

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Pécs (Ungarn)
(Direktor: Prof. Dr. St. KÖRNYEY)

Zur Histopathologie der anoxisch-vasalen Hirnschädigung im Frühkindesalter*

Von
ST. KÖRNYEY

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 17. August 1964)

Der nachfolgende Fall bereichert mit manchen Einzelheiten des histologischen Befundes unsere Kenntnis der mit Krämpfen einhergehenden akuten Erkrankungen des Frühkindesalters. Er bietet zugleich Anlaß, gewisse pathogenetische Zusammenhänge zu analysieren. Diese Analyse sei Herrn Professor SCHOLZ dargebracht, dessen Verdienste um die Erforschung der Krampfschäden und Klärung so vieler dazu in Beziehung stehender grundsätzlicher Fragen der allgemeinen Neuropathologie unvergänglich sind.

I. O., geb. 23.4.1962. Aufgenommen in die Universitäts-Kinderklinik Pécs (Vorstand: Prof. E. KERPEL-FRONIUS) 1.1.1963 wegen seit 2 Tagen bestehenden Fiebers und Dyspnoe.

Befund. Das Kind ist dehydriert. In der li. Parieto-Occipitalgegend befindet sich ein handtellergroßes oberflächliches Hämatom. Herzschlag 160/min. Temp.: 38,5° C. Über den Lungen Crepitation und feuchte Rasselgeräusche. Inspiratorische Dyspnoe. Leber und Milz tastbar.

Das *Sensorium* ist schwer getrübt. Die Muskulatur ist hypo-, wird aber später hypertonus. Die unteren Extremitäten werden gekreuzt. Die tiefen Reflexe sind gesteigert.

2.1.1963. Augenhintergrund bds. o.B. — Anämie, keine Leukocytose, quantitatives Blutbild o.B. Im Se Elektrolyten normal, Rest-N 51 mg-%. Elektrophorese: Alb. 61%, α_1 5%, α_2 9,2%, β 8,4%, γ 16%.

Vorübergehendes Lungenödem.

3.1.1963. Die Augenlider sind geschlossen, die Bulbi divergieren oder sind nach oben verzogen, dabei zeigt sich zeitweilig Nystagmus. Bindehaut des li. Auges injiziert. Frisches Blut in der li. Nasenöffnung. Leichte Nackensteifigkeit. An den oberen Extremitäten mäßige Beuge-, an den unteren ausgesprochene Strecktonus-erhöhung. Sohlenreflex: Extension der großen Zehe und Fächerphänomen bds.

In den nächsten Tagen entwickelt sich ein Ödem der unteren Extremitäten, das später sich auf die ganze Haut ausbreitet.

Etwa 8 Tage nach der Aufnahme wird eine Coli B₇-Infektion festgestellt. Während der zweiten Januarhälfte besteht starke Dyspnoe, zeitweilig Hyperpnoe oder Bradypnoe.

* Herrn Prof. Dr. W. SCHOLZ zum 75. Geburtstag gewidmet.

Zwischen dem 4. und 12.1. werden täglich einige Krampfzustände beobachtet, während deren außer der Tonussteigerung in einzelnen Muskelgruppen Zuckungen auftreten. Auch choreo-athetotische Bewegungen werden gesehen.

Das Bewußtsein kehrt auch im weiteren Verlauf nicht wieder.

Die Behandlung bestand in Sondenernährung, Sauerstoffbeatmen, Infusionen, Transfusionen, Verabreichung von Strophantin, Hydrocortison und Antibioticis.

Nach zunehmendem Verfall Exitus letalis am 2.2.1963.

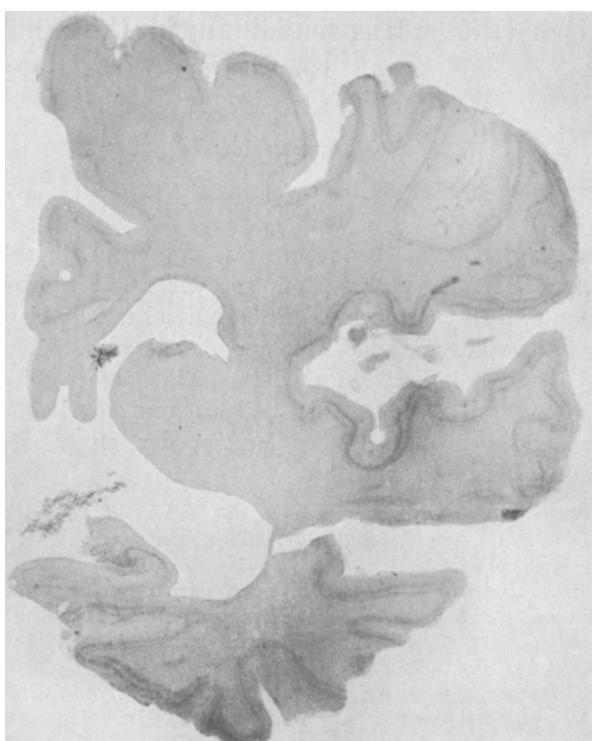


Abb. 1. Rechte Hemisphäre. Ausgedehnte pseudolaminäre Schädigung des Rindenbandes. — Toluidinfärbung am Celloidinschnitt. $1,7 \times$

Der Liquorbefund war sowohl an den ersten beiden Tagen der Beobachtung, als auch Ende Januar normal.

EEG-Untersuchung wurde bei drei Gelegenheiten vorgenommen. Bereits am 2.1.1963 bestand die Aktivität aus hochgespannten, gut synchronisierten, sinusoiden 3—4 c/s langsamem Wellen. Ein occipitaler Grundrhythmus fehlte. Krampfpotentiale waren nicht vorhanden. Eine nennenswerte Seitendifferenz ließ sich nicht feststellen. — Am 5.1.1963 war das Hirnstrombild noch schwerer gestört: die Aktivität etwas abgeflacht, die Verlangsamung mehr ausgesprochen. Verminderung der Synchronisation und Hervortreten polymorpher, flacher Delta-Wellen zeugten von einer fortschreitenden Desorganisation. — Am 14.1.1963 war eine weitere Progression erkennbar.

Bei der *Obduktion* (Pathologisch-anatomisches Universitätsinstitut, Prof. G. ROMHÁNYI) wurden abscedierende Bronchopneumonie, beiderseitige eitrige

Mittelohrentzündung, sowie fettig-parenchymatöse Degeneration des Myokards, der Leber und der Nieren gefunden.

Die *histologische Untersuchung* des Knochenmarkes bot keinen Anhalt für die am Anfang der klinischen Beobachtung gemachte Annahme einer Thrombocytopenie.

Über dem *Gehirn* ist die weiche Haut verdickt, zum Teil ödematos und auf weiten Strecken — besonders über den medialen Abschnitten sowohl der basalen als auch der dorsalen Windungen — diffus von Lymphocyten besät (Abb. 2c).

In der *Großhirnrinde* besteht in großer Ausdehnung (Abb. 1) ein mehr oder weniger ausgesprochener Ausfall oder zum mindesten Rarefizierung der Nervenzellen. Am meisten verschont ist der obere und laterale Teil des Schläfenlappens, während seine basalen Abschnitte stark beschädigt sind. Verhältnismäßig verschont sind die Windungskuppen der Stirnwindungen, während in den Windungstälern der Verlust an Nervenzellen mitunter bis zum völligen Ausfall geht (Abb. 2a, und b). Sehr schwer erkrankt sind der tiefste Abschnitt der Inselrinde, in dem nur die unteren Schichten Nervenzellen enthalten, sowie die Windungen der medialen Hemisphärenfläche (Abb. 1). Im Hinterhauptlappen (Abb. 2c) ist auch die Area striata stark betroffen.

Die einzelnen Schichten beteiligen sich wechselnd an der Schädigung. Oft ist die 2. Schicht verschwunden, dabei aber auch die obere Etage der 3. schwer lädiert, während ihre untere Etage und die noch tieferen Schichten ziemlich erhalten geblieben sind (Abb. 2), wenngleich auch in diesen die Nervenzellen teils diffus, teils fleckförmig rarefiziert sind. Ausgesprochen pseudolaminäre, oberflächenparallele Ausfälle ziehen über mehrere Windungen hindurch.

Sämtliche Gliaarten sind mäßig proliferiert und die Wandzellen von Capillaren, Arteriolen und Venolen leicht gewuchert (Abb. 2). Vielerorts ist jedoch das Gewebe dort, wo die Nervenzellausfälle schwer und der Abbau im Gange ist, spongios aufgelockert. Dies ließ sich bereits bei der Zerlegung des Gehirns in Scheiben vermuten, da auf den Schnittflächen in der Rinde leicht oberflächenparallele Risse entstanden.

Im Ammonshorn sind nicht nur die weniger empfindlichen Teile, sondern auch der Sommersche Sektor im Nissl-Präparat im wesentlichen intakt; dagegen begreifen wir bereits beim Übergang ins Subiculum einem im weiteren Rindenband zunehmenden Ausfall der Nervenzellen.

Der Rindenschädigung entspricht im Markscheidenbild ein Fehlen der Markfasern und im Scharlach- und Sudanschwarzbild ein ausgedehnter Abbau, besonders ausgeprägt meist in der 3. Schicht. Feine bis grobe Fetttropfen befinden sich im Leib und in plumpen Fortsätzen von Mikrogliazellen. Im Ammonshorn finden sich Neutralfette in mäßiger Menge in großen Stäbchenzellen.

Das *Hemisphärenmark* färbt sich mit dem Markscheidenhämatoxylin gut; mit dem Scharlachrot ließen sich kleine Haufen von Fettröpfchen um einzelne Glialkerne darstellen.

Im *Striatum* — besonders im Nucleus caudatus — sind die Nervenzellen in einzelnen Bezirken zahlenmäßig vermindert, die drei Gliaarten gewuchert. Der fettige Abbauprozeß ist ähnlich wie in der Rinde und besonders ausgeprägt in zentralen Bezirken des Schweifkernkopfes (Abb. 3). Im *Pallidum* sind ähnliche, jedoch weniger schwere Veränderungen feststellbar.

Im *Sehhügel* läßt sich in den Nissl-Präparaten kein Nervenzellausfall feststellen, dagegen ist die Glia vermehrt, und wir finden in Scharlachrot- und Sudanschwarzpräparaten feine Fettröpfchen, die zum Teil frei liegen, zum Teil aber in Gliaelementen und mitunter in Capillarwänden enthalten sind. Frei von Neutralfett sind nur die ventralen und ganz ventrolateralen Bezirke. Am reichlichsten findet

man Fetttröpfchen im medialen Kerngebiet, und der Abbau reicht dorsal fast bis zur Wand des III. Ventrikels.

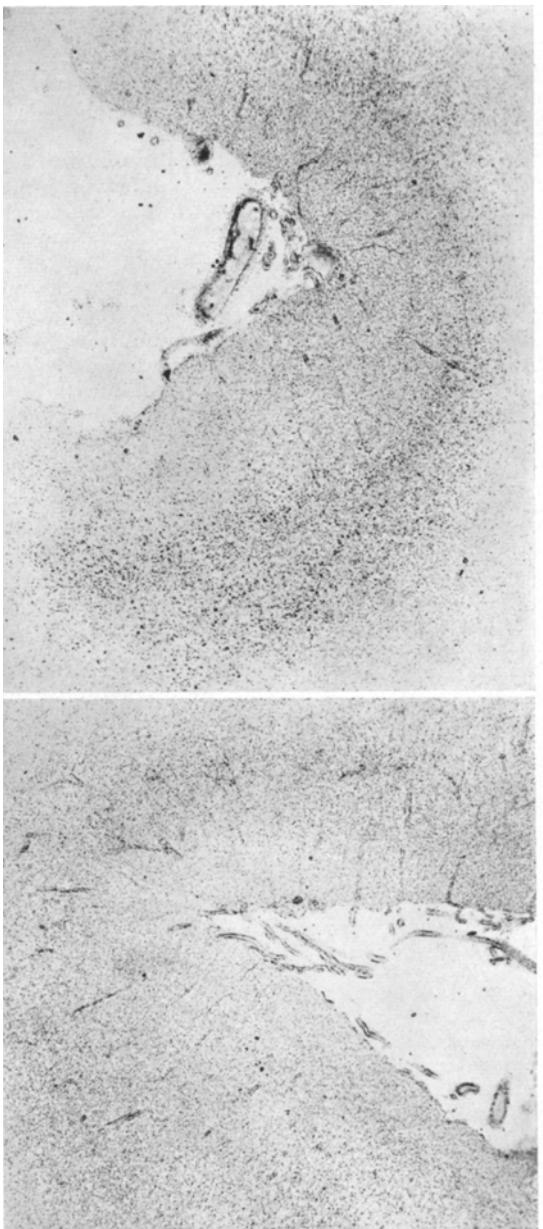
Ähnlichen Abbau geringeren Grades sieht man in der *Substantia nigra*, ohne daß Zellausfälle nachweisbar sind. Das *Corpus Luys* ist frei von Veränderungen. Die *vegetativen Kerngebiete* sind ebenfalls in jeder Hinsicht intakt.

Zeichen von fettigem Abbau sind in der inneren Kapsel sowie im caudaleren Verlauf ihrer Faserzüge nicht nachweisbar.

Ansätze einer Gliafaserwucherung findet man stellenweise im Hemisphärenmark, kaum in der grauen Substanz, hier noch am meisten im Nucleus caudatus. Die Faserbildung ist nur in ihren subependymalen Vorzugsstellen ausgeprägt.

Mittelhirn, Pons und *verlängertes Mark* erweisen sich im Zell-, Markscheiden- und Fettpräparat als normal. (Bezüglich des Bindearms siehe weiter unten.)

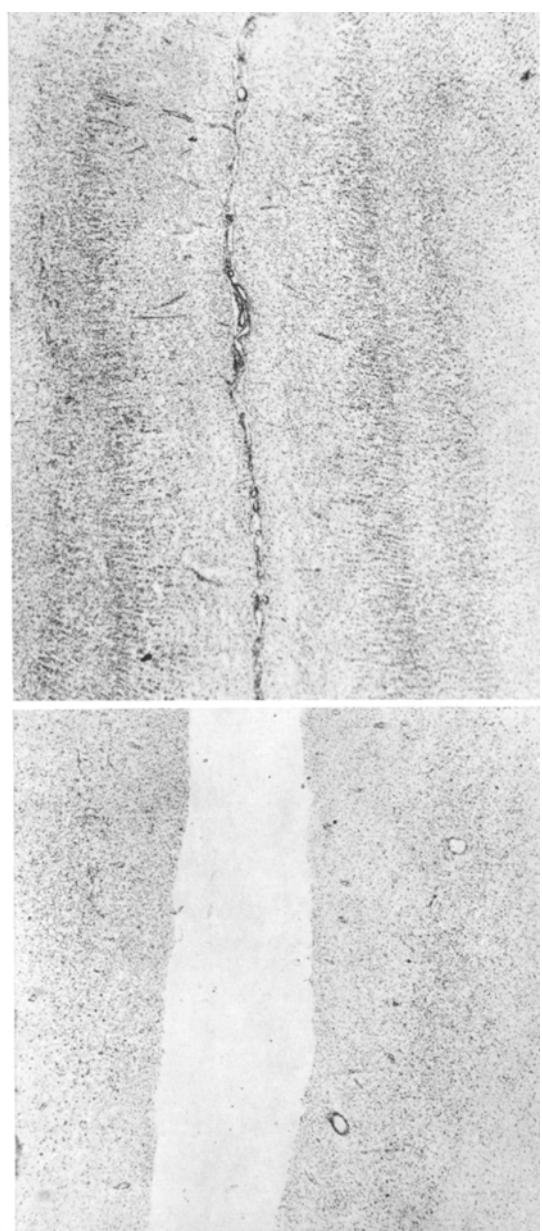
In der *Kleinhirnrinde* sind so gut wie sämtliche Purkinje-Zellen verschwunden, während die Körnerschicht nicht nennenswert geschädigt ist. Eine äußere Körnerschicht existiert nicht mehr. In der Molekularschicht sind die Gliakerne allenthalben



a

b

Abb. 2. a Hinterer Abschnitt der oberen Stirnwindung um einen Ast des Gyrus einguli. — b Windungstal um den untersten Abschnitt der rechtsseitigen vorderen Zentralfurche. — c Lippen eines Sulcus occipitalis superior der linken Hemisphäre. — d Oberster Teil der rechtsseitigen vorderen Zentralfurche mit seinen Lippen. — Schwerer Nervenzellausfall in sämtlichen Bildern. Die Schädigung ist betont in den Windungstälern (a, b). Auffallend ist, daß diese Betonung auch bei einer sehr



diffus vermehrt. Eine erhebliche Anzahl von ihnen erweist sich als zu fett-speichernden Mikroglia-elementen gehörig, selten finden sich auch fertige Körnchenzellen (Abb.4). In der stark gewucherten Bergmannschen Glia-schicht finden wir feinen Fettstaub, in der Körner-schicht nur vereinzelte fetthaltige Abbauzellen. Die Glia ist in der Mark-substanz vermehrt, beson-ders stark in den peri-pherien Teilen des Mark-körpers, wobei jedoch ein Streifen unterhalb der Körnerschicht mehr oder weniger frei von der Wu-cherung bleibt. Die Wu-cherung ist teilweise mit geringfügigem fettigem Abbau verbunden, je-doch immer außerhalb des Bereichs des ein-strahlenden Corpus resti-forme.

Im *Nucleus dentatus* (Abb.5) findet man nur ganz vereinzelte Nerven-zellen, die auch ge-schrumpft sind. Zahl-reiche Elemente der ge-wucherten Glia sind spin-delförmig und ihre Längs-achse richtet sich senk-recht zur Achsenlinie des Dentatumbandes. Man sieht wieder feinste Fett-tröpfchen. Ähnlich sind auch die medialen Klein-hirnkerne erkrankt, nur daß von ihren großen Nervenzellen eine größere An-zahl erhalten geblieben ist.

leichten Einkerbung, die ein Nebenast des Sulcus cinguli bedingt, vorhanden ist. In sämtlichen Bildern ist die Unab-hängigkeit der Schädigung von der Rindenschichtung erkennbar. Vielerorts ist auch die 2. Schicht stark beschädigt. Zellwucherung in der Wand kleiner Rindengefäße, sowie in der Pia mater der Occipitalfurche. — Toluidinfärbung an Celloidinschnitten. 20×

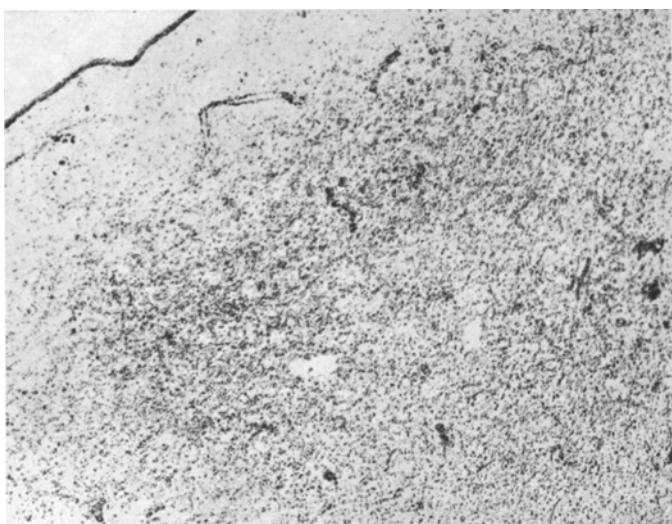


Abb. 3. Fettiger Abbau im Kopf des Schweifkerns. — Scharlach-Gallocyaninfärbung. $37\times$

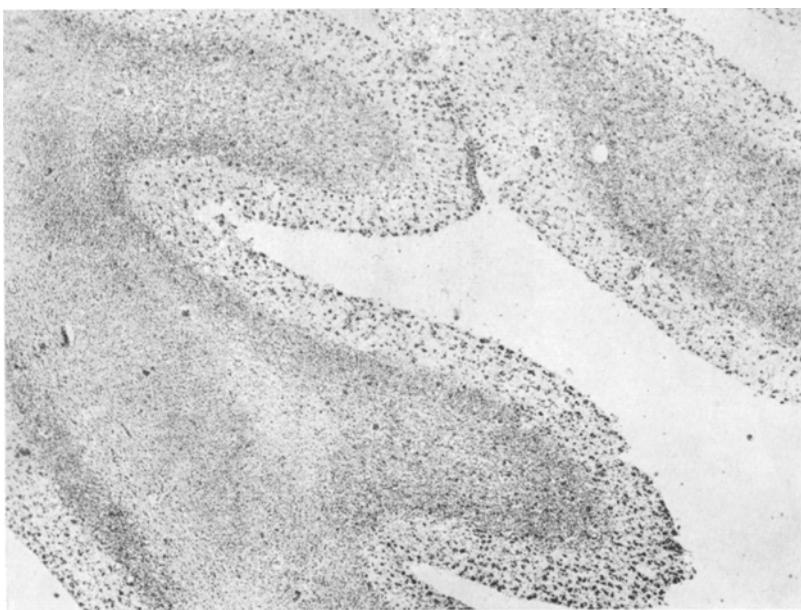


Abb. 4. Fettiger Abbau in der Molekulärerschicht der Kleinhirnrinde. $40\times$

Das *Brachium conjunctivum* fällt im Scharlachrotpräparat bereits für das freie Auge dadurch auf, daß es rötlicher gefärbt ist als die sonstige Markfaserung. Ein eindeutiger Abbau ist jedoch nicht festzustellen.

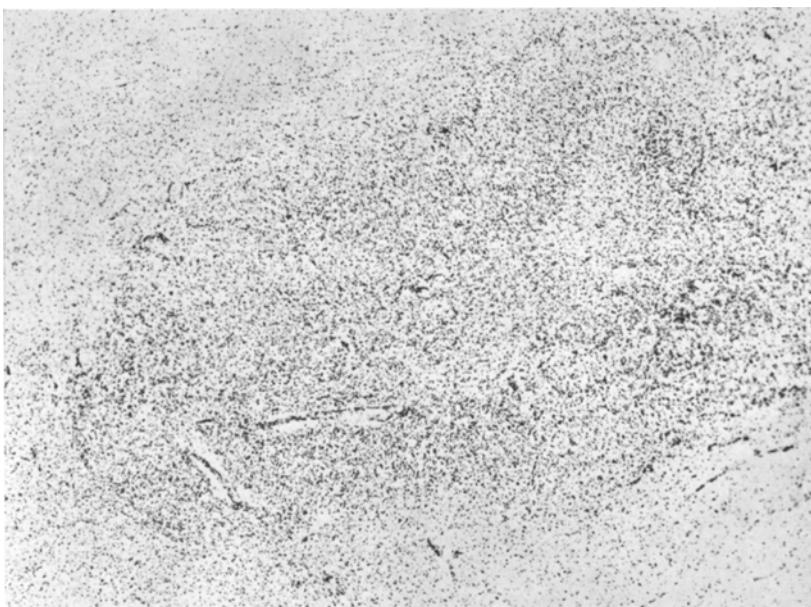


Abb. 5. So gut wie vollständiger Ausfall der Nervenzellen im Zahnkern mit erheblicher Wucherung der Gliakerne, wodurch er sich ziemlich scharf von der umgebenden Marksustanz abhebt. $37\times$

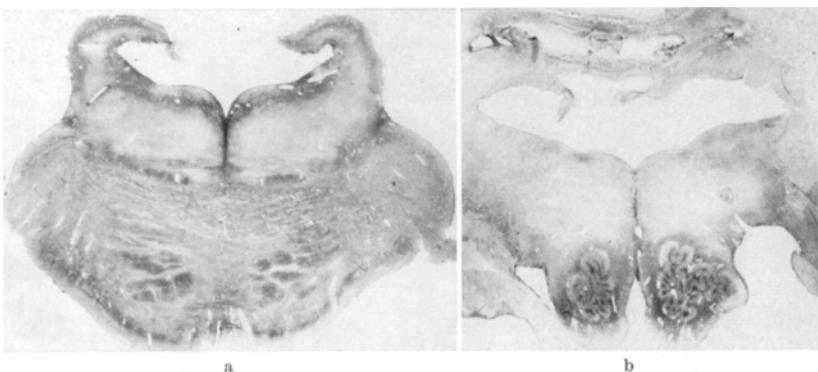


Abb. 6. Gliafaservermehrung in der Brücke (a) und im verlängerten Mark (b).— Holzer-Färbung. $3\times$

Eine zum Teil recht fortgeschrittene gliöse Faserbildung sieht man im *Pons* und *verlängerten Mark*; über ihre Verteilung bietet Abb. 6 eine gute Vorstellung. Auch dort, wo in diesen Hirnstammabschnitten die Gliafaserwucherung wenig ausgeprägt ist, noch stärker aber im Kleinhirnmark, sind Gliafaserbüschel um Gefäße zu sehen. Die starke Gliose im dorsalen Abschnitt der Pyramiden ist durch Zusammenfließen solcher Büschel bedingt. In Anfängen ist die Faserbildung in der Kleinhirnmolekularis und im Zahnkern, in jener in der charakteristischen vertikalen Anordnung.

Die Prozeßausbreitung ist im ganzen Gehirn ziemlich streng bilateral-symmetrisch.

Diskussion

Der vorliegende Befund, der eindeutig den anoxisch-vasalen Charakter trägt, reiht sich einer nicht großen Anzahl histologischer Berichte der Literatur an, die sich auf Kinder beziehen, bei denen im Anschluß an eine geklärte oder auch nicht definierte fieberhafte Grundkrankheit Krampfanfälle aufgetreten waren. Klinisch läßt sich in Fällen mit derartigem Verlauf meist ein anoxieerzeugender Faktor, sei er respiratorischer oder zirkulatorischer Natur, feststellen oder zum mindesten annehmen. Selbst für die einfachen „Fieberkrämpfe“ fanden H. und Y. GASTAUT, daß elektrencephalographisch ihre anoxische Grundlage nicht selten erkennbar ist; sie sind teilweise mit Synkopen, teilweise aber auch mit Atemstörungen verbunden.

Wie in so vielen ähnlichen Fällen reichen weder die Daten der Anamnese bzw. des Krankheitsverlaufs noch der pathologisch-anatomische Befund aus, das akute Geschehen zu klären, das den anoxisch-vasalen Pathomechanismus in Gang brachte. Das Alter der histologischen Veränderungen läßt den Prozeßbeginn auf die akuten Phasen der klinischen Erkrankung setzen; spätere bzw. frische Veränderungen sind nicht nachweisbar. Diese Phase war gekennzeichnet durch Zeichen einer akuten Infektion der Atemorgane, Fieber und Dyspnoe. Wahrscheinlich ist mithin ein respiratorisch bedingtes plötzliches Absinken der Sauerstoffversorgung des Gehirns. Hinzu kamen eine Exsicose, deren Auswirkung im Sinne der Stagnationsanoxie KERPEL-FRONIUS u. Mitarb. gezeigt haben, und eine erhebliche Anämie.

Vom Krankheitsbeginn an bestand beinahe 5 Wochen hindurch die Bewußtlosigkeit. Bereits am Anfang der Beobachtung war sie mit Tonusanomalien gepaart, die der Decortikation bzw. Decerebration glichen. Die vom 5.—14. Krankheitstag verzeichneten Krämpfe müssen wir in der Hauptsache als Entfesselungszeichen deuten; ihre Voraussetzung war die damals bereits erhebliche Ausschaltung der Großhirnrinde. Schon vor ihrem Auftreten entsprach das Elektrencephalogramm der Bewußtlosigkeit (FISCHGOLD u. MATHIS), während Krampfentladungen fehlten.

Folgende Einzelheiten des histologischen Bildes verdienen eine Erörterung.

1. Eindrucksvoll ist der fast vollständige Verlust der Nervenzellen im Nucleus dentatus beider Seiten, wie er mir aus der Literatur nicht bekannt ist. Auf die Gänze dieses Gebildes nicht vollkommen symmetrisch sich erstreckende akute Läsion fanden SPIELMEYER u. SCHERER bei schweren Allgemeinerkrankungen. Die Schädigung des Dentatus erwies sich in ihrem Material als unabhängig vom Zustand der Purkinje-Zellen. Auf „Veränderungen im Zahnkern von Epileptikern ... in einem ... überraschenden Maße“ hat v. BRAUNMÜHL aufmerksam ge-

macht. Die Ausbreitung dieser Läsion scheint aber, nach seinen Mikrophotogrammen zu urteilen, keine totale zu sein. SCHOLZ beschrieb als holotopistische Schädigung des Zahnkerns einen hochgradigen Ausfall, jedoch zu einem wesentlichen Teil nur Atrophie von Ganglienzellen bei chronischer Hypoxämie.

Im vorliegenden Fall müssen wir die Erkrankung des Nucleus dentatus als zur anoxischen Grundschädigung gehörig betrachten. Eine transneuronale Degeneration, an die man als Folge des hochgradigen Ausfalls des zuleitenden Purkinje-Systems denken könnte, wäre im Hinblick auf das kurze Prozeßalter — 5 Wochen — schwer verständlich. Die Nekrose der Dentatuszellen hat im Bindegewebe zu anfänglichen sekundären Veränderungen geführt. Zwar kann man noch keine eindeutige Degeneration nachweisen, aber die starke Tinktion mit Scharlach R und Sudanschwarz spricht in diesem Sinne.

2. Einen seltenen Befund stellt der starke fettige Abbau in der Molekularschicht der Kleinhirnrinde dar. Ähnliches wurde von JANSEN, KÖRNYEY u. SAETHRE sowie von MÁTTYUS beschrieben. MÁTTYUS weist darauf hin, daß starker Fettabbau in einem Gebiet, in dem Markscheiden nur spärlich vorhanden sind, paradox erscheinen muß. Man möchte daran denken, dieses Bild, wenn es im frühesten Kindesalter zustande kommt, zu der Entwicklungsphase in Beziehung zu bringen, jedoch handelt es sich im Fall von JANSEN u. Mitarb. um einen Jungen im Pubertätsalter.

3. Die einzelnen Rindenschichten sind sehr verschieden betroffen. Im allgemeinen paßt die Schädigung in das bekannte Muster, nur möchte ich hervorheben, daß die schwere Läsion der 2. Schicht zu den nicht alltäglichen Befunden gehört.

4. Die geringfügige Beteiligung der besonders anfälligen Gebiete des Ammonshorns an der anoxischen Schädigung in diesem Fall verdient hervorgehoben zu werden, da das benachbarte Subiculumgebiet schwer befallen ist. Sonst sei betreffend den gar nicht seltenen Durchbruch der in der Literatur oft erwähnten und auch in der Nomenklatur zutage tretenden Regel über das Verhalten verschiedener Abschnitte des Ammonshorns auf die neueren Erhebungen PEIFFERS an einem großen Epilepsiematerial hingewiesen.

5. Die zentrale Lokalisation der Schädigung im Kopf des Nucleus caudatus, die besonders gut im Fettbild erkennbar ist, erinnert uns an den Befund von OPPERMANN u. ORTHNER im Fall eines Kindes, das ungefähr 40 Std nach vermutlicher Atembehinderung durch Bettdecke an Lungenödem gestorben war. Sie erinnert aber auch an die Lage von Veränderungen, die ich (1963) im Tierexperiment im Caput nuclei caudati sah: Erbleichung bei Kohlenoxydvergiftung und schwere Nekrose nach Natriumaziddarreichung. Ähnlich lokalisierte frische

Kreislaufstörung läßt sich im Benzidinbild bei experimenteller Hirnerschütterung nachweisen (MÉREI u. Mitarb.).

6. Im Thalamus ist die mediale Kerngruppe durch fettigen Abbau ausgezeichnet. Ganz frei davon sind allerdings nur die ventralen und ventrolateralen Gebiete, darunter auch der Nucleus semilunaris und das Centrum medianum. Bei der schweren Rindenschädigung dürfte man daran denken, daß cortexabhängige Thalamusteile einen Verlust der markhaltigen Fasern erleiden. Gegen eine primäre Thalamusschädigung, zum mindesten an eine solche schweren Grades spricht die Tatsache, daß in den untersuchten Ebenen der Nervenzellgehalt im wesentlichen normal erscheint.

Die Schädigung des Thalamus — und zwar in Form frischer anoxischer Läsion — bei Epilepsien ist zuerst SCHOLZ (1953) aufgefallen. Später beschrieb er den Ausgang solcher Schädigungen. Die Beteiligung des Thalamus an anoxischen Prozessen verschiedener Ursachen wurde von mehreren Autoren festgestellt. MAYER u. Mitarb. beschrieben und analysierten die Thalamusläsion in einem Fall, in dem bei einem neunjährigen Knaben schwere Krampfanfälle im Verlauf einer Polyarthritis (Stillsches Syndrom) aufgetreten waren; der Tod erfolgte etwa 13 Monate nach den ersten Krämpfen. Diese Autoren deuten die schweren Zellausfälle im Sehhügel im wesentlichen als Resultat einer retrograden Degeneration.

7. MAYER u. Mitarb. haben in ihrem Fall auch eine Schädigung des Nucleus amygdalae und Claustrum verzeichnet. Auch in ihrem Epilepsiematerial konnten sie eine ziemliche Häufigkeit der Schädigung des Mandelkerns feststellen. In akut und subakut endenden Fällen beschrieb FOWLER eine mehr oder weniger schwere Erkrankung dieser Gebilde.

Im vorliegenden Fall erwies sich der Mandelkern in verschiedenen Ebenen intakt und im Claustrum geht bei erhalten gebliebenem Nervenzellbestand ein geringfügiger fettiger Abbau vor sich.

8. Interessant ist die hochgradige Wucherung der Faserglia in der Gegend der unteren Oliven und den Pyramiden der Oblongata. Da in diesen Gebieten das Parenchym nicht nachweisbar geschädigt ist, jedoch die Bahnen, in deren Bereich die Gliose hochgradig ist, wohl infolge der Schädigung ihrer Ursprungsstätten zu einer Degeneration verurteilt sind, scheint eine anfängliche Läsion der markhaltigen Fasern bereits einen mächtigen Reiz für die Gliafaserbildung abzugeben. Topische Unterschiede dürften auch eine Bedeutung haben, da in den Bindearmen die Gliafaserbildung sehr hinter der in den Pyramiden gesehenen zurückbleibt.

Im feinhistologischen Charakter und in der Lokalisation der Veränderungen stimmen die Krampfkrankheiten weitgehend mit den anoxischen Schädigungen überein. In zahlreichen Anoxiefällen kommen

allerdings auch Krämpfe vor. In einer früheren zusammenfassenden Darstellung dieses Problemkreises habe ich (1955) aber auf Beobachtungen hingewiesen, in denen trotz Fehlen von Krämpfen der typische anoxisch-vasale Befund erhoben wurde. Es wurde hieraus geschlossen, daß die histologischen Veränderungen bei den Krampfzuständen ebenfalls anoxiebedingt sind. In der Entstehung der Hirnschädigung der Krampfenden muß man der Apnoe eine hohe Bedeutung zumessen. Als zusätzlicher Anoxiefaktor ist der erhöhte Sauerstoffverbrauch in gewissen Hirnregionen, mit dem die Entladungen einhergehen — „metabolische“ (OPITZ u. SCHNEIDER), „konsumptive“ (SCHOLZ) Hypoxie — zu berücksichtigen. Die pathophysiologischen Vorgänge, die im Verlauf der Krampfanfälle für die Entstehung der Hirnschädigung von Belang sein können, hat zuletzt PEIFFER überblickt.

Die initiale anoxisch-vasale Schädigung des Gehirns, an deren Entstehung auch die mit den Krämpfen verbundenen pathophysiologischen Ereignisse beteiligt sein können, mag den Ausgang für weitere Krämpfe bilden. H. und Y. GASTAUT erwägen die Möglichkeit, daß anoxische Krämpfe Parenchymveränderungen setzen, die die Grundlage späterer epileptischer Krämpfe werden, und LAPLANE u. Mitarb. zeigten, daß „Fieberkrämpfe“, die länger als 1 Std dauerten, eine schlechte klinisch-elektrenccephalographische Prognose haben.

Zusammenfassung

Es wird die schwere *anoxisch-vasale Hirnschädigung eines 8 Monate alten Kindes* beschrieben, bei dem gut über 1 Monat hindurch Bewußtlosigkeit bestand und bei einer Muskelstarre (Decortikation bzw. Decerebration) sich zeitweilig Zuckungen und eine extrapyramidale Hyperkinese zeigten. Schon frühzeitig entsprach das Elektrencephalogramm der schweren Bewußtlosigkeit, während Krampfpotentiale fehlten.

Als hauptsächlicher pathogenetischer Faktor wird eine respiratorische Anoxie betrachtet, neben der die durch Exsiccose bedingte Stagnationsanoxie und eine erhebliche Anämie berücksichtigt werden müssen.

Einzelheiten des histologischen Befundes werden erörtert, besonders die Zerstörung des Nucleus dentatus und der schwere fettige Abbau in der Kleinhirnmolecularis bei fast völligem Ausfall der Purkinje-Zellen.

Literatur

- BRAUNMÜHL, A. v.: Epilepsie. Z. ges. Neurol. Psychiat. **161**, 292—320 (1938).
FISCHGOLD, H., et P. MATHIS: Obnubilations, comas et stupeurs. Paris: Masson & Co. 1959.
FOWLER, M.: Brain Damage after febrile convulsions. Arch. Dis. Childh. **32**, 67 (1957).
GASTAUT, H., et Y. GASTAUT: Étude électroencéphalographique et clinique des convulsions anoxiques de l'enfant. Leur situation dans le cadre des convulsions infantiles. Rev. neurol. **99**, 100—116 (1958).

- JANSEN, J., ST. KÖRNYEY u. H. SAETHRE: Hirnbefund bei einem Fall mit epileptiformen Anfällen und corticalen Herdsymptomen. Arch. Psychiat. Nervenkr. **105**, 21—39 (1936).
- KÉPPEL-FRONIUS, Ö.: Oxygenhiánnyal járó állapotok a csecsemőkorban (Sauerstoffmangelzustände im Säuglingsalter). M. Tud. Akad. Orv. Közl. **3**, 249 (1952) (ung.).
- F. VARGA u. K. KUN: Cerebral anoxia in infantile dehydration. Arch. Dis. Childh. **25**, 156 (1950).
- KÖRNYEY, ST.: Histopathologie und klinische Symptomatologie der anoxisch-vasalen Hirnschädigungen, 2. Aufl. Budapest: Akad. Kiadó 1955.
- Patterns of CNS Vulnerability in CO, Cyanide and other Poisoning. Selective Vulnerability of the Brain in Hypoxaemia, p. 165—176. Oxford: Blackwell 1963.
- LAPLANE, R., R. HUMBERT, P. LAGET, R. SALBREUX et P. DEBRAY: Suites immédiates et lointaines des convulsions fébriles avant quatre ans. Rev. neurol. **99**, 26—38 (1958).
- MÁTYUS, A.: Anoxisch-vasale Hirnschädigungen im Kindesalter. Arch. Psychiat. Nervenkr. **196**, 443—454 (1958).
- MÉRET, F. T., TH. HASZNOS u. E. GRASTYÁN: Experimentelle Beiträge zur Pathogenese der Commotio cerebri. Budapest: Akad. Kiadó 1957.
- MEYER, A., E. BECK, and M. SHEPHERD: Unusually severe lesions in the brain following status epilepticus. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **18**, 24—33 (1955).
- OPITZ, E., u. M. SCHNEIDER: Über die Sauerstoffversorgung des Gehirns und den Mechanismus von Mangelwirkungen. Ergebni. Physiol. **46**, 126—260 (1950).
- OPPERMANN, CH., u. H. ORTHNER: Zur Frage frühkindlicher hypoxämischer Hirnschädigungen. Zbl. allg. Path. path. Anat. **100**, 33—47 (1959/60).
- PEIFFER, J.: Morphologische Aspekte der Epilepsien. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1963. (Monogr. Neurol. 100)
- SCHERER, H.-J.: Beiträge zur pathologischen Anatomie des Kleinhirns. II. Z. ges. Neurol. Psychiat. **139**, 337—368 (1932).
- SCHOLZ, W.: Über die Entstehung des Hirnbefundes bei der Epilepsie. Z. ges. Neurol. Psychiat. **145**, 471—515 (1933).
- Die Krampfschädigungen des Gehirns. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1951. (Monogr. Neurol. 75.)
- An nervöse Systeme gebundene (topistische) Kreislaufschäden. Hdb. d. spez. path. Anat. u. Histologie XIII/1, S. 1327—1383. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957.
- Topistic Lesions. In: Selective Vulnerability of the Brain in Hypoxaemia, p. 257—267. Oxford: Blackwell 1963.
- SPIELMEYER, W.: Über einige Beziehungen zwischen Ganglienzellveränderungen und gliosen Erscheinungen, besonders am Kleinhirn. Z. ges. Neurol. Psychiat. **54**, 1—38 (1920).

Prof. Dr. STEFAN KÖRNYEY,
Neurolog.-psychiatrische Univ.-Klinik, Pécs (Ungarn), Rét-u. 2