

Sonderabdruck aus 75. Jahrg. (1963), Nr. 26, S. 515—521

Wiener klinische Wochenschrift

Schriftleiter: F. Brücke und J. Böck • Springer-Verlag, Wien

Der Verlag behält sich das ausschließliche Vervielfältigungs- und Verbreitungsrecht aller in der „Wiener klinischen Wochenschrift“ veröffentlichten Beiträge und deren Verwendung für fremdsprachige Ausgaben gemäß den gesetzlichen Bestimmungen vor

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik
(Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff)
und der II. Chirurgischen Universitätsklinik in Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. Kunz)

Psychiatrisch-neurologische Untersuchungsergebnisse bei kongenitalen Vitien Von F. Gerstenbrand, W. Lorbek, G. Oswald und H. Foitl Mit 3 Abbildungen

Mit dem Ausbau der modernen Herzchirurgie hat das klinische Interesse für die kongenitalen Vitien wesentlich zugenommen. So wurde auch von verschiedenen Seiten begonnen, die zerebralen Komplikationen bei den angeborenen Herzfehlern zu untersuchen. Die Literaturangaben über die Häufigkeit solcher Komplikationen weisen große Schwankungen auf. Bodechtel berichtet über 40% neurologischer Komplikationen, Erbslöb stellt dagegen 20% und Brogaer sogar nur 2% neurologische Ausfälle bei angeborenen Herzfehlern fest. Torres wieder konnte bei 54% von 52 untersuchten Patienten zerebrale Ausfälle, und bei der gleichen Prozentzahl EEG-Veränderungen finden, so daß in seinen Fällen 50% der Patienten zerebrale Komplikationen aufwiesen. Peter und Szutrelli haben gleichfalls bei mehr als 50% ihrer 51 untersuchten kongenitalen Vitien neurologische Ausfälle feststellen können.

Für die Entstehung neurologischer Erscheinungen zieht Bodechtel folgende Möglichkeiten in Betracht:

1. Embolien bzw. Mikroembolien, ausgehend von einer gleichzeitigen Endokarditis.
2. Sinusthrombosen, bedingt durch die veränderten Strömungsverhältnisse und Polyglobulie.
3. Hirndrüsenzell.
4. gleichzeitige Hirnmißbildung.
5. chronische Hypoxie.

Wir haben 33 Patienten, die zur Aufnahme an die II. Chirurgische Universitätsklinik in Wien kamen, einer genauen neurologischen und psychiatrischen Untersuchung unterzogen und in fast allen Fällen ein EEG, sowie bei einem Großteil einen psychologischen Test durchgeführt.

Diagnose und Schweregrade unseres Krankenmaterials sind aus Tab. 1 zu entnehmen.

Tab. 1. Zusammenstellung der Patienten mit kongenitalen Vitien nach Diagnose und Schweregrad des kardialen Zustandsbildes

	Anzahl	Schwer, Zyanose, Polyg.	Schwer ohne Zyanose	Mittelschwer	Leicht
Fallotsches Syndrom	6	6			
Vorhofseptumdefekt	7	3	3	1	
Pulmonalstenose	7	2	4	1	
Ductus Botalli ap.	5	3	1		2
Aortenklappenstenose	4		3	1	
Mitralstenose	2			2	
Eisenmengerkomplex	1	1			
Tricuspidalatresie	1	1			
	33	15	11	5	2

Das Alter unserer Patienten lag zwischen dem 2. und 48. Lebensjahr, der Durchschnitt bei 21 Jahren. In der Altersgruppe zwischen 1 und 10 Jahren waren 7 Patienten, zwischen 11 und 20 Jahren 9 Patienten und über 20 Jahre 27 Patienten zu verzeichnen. Es handelt sich um 17 weibliche und 16 männliche Patienten.

Untersuchungsergebnisse

a) Klinisch-neurologische Untersuchungen

Wir haben unsere Patienten auf zerebrale Komplikationen untersucht und konnten außer manifesten neurologischen Ausfällen, epileptische Anfälle, Anfälle mit Bewußtlosigkeit ohne die Kriterien eines epileptischen Anfalles, akute hypoxämische Zustände, Migräneattacken und Kopfschmerzzustände, feststellen. Ferner haben wir bei der klinischen Untersuchung unserer Patienten auf das Vorliegen von Mißbildungszeichen geachtet. Bei der Sichtung unseres Materials fiel uns eine Häufung von Symptomen einer Friedreichschen Ataxie auf.

Zur besseren Übersicht haben wir die zerebralen Komplikationen in einer Tabelle zusammengestellt (Tab. 2).

Tab. 2. Übersicht der zerebralen Komplikationen bei kongenitalen Vitien
(me = mit Ruhezyanose, oe = ohne Ruhezyanose)

	Anzahl	Neurologische Herdausfälle		Epi-Anfälle		Kopf-schmerzen		Anfälle mit Bewußtlosigkeit		Hypoxämische Zustände		EEG-Veränderungen		Demenz	
		me	oe	me	oe	me	oe	me	oe	me	oe	me	oe	me	oe
Fallotsches Syndrom	6					1				1		4		4	
Vorhofseptumdefekt	7			1		2			1	2		1		3	2
Pulmonalstenose	7		1		1			1				1		2	1
Ductus Botalli ap.	5					1						1		2	2
Aortenklappenstenose	4		1					1			2	3		2	3
Mitralstenose	2														1
Eisenmengerkomplex	1														
Tricuspidalatresie	1			1											
Gesamtzahl	33	3	4	5	7	9	16	20							

Es sollen nun die verschiedenen zerebralen Komplikationen besprochen werden:

Manifeste neurologische Ausfälle waren bei 5 Patienten zu finden, und zwar bei einem 48jährigen Mann mit Aortenklappenstenose ohne Zyanose. Der Patient wies geringe Zeichen einer rechtsseitigen Halbseitenparese auf. Es fand sich allerdings nur eine leichte Reflexsteigerung ohne Pyramidenzeichen und keine faßbare Krafttherabsetzung. Vom Patienten wurden noch hypoxämische Zustände, wie wir diese später genauer beschreiben werden, angegeben. Die Symptome des Vitiums bestanden im vorliegenden Fall erst seit 4 Jahren, wiesen aber eine zunehmende Verschlechterung auf. Das EEG zeigte links temporal herdförmige Spitzen und scharfe Wellen, höhere δ -Gruppen über der linken Temporalregion in Phasenumkehr, sowie eine vermehrte linksseitige θ -Tätigkeit. Im psychologischen Test fanden sich leichte Abbauphänomene.

Als Ursache für die geringe Halbseitensymptomatik war ein raumverdrängender Prozeß oder ein Restzustand nach einer Contusio cerebri auszuschließen. Die Annahme eines gefäßbedingten Herdes ist daher naheliegend. Zeichen einer allgemeinen Gefäßerkrankung konnten nicht erfaßt werden. Ueber die Mechanismen, die zu dem Herdgeschehen geführt haben, kann allerdings nichts sicheres ausgesagt werden, insbesondere deswegen, weil subjektiv das Auftreten der geringen Halbseitenzeichen vom Patienten selbst nicht bemerkt worden war. Am ehesten könnte der Herdausfall auf die durch das kongenitale Vitium bedingte Hypoxämie zurückgeführt werden. Die kortikale Läsion wäre dann als Folge der Mangel durchblutung im Gebiet der letzten Wiese zu erklären, wobei in diesem Fall eine mögliche Gefäßkomponente noch eine Rolle spielen könnte.

Bei einem 12jährigen Knaben mit Pulmonalstenose ohne Zyanose, jedoch schwerem klinischen Zustandsbild, bestanden zur Zeit der Untersuchung geringgradig ausgeprägt athetoid-choreiforme Hyperkinesen beider oberen Extremitäten. Die Unruhebewegungen waren vor Jahren aufgetreten und hatten sich langsam verschlechtert. Bei dem Patienten wurden als weitere Komplikation Anfälle mit Bewußtlosigkeit ohne die Kriterien eines epileptischen Anfalles, angegeben. Das EEG war am Rande der Norm mit gelegentlich temporo-okzipital höheren monophasischen α und β . Da keinerlei anamnesticke Hinweise auf eine Hirnschädigung durch Geburtstrauma, Encephalitis usw. vorliegen, wäre eine hypoxämische Stammganglienschädigung im Zusammenhang mit dem kongenitalen Vitium zu diskutieren.

Eine 59jährige Patientin mit offenem Ductus Botalli bei Shuntumkehr mit Zyanose, wies in der Anamnese zweimal

eine rechtsseitige Hemiparese mit gleichzeitig motorischer Aphasie auf. Dieser Zustand hielt über mehrere Stunden an. Der neurologische Befund zur Zeit der Untersuchung war vollkommen normal. Im EEG ließen sich keine verwertbaren Herdzeichen fassen, das Kurvenbild war allerdings abnorm im Sinne einer starken Dysrhythmie. Die Patientin gab außerdem migräneartige Kopfschmerzattacken mit Seitenwechsel, ferner noch später zu besprechende hypoxämische Zustände und Kopfschmerzphasen, die sich über längere Zeitabstände erstrecken, an. Im psychologischen Test und bei der klinisch-psychiatrischen Untersuchung fanden sich Abbauphänomene.

Die passageren Herdausfälle könnten in diesem Fall durch eine Durchblutungsstörung im Mediagebiet verursacht sein, die sich infolge des insuffizienten zerebralen Kreislaufes in der letzten Wiese bemerkbar machen. Eine Embolie wäre möglich, ist aber wegen der Flüchtigkeit der Anfälle eher unwahrscheinlich. Der chronischen Hypoxie ist natürlich auch in diesem Fall Bedeutung zuzumessen. Andere Ursachen für das zerebrale Herdgeschehen, wie ein raumverdrängender Prozeß, konnten in diesem Fall ausgeschlossen werden.

Neurologische Ausfälle fanden sich in unserem Material demnach nur in den 3 geschilderten Fällen, wobei manifeste Herdzeichen in den Fällen 1 und 2 vorhanden sind. Für die Aetiologie der neurologischen Ausfälle ist die chronische Hypoxie in erster Linie zu diskutieren, aber auch gefäßbedingte Mechanismen scheinen eine Rolle zu spielen.

Epileptische Anfälle konnten wir anamnesticke bei 4 Patienten erfragen. Bei 2 Fällen sind die Angaben nicht sehr ausführlich, doch scheinen in der Schilderung typische Kriterien auf und somit ist die Annahme eines epileptischen Anfallsgeschehens gerechtfertigt.

Im einzelnen handelt es sich um einen 20jährigen Mann mit Eisenmengerschem Komplex. Im neunten Lebensjahr wies der Patient die ersten kardialen Beschwerden auf. Nach Schilderung trat seit mehreren Jahren ein temporales Anfallsgeschehen im Sinne eines psychosensorischen Anfalles auf. Das erhobene Routine-EEG war allerdings im Rahmen der Norm. Auf ein EEG-Provokation mußte aus kardialen Gründen verzichtet werden. Im psychologischen Test fanden sich Abbauphänomene und ein gesenktes Intelligenzniveau.

Eine 22jährige Patientin mit Fallotscher Tetralogie mit kardialen Beschwerden seit Geburt berichtet, daß sie im fünften Lebensjahr zweimal Anfälle mit Bewußtlosigkeit hatte, die nach der Schilderung die Kriterien eines Grand-mal zeigten. Beide Male war Patientin einer außergewöhnlichen körperlichen Belastung ausgesetzt. Seither sistierten die geschilderten Anfälle. Das EEG wies bei einer leichten Dysrhythmie

ein beidseitig temporales Herdgeschehen, links mehr als rechts, auf. Dieselbe Patientin hatte auch Kopfschmerzphasen, Abbauezeichen im psychologischen Test und ein gesenktes Intelligenzniveau.

Ein 18jähriger Mann mit Pulmonalstenose, mit den ersten kardialen Beschwerden im dritten Lebensjahr, hatte im gleichen Jahr einen Anfall von Bewußtlosigkeit und anderen Charakteristika eines Grand-mal. Das Anfallsgeschehen hat sich später nicht mehr wiederholt. Das EEG war jetzt mäßig abnorm mit einer leichten Dysrhythmie in frontaler Betonung. Derselbe Patient wies psychische Abbauezeichen und eine schwere neurotische Reaktion auf.

Schließlich ein vierter Patient, ein 10jähriges Mädchen mit Vorhofseptumdefekt, bei dem die kardialen Beschwerden bereits nach der Geburt bekannt waren, hatte im dritten Lebensjahr einen Krampfanfall mit Bewußtlosigkeit, der ebenfalls als Grand-mal gewertet werden muß. Das EEG war dysrhythmisch mit starker β -Tätigkeit, reichlich verstreuten Spitzen und scharfen Wellen beiderseits median betont, links mehr als rechts. Das Kind wies degenerative Zeichen, deutliche psychische Abbauezeichen, ein gesenktes Intelligenzniveau und ein ausgeprägtes neurotisches Bild auf.

Sicherlich findet sich bei kongenitalen Vitiern eine höhere prozentuale Beteiligung von epileptischen Anfällen als bei der Durchschnittsbevölkerung, die von Hoff und Sluga mit knapp über $\frac{1}{2}\%$ angegeben wird.

Epileptische Anfälle traten demnach vorübergehend in 4 Fällen mit verschiedener kardialer Diagnose auf, davon dreimal in der Kindheit und nur in einem Fall lagen EEG-Veränderungen vor, die auf epileptische Anfälle schließen ließen (zweiter Fall dieser Gruppe). Beim erstgeschilderten Fall dieser 4 Patienten sind temporale Anfälle erst in den letzten Jahren aufgetreten, ohne daß jedoch ein entsprechendes pathologisches EEG vorhanden war. Ueber den Zusammenhang der epileptischen Anfälle mit den kongenitalen Vitiern läßt sich unserer Meinung nach keine sichere Aussage machen. Passager verstärkt auftretende hypoxämische Zustände mögen eine Rolle dabei spielen.

In 7 Fällen war es nach Verschlechterung der Herzbeschwerden wiederholt zu Anfällen mit Bewußtseinsverlust, jedoch ohne die typischen Charakteristika eines epileptischen Anfalles gekommen. Die Bewußtlosigkeit trat häufig nach Ueberanstrengung oder psychischer Erregung auf, so daß an Synkopen zu denken ist. Bei einigen Fällen mag es sich nach der Schilderung der plötzlich auftretenden Bewußtlosigkeit um Adam-Stockessche Anfälle gehandelt haben.

4 dieser Patienten, eine Pulmonalstenose und 3 Fälle mit Fallotscher Tetralogie zeigten ein schweres Krankheitsbild mit Zyanose, die übrigen 3, eine Pulmonalstenose, eine Aortenklappen- und eine Mitralklappenstenose, wiesen keine Zyanose auf. Eine 20jährige Patientin mit Fallotscher Tetralogie hatte auch akute hypoxämische Anfälle.

Bei den 4 Fällen mit Zyanose fand sich bei 2 Patienten mit Fallotscher Tetralogie ein leicht abnormer EEG-Befund. Eine 35jährige Patientin mit Aortenklappenstenose ohne Zyanose, hatte ein linkstemporales Herd-EEG.

Die Erklärung der beschriebenen Anfälle muß einerseits auf die akute Mangel durchblutung des Gehirns bezogen werden, andererseits ist an eine Steuerung des Anfallsgeschehens vom Herzen selbst zu denken. Da sich aber die Mehrzahl bei exzessiv schweren kardialen Zuständen fand, ist eher die zentrale Auslösung des Anfalles wahrscheinlich.

9 Patienten hatten hypoxämische Attacken. Nach körperlicher Belastung kam es in diesen Fällen zu einem akut auftretenden Zustandsbild, das in der Beschreibung dem einer Höhenkrankheit entsprach. Durchwegs wurde ein Schwebgefühl beschrieben, das mit dem Gefühl der Schwerelosigkeit bei gleichzeitiger Dämpfung der Sinneseindrücke einherging. Der Zustand wurde als angenehm, beglückend geschildert. Er klang nach kurzer Erholung ab. Wir glauben, eine Hypoxie des Gehirns, wie sie bei erhöhten Anforderungen an den nicht belastbaren Kreislauf jederzeit auftreten kann, für diesen Zustand verantwortlich machen zu können. 6 Fälle aus dieser Gruppe waren als „schwer ohne Zyanose“ einzustufen, bei 3 Patienten lag eine „Ruhezyanose“ vor. Bei den als „schwer ohne Zyanose“ eingestuften Fällen handelt es sich um 3 Patienten mit Vorhofseptumdefekten im Alter zwischen 16 bis 28 Jahren, einer 17jährigen Patientin mit Pulmonalstenose sowie 2 Patienten mit Aortenklappenstenose, einem 48jährigen Mann und einer 17jährigen Frau. Bei den Patienten mit Ruhezyanose traten die vorher beschriebenen Sensationen bei einer 20jährigen Frau mit Fallotscher Tetralogie, einer 44jährigen und einer 19jährigen Patientin mit Vorhofseptumdefekt auf. Es erscheint bemerkenswert, daß die beschriebenen Sensationen bei den leichtergradigen Vitiern und damit körperlich aktiveren Patienten auftraten und durchwegs sich erst nach der Pubertät einstellten.

Ueber länger anhaltende Kopfschmerzphasen klagten 5 Patienten. Die Beschwerden werden so beschrieben, daß ein diffuser Kopfschmerz im gesamten Schädelbereich vorhanden war und über Stunden, oft auch 1 bis 2 Tage, in gleicher Intensität verblieb. In keinem der Fälle kam es zu Erbrechen oder Schwindelgefühl. Im einzelnen handelt es sich um eine Fallotsche Tetralogie, 2 Patienten mit Vorhofseptum-

defekt und 1 Patientin mit Ductus Botalli bei Shuntumkehr, die wir bereits näher wegen der aufgetretenen Herdarausfälle beschrieben haben. Bei diesen 4 Patienten bestand eine Ruhezyanose. Der fünfte Fall, ein 34-jähriger Mann mit Ductus Botalli, war in die Gruppe als kardial „schwer ohne Zyanose“ einzustufen. Alle 5 Fälle haben noch weitere zerebrale Komplikationen aufgewiesen. Auch für die Entstehung der Kopfschmerzen glauben wir Gefäßmechanismen verantwortlich machen zu können.

Bei zusammenfassender Betrachtung aller angeführten zerebralen Komplikationen, wie dies in Abb. 1 dargestellt ist,

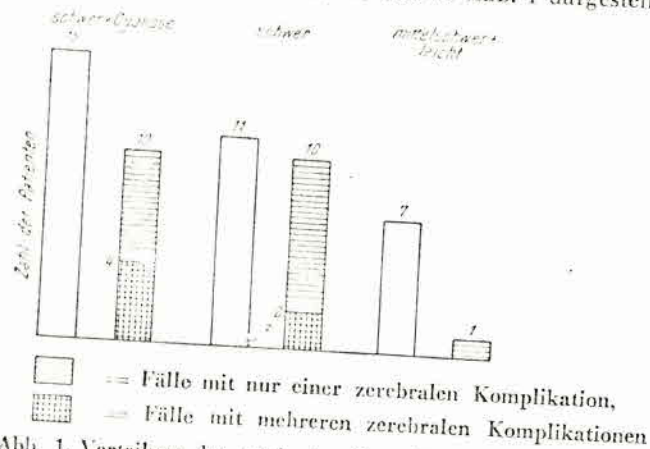


Abb. 1. Verteilung der zerebralen Komplikationen bei kongenitalen Vitien. Unterteilung in: kardial schwere Fälle mit Ruhezyanose, schwere Fälle ohne Ruhezyanose, kardial mittelschwere Fälle zusammen mit kardial leichten Fällen

finden wir zerebrale Komplikationen in der Gruppe der 15 Patienten mit Ruhezyanose bei 10 Fällen, bei den 11 schweren kardialen Zustandsbildern in 10 Fällen und in der Gruppe mittel und leicht eingestuft Patienten bei 1 Fall, das sind zusammen 21 Patienten der 55 untersuchten Fälle, was einem Prozentsatz von zirka 64% entspricht.

Die überwiegende Zahl der zerebralen Komplikationen ist, wie zu erwarten, bei den schweren kardialen Zustandsbildern zu finden. Wie schon angeführt, waren bei einzelnen Patienten gleichzeitig verschiedene zerebrale Komplikationen vorzufinden. Ein Zusammenhang zwischen kardialer Diagnose und zerebralen Komplikationen hat sich in unserem, allerdings relativ geringen Krankengut, nicht ergeben.

Klinische Untersuchungen in bezug auf Mißbildungen haben fast bei der Hälfte der Fälle ein positives Resultat

ergeben. So konnten wir zweimal eine geringe Mikrocephalie, einmal einen Turriccephalus, bei 3 Fällen Domgaumen, einmal einen Wolfsrachen, bei 2 Patienten mongoloide Zeichen, einmal einen ausgeprägten Epicanthus, zweimal Zygodaktylie und einmal angeborenes Schielen feststellen. In einem Fall fanden sich Zeichen einer allgemeinen Retardation, körperlich unterentwickelt waren 6 Patienten. Bei 15 Patienten mit Mißbildungszeichen wiesen verschiedene kardiale Diagnosen auf (Tab. 3). Auch hier muß betont werden, daß sich bei einzelnen Patienten verschiedene Mißbildungsformen gleichzeitig vorfanden. Erwähnt soll noch werden, daß bei 2 verstorbenen Patienten der Obduktionsbefund eine Gefäßanomalie des Circulus art. Villisi aufwies. Beide Patienten hatten noch andere Mißbildungen.

Bei der Sichtung unseres Krankengutes war uns aufgefallen, daß bei einer Anzahl von Patienten Zeichen eines abortiven Friedreichschen Syndroms vorhanden war. Bei unseren 55 Patienten mit kongenitalem Vitium lagen diese Symptome in 7 Fällen vor, dreimal nur in angedeuteter Form, einmal deutlich ausgeprägt. Bei letzterem Fall handelt es sich um eine 16-jährige Patientin mit Fallotscher Tetralogie. Der Bruder eines der 7 Patienten hatte eine ausgeprägte Friedreichsche Ataxie.

Tab. 3. Kongenitale Vitien und Vorkommen von Mißbildungen, abortives Friedreichsches Syndrom und Deblilität

	Anzahl	Mißbildungen	Friedreichsches Syndrom	Deblilität
Fallotsches Syndrom	6	2	1	2
Vorhofseptumdefekt	7	5	3	5
Pulmonalstenose	7	3		1
Ductus Botalli ap.	5	3	2	1
Aortenklappenstenose	4	1		1
Mitralstenose	2			
Eisenmengerkomplex	1			
Tricuspidalatresie	1	1	1	
	33	15	7	10

Wie Tab. 3 zeigt, weisen die Patienten dieser Gruppe verschiedene kardiale Diagnosen auf.

Betrachten wir die Relation der erwähnten Friedreichschen Symptome zur Gesamtzahl der Fälle, so liegt bei zirka einem Achtel der Patienten ein abortives Friedreichsches Syndrom vor. Dies stellt unzweifelhaft eine deutliche Er-

höhung der prozentualen Verteilung der Friedreichschen Ataxie gegenüber der Durchschnittsbevölkerung dar.

Soweit es möglich war, haben wir versucht, genaueste Familienanamnese zu erheben.

Bei 4 Patienten konnte eine familiäre Belastung mit kongenitalen Vitiern erhoben werden. Bei 3 Patienten wies ein Elternteil, bei einem die Schwester kongenitale Herzfehler auf. In keinem dieser Fälle war eine genaue Diagnose zu erfragen.

Epileptische Anfälle des Vaters waren bei 2 Patienten zu erfragen.

Der Bruder eines Patienten, den wir bereits in der Gruppe mit Friedreichschen Symptomen erwähnt haben, hatte das ausgeprägte Bild einer Friedreichschen Ataxie.

b) EEG-Untersuchungen

50 Patienten wurden EEG-Untersuchungen unterzogen, es wurden dabei 42 Aufnahmen durchgeführt. Bei 14 Patienten konnte ein normales EEG erhoben werden, 16 Patienten wiesen abnorme Befunde auf. Von diesen 16 Fällen zeigten 7 ein EEG mit Allgemeinveränderungen, schwerer oder mittelschwerer Art. Bei 9 Patienten fanden wir herdförmige Veränderungen und bei 4 Patienten paroxysmale Zeichen (Tab. 4).

Tab. 4. EEG-Untersuchungen bei 30 Patienten mit kongenitalem Vitium verschiedener Art
30 Patienten (42 EEG-Aufnahmen)

Normales Kurvenbild	14
Abnormes Kurvenbild	16
Davon: 7 mit Allgemeinveränderungen, 9 mit Herdzeichen, 4 mit paroxysmalen Zeichen	

Unter den 16 Fällen die ein abnormes EEG aufwiesen fanden sich 9 Patienten mit einem schwerem kardialen Zustandsbild mit Ruhezyanose. 6 Patienten waren in die Gruppe „schwer ohne Zyanose“ einzureihen und 1 Patient hatte ein mittelschweres Zustandsbild (Abb. 2).

Unter den Fällen mit normalem EEG waren 6 Patienten mit schwerem Zustandsbild ohne Zyanose, 3 mittelschwere und 2 leichte Fälle.

Auf Grund des relativ geringen Krankenmaterials bei einer Vielzahl möglicher EEG-Kriterien läßt sich demnach lediglich aussagen, daß Patienten mit schwerem kongenitalen Zustandsbild wesentlich häufiger abnorme EEG-Befunde aufwiesen als Personen aus der Durchschnittsbevölkerung, wobei die EEG-Befunde durchaus unspezifisch sind. Ferner kann

man feststellen, daß mit Zunahme der Schwere des klinischen Zustandsbildes, insbesondere mit Zyanose, die Häufigkeit der abnormen EEG-Befunde zunimmt.

Parallelen zwischen den verschiedenen zerebralen Komplikationen, außer den epileptischen Anfällen sowie den noch zu schildernden Abbaueichen im psychologischen Test einerseits und den festgestellten abnormen EEG-Befunden andererseits, lassen sich bei der geringen Zahl der untersuchten Fälle nicht finden.

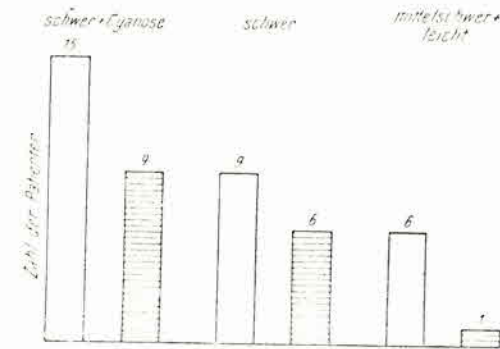


Abb. 2. EEG-Veränderungen bei kongenitalen Vitiern verschiedener Diagnose. Unterteilung in schwere Fälle mit Ruhezyanose, schwere Fälle ohne Zyanose, mittelschwere Fälle und leichte Fälle

Wir verfügen lediglich über EEG-Kontrollen bei 7 Patienten 1 bis 3 Monate nach durchgeführter Operation und konnten feststellen, daß bis auf einen Fall, bei dem sich das EEG normalisiert hatte, die übrigen Kontrollbefunde unverändert waren. Abgesehen von diesem einen Fall, der noch in den Rahmen der Streubreite fällt, ist demnach durch die erfolgreich durchgeführte Operation trotz überwiegender klinischer Besserung im funktionellen bioelektrischen Geschehen keine Änderung eingetreten. Dies bedeutet keinen Widerspruch, im Gegenteil, es ist bei den sicher schon in frühkindlicher Zeit geprägten und durch die chronische Hypoxie bedingten Veränderungen nicht zu erwarten gewesen, daß sich die EEG-Veränderungen postoperativ innerhalb dieser kurzen Zeit normalisieren würde. Außerdem war zu erwarten, daß neben den erwähnten körperlichen Dysplasien, auch irreversible bioelektrische Dysfunktionen, wie es ein abnormes EEG darstellt, gefunden werden.

e) Untersuchungen mit psychologischem Test

Gleichzeitig mit den systematischen EEG-Untersuchungen haben wir bei den meisten Patienten psychologische

Untersuchungen durchgeführt, und zwar bei 26 Patienten, die sowohl ein Persönlichkeits- als auch ein Leistungsbild bezüglich ursprünglicher Intelligenz und Abbau erbringen sollten. Die Patienten befanden sich in einem Alter von 9 bis 44 Jahren; 5 Patienten waren unter 16 Jahre alt.

Zur Feststellung der intellektuellen Kapazität wurde der Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Erwachsene ab einem Alter von 15 Jahren verwendet, bis zu diesem Alter der Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder. Der durchschnittliche I. Q. der Gesamtgruppe beträgt 95, was noch nicht statistisch relevant vom Durchschnitt der Bevölkerung abweicht. Wir können dabei annehmen, daß unsere Gruppe in der Verteilung der sozialen Schichten annähernd der Gesamtbevölkerung entspricht, da die Verteilung vom arbeitsunfähigen, hochgradig Schwachsinnigen bis zum Hochschüler reicht. Berechnen wir jedoch den durchschnittlichen I. Q. der Gruppe mit schweren körperlichen Schädigungen, so sinkt er auf 95 ab, auf das 5%-Niveau, was bereits außerhalb des Zufallsbereiches liegt. Im einzelnen waren 5 Patienten unterbegabt, 4 debil, 1 imbezill.

Zusätzlich zu dieser Methode wurden die Demenzercheinungen mit den Gedächtnisaufgaben aus dem Demenzttest von Arnold und Kohlmann geprüft, die sich in der faktorenanalytischen Untersuchung als repräsentativ für den Gesamtttest erwiesen haben. Der Durchschnitt der Leistungen beträgt 85 Punkte, das ist nur 85% Leistungshöhe gegenüber dem Durchschnitt. Dies entspricht noch nicht ganz einer leichten Demenz, die bei 77% liegt.

Ziehen wir jedoch den Abbauquotient und das Demenzttestergebnis zusammen, so zeigen immerhin 18 Patienten im Test Abbauerscheinungen, denen 2 Patienten noch zuzuordnen sind, bei denen klinisch eine Demenz festgestellt wurde. Ein psychologischer Test konnte jedoch nicht durchgeführt werden (siehe auch Abb. 5).

Betrachten wir gesondert die Gruppe der schwerst Erkrankten, so zeigen 9 von 15 der Fälle mit Zyanose Demenzercheinungen leichteren Grades, 1 Patient weist bereits mittelgradige Demenzzzeichen auf, 2 weitere nicht getestete Fälle aus dieser Gruppe zeigen klinisch Demenzercheinungen.

Ein Vergleich der Altersgruppe unter 21 mit der über 21 Jahren ergab eine deutliche Zunahme der dementen Patienten über 21 Jahre. Unter 21 zeigten 57%, über 21 Jahren 85% Abbauzeichen.

Bei 3 Patienten fand ein Test vor der Operation (mit Kreislaufunterbrechung) und 1 bis 6 Monate danach statt. Der I. Q. dieser Patienten lag über 110 und es waren weder vorher noch nachher Abbauerscheinungen vorhanden.

Die Abbauerscheinungen wurden noch von einer dritten Seite her erfaßt, und zwar durch das organische Syndrom im Rorschach-Versuch. Es trat nur in 8 Fällen auf, die sich über die ersten drei Schweregrade verteilen. Der Grund liegt darin, daß bei unseren Fällen, besonders in der Gruppe mit schwersten Erkrankungen ein bestimmtes Persönlichkeitsbild zu sehen war, das wegen seiner extremen Einengung das organische Rorschach-Syndrom nicht sichtbar werden läßt.

Dieses testmäßig erfaßbare Bild ist gekennzeichnet durch eine starke Verlangsamung des psychischen Tempos, durch

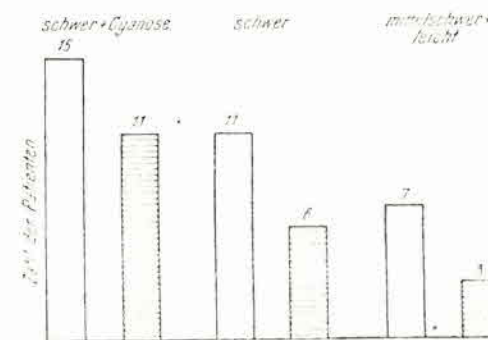


Abb. 3. Kongenitale Vitien verschiedener Diagnose im Zusammenhang mit Abbauzeichen im psychologischen Test

eine geringe Reaktionsbereitschaft und Anregbarkeit, ausgesprochene Verarmung der psychischen Inhalte und maximale Einengung der Affektivität. Klinisch imponierten diese Patienten mit einer Art Pseudodemenz.

Die übrigen Fälle sind fast durchwegs durch deutliche neurotische Züge gekennzeichnet, wobei der phobische und manchmal zwanghafte Typ den hysteriformen überwiegt.

Betrachten wir die Ergebnisse aus dem psychologischen Test, so finden wir, daß der Durchschnitts-I. Q. der 26 getesteten Patienten 95 beträgt.

Der testmäßige Abbau der Gesamtgruppe ist für die einzelnen hierzu verwendeten Tests nur leichtesten Grades, nimmt man jedoch die Summe der Tests, dann haben zwei Drittel der untersuchten Patienten Demenzercheinungen. Im Persönlichkeitsbild zeigt sich eine Häufung neurotischer Reaktionen, die mit der besonderen Art der organischen Behinderung zusammenhängen mag. In 6 Fällen trat ein auffallend eingeeengtes psychisches Bild auf, das eine Reaktion auf die körperlich schwere Erkrankung darstellen dürfte.

Aus der psychiatrischen Exploration sei nur erwähnt, daß lediglich ein Drittel der Patienten mit dem körperlichen Schaden sich im Gleichgewicht befand. Die übrigen waren in ihrer bisherigen Lebensentwicklung durch ihr körperliches Leiden stark beeinträchtigt.

Besprechung

Wir haben 53 Patienten mit verschiedenen Formen von kongenitalen Vitien untersucht und eine Unterteilung in kardial schwere Zustandsbilder mit Ruhezyanose und Polyglobulie, schwere Zustandsbilder ohne Ruhezyanose, mittelschwere und leichte Fälle, getroffen. Zirka die Hälfte der Patienten, es sind 15, waren in die erste Gruppe einzureihen.

Neurologische Ausfälle, die mit der kardialen Erkrankung in Zusammenhang gebracht werden können, fanden sich lediglich bei 2 Fällen, beide Male nur in geringer Ausprägung. Bei einem weiteren Patienten bestanden passagere Herdausfälle im Gebiet der Arteria cerebri media.

Aetiologisch würden wir bei den ersten beiden Fällen die chronische Hypoxie verantwortlich machen, wie Bodechtel sie als Punkt 5 anführt; im dritten Fall nehmen wir für den vorübergehenden zerebralen Ausfall eine passagere Kreislaufinsuffizienz an.

4 Patienten zeigten epileptische Anfälle, 3 davon in der Kindheit. Als Ursache der epileptischen Anfälle haben wir passager verstärkt auftretende hypoxische Zustände diskutiert und glauben aber, daß bei einem Patienten, der klinisch temporale Anfälle berichtet, es zu einem Fokus im Temporalappen durch die chronische Hypoxie gekommen sein könnte, allerdings war es in diesem Fall nicht möglich, ein entsprechendes Herdgeschehen im Routine-EEG aufzudecken.

Siebenmal wurden von unseren Patienten anfallsartige Zustände mit Bewußtseinsverlust angegeben, bei denen wir einerseits an Synkopen, andererseits an Adams-Stokessche Anfälle gedacht haben. 4 von diesen Patienten wiesen ein schweres kardiales Zustandsbild mit Ruhezyanose auf. Als Erklärung der angeführten Anfälle haben wir einerseits eine akute auftretende Mangel durchblutung des Gehirns diskutiert, andererseits an eine Steuerung des Anfallsgeschehens vom Herzen selbst gedacht, doch erscheint die zentrale Auslösung der Anfälle bei der Mehrzahl der Patienten wahrscheinlicher.

Von 9 Patienten mit verschiedener kardialer Diagnose wurden hypoxische Zustände berichtet, die nach körperlicher Belastung auftraten und in der Beschreibung einer Höhenkrankheit entsprachen. In diesen Fällen haben wir die kardial bedingte akute Hypoxie des Gehirns verantwortlich gemacht.

Schließlich konnten wir bei 5 Patienten Kopfschmerzphasen erfragen, die nicht typisch im Sinne einer Migräne

beschrieben wurden, bei denen wir aber Gefäßmechanismen als Ursache annehmen.

Zusammengefaßt finden wir also zerebrale Komplikationen der vorgeschriebenen Arten bei 27 der von uns untersuchten 53 Patienten mit kongenitalen Vitien. 22 dieser Patienten wiesen mehrere Komplikationen gleichzeitig auf. Eindeutig traten neurologische Komplikationen bei schweren Fällen mit Ruhezyanose häufiger auf.

Bei zirka der Hälfte der Patienten fanden sich Zeichen verschiedener körperlicher Mißbildungen, wie Turricephalus, Wolfsrachen, Zygodaktylie usw. Zweimal waren Gefäßanomalien im Circulus art. Villisi bei der Obduktion festzustellen.

Bei 7 unserer Patienten fanden wir Zeichen eines mehr oder minder ausgeprägten Friedreichschen Syndroms. Sicherlich stellt dies ein vermehrtes Auftreten der Friedreichschen Syndrome bei Patienten mit kongenitalen Vitien gegenüber der Durchschnittsbevölkerung dar.

Bei 4 Patienten unseres Krankengutes fand sich eine familiäre Belastung mit kongenitalen Vitien. Zweimal wurde anamnestisch angegeben, daß der Vater an epileptischen Anfällen leide. Ein Patient, der ein abortives Friedreichsches Syndrom aufwies, berichtete von einem Bruder, der an ausgeprägter Friedreichscher Ataxie litt.

Abnorme EEG-Veränderungen waren bei mehr als der Hälfte der Patienten vorhanden. Die EEG-Befunde sind unspezifisch, jedoch mit Zunahme der Schwere des kardialen Zustandsbildes fanden sich vermehrt abnorme EEG-Kurven.

Im psychologischen Test zeigten 10 Patienten ein unterdurchschnittliches Intelligenzniveau bis zur Imbezillität. Abbaueichen im psychologischen Test und bei der klinisch psychiatrischen Untersuchung fanden sich bei 20 Fällen.

6 Patienten mit schwerem kardialen Zustandsbild wiesen klinisch und testmäßig ein auffallendes Zustandsbild auf, das sich in ausgesprochener Verarmung des psychischen Verhaltens, maximaler Einengung der Affektlabilität, geringe Reaktionsbereitschaft und Anregbarkeit sowie starker Verlangsamung des psychischen Tempos darstellte. Für die Entstehung dieses charakteristischen psychischen Bildes, das bei der klinischen Exploration als eine Art Pseudodemenz imponierte, war die Reaktion der Gesamtpersönlichkeit auf die schwere körperliche Behinderung ausschlaggebend. An anderer Stelle soll noch ausführlich darüber berichtet werden.

Fassen wir nun alle zerebralen Komplikationen, die klinisch und anamnestisch feststellbaren Ausfälle, Beschwerden und Zustandsbilder, die durch den psychologischen Test

nachweisbaren Abbauzeichen sowie die EEG-Veränderungen zusammen, so waren bei 30 der von uns untersuchten 33 Patienten mit kongenitalen Vitiern zerebrale Komplikationen vorhanden, was 90% ausmacht. Die Mißbildungen und Friedreichschen Symptome sind nicht darin inbegriffen.

Als Ursache der verschiedenen zerebralen Komplikationen sind mehrere Mechanismen denkbar; so spielt sicherlich die chronische Hypoxie, wie Bodechtel annimmt, eine wichtige Rolle. Aber auch die wiederholten Episoden von akuter Zyanose und Anoxie wie sie Steegmann anführt, bedingen eine Schädigung der grauen wie auch der weißen Substanz. Von Steegmann wird außerdem noch das Auftreten eines Hirnödems, so bei der Trikuspidalatresie, mit nachfolgender Astrozytenproliferation diskutiert. Die Hirnembolie spielt vor allem beim Rechts-Links-Shunt eine Rolle und kann zu Hirnabszessen führen.

Schließlich ist nach unserer Meinung durch zirkulatorische Störungen in den Endversorgungsgebieten nach dem Prinzip der letzten Wiese eine Hirngewebsschädigung und damit ein vorübergehender Funktionsausfall dieser Hirnregion möglich. Wir glauben, daß dieser Mechanismus bei dem dritten von uns näher besprochenen Fall, der ein partielles Mediasyndrom aufwies, der Fall war.

Eine bei Herzmißbildung gleichzeitig vorhandene Hirnmißbildung, wie dies Bodechtel annimmt, also eine angeborene Entwicklungshemmung des Gehirns, ist wahrscheinlich bei einigen Patienten mit kongenitalen Vitiern, die eine Unterbegabung bis zur Imbezillität aufweisen, zumindest teilweise als Ursache dieser psychiatrischen Zustandsbilder anzunehmen. Allerdings ist dabei nicht genau abzugrenzen, wie weit der gleichzeitig wirksame Abbaufaktor im Sinne einer organischen Demenz, der bei der Hirnentwicklung durch die chronische Hypoxie bremsend wirkt, von Bedeutung ist.

Die Zuteilung der verschiedenen von uns festgestellten zerebralen Komplikationen zu den diskutierten Entstehungsursachen erscheint vom klinischen Standpunkt aus nicht mit Sicherheit möglich. Ausgenommen allerdings die beschriebenen hypoxischen Zustände sowie der passagere Herd- ausfall bei der schon erwähnten 39jährigen Patientin mit Ductus Botalli apertus. Wir glauben aber, daß zirkulatorischen Mechanismen doch eine größere Bedeutung zukommt, als allgemein angenommen wird.

Ein Vergleich der zerebralen Komplikationen mit den kongenitalen Vitiern ergab keine Parallele zwischen den kardialen Erkrankungen und den zerebralen Zustandsbildern. Das relativ geringe Krankenmaterial läßt allerdings keine

Zusammenfassung

Aus einem Krankengut der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien wurden 33 Patienten mit kongenitalen Vitiern verschiedener Art einer klinisch-neurologischen und psychiatrischen sowie einer EEG- und psychologischen Testuntersuchung unterzogen. Es ließ sich feststellen, daß von den 33 Patienten nur 2 manifeste neurologische Ausfälle und ein Patient passagere Ausfälle aufwiesen.

Bei 4 Patienten waren in der Anamnese epileptische Anfälle zu erfragen. 7mal wurden anfallsartige Zustände mit Bewußtlosigkeit berichtet, bei denen an Synkopen bzw. Adam-Stokessche Anfälle zu denken war. 9 Patienten berichteten über akute hypoxische Zustände und 5mal waren Kopfschmerzphasen zu erfragen. Von den 33 Patienten hatten 27 zerebrale Komplikationen der beschriebenen Art, bei 22 Patienten waren mehrere Komplikationen vorhanden.

Die neurologischen Komplikationen zeigen sich eindeutig bei den schweren kardialen Zustandsbildern mit Zyanose gehäuft.

Die klinische Untersuchung ergab ferner das Vorliegen von Mißbildungen bei zirka der Hälfte der Patienten. Ein auffällig hoher Prozentsatz zeigte Symptome eines abortiven Friedreichschen Syndroms.

Abnorme EEG-Kurven fanden sich bei mehr als der Hälfte der Patienten ohne daß sich Parallelen zu den kardialen Zustandsbildern ergaben und klinisch-neurologische Komplikationen sowie psychiatrische Auffälligkeiten vorlagen.

Im psychologischen Test zeigten 10 Patienten ein unterdurchschnittliches Intelligenzniveau und 20 Patienten wiesen im Test und bei der klinischen Untersuchung Abbauzeichen auf. 6mal ergab sich ein auffallend eingengtes psychisches Bild, das als Reaktion auf die schwere körperliche Erkrankung aufgefaßt wurde.

Bei Zusammenfassung aller Komplikationen zeigt sich, daß von 33 Patienten mit kongenitalen Vitiern nur 3 keine neurologischen Komplikationen, EEG-Veränderungen oder psychische Auffälligkeiten aufwiesen. Diese 3 Patienten wiesen ein leichtes kardiales Zustandsbild auf.

Es wird der Meinung Ausdruck verliehen, daß die chronische Hypoxie, aber auch zirkulatorische Störungen sowie Gefäßmechanismen für die Entstehung der zerebralen Komplikationen in erster Linie verantwortlich zu machen sind. Außerdem muß einer neben der Herzmißbildung bestehenden Hirnmißbildungstendenz für bestimmte zerebrale Ausfallerscheinungen eine ursächliche Rolle zugesprochen werden.

Literatur: Arnold, O. und Kohlmann, Th.: Leistungspsychologische Untersuchungen zum Demenzproblem. Wien. Z. Nervenheilk., Bd. 6/1 (1952), S. 91—121. — Bernsheimer, A.: Zur Pathogenese cerebraler Zirkulationsstörungen bei Erkrankungen des Herzens und der Lungen. Reports VIIIth Int. Congr. of Neurol. Roma Sept. 1961. — Bodechtel, G.: Gehirnveränderungen bei Herzkrankheiten. Z. Neur., 140 (1932), S. 657. — Bogaert, B. und Hertz, H.: Cerebral complications in congen. Heart Diseases. Acte med. scand., Suppl. 266 (1952). — Erbslöh, F.: Hirnveränderungen bei der mit Blausucht einhergehenden cardiopulm. Erkrankungen. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Vol. XIII. 2. Bd., S. 1353—1375. Berlin: Springer-Verlag, 1953. — Gänshirt, H., Severin, G. und Zylka, W.: Erholungslatenz des Warmblütergehirns nach kompl. Ischaemie. Pflügers Arch., 256 (1952), S. 219. — Gottsheim, V., Bernsheimer, H. und Blomer, H.: Herzkreislauf bei angeborenen Herzfehlern mit Blausucht. Verh. dtsch. Ges. Kreislforsch., 46 (1953), S. 109. — Hoff, H. und Sluga, W.: Klinik und Behandlung der Epilepsie. Internist. Prax., 2 (1962), S. 237—253. München: Marseille-Verlag. — Peter, A. und Szutrelly, G.: Ueber die neurologischen Komplikationen der kongenitalen Vitien. Psych. et Neur., 140 (1960), S. 529. — Stegmann, A. T.: Anoxie encephalopathie and the cerebral circulation with reference to cardio-vase. and resp. disease. Rep., VIIIth Int. Congr. of Neurol. Roma 1961. — Torres, F., Frank, G. S., Cohen, M. M., Lillehei, C. W. und Kaspar, N.: Neurol. and electroenceph. studies in open heart surgery. Neur. Minneapolis, 9 (1959), S. 174. — Tyler, R. und Klark, B.: Neurol. complications in Pat with Coarot. of Aorta. Neurology, 8, Suppl. 712 (1958). — Wechsler, D.: Die Messung der Intelligenz Erwachsener. Deutsche Bearbeitung von Hardesty, A. und Lauber, H. Bern und Stuttgart: H. Huber. 1956.