.

Urin in den ersten Krankheitstagen wenig, etwa  $100 \text{ cm}^3$ , 8. 5. 1955  $240 \text{ cm}^3$ , später zwischen  $500$  und  $250 \text{ cm}^3$ . Spezifisches Gewicht immer zwischen 1006 und 1011. Im Sediment seit 7. 5. 1955 rote Blutkörperchen. Eiweiß am 4. 5. 1955 in Spuren, am 7. 5. 1955 +. Rest-N. 6. 5. 1955 150 mg-%, 9. 5. 1955 248 mg-%, 16. 5. 1955 48 mg-%. Se Cl wiederholt normal. — Im Blutbild Leukocytose, fortschreitende Anämie. — Im Liquor bei der Aufnahme in die Klinik 22/3 Zellen, 81 mg-% Gesamteiweiß. 18. 5. 1955 normaler cytologischer und Eiweißbefund.

*Obduktionsbefund* (Pathologisch-anatomisches Universitätsinstitut, Vorstand: Prof. Dr. G. ROMHÁNYI). Subakute Nephritis, akute Myokarditis, fettig-parenchymatöse Degeneration der Leber. — *Makroskopischer Hirnbefund*. In beiden Kleinhirnhemisphären mehrere punktförmige, zum Teil konfluierende Blutungen. Sonst nichts Auffallendes. Hirngewicht 1200 g.

*Mikroskopische Untersuchung*. An *Nisslpräparaten* weiche Hirnhäute verdickt, ödematos. Über der Inselrinde stellenweise Zellwucherung, die in den Gefäßwänden auf die Rinde übergreift. Diffuse Rarefizierung der Nervenzellen in der III. und V. Schicht in mehreren *Rindenregionen* beider Seiten. Schwerer Nervenzellausfall im Sommerschen Sektor des Ammonshorns beiderseits, zum Teil mit Vermehrung der 3 Gliaarten, starker Stäbchenzellbildung und Capillarwucherung. In Großhirnrinde und Mark finden sich in der Adventitialschicht einiger kleinen Venen fett-speichernde Zellen. Die Astrocyten sind sowohl in der Rinde als auch im Mark mäßig vermehrt (CAJALS Goldsublimat-Methode). Im re. *Putamen* ist die Zahl der kleinen Ganglienzellen im dorsalen Gebiet stellenweise leicht vermindert. Schwelung und Proliferation der Zellen mancher Capillarwände.

In beiden *Kleinhirnhemisphären* sind die Purkinjezellen in zahlreichen Läppchen gänzlich ausgefallen. Von den erhalten gebliebenen sind einige im Sinne der homogenisierenden Zellerkrankung verändert. Die Körnerschicht ist diffus und stellenweise fleckförmig gelichtet. Die Bergmannsche Glia ist vermehrt. In der Molekularschicht Gliastrauchwerke, von den weichen Hirnhäuten ausgehend zahlreiche Capillarwucherungen. Die weichen Häute sind stark verdickt, die Fibroblasten gewuchert; wo der Parenchymenschwund am schwersten ist, spärliche Lymphocyten-infiltrate (Abb. 1). Im *Nucleus dentatus* sind die Nervenzellen stellenweise an Zahl vermindert und alle 3 Gliaarten diffus vermehrt. Die tangentialen Markfasern der Purkinjeschicht sowie die Markfaserzeichnung der Körnerschicht sind stark gelichtet, ja in einigen Läppchen ganz verschwunden (SPIELMEYER-Färbung). Die erhalten gebliebenen Markfasern erscheinen unregelmäßig und zerbröckelt. Die Molekularschicht der erkrankten Kleinhirnabschnitte weist schwere Fett-speicherung in mehr oder weniger fertig ausgebildeten Körnchenzellen auf. Stellenweise finden wir solche auch in der Körnerschicht. Fettkörnchenzellen kommen auch in den Adventitien und in der weichen Haut vor. In der Molekularschicht und am Rande der granulären Schicht einiger benachbarter Läppchen kleine Blutungen, die sich stellenweise dissezierend unter der *Pia mater* ausbreiten; neben den frischen Blutungen findet sich auch bereits in Zellen gespeichertes Blutpigment.

Mäßige faserige *Gliose* (Holzersche Färbung) im *Pallidum*, in den Markstrahlen des *Kleinhirns* und im *Rückenmark*, in diesem hauptsächlich in der marginalen Zone und im Vorderhorn, obgleich eine Degeneration von Markfasern nicht nachweisbar ist. In der Molekularschicht des Kleinhirns enorme vertikale Faserbildung (Abb. 2).

**Fall 2.** J. L. ♀, Geb. 14. 4. 1949. Aufnahme in die Universitätssiekklinik Pécs (Vorstand: Prof. E. KERPEL-FRONIUS) 23. 12. 1953. — *Vorgeschichte*. Geburt, Entwicklung normal. Frühere Krankheiten: Masern, Keuchhusten, Windpocken.

Hustet seit 3 Wochen. Seit 1 Tag hohes Fieber, schlafst viel. Seit einigen Stunden bewußtlos, mehrmals für einige Minuten starr, knirschte mit den Zähnen.

*Befund.* Bewußtlos. Temperatur 39,0° C. Rechtsseitige Pneumonie. Puls 180/min, filiform, dumpfe Herztöne. Schleimhäute cyanotisch. Blutdruck 80/45 mmHg.



Abb. 1. Fall 1. Linke Kleinhirnhemisphäre. Purkinjezellen fast gänzlich ausgesunken, fleckförmige Aufhellungen der granulären Schicht, Wucherung der BERGMANN-Glia, starke Glia- und Gefäßproliferation in der Molekularschicht, Verdickung und Infiltration der weichen Hirnhäute. — Thionin. — 14 mal

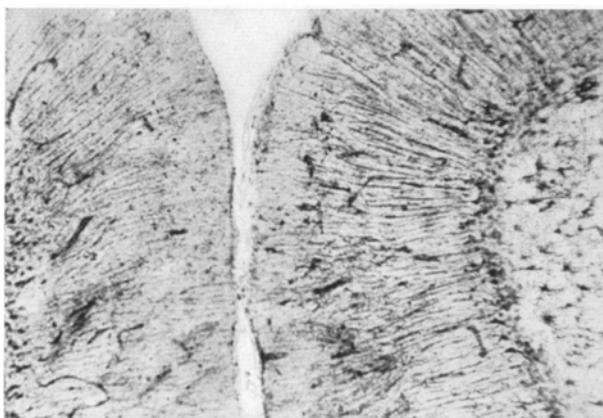


Abb. 2. Fall 1. Rechte Kleinhirnhemisphäre. Vertikale Gliafaserbildung in der Molekularschicht. — CAJALS Goldsublimatmethode. — 100 mal

Hohe Atmung, 42/min. Füße steif plantarflektiert. Beiderseits Babinski. — *Verlauf.* Nach Traubenzuckerinjektion vorübergehende Besserung des Bewußtseinszustandes. — Septische Temperaturkurve. — 24. 12. 1953 EKG: schwere Myokardläsion. Obere Extremitäten tonisch gebeugt, in der re. rhythmische Zuckungen von 5—10 sec Dauer. Untere Extremitäten gestreckt, Tonus normal. Alle Extremitäten führen Abwehrbewegungen auf Stechen aus. Re. spontane Babinskihaltung, li. Babinskineigung. Li. beständig, re. zeitweise Greifreflex. Der Bewußtseinszustand bessert sich vorübergehend. — Seit 29. 12. 1953 Fieber über 40° C. — 30. 12. 1953

auffallend plastische Tonussteigerung der Muskulatur. Die oberen Extremitäten verharren mehrere Minuten hindurch gegen die Schwerkraft in der passiv angenommenen Haltung. An den unteren Extremitäten negative Stützreaktion. Langsamer Verfall, zahlreiche generalisierte Krämpfe. Blutdruck um 100/60 mm Hg. — 12. 1. 1954 Exitus in marantischem Zustand.

Bei der Aufnahme 31 000 weiße Blutzellen. Eiweiß im Urin mehrmals positiv. Liquor wiederholt o. B. Blutzucker am Morgen bei der Aufnahme 38, nach einigen Stunden 65, am Nachmittag 99 mg-%, im weiteren normale Werte.

*Pathologisch-anatomische Diagnose* (Pathologisch-anatomisches Universitäts-institut, Vorstand: Prof. G. ROMHÁNYI). Sepsis. Infiltratio nodosa lobi inf. pulm. d.

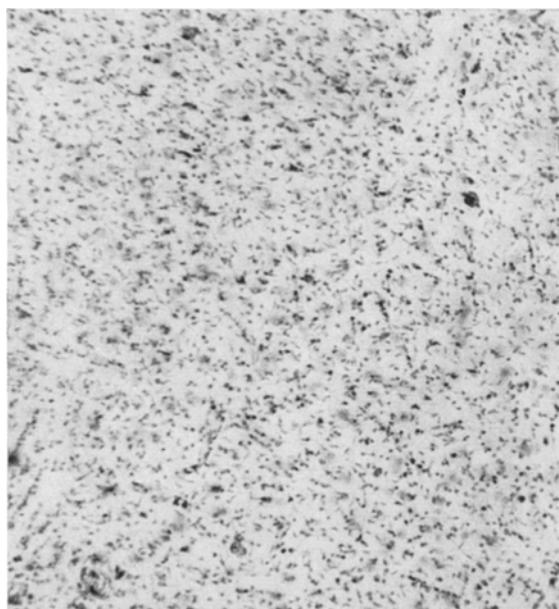


Abb. 3. Fall 2. Linkes Putamen. Große Ganglionzellen erhalten geblieben, die kleinen größtenteils verschwunden. Starke Gliawucherung. — Thionin. — 120mal

Volumen auctum acutum pulm. Oedema toxicum et infiltratio adiposa insularis hepatis. — Histologisch: unspezifische, chronische Bronchopneumonie. Insuff. glandularum suprarenalium. In Pankreas, Niere und in mehreren Lymphknoten keine nennenswerten Veränderungen. — Gehirn makroskopisch o. B., Gewicht 1,400 g. *Histologischer Hirnbefund*. Nissl: weiche Hirnhäute ödematos, locker. In der Großhirnrinde Nervenzellen überall intakt. Diffuse leichte Gliavermehrung. Im Centrum semiovale und in den Markstrahlen der vorderen und hinteren Zentralwindungen kleine Makrogliaknötchen.

Im *Nucleus caudatus* und *Putamen* sind in den zentralen Bezirken die kleinen Ganglionzellen beiderseits verschwunden, alle Gliaarten enorm gewuchert (Abb. 3), während die Randteile ziemlich verschont sind. Viele Makrogliazellen mit großem Plasmaleib, einige mehrkernig. Große Anzahl von Stäbchenzellen (Abb. 4). Gefäßveränderungen, entzündliche Infiltrate fehlen. Die *Markscheiden* sind auffallend gut erhalten geblieben. *Pallida* und *vegetative Kerne* o. B. Im *Thalamus* beider Seiten

mäßige Makro- und Mikrogliauucherung, Satellitose. *Brücke* und *Oblongata* sind bis auf einige kleine Gliaknötchen in ihren dorsalen Abschnitten intakt. Ebenfalls ohne krankhafte Veränderungen ist das Kleinhirn.

Stellenweise sind Gefäßadventitialzellen im Markweiß des Groß- und Kleinhirns, im Striatum beider Seiten und im rechtsseitigen Thalamus mit Fett beladen. Im li. Striatum enthalten wenige Gliaelemente feintröpfiges Fett.

**Fall 3.** M. K. ♀. Geb. 8. 1. 1952. Aufnahme in die Kinderklinik der Universität Pécs (Vorstand: Prof. E. KERPEL-FRONTIUS) 11. 1. 1955. — *Vorgeschichte:* Geburt, Entwicklung normal. Seit 2 Tagen Husten. Am Tag der Aufnahme hohes Fieber, am Abend Krämpfe.

*Befund.* Sensorium getrübt. Tonische-klonische Krämpfe in allen Extremitäten. Puls zwischen 140 bis 170/min. Bronchitis. — *Verlauf.* 12. 1. 1955 Augenhintergrund o. B. Konjugierte Deviation nach re. oben, grober Nystagmus. — 13. 1. 1955 Puls 170/min, weich, Leber 1 querfingerbreit palpabel. Bewußtlos. Pneumonie beiderseits(?). Sondernahrung. Optico- und acustico-palpebraler Reflex nicht auslösbar. Kopf-Augendeviation nach li. An den oberen Extremitäten mäßige Beuge-, an den unteren Strecktonuserhöhung. Tiefe Reflexe gesteigert. Babinski bds +. Im Ellenbogen der halb flektierten li. oberen Extremität rhythmische klonische Zuckungen. Sie hören auf, kehren auf äußere Reize wieder. In beiden Ellenbogen alle 2—3 min Flexions-Extensionsbewegungen. Tonische Drehungen, periodisch wiederkehrende Strecktonussteigerungen von 5—8 min Dauer. Keine Abwehr auf Stichreize, eventuell werden durch diese wiederholte Anfälle provoziert. Täglich mehrere Krampfanfälle. — 17. 1. 1955 Tonische Halsreflexe bds. Erlöschen der Lichtreaktion der Pupillen. — Fortschreitender Verfall. Die Krampfanfälle werden seltener, die Strecktonussteigerung nimmt zu. Ein Infiltrat der re.. oberen Extremität erweist sich histologisch als Dermatomyositis. — 6. 4. 1955 Verlegung in die Nervenklinik. Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen 7/1 Std. Blutdruck 100/70 bis 90/70 mm Hg. Papille bds. decoloriert. Hyperkinese und Krampfanfälle nahmen ab. Die re. obere und beide unteren Extremitäten starr gestreckt, die li. obere semiflektiert. Zeitweise Saugreflex, schrilles Aufschreien. — 18. 4. 1955 Vestibularis (Kaltreizung): vom re. Ohr konjugierte Augendeviation nach re., vom li. Deviation des re. Bulbus nach re., während der li. Nystagmus nach li., nachher nach re. zeigt. — 25. 4. 1955 Exitus nach fortschreitendem Marasmus.

Fieber bis 38—39° C, intermittierend-remittierend. Leukocytenzahl bei der Aufnahme in die Kinderklinik 12000. Rote Blutkörperchen normal. Später fortschreitende Anämie. Blutzucker wiederholt normal. Eiweiß im Urin bei der Aufnahme in Spuren, nachher +, spezifisches Gewicht um 1022. Im Blut Rest-N 12. 1. 1955

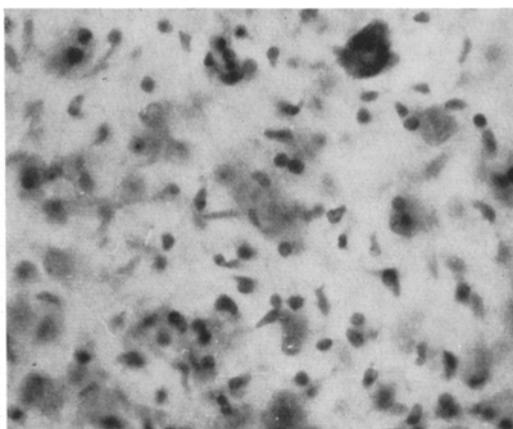


Abb. 4. Fall 2. Teilaufnahme aus Abb. 3. Erhalten gebliebene große Nervenzelle. Starke Hyperplasie-Hypertrophie der Glia. — Thionin. — 428 mal (verkleinert auf 5/6)

62 mg-%. Im Liquor 48/3 Lymphocyten, sonst o. B. Kolmer-R. im Blut negativ.  
11. 4. 1955 EEG: elektrische Tätigkeit von der Hirnrinde nicht ableitbar.

*Pathologisch-anatomische Diagnose* (Pathologisch-Anatomisches Universitätsinstitut, Vorstand: Prof. G. ROMHÁNYI). Anämie. — Marasmus. — Degeneratio parenchymatosus myocardii. — Decubitus.

Makroskopisch ist das Gehirn schwer atrophisch, wiegt 600 g. Die basale Fläche beider Occipitallappen ist eingesunken und weich. An den frontalen Schnittflächen Rinde und Mark verdünnt, das Mark der Hirnhautlappen ist zum Teil cyanotisch erweicht. Kammersystem symmetrisch stark erweitert.

*Mikroskopische Untersuchung.* An Nisslpräparaten zeigen sich die weichen Hirnhäute sowohl über dem Groß- als auch über dem Kleinhirn ödematos, die Binde-



Abb. 5. Fall 3. Linke Occipitalregion. Unterhalb eines erhaltenen Saumes schwere Rindennekrose, mit enormer Körnchenzellbildung. Grenze zwischen Rinde und Mark scharf gezeichnet, im unteren Bildteil durch eine lineare Gewebsauflockerung, im oberen Bildteil durch plötzliche Verringerung der Kernproliferation. — Thionin. — 20 mal

gewebszellen — stellenweise sehr stark — vermehrt. Die Gefäße sind stark erweitert, die meisten Venen blutgefüllt, in der Wand einiger Arterien Infiltratbildung.

Die *Großhirnrinde* ist in sämtlichen Gegenden — meist in hohem Grade — geschädigt. Meist sind in Windungshöhe die III. und V., in den Furchenwänden sämtliche Schichten stark gelichtet. In der Tiefe der Furchen ist oft so gut wie vollständiger Nervenzellausfall zu finden. Von den Betzschen Zellen sind höchstens 1—2 Exemplare in den einzelnen Schnitten zu finden. Das Plasma der erhaltenen Nervenzellen ist meist stark basophil gekörnelt, in den Randpartien mitunter wabig, ihr Kern oft ebenfalls basophil und mehr oder weniger geschrumpft. Es ist eine mächtige Wucherung aller Gliaarten festzustellen, die ungefähr dem Grad des Nervenzellausfalls parallel geht. Viele Astrocyten haben einen großen Plasmaleib, bis zum Charakter der Mastglia. Die Mikroglia bildet in den schwer geschädigten Gebieten Körnchenzellen. Die Capillarendothelzellen erscheinen geschwollen, die Gefäßadventitialzellen an mehreren Stellen gewuchert. — Am schwersten sind die basalen Teile der Hinterhauptlappen betroffen. Hier sind im Nisslbild in vielen Bezirken die tieferen Rindenschichten rosafarben, wohl infolge einer Tingierung von Abbauprodukten. Die meisten Gefäße sind sowohl in der Rinde, als auch im subcorticalen Mark stark erweitert und mit — zum Teil agglutinierten — roten Blutkörperchen angefüllt (Abb. 5). An Stellen schwerster Schädigung ist auch das

Mesenchym der Nekrose anheimgefallen, wodurch kleinere und größere Lücken entstanden sind. Dieser Status spongiosus betrifft die III., seltener die V. Schicht, oder die Rinden-Markgrenze (Abb. 6). Größere Höhlen nehmen ihren Anfang unter der I. Schicht und erstrecken sich in die weiße Substanz, wodurch porusartige



Abb. 6. Fall 3. Linke Occipitalregion. Starke Makroglawucherung in der I. Schicht. In der oberen Wand der Furche ist sie auch in den unteren Rindenschichten ausgeprägt, im Status spongiosus des Windungstals und der unteren Furchenwand fehlt sie in diesen. — CAJALS Goldsublimatmethode. — 36 mal

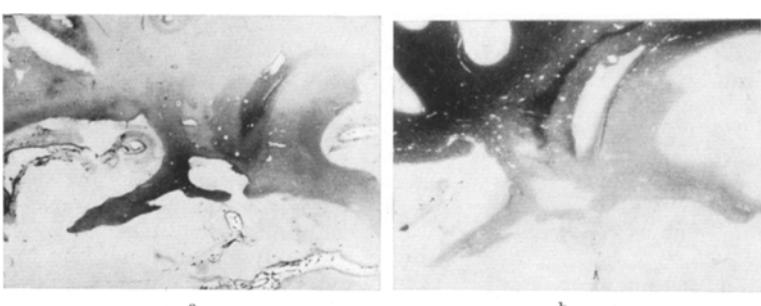


Abb. 7. Fall 3. Linke Occipitalregion. — a Gliafaserfärbung nach HOLZER. — b Markscheidenfärbung nach SPIELMEYER. — Schwere Rindennekrose, darunter Höhlenbildung, dann ausgedehnte Markaufhellung, gegen die Tiefe der weißen Substanz abnehmend. Die Gliafaserbildung geht der Schwere der Markschädigung parallel. — 4 mal

Bildungen entstehen (Abb. 7). In der Rinde und im subcorticalen Mark finden sich kleine Blutungen. Die Makro- und Oligodendroglia ist in der weißen Substanz gewuchert, stärker in den dorsalen als in den ventralen Abschnitten des li. Hinterhauptlapplappens. — Enormer neutral-fettiger Abbau in der ganzen Großhirnrinde. Wenn die einzelnen Schichten sich unterschiedlich verhalten, dann ist die III. und V. am schwersten befallen. Die Körnchenzellen finden sich größtenteils im Nervengewebe verstreut, teils aber bereits in der Gefäßadventitia, besonders in den schwer nekrotischen occipitalen Rindenbezirken. Hier findet sich ausgedehnter Fettabbau in Körnchenzellen mit zum Teil noch rauchgrau gefärbtem Inhalt in Markscheidenpräparaten auch in der weißen Substanz, der stellenweise kompakte Herde bildet.

Das tiefe Marklager im li. Frontalhirn ist hell gefärbt, ohne daß fettige Abbauprodukte nachweisbar wären. In HOLZER-Präparaten zeigt die Marksubstanz unter den am stärksten lädierten occipitalen Rindenregionen sehr erhebliche isomorphe Gliose. Das Gliafaserbild ist ein Positivbild zur Aufhellung des SPIELMEYER-Präparates (Abb. 7). In der Großhirnrinde ist allenthalben eine mäßige marginale und subcorticale Gliose zu beobachten. In den Gewebsbalken der nekrotisch-porotischen Gegenden sind die Capillaren und Mesenchymfasern von der II. Schicht markwärts vermehrt (*Perdraus Imprägnation*); in den tieferen Schichten bilden sie ein dichtes Netzwerk.

In den dorsalen Abschnitten des *Putamens* beider Seiten ist der Bestand an kleinen und großen Ganglienzellen fleckenweise gelichtet. Leichte Fettspeicherung in der Mikroglia. Faserbildende Astrocyten in geringer Anzahl. Im inneren Teil des li. *Pallidum* disseminierte Parenchymnekrose mit enormer Gliawucherung, an der hauptsächlich die Mikroglia beteiligt ist, sie bildet Körnchenzellen. Im re. *Pallidum* fleckförmig leichte Reduktion des Nervenzellbestandes mit Gliavermehrung. Beiderseits, besonders re., starke Gliafaserbildung.

In beiden *Thalamis* ausgedehnte Herde schweren Nervenzellausfalls; im Nucleus anterior und medialis beginnender Status spongiosus mit dichtgelagerten Fettkörnchenzellen, starker faseriger Gliose und Wucherung der Adventitia. Die Nekrose führte zu einer Volumreduktion des Thalamus und zur Einziehung der Ventrikellwand lateralwärts, besonders des Sulcus hypothalamicus. In den vegetativen Kernen des *Hypothalamus* keine sicher als krankhaft ansprechbaren Veränderungen. Im vorderen Vierhügel sowie im ganzen *Mittelhirn* beiderseits diffuse und herdförmige Wucherung der drei Gliarten. Kleine Nekroseherdchen mit fettigem Abbau finden sich im medialen Sektor des rechtsseitigen ventralen Fornixabschnitts, im Übertritt der inneren Kapsel in den Pedunculus und über dem *Corpus Luys* auf der li. Seite. Die *Substantia nigra* und der ventrale Abschnitt des *Tractus opticus* beider Seiten enthalten viele verstreute Fettkörnchenzellen. Mittelstarke Gliafaservermehrung ist auch in der inneren Kapsel und im *Tractus opticus* festzustellen.

Im *Kleinhirn* sind die Purkinjezellen vereinzelt oder auf kurzen Strecken ausgefallen. Die Molekularschicht ist an einigen Läppchen verdünnt. Strauchwerke. Die Bergmannsche Glia ist stellenweise gewuchert, die Körnerschicht an der Basis einzelner Läppchen teils diffus, teils herdförmig gelichtet. In der Molekularschicht enthält die Mikroglia stellenweise fettige Substanzen. In der Molekularschicht leichte vertikale Verfaserung, im tiefen Kleinhirnmark Faserbildung, hauptsächlich um Gefäße.

Bemerkenswert ist eine erhebliche Gliose des Pyramidenareals, die sich von der Med. oblongata bis ins Rückenmark verfolgen läßt, obwohl im Markscheidenpräparat nur eine geringe Aufhellung nachweisbar ist und einige verstreute Fettkörnchen gefunden worden sind.

Klinisch boten alle drei Fälle das Bild des apallischen Syndroms von KRETSCHMER, welches bei schweren anoxischen Läsionen des Zentralnervensystems wohl bekannt ist. In den beiden ersten Fällen wurde die Diagnose einer anoxisch-vasalen Hirnschädigung schon zu Lebzeiten gestellt. Im dritten Fall haben wir im Hinblick auf den langen Krankheitsverlauf auch das Bestehen einer subakuten Panencephalitis in Erwägung gezogen, da auch diese unter dem Bilde des apallischen Syndroms verlaufen kann (CONRAD u. DELLBRÜGGE).

Die Grundkrankheit war im ersten Falle Scharlach, im zweiten Bronchopneumonie, im dritten grippöse Bronchitis bzw. Bronchopneumonie.

Was die anoxieerzeugenden Faktoren betrifft, so war in allen drei Fällen der allgemeine Kreislauf schwer geschädigt; außerdem war im zweiten und dritten Falle auch das funktionsfähige Lungengewebe vermindert. CHORNYAK fand einen Parallelismus zwischen der Schwere der Lungen- und der Hirnveränderungen in Pneumoniefällen. Im Fall 1 dürfen wir ferner die Rolle der Nephritis und Urämie nicht außer acht lassen. Für Fall 2 fragt es sich, ob der bei der Aufnahme gefundene niedrige Blutzuckerwert eine pathogenetische oder pathoplastische Bedeutung gehabt hat. Da nach entsprechender Behandlung der Blutzucker endgültig auf die Norm stieg, war die Hypoglykämie offenbar nur durch das Ausbleiben der Nahrungsaufnahme infolge der Bewußtlosigkeit bedingt. So war sie wohl nicht die primäre Ursache des cerebralen Krankheitsgeschehens. In unserem 2. und 3. Falle müssen auch als zusätzlicher Anoxiefaktor die Krampfanfälle in Erwägung gezogen werden (SCHOLZ, KÖRNYEY).

Das histologische Bild ist im Fall 1 eindeutig anoxiebedingt, wie es bereits durch den Ausfall im Sommerschen Sektor bewiesen wird. Spärliche Infiltrate in den weichen Häuten des Kleinhirns sind nur an den Stellen des schwersten Gewebsabbaus zu finden, sind also als Zeichen einer reaktiven Entzündung anzusprechen. Auffallenderweise ist bei relativ leichten Veränderungen der Großhirnrinde und der Stammganglien das Kleinhirn schwer lädiert. Ungewöhnlich ist der starke fettige Abbau in der Molekularschicht. Dieser ist um so eigenartiger, als die Kleinhirnmolekularis zu den markärmsten Bezirken des Gehirns gehört. Reichlichen fettigen Abbau durch Körnchenzellen in der Molekularschicht sahen JANSEN, KÖRNYEY u. SAETHRE im Falle eines 14 Jahre alten Kranken, nach 8monatigem Krankheitsverlauf mit Krampfanfällen und Herdsymptomen.

Die Besonderheit des Falles 2 besteht in der *fast isolierten und bilateral-symmetrischen Striatumläsion*. Ähnlichen Befund beschrieb GLOBUS bei einer Frau, die einer sich an Diphtherie anschließenden Chorea erlag. Die Hirnveränderungen schrieb GLOBUS unmittelbarer Toxineinwirkung zu; dagegen führt sie KÖRNYEY auf den anoxisch-vasalen Faktor zurück. Es scheint unerklärlich, warum in diesen Fällen trotz so gut wie isolierter Erkrankung des Striatums das Bewußtsein schwer beeinträchtigt war. Wir nehmen an, daß das schwere klinische Bild durch Außerfunktionssetzung ausgedehnter Hirnbezirke entstand, obgleich die Hypoxie außer im Striatum noch nicht zu einer Zerstörung der Nervenzellen führte. Ebenfalls funktionelle Faktoren dürften entschieden haben, daß im Globusschen Fall die extrapyramidale Hyperkinese, in unserem dagegen corticale Ausfalls- und Reizerscheinungen im Vordergrund standen, wo doch die Prozeßlokalisation in beiden Fällen im wesentlichen dieselbe war.

Die überaus schwere Rindennekrose beherrscht den Befund in unserem Falle 3. Ähnliche ausgedehnte anoxiebedingte Rindennekrose beschrieb

JUHÁSZ bei einem 3jährigen Kinde nach Inhalationsnarkose. Die Zeit des Überlebens betrug 24 Tage, es bestanden Bewußtlosigkeit, hypertonische Hypokinese, in den ersten 3 Tagen Krampfanfälle.

Der Rindenbefund unseres Falles 3 erklärt, warum das EEG „stumm“ blieb. Zur Zeit der Registrierung konnte man in der üblichen Weise von der Rinde keine elektrische Tätigkeit ableiten. In diesem Zusammenhang erwähnen wir, daß MONRAD-KROHN bei einem 13jährigen Knaben nach etwa 10 min dauerndem Atem- und Herzstillstand im 8. Krankheitsmonat über inaktives EEG berichtete; bei späteren Registrierungen konnte langsam zunehmende Aktivität festgestellt werden.

Im histologischen Bild des Falles 3 verdienen auch die herdförmigen Schädigungen des Zwischen-Mittelhirns, insbesondere die linksseitige Pallidumnekrose — Versorgungsgebiet der Arteria choreoidea anterior — Beachtung. Diese und die schweren Nekrosen in den Hinterhauptlap- pen — Versorgungsgebiet der Arteria cerebri posterior — veranlassen uns, daran zu erinnern, daß KÖRNIGEY in der Ausbreitung der anoxisch-vasalen Schädigungen Kreislaufstörungen in großen Arterienbezirken die Hauptbedeutung beimißt. LINDBERG, der besonders in traumatischen Fällen eine den arteriellen Bezirken entsprechende Prozeßverteilung fand, denkt sogar an mechanische Faktoren.

In sämtlichen drei Fällen handelt es sich um das Abbaustadium eines Prozesses mit anfänglicher oder ziemlich fortgeschritten Organisation. Das Prozeßalter entspricht dem vom klinischen Beginn berechneten Zeitraum. Frische Veränderungen sind nur im Fall 1 in Form der homogenisierenden Erkrankung mancher Purkinjezellen nachweisbar. Das Vorkommen von frischen Veränderungen ist an sich nicht befremdend, da der Grundschaden, der den Organismus betroffen hat, im wesentlichen bis zum Tode nicht beseitigt werden konnte. Ja, es kamen hinzu das Versagen des Kreislaufs und — wie erwähnt — die Anoxiewirkung der Krampfzustände. Das ausschließliche oder überwiegende Vorhandensein subakuter histologischer Veränderungen führt uns jedoch zu dem Schluß, daß das Los unserer Kranken schon in den ersten Krankheitstagen entschieden wurde. Die damals durchgemachte akute Anoxie verursachte nämlich irreparable Schäden. Das histologische Endbild war im wesentlichen nur von der Zeitspanne des Überlebens abhängig.

Wenn solche Kranke mit anoxischen Hirnveränderungen im akuten Stadium nicht sterben, bleiben mehr oder weniger ausgesprochene neurologische Symptome zurück. Das Studium früher Stadien verhilft uns zum Verständnis des Entstehungsmechanismus residualer neurologischer Zustände. Das Erkennen der Bedeutung der Anoxie zeigt uns den Weg zur Verhütung solcher Schädigungen durch frühzeitige Ausschaltung der anoxiebedingenden Faktoren bzw. durch Herabsetzung des O<sub>2</sub>-Bedarfs des Nervengewebes (Hibernation).

Unser Fall 3 erscheint uns geeignet, für die Klärung des umstrittenen Entstehungsmechanismus der Porencephalie verwertet zu werden, namentlich in bezug auf die Rolle funktioneller Kreislaufstörungen. Nach SCHWARTZ hat sich die Ansicht verbreitet, daß die Porencephalie durch Geburtsschädigungen hervorgerufen wird (BROCHER, MARBURG, REZEK u. MARKS, SIEGMUND). Die Höhlen nehmen ihren Anfang in unmittelbarer Nähe der Ventrikellwand, im Gebiet der Vena magna Galeni, und vergrößern sich der Rinde zu. In unserem Fall 3 haben wir das Ausbildungsstadium der Porencephalie in kindlichem Alter vor uns. Hier beginnt die Höhlenbildung durch eine cortical-subcorticale Läsion; von der Rinde erweitert sie sich in das Marklager. Das Gefäßblumen verengende Veränderungen konnten wir in unserem Fall nicht entdecken. Deshalb schließen wir uns der Ansicht CSEYMURS an, nach der ein Teil der Porencephalien ausschließlich durch funktionelle Kreislaufstörungen entsteht.

#### Zusammenfassung

Es wird über Krankheitsverlauf von 3 Kindern berichtet, bei denen die histologische Untersuchung eine anoxisch-vasale Hirnschädigung aufdeckte. Die anoxieerzeugende Grundkrankheit war im Fall 1 toxischer Scharlach, kompliziert durch Nephritis und Myokarditis, in den Fällen 2 und 3 Bronchopneumonie. Das neurologische Symptomenbild war durch einen Decerebrationszustand mit Krampfanfällen gekennzeichnet. Pathologisch-anatomisch konnte eine schwere Nekrose des Parenchyms festgestellt werden. Diese betraf im Falle 1 hauptsächlich die Kleinhirnrinde, dabei auch die Sommerschen Sektoren, nur in leichtem Grade jedoch sonstige Hirnabschnitte. Fall 2 hat die Besonderheit einer nahezu isolierten bilateral-symmetrischen Striatumläsion mit Ausfall der kleinen Ganglionzellen.

Der histologische Befund entsprach dem klinischen Alter des neurologischen Symptomenbildes. Es handelt sich um das gemischte Abbau-Organisationsstadium eines akut am Krankheitsbeginn wirkenden Schadens.

An Hand des Falles 2 fällt die Diskrepanz zwischen der fast isolierten Striatumläsion und der schweren Bewußtseinsstörung auf. Zur Erklärung wird Anoxiewirkung auf ausgedehnte Hirnabschnitte angenommen, die jedoch nicht den Grad erreichte, bei dem histologisch faßbare Veränderungen entstehen.

Die im Fall 3 gefundene Höhlenbildung wird dahin verwertet, daß funktionelle Kreislaufstörungen allein zur Porencephalie führen können.

#### Literatur

- BROCHER, J. E. W.: Polyporencephalie. Z. Neur. 142, 107 (1936). — CONRAD, K., u. M. DELBRÜGGE: Ein remittierter Fall von Panenzephalitis subacuta (PETTE). Z. Neur. 169, 580 (1940). — CHORNYAK, J.: The structural changes produced in the

human brain by oxygen deprivation (anoxemia) and their pathogenesis. Edwards, Ann Arbor, Mich. 1938. — CSERMELY, H.: Zsirlebontás a fejlődő agyban. (Fettabbau im jugendlichen Gehirn). Ideggyógy. Szemle 9, 139 (1956), (ung.). — GLOBUS, J. H.: Über symptomatische Chorea bei Diphtherie. Z. Neur. 85, 414 (1923). — HUSLER, J., u. H. SPATZ: Die Keuchhustenekklampsie. Z. Kinderheilk. 38, 428 (1924). — JANSEN, J., ST. KÖRNYEY u. H. SAETHRE: Hirnbefund bei einem Fall mit epileptiformen Anfällen und korticalen Herdsymptomen. Arch. f. Psychiatr. 105, 21 (1936). — JUHÁSZ, P.: Altatás során fellépő agykérgei nekrosis. (Hirnrindennekrose nach Narkose) Honvédorv. 3, 1003 (1951), (ung.). — KÖRNYEY, ST.: Histopathologie und klinische Symptomatologie der anoxisch-vasalen Hirnschädigungen. 2. Aufl. Akad. Kiadó, Budapest, 1955. — LINDENBERG, R.: Die Gefäßversorgung und ihre Bedeutung für Art und Ort für kreislaufbedingte Gewebsschäden und Gefäßprozesse. Handb. Path. Anat. XIII/1B, 1071. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957. — MARBURG, O., PH. R. REZEK and M. B. MARKS: Porencephaly. J. of Neuropath. 4, 43 (1945). — MONRAD-KROHN, G. H.: „Über Anoxia cerebri“ mit Bericht eines ungewöhnlichen Falles. Acta neur. scand. 27, 125 (1952). — SCHOLZ, W.: Die Krampfschädigungen des Gehirns. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1951. — SCHWARTZ, PH.: Die traumatischen Schädigungen des Zentralnervensystems durch die Geburt. Erg. inn. Med. 31, 165 (1927). — SIEGMUND, H.: Geburtstraumatische Veränderungen des Zentralnervensystems. Handb. der spez. path. Anat. u. Histol. Teil 3. XIII, 239. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.

Dr. A. MÁTTYUS, Pécs (Ungarn), Rét-u. 2  
Neurologisch-Psychiatrische Universitätsklinik