

Über die verschiedenen Formen der Säuglingsatrophie

Von

P. GEGESI KISS

I. Kinderklinik der Medizinischen Universität, Budapest

(Eingegangen am 7. Oktober 1959)

Die sich mit der Frage der Säuglingsatrophie befassenden Forscher haben in ihren Mitteilungen der Auffassung Ausdruck gegeben, daß die Säuglingsatrophie weder als eine ätiologische, noch als eine pathogenetische, sondern als eine klinische, pathophysiologische Einheit zu betrachten ist. Darunter wird verstanden, daß die verschiedenartigsten qualitativen und quantitativen Schädigungen den Säugling auf den Weg lenken können, dessen letzte Station im Falle einer nicht entsprechenden ärztlichen Behandlung bzw. Betreuung der schwerste Zustand der Atrophie bzw. der Tod ist. Auf Grund unserer sich auf mehrere Jahrzehnte erstreckenden klinischen Beobachtungen pflichten wir dem ersten Teil dieser Feststellungen bei, indem wir uns ebenfalls zu der Auffassung bekennen, daß die Säuglingsatrophie nicht auf irgendeinen einheitlichen ätiologischen bzw. pathogenetischen Faktor zurückgeführt werden kann, sondern verschiedene Schädigungen den atrophischen Zustand herbeiführen. Dem zweiten Teil der Feststellungen

können wir uns jedoch nicht anschließen, nämlich daß die Säuglingsatrophie als eine «klinische, pathophysiologische Einheit» aufzufassen wäre. Versuche zum Zertrennen der Einheitlichkeit des klinischen Bildes sind bereits früher unternommen worden, diese bezogen sich jedoch nur auf den Schweregrad der Atrophie. So warnte MARFAN [1] bereits vor Jahrzehnten von irgenwelcher einzigen Atrophieform zu sprechen. Er unterschied verschiedene Schweregrade der Hypothrepsie, ferner die Athrepsie. Ich muß ihm in jener Hinsicht vollständig recht geben, daß die Mitteilungen der Atrophieforscher größtenteils deswegen nicht entsprechend bewertet, zu weiteren Forschungen oder zu Bekräftigung einzelner Thesen gebraucht, ja sogar in der Praxis angewandt werden können, da sie versäumen, die atrophischen Säuglinge nach dem Schweregrad der Atrophie zu trennen. Auch FINKELSTEIN [2] unternimmt den Versuch, in klinischer Hinsicht «genau angezeigte und folglich leicht erkennbare Zustände, gewisse Grundformen der Ernährungs-

Akademiker M. S. Masslow anlässlich seines 75. Geburtstages gewidmet.

störungen» zu unterscheiden. So gelangte er zur Trennung der «Dystrophie» und der «Dekomposition». Des weiteren schreibt er aber: «ich glaube nicht besonders hervorheben zu müssen, daß all diese mit verschiedenen Namen bezeichneten Zustände nicht als voneinander trennbare Krankheiten, sondern lediglich als verschiedene Formen aufzufassen sind . . .» Meiner Ansicht nach dürfen wir, moderne Forscher, uns an die seinerzeit richtige MARFANSche Feststellung oder an die FINKELSTEINSche Betrachtungsweise nicht festhalten. Nach meiner Auffassung darf die Säuglingsatrophie nicht nur in bezug auf Pathogenese, sondern auch in klinischer, pathologischer und morphologischer Hinsicht nicht als eine monotone Einheit aufgefaßt werden. Falls wir die Säuglingsatrophie in ihrer Bewegung, Entstehung und in ihrem Abklingen prüfen, müssen wir zum Schluß gelangen, daß die Auslösung, die Fortentwicklung und gegebenenfalls die Ausbildung des terminalen atrophischen Zustandes als ein gewisser Vorgang aufzufassen ist. Obwohl bei diesem Vorgang gewisse Phasen unterschieden werden können und in diesen Phasen die von MARFAN beschriebenen Schweregrade und die von FINKELSTEIN in klinischer Hinsicht abgeordneten Phasen in der Tat aufzufinden sind, können diese jedoch nicht ausschließlich auf Grund des Körpergewichtes oder der Körperlänge, ja sogar der Veränderungen des Fettpolsters der Körperoberfläche bestimmt werden, und die erhaltenen Maße und Angaben dürften höchstens

als Wegweiser dienen. Meiner Ansicht nach ist die Trennung der einzelnen Phasen dieses Vorganges nur auf Grund der Erkennung und Bestimmung der biologischen und physiologischen Geschehnisse des kranken Säuglings und auf Grund der Erkennung der Art dieser Vorgänge möglich. Zur Unterstützung meiner Auffassung ist es unerlässlich, die Eigentümlichkeiten der biologischen und physiologischen Vorgänge des Säuglingsalters mit denjenigen der Erwachsenen zu vergleichen und die Bedeutung dieser Besonderheiten hinsichtlich der Säuglingsatrophie hervorzuheben.

*

Es ist wohl bekannt, daß der Mensch — genau wie andere Lebewesen — zur Sicherung seiner Existenz stets gewisse, ihm unentbehrliche Stoffe aus der Umwelt aufnehmen muß: außer Sauerstoff und Wasser nicht beliebige, sondern genau definierte Verbindungen pflanzlichen und tierischen Ursprunges: Eiweißkörper, Fette, Kohlenhydrate, Vitamine und Mineral-salze. Diese Stoffe verwandeln sich im Organismus nicht unmittelbar in spezifische lebende Substanzen, sondern erst nach ihrem Abbau im Verdauungskanal anlässlich der der Resorption folgenden Geschehnisse. Auch die bereits aufgebauten und strukturell zur Ausbildung gelangten lebenden Substanzen des Organismus sind nicht als etwas beständiges zu betrachten, sondern werden kontinuierlich ausgetauscht. Diese zu einem menschlichen Organismus gewordene lebende

Substanz existiert im ständigen Ab- und Aufbau der Grundsubstanz des Körpers weiter fort. Darin besteht das Leben. Während dieser Vorgänge „arbeitet“ der lebende Körper des Menschen nicht nur ohne Unterbrechung, sondern es werden die Substanzen des Körpers, also der Körper selbst zu Lasten der aus der Umwelt aufgenommenen Substanzen kontinuierlich ausgetauscht, fortwährend neu geschaffen. Im lebenden menschlichen Organismus spielen sich also kontinuierlich zwei grundlegende Vorgänge ab: Abbau und Aufbau, Katabolismus und Anabolismus. Selbstverständlich ist dies nicht damit gleichbedeutend, daß im gegebenen Zeitpunkt nur Abbau oder nur Aufbau besteht, — in der Wirklichkeit gibt es nie nur einen Katabolismus oder nur einen Anabolismus, — sondern bedeutet der kontinuierliche, parallele Verlauf beider Vorgänge den Stoffwechsel: das Leben selbst. Während der verschiedenen Lebensperioden des Individuums sind die gegenseitigen Beziehungen der parallelen Vorgänge des Katabolismus und Anabolismus gewissen Veränderungen unterworfen. Im Säuglings- und Kindesalter sind die normalen biologischen und physiologischen Vorgänge dadurch gekennzeichnet, daß die bereits bestehenden strukturellen Körpersubstanzen nicht nur kontinuierlich ab- und aufgebaut werden müssen, sondern die Stoffe des Körpers qualitativ und quantitativ stets weiter zu entwickeln sind. Im voll ausgebildeten Erwachsenenalter besteht hingegen das normale Leben in der Verrichtung der aktuellen

täglichen „Arbeit“, im Austausch und in der Erneuerung der bereits vorhandenen strukturellen Körpersubstanzen, schließlich in der Erhaltung der vorhandenen Körpersubstanzen. Das Alter, die späten Lebensjahre werden im Gegensatz zu den beiden vorigen Lebensperioden dadurch gekennzeichnet, daß neben der Sicherung des täglichen Energiebedarfes der kontinuierliche Abbau der Körpersubstanzen überwiegt.

Während also die Lebensvorgänge des voll entwickelten, erwachsenen Organismus in biologischer und physiologischer Hinsicht als gesund, eutrophisch und euphorisch bezeichnet werden können, wenn der tägliche Energiebedarf gedeckt wird und die Erhaltung der bereits vorhandenen Körpersubstanzen, ihrer Struktur und Funktion im Wege eines ständigen Ab- und Aufbaues gesichert werden kann, können ein nur derartiger Vorgang und Zustand im Säuglingsalter weder in biologischer, noch in physiologischer Hinsicht als normal betrachtet werden. Der Säuglingsorganismus hat nämlich — je jünger der Säugling, in einem um so rascheren Tempo — außer der Erhaltung der bereits vorhandenen Körpersubstanzen, der Sicherung der Struktur und der Funktion durch Ab- und Aufbau quantitativ und qualitativ stets weiter zu wachsen, sich fortwährend weiter zu entwickeln, sich durch weiteren Aufbau zu ergänzen.

Bezeichnend ist also für die Lebensvorgänge des jungen, gesunden Säuglings, — sozusagen seine «Obliegenheit» ist es, daß die Stoffe des Körpers

sich inmitten ihrer Struktur weiter entwickeln, sie weiter wachsen und zunehmen, und inzwischen die verschiedenen Funktionen zur Ausbildung gelangen. Zu all diesen Vorgängen benötigt der junge Organismus im Vergleich zu seinem Gewicht erheblich mehr Energie, als der bereits entwickelte, erwachsene Organismus. Dieser Energie-Mehrbedarf wird dadurch noch gesteigert, daß die Verbrennungsprozesse im Säuglingsorganismus rascher sind, der Wärmeverlust infolge der verhältnismäßig großen Körperoberfläche erheblicher ist und durch die Perspiration noch gesteigert wird. Die fortwährende Entwicklung des Säuglings hat auch zur Folge, daß der Abbau und folglich die Ausscheidung der Stoffwechselprodukte durch die Nieren infolge der raschen Austauschprozesse äußerst intensiv sind. All diese Faktoren beanspruchen eine Plus-Menge an Energie.

Zu den biologischen Besonderheiten des Säuglingsalters gehört noch, daß der Säuglingsorganismus in vollem Maße auf den Schutz, auf die Betreuung der Umwelt angewiesen ist und daß er — besonders im ganz jungen Alter — zur Anpassung an die Umwelt völlig unfähig ist. In diesem Zusammenhang muß noch erwähnt werden, daß der Organismus in dieser Lebensperiode gewissen Infektionen sozusagen vollständig schutzlos ausgeliefert ist.

Dies sind die biologischen und physiologischen Grundsätze, die häufig außer acht gelassen werden, die aber stets zu berücksichtigen sind, wenn wir die Vorgänge der Säuglings-

atrophie prüfen oder den Begriff der Säuglingsatrophie erwägen. Als eutrophisch und euphorisch gilt also der Säugling nur dann, falls den soeben kurz geschilderten biologischen und physiologischen Aufgaben durch die Lebensvorgänge und durch die Prozesse des Stoffwechsels restlos und kontinuierlich Genüge getan wird.

*

Wenn wir nun bei der Prägung des Begriffes der Säuglingsatrophie aus den obigen Überlegungen ausgehen, so müssen wir — von unserer bisherigen Betrachtungsweise abweichend und im Gegensatz zu den Autoren — eine Zweiteilung des Begriffes der Säuglingsatrophie mit großer Entschiedenheit durchführen, und zwar ist der «atrophische Vorgang» vom bereits ausgebildeten «atrophischen Zustand» zu trennen. Diese scharfe Trennung ist meiner Ansicht nach auch deshalb unbedingt angezeigt, da die beiden Begriffe sich auch in der Praxis, hinsichtlich der Pathologie, der Behandlung und der Prognose absondern. Bisher wurde diese Trennung im Schrifttum nicht durchgeführt. Die Forscher wollten nur von einer in monotoner Weise zusammengehaltenen Säuglingsatrophie —, von ihrer Schwere ersten, zweiten, und dritten Grades wissen, sie berücksichtigten aber in ihrer Aufteilung nicht, daß zwischen dem «atrophischen Vorgang» und «atrophischen Zustand» nicht nur quantitative, sondern auch qualitative Unterschiede bestehen. In der Unterlassung dieser von mir vor-

geschlagenen Trennung ist auch die Ursache der häufigen Widersprüche zu suchen, denen wir bei den Ergebnissen der Forscherarbeit sogar in den letzten Jahrzehnten, also nach der Zeit von MARFAN, begegnen. Dieser Widerspruch dürfte als selbstverständlich bezeichnet werden, — die Lebensprozesse sind ja in diesem schweren «atrophischen Endzustand» (und dabei denke ich nicht an die terminale Phase, sondern an die FINKELSTEINsche Dekomposition, an die MARFANsche Athresie, und an den Marasmus in dem angloamerikanischen Schrifttum) — sei es als Lebensprozesse, oder als Stoffwechselforgänge — im Grunde von denjenigen verschieden, die für den das atrophische Endstadium herbeiführenden atrophischen Vorgang charakteristisch sind. Sollten also die Untersuchungsbefunde der noch im atrophischen Vorgang befindlichen Säuglinge mit denjenigen des atrophischen Zustandes in einer gemeinsamen Tabelle oder Zusammenstellung geprüft werden, dann würde diese unrichtige Zusammenfassung bei der Bewertung Irrtümer und Mißverständnisse verursachen. Dies ist ja ohne weiteres verständlich, wenn wir bedenken, daß bei einer solchen falschen Zusammenfassung die Daten zwei, voneinander auch in qualitativer Hinsicht abweichender Vorgänge bzw. Zustände vermischt werden.

Nach meiner Interpretation wird unter «atrophischem Vorgang» diejenige Form der aktuellen Lebensvorgänge und Stoffwechselprozesse des Säuglings verstanden, die von der in unseren obigen Ausführungen als bio-

logisch und physiologisch bezeichneten Eutrophie und Euphorie zwar abweicht, welche aber — falls die, den «atrophischen Vorgang» auslösende und aufrechterhaltende primäre Ursache, ferner die dabei mitwirkenden sekundären und tertiären Ursachen beseitigt werden, für eine entsprechende Therapie, diätetische Behandlung und für die nötigen Umgebungsbedingungen gesorgt wird — binnen kürzerer oder längerer Zeit — je nachdem, wie weit der Vorgang vorgeschritten ist — verhältnismäßig leicht in die normalen biologischen und physiologischen Bahnen der Lebensprozesse und der Stoffwechselforgänge zurückgeführt werden kann. Dagegen werden unter dem bereits ausgebildeten «atrophischen Zustand» solche Lebensprozesse und Stoffwechselforgänge verstanden, die unter dem Einfluß des soeben erwähnten pathologischen Vorganges entstanden sind und die nicht nur durch die veränderten Funktionen, sondern auch durch die strukturellen Verschiebungen der einzelnen Körpersubstanzen gekennzeichnet sind. Dies hat zur Folge, daß die Lebensprozesse und Stoffwechselforgänge des «atrophischen Zustandes» erst durch sehr komplizierte und langwierige therapeutische Maßnahmen und nur sehr schwer in diejenigen Bahnen zurückgelenkt werden können, die für den gesunden Säugling charakteristisch sind und dies auch nur unter der Bedingung, daß die Normalisierung der für den atrophischen Zustand bezeichnenden strukturellen Veränderungen gelungen ist.

Dieser Gedankengang ist nicht nur

von rein theoretischer Bedeutung, auch die Praxis, die Therapie und die Prognose werden dadurch weitgehend beeinflußt. Ganz anders ist die Prognose bei einem Säugling, der sich nur in irgendeiner Phase des «atrophischen Vorganges» befindet und bei denjenigen, bei welchen bereits der «atrophische Endzustand» eingetreten ist. Beide Phasen beanspruchen ganz verschiedene therapeutische Maßnahmen und auch im Falle einer Heilung sind die beiden Formen — über den Gesichtspunkt der «prognosis quo ad vitam» und der «prognosis quo ad sanationem completam» hinausgehend — im Grunde verschieden. Während die erste Form, also der «atrophische Vorgang» — insofern die Grundkrankheit es gestattet — spurlos zu heilen ist, bleibt nach dem «atrophischen Endzustand» meistens irgendein Residuum, irgend eine Spur zurück, wenn der Kranke auch am Leben gehalten werden kann.

Die seit mehreren Jahrzehnten vorwiegende Auffassung der Kliniker und Forscher, nach welcher die Atrophie heute sogar als irgendein monotones, einheitliches klinisches und pathophysiologisches Bild zu betrachten wäre, muß meiner Ansicht nach deswegen abgeändert bzw. weiter entwickelt werden, weil laut unserer Beobachtungen und klinischen Untersuchungen nur der Pathomechanismus, die pathophysiologische und klinische Erscheinungsform des «atrophischen Vorganges» ein einheitliches Bild bietet. Unabhängig davon, wodurch der «atrophische Vorgang» primär ausgelöst wurde, — gehen wäh-

rend dieses Vorganges sozusagen schematisch gewisse Lebensprozesse, gewisse Stoffwechselforgänge vor sich, interkurrente sekundäre und tertiäre Faktoren können den Verlauf dieses Prozesses beschleunigen, ihm ein buntes Äußere aufprägen. Der Vorgang weist aber einen einheitlichen Pathomechanismus auf, der nach einem einheitlichen, genau bestimmten System verläuft. Dagegen weist der bereits ausgebildete «atrophische Zustand» (nach der Terminologie der verschiedenen Autoren Dekomposition, Athrepsie, Marasmus) meiner Ansicht nach eine durchaus nicht monotone Erscheinungsform auf, und das klinische Bild und die pathophysiologischen Geschehnisse können und müssen in mehrere Formen getrennt werden. Dabei werden die klinische Erscheinung und die pathophysiologischen Vorgänge weitgehend dadurch bestimmt, die morphologischen Veränderungen welchen Organs und die dadurch bedingten konsekutiven Funktionsstörungen während des dem «atrophischen Zustand» vorausgegangenen «atrophischen Vorganges» dominierend waren. Bei sorgfältiger Beobachtung am Krankenbett fallen uns bereits die Abweichungen der klinischen Erscheinung der einzelnen Fälle und dementsprechend die Verschiedenheit gewisser biologischen Reaktionen auf, — und im Falle eines Exitus können auch die ausgeprägteren morphologischen Veränderungen der entsprechenden Organe nachgewiesen werden. In gewisser Beziehung sind bereits die von den klassischen Forschern, in erster Reihe

von CZERNY und KELLER [5] beschriebene, vom «Milchnährschaden bedingte Atrophie» und die vom «Mehlnährschaden bedingte Atrophie» als die Resultate einer solchen Absonderung zu betrachten. Nach meinen Beobachtungen gibt es auch weitere Trennungsmöglichkeiten; im atrophischen Endzustand haben wir die folgenden Formen unterschieden: *a*) atrophischer Zustand ohne besondere Charakteristika, klinische Bilder, die *b*) an eine Simmondssche Krankheit, *c*) an eine Addisonsche Krankheit, *d*) an die Zöliakie, *e*) an eine Nephrose, *f*) an eine Hepatargie, *g*) an eine Enzephalopathie, schließlich *h*) an eine dauernde Dyspepsie erinnern.

Die eingehende Beschreibung dieser Formen würde weit über den Rahmen meiner Arbeit hinausgehen, ist aber auch überflüssig, da diese Benennungen bereits auf die Besonderheiten der entsprechenden klinischen Bilder hinweisen. Ich möchte nur darauf aufmerksam machen, daß unter diesen im Zustand der extremen Atrophie befindlichen Säuglingen 1. einzelne eine hyperpigmentierte Haut haben, stark behaart sind, mit einer hypertonen Muskulatur, — die Haut anderer hingegen blaß, fahl, und die Muskulatur ohne Tonus ist: 2. bei einzelnen setzt sich das Längswachstum trotz der vorschreitenden Atrophie fort, sie scheinen fast übernormal lang, bei anderen kommt es im Gegenteil zum Stillstand des Wachstums: sie sind zwergartig; 3. bei einzelnen erscheinen die Verknöcherungskerne verspätet, bei anderen hingegen nicht; 4. im Gegensatz zum im

allgemeinen eingefallenen Bauch der atrophischen Säuglinge ist bei einzelnen der Bauch meteoristisch aufgetrieben, groß; 5. einzelne sind nephroseartig ödematös, bei anderen sind die Haut und die Behaarung sehr trocken, juckend, was die Säuglinge dazu bewegt, sich zu reiben, zu kratzen; die trockene «leere» Haut kann in weiten Falten leicht abgehoben werden; 6. bei einzelnen können ohne Toxikosesymptome oft feinere Bewußtseinsstörungen beobachtet werden, andere sind hingegen sehr unruhig; 7. einzelne sind auffallend «gefräßig», während andere appetitlos sind und die Nahrungsaufnahme sozusagen verweigern; 8. im Gegensatz zu der bei der Atrophie üblichen veränderlichen Qualität der Fäzes können bei einzelnen — nach der geringsten Änderung der Diät über die Toleranz — unbeeinflussbare Durchfälle beobachtet werden, es kann eine ausgeprägte, sogar hochgradige Steatorrhöe bestehen, aber auch ganz fehlen; 9. auch die Laboratoriumsbefunde können mannigfaltig sein: bei einzelnen Säuglingen ist eine Hypoproteinämie vorhanden, bei anderen hingegen nicht; die Albuminwerte sind hier und da vermindert, in anderen Fällen aber verhältnismäßig nicht; nach Zuckerbelastungen kann der Staubsche Effekt positiv sein, aber auch nicht; nach Zuckerbelastungen finden wir in einzelnen Fällen eine auffallend flache Blutzuckerkurve, wogegen in anderen Fällen die Kurve plötzlich steil ansteigt, um dann ebenso plötzlich abzufallen; 10. es gibt Fälle, bei denen die beschrie-

benen Besonderheiten kombiniert vorkommen.

Die bei den einzelnen Säuglingen wahrnehmbaren und weiter oben erwähnten klinischen Bilder sind meistens «formes frustes» der ursprünglichen klassischen Beschreibungen der entsprechenden Krankheitsbilder, auf Grund einer sorgfältigen Beobachtung der im «atrophischen Zustand» befindlichen Säuglinge können aber diese verschiedenen Formen unabhängig vom Entwicklungsquotienten genau unterschieden werden. Diese Formen können dauernd, aber auch — infolge der Reversibilität der organischen Veränderungen — nur vorübergehend auftreten.

Zur Unterstützung unserer These möchten wir die Angaben einiger Fälle kurz anführen.

Die weiter oben erwähnten Syndrome haben wir nicht nur im klinischen Bilde erkannt, sondern konnte das Überwiegen der Veränderungen in den entsprechenden Organen auch anhand der histologischen Bearbeitung der verstorbenen und zur Sektion gelangten Fälle nachgewiesen werden.

*

A) Die post mortem histologische Untersuchung der Organe dieses Säuglings zeigte das Überwiegen der Hypophysenveränderungen.

H. T. atrophischer Knabe von 3½ Monaten, geboren mit 2750 g; Gewicht im Alter von 3½ Monaten: 2860 g, die Gewichtszunahme machte also nur 110 g aus. Die Ursache der Atrophie konnte in einem kongenitalen Vitium eruiert wer-

den. Im Herzen war eine sehr schwere und äußerst komplizierte Entwicklungsanomalie vorhanden; auf die Einzelheiten möchte ich jetzt nicht eingehen. Auf dieser ungünstigen konstitutionellen und konditionellen Grundlage traten im Säugling wiederholt Otitis, Bronchitis und Bronchopneumonie auf; während des 3½ Monate dauernden Lebens litt der Säugling neben dem kongenitalen Herzfehler stets an irgendeiner sich hinzugesellenden Krankheit. Die unmittelbare Todesursache konnte in einer Kreislaufinsuffizienz, die nach grippöser Bronchiolitis auftrat, ermittelt werden.

Bei der Sektion zeigte die histologische Untersuchung der Organe das Überwiegen der Hypophysen-Veränderungen. In der Hypophyse konnten die Veränderungen, die im Schrifttum in Verbindung mit der Atrophie erwähnt sind, nachgewiesen werden. Dem Wesen nach bestehen diese Veränderungen in der ausgeprägten Abnahme der eosinophilen Zellen der Hypophyse. Prozentuelle Verteilung der Zellen des Hypophysenvorderrappens unseres Falles: chromophobe Zellen 72,3%, eosinophile 9,4%, basophile 3,3%, unbestimmbare Zellen 5,9% (Abb. 1).

Die Nebennieren waren intakt: alle drei Schichten waren breit, lipoidreich, mit großen Mengen von Cholesterin. Auch in der Bauchspeicheldrüse konnten keine Veränderungen nachgewiesen werden: die Septen waren mittelmäßig dick, auch in der qualitativen und quantitativen Zusammensetzung des Parenchyms konnten keine pathologischen Abweichungen beobachtet werden. Inseln waren in einer ungewöhnlich großen Anzahl vorhanden, stellenweise waren sehr

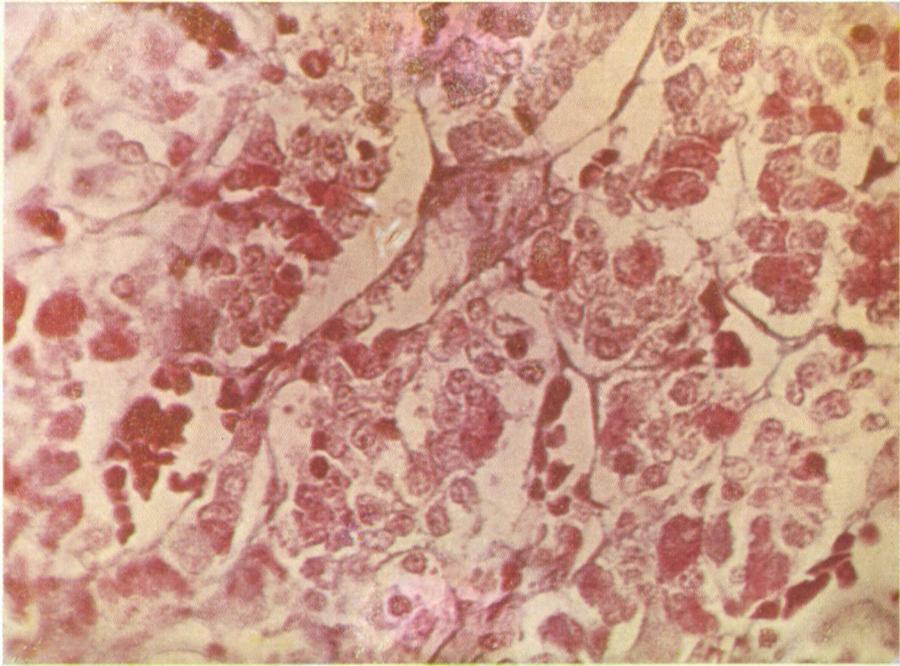
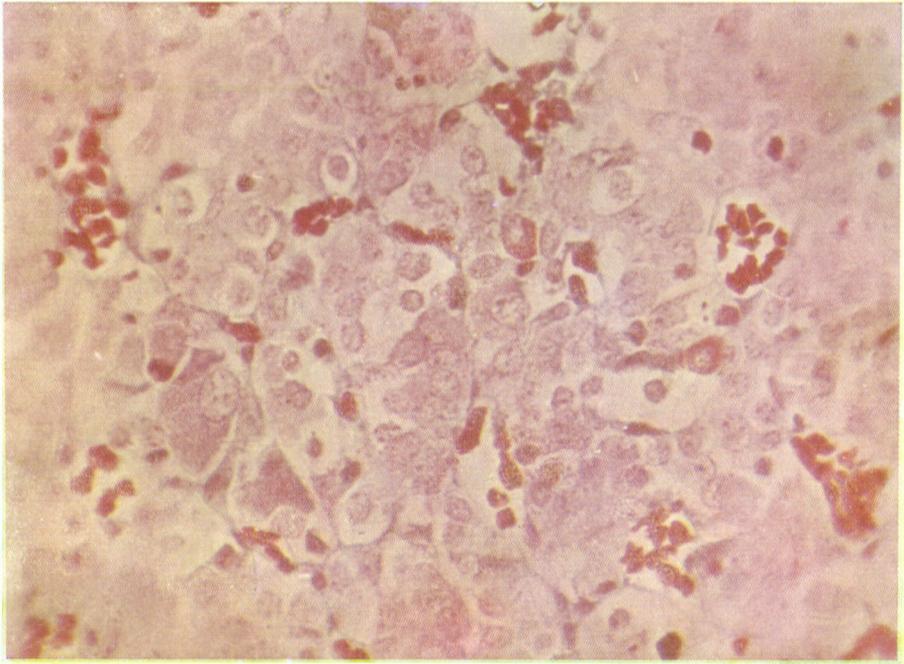


ABB. 1. Oben: H. T., 3½ Monate alter Knabe: pathologische Hypophyse. Prozentuelle Verteilung der Zellen des Vorderlappens: chromophobe 72,3%, eosinophile 9,4%!, basophile 3,3%, unbestimmbare Zellen 5,9% — Unten: F. M., 15½ Monate altes Mädchen. Grad der Atrophie wie bei H. T., Hypophyse jedoch intakt. Prozentuelle Verteilung der Zellen des Vorderlappens: chromophobe 55,7%, eosinophile 31,7%, basophile 9%, unbestimmbare Zellen 3,6%

große Inseln zu sehen, in ihrem Aufbau waren jedoch keine pathologischen Züge wahrnehmbar. Abgesehen von Stauungssymptomen, konnten auch in der Leber und in den Nieren keine Veränderungen nachgewiesen werden. Außer dem schweren Ödem waren im Gehirn in der Rinde und in den Stammganglien ausgeprägte regressive Veränderungen, Verschwinden des Tigroids, Chromatolyse, ja sogar die vollständige Zerstörung der Ganglien zu beobachten.

*

B) Im folgenden möchte ich über einen Fall berichten, in dem die Veränderungen der Nebennieren überwogen.

F. M., atrophisches Mädchen von 15½ Monaten, Körpergewicht in diesem Alter nur 6500 g. Dieses Gewicht entspricht dem Gewicht eines 5 Monate alten normalen Säuglings. Diese schwere Atrophie hat sich in 3½ Wochen ausgebildet. Überstandene Krankheiten: Enteritis, Otitis med. pur., Bronchopneumonie, wiederholt Durchfälle, und Appetitlosigkeit. Vor der Aufnahme in die Klinik erhielt sie an Nahrung 4 Tage hindurch ausschließlich 300 g durch eine Nasensonde zugeführten Tee mit Saccharin. Anlässlich der Sektion konnten außer der Atrophie noch Enterocolitis follicularis und Bronchiolitis acuta nachgewiesen werden.

Ergebnis der histologischen Untersuchung: im Gegensatz zum vorigen Fall keine Veränderungen in der Hypophyse. Prozentuelle Verteilung der Zellen im Hypophysenvorderlappen: chromophobe 55,7%, eosinophile 31,7%!, basophile 9%, unbestimmbare Zellen 3,6%.

Gleichzeitig war die Substanz der Nebenniere im allgemeinen verschmälert, und es konnte eine hochgradige Lipoidarmut in der Zona fasciculata und reticularis der Nebennierenrinde nachgewiesen werden. In der Marksubstanz war keine pathologische Veränderung nachweisbar (Abb. 2).

Außerdem waren ausgeprägte Veränderungen auch in der Bauchspeicheldrüse zu finden. Außer der Atrophie des Drüsenparenchyms war eine hochgradige Vermehrung des Bindegewebes und der argyrophilen Fasern des Pankreas vorhanden: die Bindegewebssepten waren verbreitert, und das Drüsenparenchym war durch zahlreiche feinere argentophile und dickere Collagenbündel in kleine Inseln getrennt. Das Drüsenparenchym war atrophisch, sonst war aber die gleichmäßige Abnahme der zentroazinären Zellen und der Zymogengranula zu finden. Die Inseln waren in einer mittelmäßig hohen Anzahl vorhanden und es konnten keine Veränderungen in ihnen nachgewiesen werden.

Bei diesem atrophischen Säugling konnte das Überwiegen der Nebennierenveränderungen nachgewiesen werden, wobei das Bild durch die Veränderung des Pankreas kompliziert wurde.

*

C) Hinsichtlich des Überwiegens der Veränderungen stellt den dritten Typus das Überwiegen der Pankreasveränderungen dar.

Ein Beispiel dafür war M. Á., 2½ Monate alter atrophischer Säugling. Körpergewicht im Alter von 2½ Monaten:

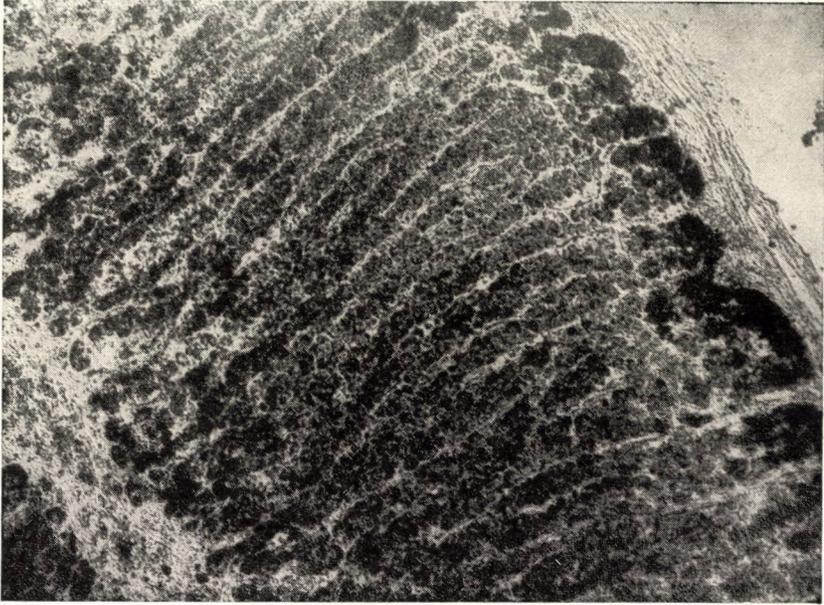


ABB. 2. F. M. 15½ Monate altes Mädchen. Nebennieren: Substanz verschmälert, neben dem reichen Lipoidgehalt der Zona glomerulosa fällt die hochgradige Lipoidarmut der Zona fasciculata und der Zona reticularis deutlich auf

2750 g, — nur um 150 g mehr, als das Geburtsgewicht von 2600 g. Während des 2 Monate dauernden atrophischen Zustandes überstandene Krankheiten: Leinerische Krankheit, wiederholte grippöse Infektionen, Otitis med., Bronchopneumonie, Dyspepsie, Coli-Infektionen, Toxikose, und eine vorübergehende Borvergiftung infolge des Gebrauches von Bor-Präparaten anlässlich der Therapie der Leinerschen Krankheit. Der allgemeine Zustand des Säuglings wurde durch wiederholte Durchfälle und in den letzten Tagen des Lebens durch Erbrechen verschlechtert. Unmittelbare Todesursache: Kreislaufinsuffizienz, die infolge einer neuerlichen grippösen Infektion, rezidivierenden Otitis und neuerlicher bronchopneumonischer Streuungen aufgetreten ist.

Die histologische Untersuchung ergab das Überwiegen der Pankreasveränderungen: stellenweise waren

die die Drüsen durchtrennenden Septen stärker verbreitert und das Drüsenparenchym war durch dickere Bindegewebsbündel durchzogen. Aus der Drüse wurden durch die Bündel kleinere Inseln abgetrennt, trotzdem waren aber keine atrophischen Symptome vorhanden. Es war keine Vermehrung der argyrophilen Fasern zu sehen, und weder im Drüsenparenchym, noch in den Inseln konnten qualitative und quantitative Veränderungen nachgewiesen werden. In der Bauchspeicheldrüse war also die Vermehrung der groben Bindegewebsbündel auffallend (Abb. 3).

Demgegenüber waren in den Nebennieren keine Veränderungen vorhanden: in der Zona glomerulosa und

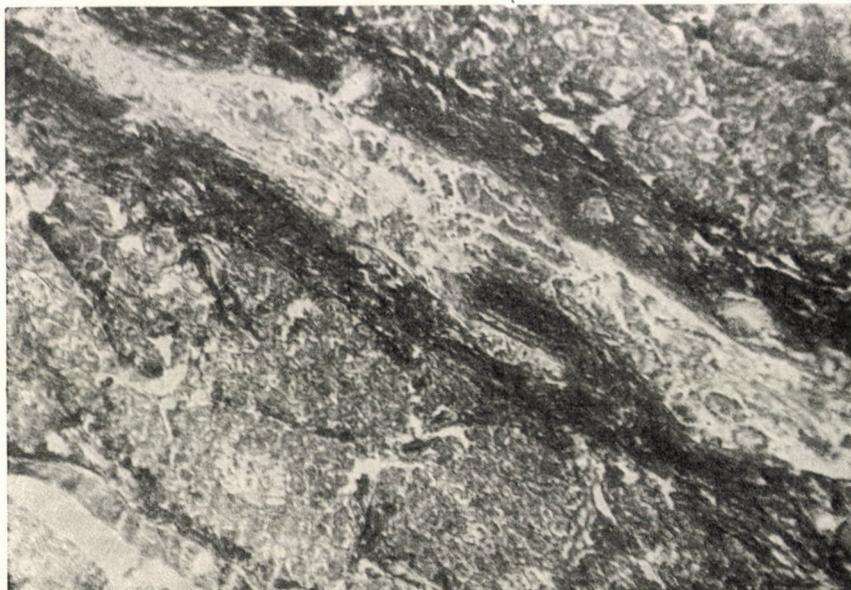


ABB. 3. M. A., 2½ Monate altes Mädchen. Pankreas: in der Drüsensubstanz sind zwischen den atrophischen Endkammern stark vermehrte Bindegewebsbündel sichtbar

fasciculata waren mittelmäßige Mengen von Lipoid, in der Zona reticularis eine verhältnismäßige Verarmung an Lipoiden und in der Marksubstanz große Mengen von Cholesterin-Lipoid-Gemisch zu finden. Die Hypophyse zeigte nur eine Vermehrung der basophilen Zellen. Prozentuelle Verteilung der Hypophysenzellen: chromophobe 40,5%, eosinophile 29,4%!, basophile 26%, unbestimmbare Zellen 3,4%. Keine Veränderung im Hinterlappen. Abgesehen von einem Ödem waren im Gehirn keine Veränderungen, in der Leber und in den Nieren Verfettung vorhanden. Sowohl im Dünndarm, als auch im Dickdarm konnte eine ausgedehnte Atrophie nachgewiesen werden.

Meiner Ansicht nach dürfte es von Interesse sein, außer den Fällen, bei

denen das Überwiegen der Veränderungen der endokrinen Organe bestand, auch die Angaben einiger anderer charakteristischer Fälle kurz anzugeben, in denen das Überwiegen der Veränderungen anderer Organe vorhanden war.

*

D) Bei der Aufzählung der klinischen Typen habe ich als den vierten Typus das nephroseartige Bild angegeben. Unter den pathologischen Problemen der Säuglingsatrophie kommt eine hervorragende Bedeutung dem Ödem zu. Eine eingehende Erörterung dieser Frage würde über den Rahmen meiner Arbeit weit hinausgehen, — es steht aber über jedem Zweifel, daß diese ödematösen Fälle in klinischer Hinsicht — immerhin als «formes fru-

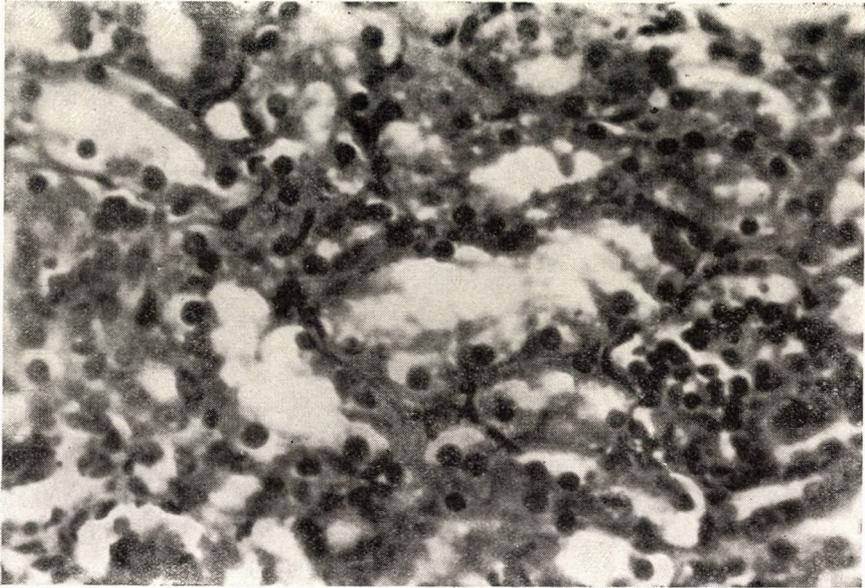


ABB. 4. T. I., Knabe vor 3 Monaten. Nieren: der parenchymatösen Degeneration entsprechend ist im Epithel der Tubuli die Kernfärbung stellenweise verschwunden, an anderen Stellen ist die schwere hydropische vakuoläre Degeneration der Epithelzellen sichtbar

stes» — an das klinische Bild der Nephrose erinnern. Unter unseren letal endenden atrophischen Fällen möchte ich im folgenden einen Fall beschreiben, in dem die Nierenveränderung überwiegend war.

T. I., 3 Monate alter Säugling, im Vergleich zum Geburtsgewicht von 4150 g war das Körpergewicht im Alter von 3 Monaten nur 3200 g. Der atrophische Vorgang begann im Alter von 3 Wochen, bestand also 2½ Monate hindurch. In der Auslösung und weiteren Entwicklung des atrophischen Zustandes war es sehr wahrscheinlich von Bedeutung, daß der Säugling nur 2 Wochen lang gestillt und sodann künstlich ernährt wurde. Gleichzeitig mit der Ablaktation erfolgte eine Infektion mit *E. coli* 055. Wegen der wiederholten Durchfälle wurde der Säugling in verschiedenen Spitälern behandelt, nach Bes-

serung entlassen, um dann in einigen Tagen wegen neuerlicher Durchfälle abermals aufgenommen zu werden. In unsere Klinik erfolgte die Aufnahme im toxischen Zustand, wegen Eklampsie; fahlblasse, trockene Haut, trockene Haare, geringfügiges Ödem an den Extremitäten und eine hochgradige Anämie waren die Befunde. In diesem schweren Zustand konnten wir nicht mehr helfen, innerhalb einiger Stunden ist der Säugling gestorben. Bei der Sektion konnten Enterocolitis, Otitis med. supp., und eine hochgradige Atrophie nachgewiesen werden.

Außer dem Ödem und der Stauung war unter den Organveränderungen die Veränderung der Nieren auffallend. In den gewundenen Kanälchen ausgeprägte trübe Schwellung, stellenweise hydropische Degeneration (Abb. 4.), und in den Bowmanschen

Kapseln hier und da geringfügige Anhäufung von Serum nachweisbar, in der überwiegenden Mehrzahl der Glomerula war jedoch keine pathologische Veränderung zu sehen.

Außer einer mittelmäßigen Stauung war in der Leber keine histologische Veränderung vorhanden. Der Hämatokritwert war 37/63. Serum-eiweiß 4,8%. Der relativ hohe Serum-albuminwert sprach gegen genuine Nephrose.

*

E) Als den fünften klinischen Typus habe ich das an eine Hepatargie erinnernde Bild erwähnt. Vom Typus, der das Überwiegen der Leberveränderung zeigte, seien zwei Formen angeführt. Bei der einen war das histologische Bild durch die schwere fettige Degeneration der Leber beherrscht.

H. J., 9 Monate alter Säugling. Anamnestic wurde normales Geburtsgewicht angegeben. Gewicht im Alter von 9 Monaten: 6720 g. Der atrophische Vorgang wurde durch sich an eine kongenitale Enzephalopathie hinzugesellende grippöse Infektionen, Bronchopneumonien, Otitiden und Hyperpyrexien zentralen Ursprungs ausgelöst und weiter getrieben. Auch der Tod ist infolge einer Kreislaufinsuffizienz eingetreten, die durch neuerliche grippöse Infektion, Otitis med. supp., Mastoiditis purulenta, eine neuerliche bronchopneumonische Streuung und eine konsekutive Hyperpyrexie ausgelöst wurde.

Anlässlich der histologischen Untersuchung wurde in der Leber eine großtröpfige, sich sozusagen auf die ganze Fläche der Läppchen erstreckende Verfettung vorgefunden. Stel-

lenweise, insbesondere an den peripheren Teilen der Läppchen war die Fettablagerung kleintröpfig (Abb. 5, oberes Bild). Es bestand keine Vermehrung des periportalen Bindegewebes, stellenweise waren die Gitterfasern vermehrt.

Beim anderen Typus führte die Leberveränderung ein zirrrose-artiges Gewebsbild herbei.

B. M., Mädchen von 7 1/2 Monaten, — Geburtsgewicht 2800 g, Gewicht im Alter von 7 1/2 Monaten 3300 g. Der atrophische Vorgang wurde durch wiederholte grippöse Infektionen, Bronchopneumonien, Otitiden, Antrum-Empyem, Enteritiden, dauernde, übelriechende Diarrhöen ausgelöst und aufrechterhalten. Der Säugling wurde in mehreren Spitälern behandelt. Die unmittelbare Todesursache war in Toxikose, Erbrechen, Durchfälle und Kreislaufinsuffizienz zu suchen, die infolge einer neuerlichen Infektion im häuslichen Milieu, noch vor der Klinikaufnahme, auftraten. An der Klinik konnten wir den Säugling nur einige Stunden hindurch beobachten. Bei der Sektion wurden Enterocolitis, Otitis med. supp., und eine schwere Atrophie nachgewiesen.

Die histologische Untersuchung der Organe zeigte das Überwiegen der Leberveränderungen. Das periportale Bindegewebe war in der Leber vermehrt, stellenweise mit ausgedehnter zelliger Infiltration. An vielen Stellen waren mit Blutpigment ausgefüllte Histiocyten-Anhäufungen, in den Kupfferschen Zellen eisenpigmenthaltige Gebilde. Die Leberzellenbalcken waren zwischen den stark erweiterten Kapillaren stellenweise verschmälert. Die Gitterfasern waren ausgeprägt vermehrt (Abb. 6).

Es muß noch erwähnt werden, daß

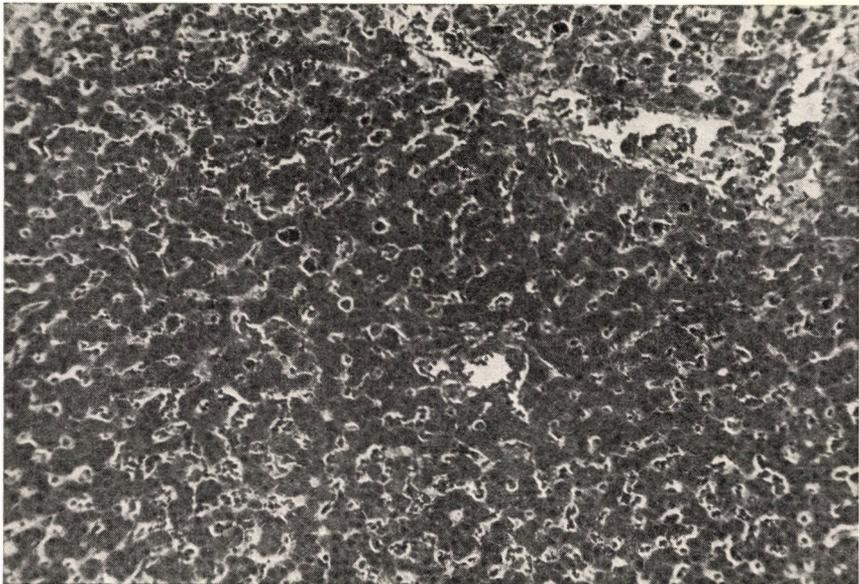
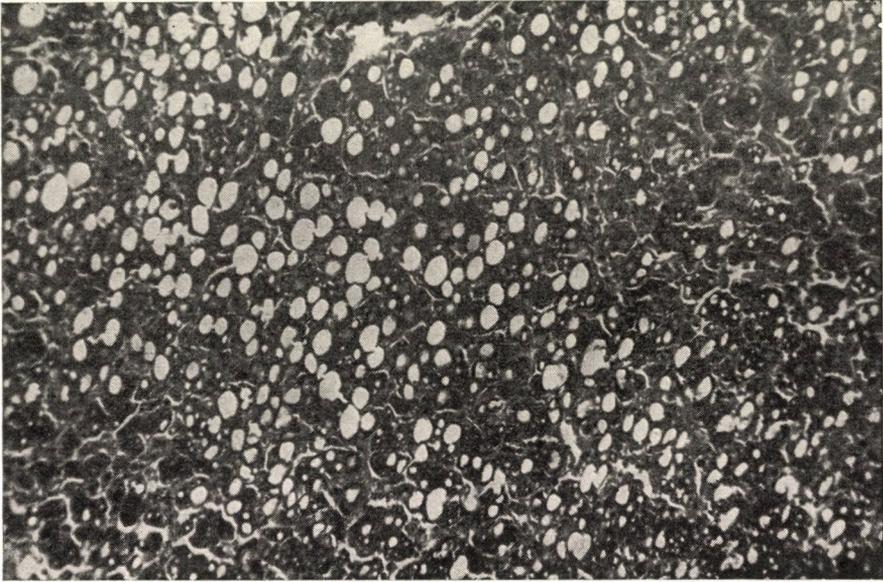


ABB. 5. Oben: H. J., Knabe von 9 Monaten. Schwere Leberveränderung
Unten: T. I., Knabe von 3 Monaten. Grad der Atrophie wie bei H. J., jedoch
intakte Leber

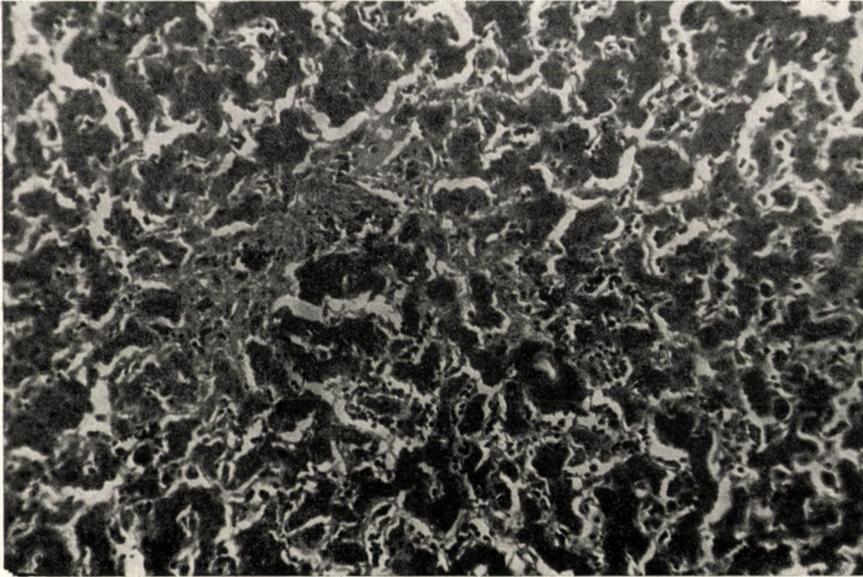


ABB. 6. B. M., 7½ Monate altes Mädchen. Leber: zwischen den atrophischen Leberzellen ist eine ausgeprägte Bindegewebsvermehrung zu sehen. Dieses histologische Bild erinnert stark an die intralobuläre kleinherdige Zirrhose des Erwachsenen

in diesen beiden Bildern, die das Überwiegen der Leberveränderung zeigten, auch die Nieren miteinbezogen waren, indem eine parenchymatöse Degeneration in den Tubuli nachgewiesen werden konnte.

*

F) Im folgenden möchte ich den histologischen Typus bei einem Säugling besprechen, bei dem ein enzephalopathieartiges klinisches Bild vorlag.

K. L., 3½ Monate alter Säugling, Geburtsgewicht: 2300 g, Gewicht im Alter von 3½ Monaten: 2700 g. Die Schwere der Atrophie wird durch den Umstand angezeigt, daß nach dem maximalen Gewicht von 3800 g im Alter von 3½ Monaten eine Gewichtsabnahme von 1100 g bestand. Während des atrophischen

Vorganges überstandene Krankheiten: Pyodermie, Abscessus multiplex, sodann Otitis med. pur. und Bronchopneumonie, — während dieser Krankheiten wiederholt Erbrechen, Durchfälle. Bei diesem frühgeborenen Säugling dauerte der atrophische Zustand 1½ Monate vor Eintritt des Todes. Die unmittelbare Todesursache konnte in einer neuerlichen grippösen Infektion, in einer konsekutiven Bronchiolitis capillaris und in einer nach einer Mastoiditis-Operation aufgetretenen Kreislaufstörung gesucht werden.

Die histologische Untersuchung des Gehirns zeigte außer dem gewöhnlich ausnahmslos vorhandenen ausgedehnten Ödem die Destruktion der Ganglienzellen, das allmähliche Verschwinden der Kernfärbung und des Tigroids. In einzelnen Gebieten des Gehirns konnten sogar Zeichen einer anfäng-

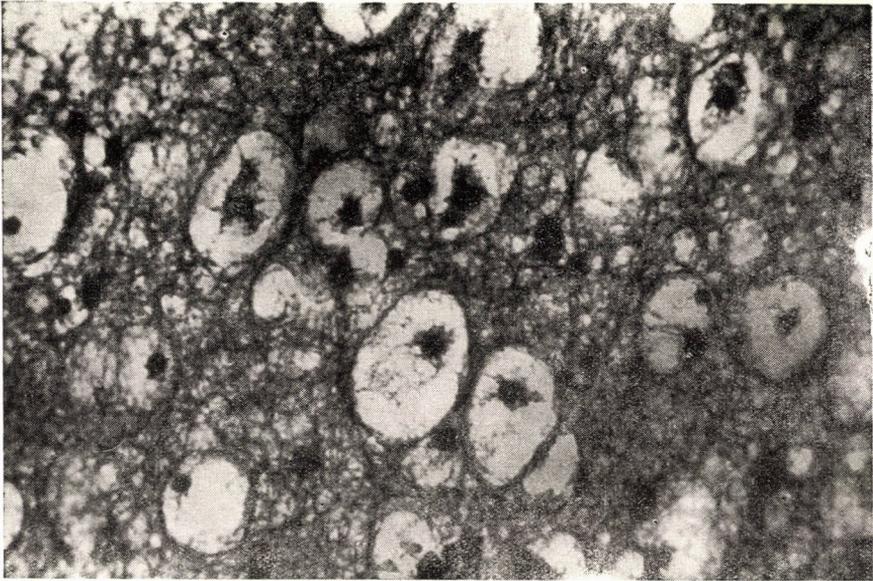
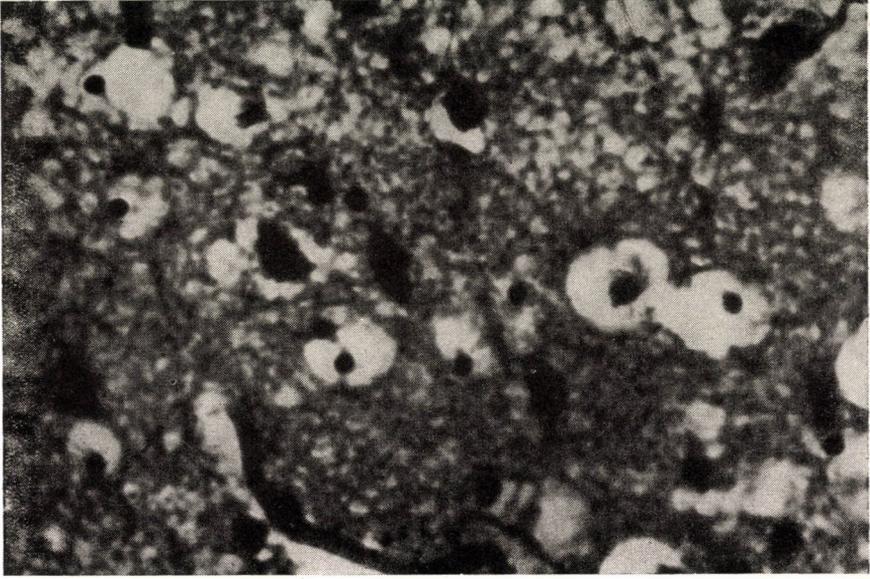


ABB. 7. K. L. 3½ Monate alter Knabe. Verschiedene Zonen des Gehirns: außer dem gewöhnlich ausnahmslos vorhandenen Gehirnödem sind Zeichen der Ganglienzelldestruktion: allmähliches Verschwinden der Kernfärbung und des Tigroids, anfängliche kleinherdige Erweichung zu sehen

lichen kleinherdigen Erweichung nachgewiesen werden (Abb. 7).

*

G. In einem Fall lag das Überwiegen der Darmveränderung vor, und dies in einem solchen Grade, daß seine Bedeutung über jeden Zweifel steht.

M. Á., — in diesem 2½ Monate alten Mädchen zeigte das histologische Bild deutlich die Schwere der Darmveränderung an (Abb. 8). In diesem Darmabschnitt konnte die gänzliche Atrophie der Schleimhautzotten nachgewiesen werden.

*

Ich möchte keineswegs auf Grund der obigen Fälle meine Auffassung als einwandfrei bestätigt betrachten. Dazu sind noch weitere Untersuchungen notwendig. Gemeinsam mit dem II. Institut für Pathologische Anatomie unserer Universität beabsichtigen wir die Forscherarbeit und Angabensammlung in der bisherigen Richtung fortzusetzen. Auf Grund der obigen Ergebnisse halte ich jedoch meine Ansicht für gerechtfertigt, daß wir über die auch im Schrifttum festgesetzte Auffassung, nach welcher «bei sämtlichen Atrophikern an einem gewissen Punkt der Atrophie bereits ein von der Ätiologie unabhängiges, in klinischer und pathophysiologischer Hinsicht einheitliches Bild vorliegt» [6], weiter vorschreiten müssen. Auf Grund der oben geschilderten klinischen Beobachtungen und der Ergebnisse der histologischen Untersuchung der verstorbenen Fälle glaube ich einige Daten mit Beweiskraft dafür anführen zu können, daß die Säug-

lingsatrophie keinesfalls als eine pathogenetische Einheit aufgefaßt und auch der bereits ausgebildete atrophische Zustand nicht als eine starre, monotone klinische und pathophysiologische Einheit betrachtet, untersucht und selbstverständlich auch behandelt werden darf. Die bisherigen Untersuchungsergebnisse sind im Schrifttum ebendeshalb derart gegensätzlich, da sie auf der Betrachtungsweise beruhen, daß der atrophische Zustand — nach seiner definitiven Ausbildung — bereits irgendeine klinische und pathophysiologische Einheit wäre. Dagegen haben wir wiederholt darauf hingewiesen [3, 4], daß es keinen sog. «reinen atrophischen» Zustand gibt, sondern daß jeder atrophische Säugling — in den Kliniken, Spitälern, oder in der Praxis — gleichzeitig auch infiziert, oder an einem, durch eine Infektion bedingten organischen entzündlichen oder degenerativen Vorgang erkrankt ist. Eine natürliche Folge davon ist es, daß bei der eingehenden histologischen Bearbeitung der verstorbenen Fälle weder hinsichtlich der endokrinen, noch der parenchymatösen Organe irgendein einheitliches, atrophisches morphologisches Bild vorgefunden werden kann. Offenbar entscheidet die während des atrophischen Vorganges sich hinzugesellende Krankheit, die konstitutionell bedingte Überempfindlichkeit der einzelnen Organe des Individuums oder ihre Affinität gegenüber der konkomitierenden Erkrankung, bei welchem Organ des atrophischen Säuglings eine schwerere morphologische Veränderung eintritt.

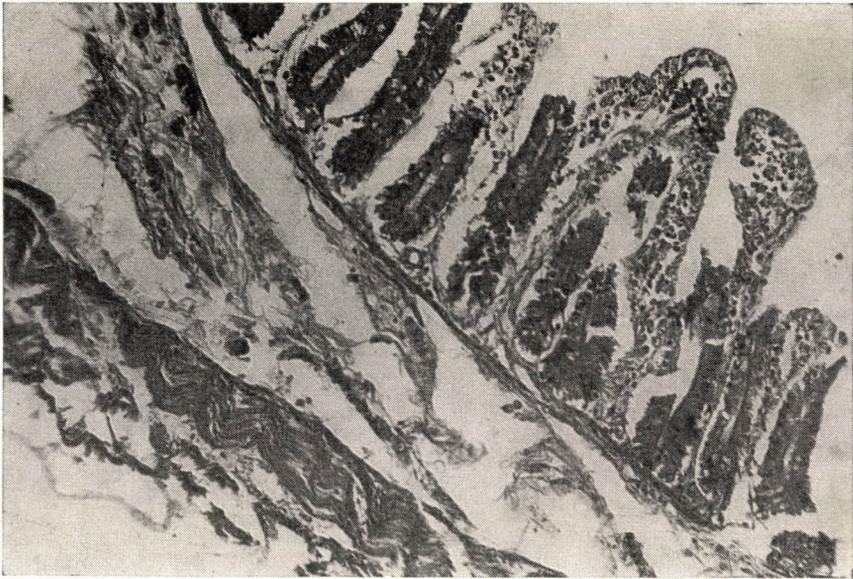
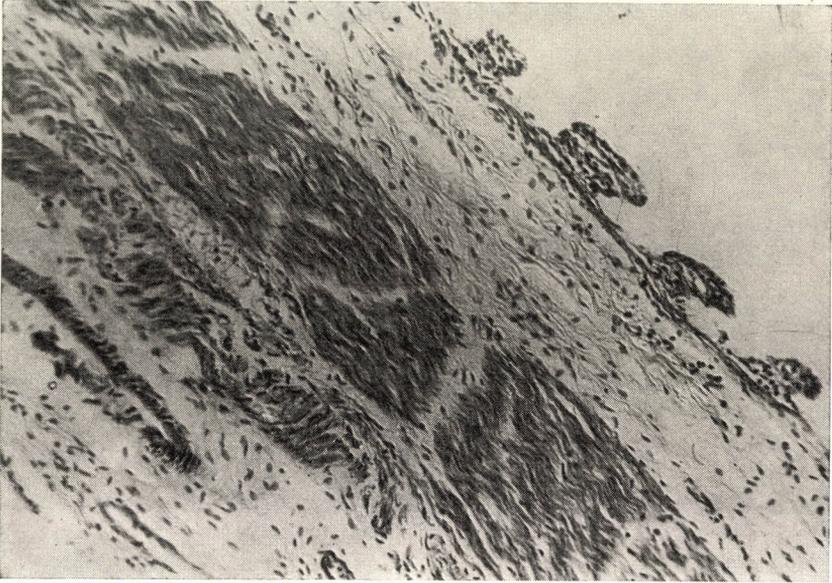


ABB. 8. Oben: M. Á., 2½ Monate altes Mädchen. Gänzliche Atrophie der Schleimhautzotten des Darmes

Unten: Schnitt einer Darmpartie eines mit M. Á. gleichaltrigen atrophischen Mädchens, Grad der Atrophie: wie bei M. Á. Die Darnzotten reichen bis an das Fünffache des vorigen Falles

Ich glaube, dies durch die demonstrierten Fälle bewiesen zu haben.

Eine genauere Ergründung dieses Problems haben wir anhand von Tierexperimenten versucht. Verschiedene junge Tiere (Kaninchen) haben wir solchen Schädigungen ausgesetzt, welche die Schädigungen nachahmen, die bei Säuglingen eine Atrophie verursachen. Bei einer Gruppe der Versuchstiere haben wir Hunger- und Durstzustände, bei einer anderen Gruppe bei einem relativen Hungern Eiweiß-Überfütterungs- und relative Durstzustände herbeigeführt und dabei in mehreren Schüben künstliches Fieber erzeugt. Bei allen Tieren haben wir die einzelnen Vorgänge des Stoffwechsels genau verfolgt. Bei den eingegangenen bzw. getöteten Tieren haben wir die Veränderungen der einzelnen Organe des endokrinen Systems im gegebenen Zeitpunkt untersucht. Es konnte festgestellt werden, daß die Intensität der Veränderungen der einzelnen Organe auch bei den Versuchstieren derartige Besonderheiten und Gruppierungen aufweist, wie wir sie bei unseren obigen Fällen als die verschiedenen Typen der Säuglingsatrophie erkennen konnten. In die Einzelheiten dieser Versuche möchte ich diesmal nicht eingehen. Die Endergebnisse dieser Tierexperimente können hinsichtlich unserer Betrachtungen darin zusammengefaßt werden, daß

1. die einfachste auslösende Ursache der Säuglingsatrophie, das bei Hungern und Dursten auftretende Fieber, auch bei den Versuchstieren die morphologische Verän-

derung der endokrinen Organe bzw. der parenchymatösen Organe herbeiführt,

2. daß — gleich wie bei unseren Säuglingen — auch inmitten einer und derselben Tiergruppe und unter der Einwirkung derselben Schädigungen individuelle Abweichungen in bezug auf die Stelle und Intensität der aufgetretenen Veränderungen zwischen den einzelnen Tieren bestehen. Offensichtlich sind — je nach den konstitutionellen und aktuellen konditionellen Besonderheiten — unter dem Einfluß derselben Schädigungen, bei dem einen Tier derselben Gruppe die Veränderungen des einen Organs, und bei dem anderen Tier des anderen Organs überwiegend. In diesem Zusammenhang möchte ich hervorheben, daß unter den endokrinen Organen Veränderungen vornehmlich in der Hypophyse und in den Nebennieren zur Ausbildung gelangten.

3. Obwohl wir die Frage noch weiter prüfen müssen, haben wir den Eindruck, daß je nach dem Schweregrad der experimentellen Schädigungen ein gewisser Parallelismus von den leichten Erregungssymptomen bis zur Atrophie extremen Grades und bis zum Erscheinen der Zeichen der Erschöpfung beobachtet werden kann.

*

Die Unterscheidung der von mir weiter oben angegebenen Atrophieformen ist mittels genauer klinischer Beobachtung und eingehender Untersuchungen — auf welche ich diesmal ebenfalls nicht näher eingehen kann

— auch bei lebenden Säuglingen möglich. Der Funktionsausfall des übermäßig veränderten Organs, bzw. im Falle der Veränderung eines Organs des endokrinen Systems führt ja das Überwiegen des gegenseitigen Organs ein gewisses klinisches Bild bzw. eine gewisse funktionelle Lage herbei. Dadurch wird eine Möglichkeit zur klinischen Trennung der einzelnen Atrophie-Formen sogar inmitten des schwersten Zustandes der Atrophie geboten. Falls wir in unseren klinischen Methoden nach diesen Prinzipien vorgehen, so wird in der Zukunft unsere Diagnose nicht nur: Atrophie, Dekomposition, Marasmus lauten, sondern werden wir in der Lage sein, innerhalb der Atrophie, Dekomposition und des Marasmus auch die «Teildiagnose» stellen zu können, die vom Überwiegen der spezifischen morphologischen und funktionellen Veränderung des betreffenden Organs bedingt ist. Am Krankenbett wird die Stellung dieser Teildiagnose bessere Möglichkeiten auch zur Bestimmung der Behandlung und Stellung der Prognose bieten. Wenn wir nämlich im Rahmen der Diagnose der Atrophie, Dekomposition, des Marasmus auch die funktionelle Teildiagnose stellen können, so werden wir in der Lage sein, nicht nur die im allgemeinen übliche «Atrophie-Behandlung» einzuleiten, sondern — falls der Therapie zugänglich — auch das übermäßig veränderte Organ zu behandeln bzw. den Funktionsausfall substitutiv zu ersetzen, wodurch dem geschädigten Organismus als Ganzes die Wiederherstellung des dynamischen Gleichgewichtes erleichtert werden kann.

*

Abschließend möchten wir versuchen, eine Definition der von uns geprägten Begriffe: «atrophischer Vorgang» und «atrophischer Zustand» zu geben:

Während des «atrophischen Vorganges» weichen die Lebensprozesse und die Stoffwechselforgänge des Säuglings von denjenigen des gesunden insofern ab, daß der weitere Aufbau der Körpersubstanzen des Organismus unterbleibt, und das Tempo der Erneuerung der bereits vorhandenen Körpersubstanzen im Wege der parallelen Vorgänge des Katabolismus-Anabolismus diesem jungen Lebensalter nicht entspricht; ferner daß die Schöpfung der nötigen Zellen-nährstoffe aus den in Betracht kommenden Energiequellen (peroral zugeführte Nährstoffe, Mobilisierung der Reserven des Organismus) von den physiologischen Bedingungen abweicht, indem eine Verschiebung in der Richtung der Neoglykogenese eintritt. Dies ist mit dem gesteigerten Abbau der Körpersubstanzen des Organismus gleichbedeutend, wobei das Tempo des Aufbaues hinter demjenigen des Abbaues zurückbleibt.

Im «atrophischen Zustand» sind dagegen bereits auch die Formen des strukturellen Aufbaues der einzelnen Körpersubstanzen und inmitten der Struktur die gegenseitigen Beziehungen der einzelnen Substanzen verändert. Im Vergleich zum gesunden Säuglingsorganismus stehen wir im

«atrophischen Zustand» nicht nur funktionell, sondern auch strukturell, sozusagen auch in qualitativer Hinsicht veränderten Formen, und einer neuen Einheit der veränderten Proportionen der Körperstoffe und Funktionen gegenüber. Die Lebensprozesse und Stoffwechselforgänge des pathologisch neugeformten Organismus entsprechen notgedrungen den neuen strukturellen Formen und weichen natürlich auch funktionell weitgehend von der funktionellen Einheit und Zweckmäßigkeit des normalen Säuglingsorganismus ab.

Während also der «atrophische Vorgang» nur mit einer durch einen veränderten Dynamismus gekennzeichneten pathophysiologischen Gegebenheit gleichbedeutend ist, wobei die statischen Bedingungen des Organismus als Ganzes sich im Vergleich zu den normalen Bedingungen im wesentlichen nicht geändert hatten: bedeutet der «atrophische Zustand» bereits veränderte statische Bedingungen, veränderte strukturelle Formen und dementsprechend einen neuen Dynamismus und eine neue funktionelle Form. Dieser »atrophische Zustand« ist weder in klinischer, noch in pathophysiologischer Hinsicht irgendeine, für jeden Fall gültige, starre Einheit, sondern es können — je nach dem Überwiegen der Veränderungen der einzelnen Organe — mehrere klinische und pathophysiologische Atrophieformen zur Ausbildung kommen.

Die in den »atrophischen Zustand« gelangten Säuglinge können also in gewisse klinische und pathophysiologische Formen eingeteilt werden. Ent-

scheidend für die Unterscheidung dieser Formen und für die Besonderheiten der Stoffwechsel- und Lebensprozesse innerhalb des allgemeinen Bildes ist, die Veränderung welchen Organs — im Rahmen der Veränderung des Organismus als Ganzes — vorwiegt: der Hypophyse, der Nebennieren, des Pankreas, oder der Leber, der Nieren, des Nervensystems, des Darmtraktes, oder die strukturellen Veränderungen der Bausteine der Zellen, der Eiweißkörper oder der Elektrolyten dominieren. Besonders hervorheben möchte ich die Bedeutung des Überwiegens der Veränderungen der Hypophyse und der Nebennierenrinde. Auf Grund der Ergebnisse der physiologischen, biochemischen und pathophysiologischen Untersuchungen der vergangenen Jahrzehnte ist es heute bereits wohlbekannt, welche Bedeutung im Fett- und Eiweißstoffwechsel den beiden erwähnten Drüsen zukommt. Ebenso ist es bekannt, daß nach der modernen endokrinologischen Betrachtungsweise die Stoffwechselforgänge vom Gleichgewichtszustand des gesamten endokrinen Systems: also vom Gleichgewicht und von den gegenseitigen Beziehungen der Funktion der Hypophyse, der Nebennieren, des Pankreas, der Schilddrüse abhängig sind. Bei einem Funktionsausfall von irgend einem dieser Organe — gleichgültig ob dieser Ausfall auf eine strukturelle Veränderung oder auf eine Hypofunktion zurückgeführt werden kann — tritt — im relativen oder absoluten Sinne — das Überwiegen der anderen Organe in den Vordergrund.

*

Die Untersuchung der endokrinen Organe der atrophischen Säuglinge bildet bereits seit längerer Zeit den Gegenstand von Untersuchungen, eine eindeutige Auffassung konnte sich bisher jedoch noch nicht ausbilden. Auf Grund unserer Untersuchungen glauben wir annehmen zu dürfen, daß es keine einheitliche, sich «während der Atrophie ausbildende, endokrine Veränderung» gibt, sondern die Qualität und Eigenart des «atrophischen Vorganges», die Konstitution und der aktuelle konditionelle Zustand des Individuums dafür entscheidend sind, welches endokrine Organ im gegebenen Fall einer schwereren Veränderung unterworfen ist, wobei die übrigen endokrinen Organe relativ intakt bleiben können. Da aber — wie wir weiter oben darauf hingewiesen haben — jeder, in den «atrophischen Zustand» gelangte Säugling bereits irgendeine Infektion durchgemacht hat, gibt es bei Exitus keinen Fall, bei dem die histologischen Untersuchungen in irgendeinem endokrinen Organ nicht eine Veränderung aufweisen würden. Da jeder atrophische Säugling neben dem Bestehen der Atrophie an einer Infektion, oder in einem nach einer Infektion zur Ausbildung gekommenen Zustand stirbt, ist es meiner Ansicht nach nur von theoretischer Bedeutung, ob diese Veränderung der endokrinen Organe vom Hungern selbst, oder von der Infektion herbeigeführt wird, und dies um so mehr, da jedes dekomponiertes Individuum gleichzeitig auch hungert und dabei auch eine Infek-

tion erlitten hat. Bei der Sektion kann ausnahmslos die Veränderung irgendeines endokrinen Organs nachgewiesen werden. Von welcher Bedeutung diese Erwägungen für die Behandlung sind, darauf glaube ich nicht näher eingehen zu müssen.

Zum Schluß sei es mir erlaubt zu demonstrieren, daß das komplexe, mannigfaltige Problem der Säuglingsatrophie nicht nur in theoretischer Hinsicht eingehende Betrachtungen verdient, sondern daß auch in der Praxis oft unglaubliche Behandlungsergebnisse erzielt werden können. Ein schwer atrophischer Säugling (Abb. 9) wurde im Alter von $2\frac{1}{2}$ Monaten mit einem Entwicklungsquotienten von 0,53 und mit einem Gewicht von 2420 g (Geburtsgewicht 3200 g) in die Klinik aufgenommen. Die lange Reihe der die Atrophie auslösenden und aufrechterhaltenden Faktoren möchte ich diesmal nicht eingehend besprechen; — ein Blick auf Abb. 9 überzeugt uns, daß es sich um eine extrem schwere Form des «atrophischen Zustandes», der Dekomposition, der Athrepsie, des Marasmus handelte. Abb. 9, Bild links, zeigt uns den Säugling bei der Aufnahme, und das Bild rechts das Ergebnis der Behandlung. Zwischen den beiden Aufnahmen sind $2\frac{1}{2}$ Monate vergangen. Es hat sich nicht nur um eine vorübergehende Besserung gehandelt, da der seinerzeit atrophische Säugling heute bereits ein 11jähriger, wohl entwickelter Knabe ist.

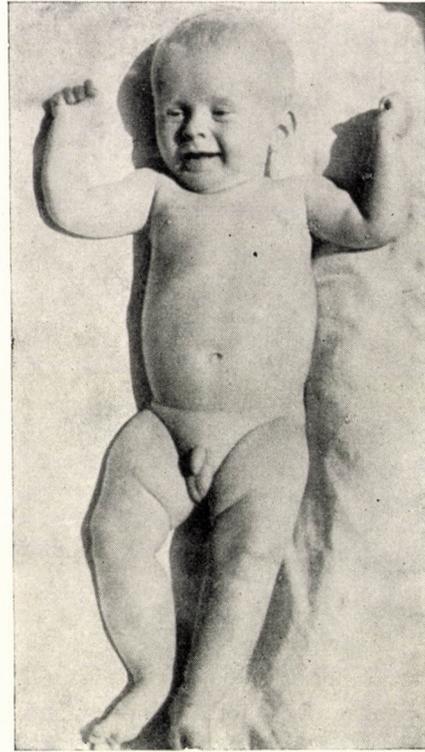


ABB. 9. Links: T. M., 2½ Monate alter Knabe, im extremen Zustand der Atrophie. Rechts: derselbe Säugling, nach erfolgreicher Behandlung, geheilt

ZUSAMMENFASSUNG

Hinsichtlich der Säuglingsatrophie wog bisher in der medizinischen Weltliteratur die Auffassung vor, daß sie weder als eine ätiologische, noch als eine pathogenetische Einheit, sondern als eine klinische, pathophysiologische Einheit zu betrachten ist. Auf Grund seiner sich auf mehrere Jahrzehnte erstreckenden klinischen Beobachtungen pflichtet der Verfasser dem ersten Teil obiger Feststellung bei, kann sich aber dem zweiten Teil nicht anschließen, wonach die Säuglingsatrophie als eine

«klinische, pathophysiologische Einheit» aufzufassen sei.

Der Begriff der Säuglingsatrophie ist nämlich in zwei Teile zu zerlegen: der «atrophische Vorgang» ist von dem bereits ausgebildeten «atrophischen Zustand» zu trennen. Zwischen diesen beiden bestehen nicht nur quantitative, sondern auch qualitative Unterschiede. Während des «atrophischen Vorganges» weichen zwar die aktuellen Lebensvorgänge und der Stoffwechsel des Säuglings von der als biologisch und physiologisch gel-

tenden Eutrophie und Euphorie ab, im Gleichgewichtszustand des ganzen Organismus ist jedoch keine wesentliche Änderung im Vergleich zum normalen eingetreten. Im «atrophischen Zustand» hingegen sind nicht nur die einzelnen Funktionen, sondern auch der strukturelle Aufbau der Körpersubstanzen und ihre Proportion im Vergleich zum gesunden Organismus verändert. Im «atrophischen Zustand» liegen also sozusagen qualitativ veränderte strukturelle Formen vor, und wir stehen einer neuen Einheit der veränderten Proportionen der Körperstoffe und der einzelnen Funktionen gegenüber. Dieser Gedankengang ist nicht nur von rein theoretischer Bedeutung, sondern auch die Praxis, Pathologie, Therapie und Prognose werden dadurch weitgehend beeinflusst. Während der «atrophische Vorgang» (insofern es uns gelingt, die primäre auslösende Ursache und die sich hinzugesellenden sekundären und tertiären Faktoren auszuschalten) durch entsprechende Behandlung, Diät und sorgfältige Einstellung der Umweltbedingungen verhältnismäßig leicht in den normalen biologischen und physiologischen Zustand der Lebensvorgänge und des Stoffwechsels zurückgeführt werden kann, ist dies im «atrophischen Zustand» nur im Wege einer sehr langwierigen und komplizierten Behandlung und anderer Maßnahmen möglich. Während der «atrophische Vorgang» — insofern die Grundkrankheit es gestattet — spurlos zu heilen ist, bleibt nach dem «atrophischen Zustand» meistens ein «Residuum», irgendein Defekt zu-

rück, sofern der Kranke überhaupt geheilt werden kann.

Im Gegensatz zur der seit mehreren Jahrzehnten vorwiegenden Auffassung der Kliniker und Forscher betrachtet der Verfasser den bereits ausgebildeten terminalen «atrophischen Zustand» weder in seiner klinischen Erscheinung, noch in pathophysiologischer Hinsicht als eine monoton einförmige, allgemeingültige starre Einheit. Je nachdem, die Veränderungen welchen Organs (Hypophyse, Nebennieren, Pankreas, oder Leber, Nieren, Nervensystem, Darmtrakt) und die dadurch bedingten Funktionsstörungen dominierend waren, können im atrophischen Endzustand folgende Formen unterschieden werden: *a*) atrophischer Zustand ohne besondere Eigenheiten; klinische Bilder, die *b*) an eine Simmondsche Krankheit, *c*) an eine Addisonsche Krankheit, *d*) an eine Zöliakie, *e*) an eine Nephrose, *f*) an eine Hepatargie, *g*) an eine Enzephalopathie, *h*) an eine dauernde Dyspepsie erinnern.

Nach der eingehenden Besprechung der Symptomatologie dieser Formen führt Verfasser zwecks Unterstützung seiner These eigens beobachtete Fälle für jede Gruppe an. Nicht nur im klinischen Bild waren diese Syndrome zu erkennen, sondern die auf sie hinweisenden Organveränderungen wurden auch bei der Sektion bestätigt.

Eine genauere Ergründung dieser Frage hat der Verfasser auch anhand von Tierexperimenten versucht. Verschiedene junge Tiere (Kaninchen) hat er solchen Schädigungen ausge-

setzt, welche die Schädigungen nachahmen, die bei Säuglingen eine Atrophie verursachen. Hierbei wurde festgestellt, daß die Intensität der Veränderungen der einzelnen Organe auch bei den Versuchstieren derartige Besonderheiten und Gruppierungen aufweist, die der Verfasser als die verschiedenen Typen der Säuglingsatrophie erkennen konnte.

*

Von den im «atrophischen Zustand» dominierenden Organveränderungen

wird die Bedeutung des Überwiegens der Hypophysen- und Nebennierenrindenveränderungen betont. Nach Feststellung des Autors kann keine einheitliche, «während Atrophie entstandene endokrine Veränderung» nachgewiesen werden, sondern in einzelnen Fällen wiegt die Veränderung des einen —, und in anderen des anderen endokrinen Organs vor. Bei Exitus gibt es keinen Fall, bei dem die histologischen Untersuchungen in irgendeinem endokrinen Organ eine Veränderung nicht nachweisen würden.

SCHRIFTTUM

1. MARFAN, A. B.: Les affections des voies digestives et les états de dénutrition dans la première enfance. Masson, Paris (1930).
2. FINKELSTEIN, H.: Zur Einteilung der Ernährungsstörungen. Z. Kinderheilk. **7**, 67 (1913).
FINKELSTEIN, H.: Lehrbuch der Säuglingskrankheiten, Springer, Berlin (1921).
3. GEGESI KISS, P.: Die Rolle der Infektion bei der Entwicklung der atrophischen Krankheitsbilder im Säuglingsalter. Schweiz. med. Wschr. **82**, 387 (1952).
GEGESI KISS, P.: A fertőzés szerepe a csecsemőkori sorvadásos kórképek kialakulásában. Gyermekgyógy. (Budapest) **1**, 33 (1950).
4. GEGESI KISS, P.: A csecsemőkori sorvadás kóreredete. «A csecsemőkori sorvadás kérdése» c. kötetből. (Über die Pathogenese der Säuglingsatrophie). In «Probleme der Säuglingsatrophie». Medicina, Budapest (1956).
5. CZERNY, A., KELLER, A.: Des Kindes Ernährung, Ernährungsstörungen und Ernährungstherapie. Deuticke, Leipzig-Wien (1917). Bd. II. S. 62.
CZERNY, A., KELLER, A.: Des Kindes Ernährung, Ernährungsstörungen und Ernährungstherapie, Bd. II, Deuticke, Leipzig—Wien, 2. Aufl. (1925).
6. KERPEL-FRONIUS, Ö., VARGA, F.: A csecsemőkori sorvadás. (Die Säuglingsatrophie). Egészségügyi Kiadó, Budapest, (1953).

Prof. Dr. P. GEGESI KISS

Bókay J. u. 53.

Budapest VIII., Ungarn