IV. Ueber die acute Encephalitis der Kinder (Poliencephalitis acuta, cerebrale Kinderlähmung).

Vorgetragen in der Section für innere Medicin der Naturforscher-Versammlung zu Magdeburg am 19. September und für die Deutsche Medicinische Wochenschrift

revidirt von
Professor **Dr. Adolf Strümpell**
in Leipzig.

Meine Herren! Die Krankheit, auf welche ich Ihre Aufmerksamkeit lenken möchte, ist gewiss Vielen von Ihnen schon aus eigener Anschauung bekannt. Sie ist auch (wenigstens bei uns in Sachsen) durchaus keine seltene Krankheit, was schon aus dem Umstande hervorgeht, dass ich selbst in den letzten Jahren ungefähr 20 zu ihr gehörige Fälle gesehen habe. Und trotzdem ist ihr Studium bis jetzt auffallend vernachlässigt worden, so dass das Bewusstsein von ihrer relativen Häufigkeit und der charakteristischen Prägnanz ihrer Symptome noch keineswegs in weitere ärztliche Kreise gedrungen ist. In den meisten neueren, selbst ausführlichen Handbüchern der Nervenkrankheiten oder Kinderkrankheiten werden Sie vergeblich nach einer zusammenhängenden Darstellung der Krankheit suchen und wie häufig man auch einzelne Bemerkungen über hierher gehörige Fälle findet, so sind diese doch stets sehr fragmentarischer Natur. Den meisten Beobachtern scheint offenbar die Deutung des von ihnen Gesehenen Schwierigkeiten gemacht zu haben.

Sie Alle kennen die gewöhnliche spinale acute Kinderlähmung, die acute Poliomyelitis. Es kann jetzt keinem Zweifel mehr unterliegen, dass dieselbe in einem echt entzündlichen Process besteht, der in acuter Weise in der vorderen grauen Substanz des Rückenmarks und deren nächster Umgebung abläuft. Dem acuten Stadium dieser Entzündung entspricht das bekannte Initialstadium der Krankheit, an welches sich dann die nachbleibende atrophische Spinallähmung anschliesst. Letztere ist nur ein Residuum der Krankheit und hängt nicht von weiteren pathologischen Vorgängen ab, sondern entspricht nur dem durch die Krankheit erzeugten Defect, d. h. der im Rückenmark nachbleibenden Narbe.

Die acute Encephalitis der Kinder gleicht in fast allen Einzelheiten ihres Verlaufs vollständig der spinalen Kinderlähmung, natürlich mit den Abweichungen, welche nothwendigerweise durch die verschiedene Localisation des Krankheitsprocesses bedingt sein müssen. Auch die acute Encephalitis befällt fast immer vorher ganz gesunde, oft sogar besonders gut entwickelte und kräftige Kinder. Von 24 Fällen,

über welche ich genauere Notizen besitze, trat die Krankheit in 7 Fällen vor Abschluss des ersten Lebensjahres auf, in 8 Fällen bei Kindern im Alter zwischen 1 und 2 Jahren, bei 4 Kindern im Alter zwischen 2 und 3 Jahren. Die übrigen Fälle betrafen noch ältere Kinder, von denen das älteste 6 Jahr alt war. Das jüngste Lebensalter, in welchem die Krankheit auftrat, betrug 4 Wochen.

Eine besondere Ursache zur Erkrankung kann fast niemals mit Sicherheit nachgewiesen werden. Hereditäre Beanlagung zu nervösen Erkrankungen fehlt gewöhnlich. Nur einige Male erfuhr ich, dass andere Geschwister an Krämpfen gelitten hatten. Eine Erkältung als Krankheitsursache wurde in keinem einzigen Falle angegeben. Zwei Mal glaubten dagegen die Eltern ein kurz vorher stattgehabtes Trauma (Fall auf den Kopf) anschuldigen zu können — mit welchem Recht, muss zweifelhaft bleiben. Einmal trat die Krankheit unmittelbar nach Ablauf von Masern, in einem anderen Fall nach Scharlach auf. Ob hier wirklich ein innerer Zusammenhang bestand, muss ebenfalls dahingestellt bleiben.

Die Krankheit selbst beginnt in den meisten Fällen plötzlich mit einem Initialstadium, dessen häufigste Symptome in Fieber, Erbrechen und Convulsionen bestehen. Ueber die Höhe und den Verlauf des Fiebers kann ich nichts Näheres mittheilen, da ich das Initialstadium noch nie selbst beobachtet habe und mich daher nur auf die Angaben der Eltern beziehen kann. Erbrechen ist eben so, wie bei der spinalen Kinderlähmung, jedenfalls ein häufiges Initialsymptom und wohl sicher nicht als gastrisches, sondern als „nervöses Erbrechen“ aufzufassen, also ähmlich, wie etwa das Erbrechen bei der tuberculösen Meningitis. Einige Mal war das Erbrechen mit einem mässigen Durchfall verbunden. Die Convulsionen scheinen eins der constantesten Initialsymptome zu sein; in einigen Fällen fehlten sie aber doch. Meist sind sie aber heftig und allem Anscheine nach mit Bewusstseinsverlust verbunden. Sie erstrecken sich gewöhnlich über den ganzen Körper; nur in einem Falle gaben die Eltern mit Bestimmtheit an, dass sich die Krämpfe nur auf der einen (später gelähmten) Seite gezeigt hätten.

Im Allgemeinen bietet das Initialstadium ziemlich grosse Verschiedenheiten dar. Zuweilen scheint es fast ganz zu fehlen oder ist nur rudimentär entwickelt, besteht z. B. nur in einigen kurzdanernden Krampfanfällen oder in einem einfachen leicht fieberhaften Unwohlsein. In anderen Fällen dauert es 2—3 Tage, zuweilen aber auch länger, 1—2 Wochen oder sogar 1—2 Monate. In den Fällen mit langem Initialstadium handelt es sich meist um stetig wiederkehrende Convulsionen, welche jedenfalls von dem encephalitischen Rindenherd (s. u.) ausgelöst werden und daher nicht mehr als eigentliche Initialerscheinung, sondern schon als Folgesymptom aufzufassen sind.

Erst nach Ablauf des Initialstadiums wird von den Eltern die nachgebliebene, meist ziemlich vollständige Lähmung der einen Körperhälfte bemerkt. Der Zeitpunkt ihres Eintritts lässt sich selten genau bestimmen. Zuweilen ist die Lähmung schon nach dem ersten Krampfanfall da, zuweilen tritt sie auch erst später ein, meist wohl ziemlich plötzlich, seltener allmählich, aber doch stets in rascher Entwicklung. Sobald die Initialsymptome anfhören, also oft schon nach kurzer Zeit, werden die Kinder rasch wieder vollständig munter. Ob auch ein tödtlicher Ausgang des Initialstadiums eintreten kann, ist noch ungewiss. Indessen hege ich schon seit langer Zeit die Vermuthung, ob nicht manche der bekannten Krankheitsfälle, wobei Kinder ziemlich plötzlich unter schweren Gehirnerscheinungen (Krämpfen und dergl.) sterben, das Initialstadium der acuten Encephalitis resp. Poliomyelitis darstellen. Jedenfalls bekommt man die meisten Fälle von cerebraler ebenso, wie von spinaler Kinderlähmung erst dann zur Beobachtung, wenn seit dem Beginne der Erkrankung schon eine geraume Zeit verflossen ist.

Fast niemals scheint die Hemiplegie eine vollständige zu bleiben. Die meisten Kinder lernen, wenn auch auch relativ spät, doch gehen oder fangen es, wenn sie es schon vorher konnten, allmählich wieder von Neuem an. Freilich bleibt der Gang meist humpelnd, da im Bein und namentlich im Peroneus-Gebiet doch eine deutliche Parese nachbleibt, zuweilen auch Contracturen und Verkürzungen eintreten (s. u.). Stärker als das Bein ist gewöhnlich der Arm gelähmt, so dass derselbe oft zu allen feineren Verrichtungen unbrauchbar bleibt. Immerhin ist auch hier die Lähmung fast nie so vollständig, wie z. B. nicht selten bei der Poliomyelitis. Relativ selten findet man das untere Facialisgebiet an der Lähmung betheiligt und dann fast immer auch nur in geringem Grade. Weiterer Erforschung werth scheint mir dagegen das Verhalten der Augenmuskeln zu sein. In mehreren Fällen trat Strabismus auf, welcher sicher vor der Krankheit nicht bestanden hatte.

Ausser hemiplegischen Lähmungen können auch Lähmungen von entschieden monoplegischem Charakter vorkommen: brachio-faciale

Monoplegie ohne Betheiligung des Beines und anderseits auch crurale Monoplegien. In manchen Fällen ist auch gar keine eigentliche Lähmung vorhanden; es bleibt nur eine Art Ataxie, ein eigenthümliches Ungeschick bei der Ausführung aller Bewegungen nach.

Die befallenen Extremitäten zeigen oft, wenn auch nicht immer sehr ausgesprochen, einen geringeren Umfang, als die entsprechenden Theile der gesunden Seite. Niemals findet man aber eine eigentliche degenerative Atrophie der Muskeln und demgemäss natürlich auch niemals eine Andeutung elektrischer Entartungsreaction. Sehr auffallend ist dagegen in einigen, wenn auch keineswegs in allen Fällen, eine Wachsthumshemmung der paretischen Extremitäten. Bei Erwachsenen, welche von ihrer Kindheit her eine cerebrale Lähmung haben, ist namentlich die Verkürzung des Armes oft eine recht beträchtliche und beträgt 5—6 Ctm. oder noch mehr.

Bei der Ausführung passiver Bewegungen bemerkt man meist sofort, dass es sich nicht um eine schlaaffe Lähmung, wie bei der Poliomyelitis, handelt, sondern dass deutliche Muskelspannungen vorhanden sind. Stärkere Contracturen bilden sich indessen nicht häufig aus. Die Sehnenreflexe sind auf der gelähmten, fast immer auch auf der gesunden Seite beträchtlich gesteigert.

Besonders wichtig sind aber gewisse nachbleibende motorische Reizerscheinungen, weil sie mit grosser Wahrscheinlichkeit auf den Sitz des Leidens in der Gehirnrinde hinweisen. Zunächst ist hervorzuheben, dass ein nicht geringer Theil der Patienten zeitlebens epileptisch bleibt. In kürzeren oder längeren Zwischenräumen treten auch später epileptische Krämpfe auf, welche wohl ausnahmslos in der gelähmten Seite beginnen, zuweilen auch auf dieselbe beschränkt bleiben und dann ohne Bewusstseinsverlust ablaufen können, häufiger aber sich zu einem ausgebildeten allgemeinen epileptischen Anfall steigern. Es handelt sich dann um eine symptomatische Epilepsie, wie sie bekanntlich nach allen Rindenverletzungen (Narben, Depressionen durch Schädelbrüche und dergl.) auftreten kann.

Noch häufiger als die Epilepsie ist eine in den gelähmten Extremitäten, vorzugsweise in der Hand nachbleibende Athetose. Weit aus die Mehrzahl aller Athetose-Fälle, welche ich beobachtet habe, gehörte zur posthemiplegischen Athetose nach cerebraler Kinderlähmung. Auf die näheren Eigenthümlichkeiten der Athetose brauche ich nicht näher einzugehen: es sind die bekannten relativ langsamen Spreiz-, Streck- und Beugebewegungen der Finger. Je genauer man beobachtet, desto häufiger wird man wenigstens Andeutungen der Athetose finden. Dabei ist bemerkenswerth, dass die Athetose-Bewegungen eine verschiedene Verwandtschaft zu den Mitbewegungen haben. Zuweilen hören sie ganz auf, wenn der Arm ruhig ist, treten aber sofort auf, wenn der Kranke active Bewegungen ausführen will. Charakteristisch sind auch die häufigen Mitbewegungen im paretischen Arm beim Gehen oder Laufen.

Betrifft die Lähmung die rechte Körperseite, so können Sprachstörungen mit ihr verbunden sein. Die Kinder lernen dann erst spät sprechen und ihre Aussprache bleibt undeutlich und unvollkommen. Was das Verhalten der Intelligenz betrifft, so kann dieselbe trotz ausgesprochener Lähmungserscheinungen vollständig normal bleiben. Nicht selten findet man jedoch auch deutliche Intelligenzstörungen. Die Kinder lernen und begreifen schwer und bleiben in einem imbecillen Zustande. Zuweilen scheinen mir damit auch gewisse moralische Defecte verbunden zu sein: die Kinder sind auffallend störrisch und ungehorsam, haben eine grosse Neigung zum Lügen und Verheimlichen und dergl. Doch trifft dies selbstverständlich keineswegs für alle Fälle zu. — Die Sensibilität der betroffenen Seite ist in der Regel nicht erheblich herabgesetzt. Zuweilen erscheint sie ganz normal, zuweilen leicht abgestumpft. Besondere Störungen des Muskelsinns vermochte ich bis jetzt nicht nachzuweisen.

Aus dem Gesagten scheint mir die charakteristische Symptomatologie der Krankheit zur Genüge hervorzugehen. Namentlich ist die Analogie mit der spinalen Kinderlähmung unabweisbar. Beide Krankheiten befallen vorzugsweise vorher gesunde Kinder in den ersten Lebensjahren. Sie zeigen ein acutes Initialstadium, welches sich bei beiden kaum wesentlich von einander unterscheiden lässt. Dann bleibt eine Lähmung nach, welche bei beiden Krankheiten ein Ergriffensein der motorischen Nervengebiete anzeigt: bei der Poliomyelitis eine Affection der vorderen grauen Rückenmarkssubstanz, bei der hemiplegischen Kinderlähmung zweifellos eine Affection des Gehirns. Dadurch sind natürlich gewisse Unterschiede im Verhalten der Lähmung und der Folgeerscheinungen gegeben, welche aber offenbar von dem eigentlichen Wesen der Krankheit unabhängig sind. Immerhin ist es als eine bemerkenswerthe Analogie zu betrachten, dass bei beiden Krankheiten die motorische graue Substanz der Hauptsitz der Erkrankung ist, in dem einen Fall die grauen Vorderhörner, im anderen die entsprechende cerebrale Partie, die Gehirnrinde. Dass

letztere in der That der Sitz der Erkrankung bei der in Rede stehenden Form der Hemiplegie ist, dafür sprechen nicht nur die klinischen Erscheinungen (die Vertheilung der Lähmung, die späteren epileptischen Anfälle, die Athetose u. a.), sondern auch eine Anzahl bereits vorliegender Sectionsbefunde. Man findet nämlich in allen hierher gehörigen alten Fällen von cerebraler Kinderlähmung porencephalische Defecte im motorischen Gebiete der Rinde, also vorzugsweise im Gebiete der Centralwindungen und zwar nicht congenitale Porencephalien, welche auf Bildungshemmungen beruhen, sondern solche, welche noch deutlich die Spuren eines entzündlichen Ursprungs zeigen. Es sind dies vollständig eben solche Narben, wie die Schrumpfungen des einen Vorderhorns bei einer abgelaufenen Poliomyelitis. Das acute Stadium der Entzündung ist bisher noch eben so wenig anatomisch beobachtet worden, wie das acute Initialstadium der Poliomyelitis.

Sonach scheint es mir also gerechtfertigt zu sein, die acute Encephalitis der Kinder der acuten Poliomyelitis als ein durchaus nicht selten vorkommendes Analogon an die Seite zu stellen. Ich selbst neige mich sogar sehr zu der Annahme hin, dass beide Krankheiten ihrem Wesen nach nahe verwandt, ja vielleicht sogar identisch sind, in dem Sinne, dass es bei beiden dasselbe (vielleicht infectiöse) Agens ist, welches sich das eine mal in der grauen Substanz des Rückenmarks, das andere mal in der grauen Rinde des Gehirns localisirt. Um diese Verwandtschaft auch in den Namen der Krankheiten auszudrücken, würde es sich empfehlen, die in Rede stehende Form der Hemiplegie als cerebrale Kinderlähmung oder Poliencephalitis acuta zu bezeichnen, im Gegensatz zur spinalen Kinderlähmung oder Poliomyelitis acuta. Die Diagnose der ersteren ist bei genauerer Untersuchung fast immer leicht zu stellen. Doch muss natürlich stets im Auge behalten werden, dass hemiplegische Lähmungen bei Kindern auch aus anderen Ursachen entstehen können.