

### Frühinfantile Hirnschäden

F. GERSTENBRAND und A. ROSENKRANZ (Wien)

Aus den Vorträgen des heutigen Vormittages ging hervor, daß die neurologische Diagnostik beim Säugling und Kleinkind sich nicht immer einfach gestaltet und in der Analyse eines neurologischen Symptomenbildes ein Denken in Funktionssystemen und Leistungsebenen, zwei Begriffe, die leider häufig verwechselt werden, notwendig ist. Wir wollen durch die kurze Beschreibung eines diagnostisch wohl abgrenzbaren und auch topisch zuordnenbaren Symptomenbildes dem vielleicht aufgetretenen Pessimismus etwas entgegentreten.

Das erste gut umgrenzbare cerebrale Zustandsbild läßt sich schon beim jungen Säugling in der Symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms (= MHS) erfassen. Aus der Art des Auftretens und der Intensität der

MHS-Symptome sowie dem Verlauf sind Rückschlüsse auf die Ätiologie möglich. Wir wollen in unserer Beschreibung der Klinik besonders auf die Haltungsschablonen eingehen.

Das akute Mittelhirnsyndrom des frühen Kindesalters ist durch folgende Symptome gekennzeichnet:

1. tiefes Koma mit Fehlen jeder Reaktion auf die Umwelt und ohne Schwanken der Bewußtseinsbeschränkung.

2. spezifische Haltungsschablone der Extremitäten in Form einer Streckstellung mit Tonussteigerung, die in den entsprechenden Muskelgruppen überwiegt und auf äußere Reize oder auch spontan sich zu Streck-synergismen verstärken kann, aber auch durch die Haltungs- und Stellreflexe beeinflußt wird.

Diese Haltungsschablone weist eine Variabilität auf, in der sich nach unserer Erfahrung eine Gesetzmäßigkeit erkennen läßt. Es scheint, daß beim jüngeren Säugling die Streckstellung im Vollbild des akuten MHS rasch in eine Beugestellung aller Extremitäten übergeht, um sich nach Abklingen der akuten Mittelhirnschädigung in die Beuge-Streckstellung zurückzubilden. Eine Beugehaltung aller Extremitäten zeigt der folgende Fall, der aus der Universitätskinderklinik Wien stammt. Bei dem 6 Monate alten Knaben war durch Hirnödeme mit Tentoriumeinklemmung ein massives MHS aufgetreten, das im späteren Verlauf in ein apallisches Syndrom überging. Das Kind verstarb nach 9 Monaten. Der morphologische Befund zeigte eine schwere Windungsatrophy und Marklagerreduktion in den vorderen Anteilen beider Großhirnhälften. Die gleiche Haltung wies ein 7 Monate alter Knabe, ebenfalls im Vollbild eines akuten Mittelhirnsyndroms durch Einklemmung bei Hirnödemen auf. Es entwickelte sich ein schwerer Restzustand. Bei einem 9 Monate alten Mädchen, ebenfalls nach Einklemmung durch diffuses Hirnödem, infolge schwerer Hypoxie, bildete sich dagegen die MHS-Symptomatik innerhalb weniger Tage ohne wesentliche Restsymptome zurück. Interessant ist der Vergleich der Haltungsschablone im Vollbild eines Mittelhirnsyndroms beim Säugling mit der Extremitätenhaltung nach schweren Cerebralschäden des Kleinkindes, die klinisch das Bild eines apallischen Syndroms aufweisen, sowie beim Hydranencephalus und beim Anencephalus. Die gleiche Haltungsanomalie weisen übrigens auch die schwersten Fälle eines apallischen Syndroms beim Erwachsenen auf.

Demgegenüber ist die Haltungsschablone beim älteren Säugling im akuten Mittelhirnsyndrom different und ähnelt einer Moroschablone mit Streckstellung aller Extremitäten bei abduzierten Armen, wobei sich auch ein gewisser Vergleich zur tonischen Phase des Blitz-Nick-Salaamkrampfes anbietet. Wir konnten ein 11 Monate altes Mädchen beobachten mit dem Vollbild eines akuten Mittelhirnsyndroms durch Einklemmung nach mehrmaligem Herzstillstand, das nach 57 Tagen verstarb und morphologisch einen diffusen Rinden- und Stammganglienschaden beiderseits aufwies.

Beim älteren Kleinkind ist das akute Mittelhirnsyndrom durch besonders massive Streckstellung aller Extremitäten gekennzeichnet, die die Intensität der Tonussteigerung, aber auch die Haltung des akuten MHS des Erwachsenen noch übertrifft.

Es läßt sich somit im Rahmen des akuten MHS eine interessante Variabilität der Haltungsschablone beim akuten Mittelhirnsyndrom des Säuglings, Kleinkindes und des älteren Kindes feststellen, die zu keinen diagnostischen Fehlurteilen führen sollte, aber auch interessante pathophysiologische Aspekte bietet, auf die hier nicht eingegangen werden kann.

An weiteren Symptomen des akuten Mittelhirnsyndroms sind zu nennen:

3. Hyperreflexie und beidseitige Pyramidenzeichen.

4. Es bestehen ausgeprägte Zeichen einer Störung der Optomotorik in Form einer Divergenzstellung der Bulbi mit Hertwig-Magendiescher Schielstellung, prompt auslösbaren oculocephalen Reflexen und tonischen bzw. dissoziierten vestibulo-oculären Reflexen (Kaltcalorisation).

5. Symptome der Enthemmung vegetativer Hirnstammzentren, die sich vor allem in Tachykardie, Hyperpnoe, Hyperthermie usw. zeigen.

6. Mitunter können myoklonieartige Bewegungsautomatismen im Bereich der Augen und der Gesichtsmuskulatur, aber auch in den Extremitäten auftreten. Diese Erscheinungen stellen sich meist erst im abklingenden Vollbild eines MHS ein. Sie wurden u. a. von PAMPIGLIONE beobachtet.

Das akute Mittelhirnsyndrom kann sich innerhalb weniger Tage zurückbilden und ohne, bzw. mit beträchtlichen Restsymptomen abklingen oder sich nach einem Übergangsstadium in ein apallisches Syndrom umwandeln, welches wiederum bis zum Tode des Patienten anhalten kann und nach KRETSCHMER durch den Ausfall aller höheren Hirnfunktionen bei Freiwerden nachgeordneter Hirnstammfunktionen zu definieren ist. Das apallische Syndrom im Kindesalter entspricht, wie schon mit ROSENKRANZ und PLÖCHL seinerzeit berichtet wurde, im wesentlichen dem gleichen Symptombild des Erwachsenen.

Ätiologisch handelt es sich bei den Fällen mit einem akuten MHS meistens um eine Mittelhirneinklemmung durch supratentorielle Massenverschiebung, also um Sekundärschäden der oralen Hirnstammanteile.

Wir wollten in unserer kurzen Mitteilung auf ein abgrenzbares klinisches Bild beim frühkindlichen Hirnschaden hinweisen, das in seiner Symptomatik klar definiert ist. In seinem Verlauf bieten sich wichtige prognostische Hinweise, auf die nicht eingegangen werden kann.

Literatur. AMANN, F., GERSTENBRAND u. K. JELLINGER: Dezerebrationszustand nach Herzstillstand bei einem Kleinkind mit dem klinischen Symptombild eines apallischen Syndroms (im Druck). — GERSTENBRAND, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Wien: Springer 1967. — GERSTENBRAND, F., K. JELLINGER, E. PLÖCHL u. A. ROSENKRANZ: Zum apallischen Syndrom beim Säugling und Kleinkind. Vortrag, Österr. Ges. f. Kinderheilk., Wien, 7. 12. 1965. — MÜLLER, D.: Neurologische Untersuchung und Diagnostik im Kindesalter. Wien: Springer 1968. — PAMPIGLIONE, G.: Seizures following resuscitation in children. Communication at the joint meeting of the Austrian and English Neurological Societies, London, November, 3—5, 1966.

Doz. Dr. F. GERSTENBRAND  
Psychiatr.-Neurolog. Univ.-Klinik  
A-1090 Wien, Spitalgasse 23