

II.

Aus dem hirnanatom. Universitätslaboratorium in Zürich
(Prof. Dr. v. Monakow).

Beiträge zur pathologischen Anatomie der Mikrogyrie und der Mikrocephalie.

Von

L. Kotschetkowa

aus Samara (Russland).

(Hierzu Tafel I. und II. und 8 Holzschnitte im Text¹.)

~~~~~

Unter Mikrocephalie versteht man gewöhnlich eine in Form und Ausdehnung ausserordentlich variable, meist sehr unvollkommene Entwicklung (Hypoplasie) des Gehirns und insbesondere des Grosshirns, welche stets auch mit einer abnormalen Kleinheit der Schädelkapsel einhergeht, und unter Mikrogyrie eine sehr abnorme Gestaltung der Grosshirnwindungen, welche durch auffallende Schmalheit und geschlängelten Verlauf sich auszeichnen. Diese beiden Anomalien des Hirnbauks können getrennt und neben einander vorkommen. Die Fragen nach der Entstehung und dem Wesen sowohl der Mikrogyrie als auch der Mikrocephalie sind noch heute weit davon entfernt als gelöst betrachtet zu werden, trotz der von Jahr zu Jahr anwachsenden Literatur und trotz zahlreicher Versuche, diese pathologischen Bildungen unserem Verständniss näher zu rücken.

Schon Cruveilhier<sup>2</sup>) hatte in ziemlich ausführlicher Weise einzelne

1) Die meisten Zeichnungen zu unserer Arbeit entstammen der geübten Hand des academischen Zeichners Herrn L. Schröter. Die Fig. 3 und 4 und Textfigur VI. wurden von Herrn Sokolowsky angefertigt.

2) Anatomie pathologique. T. 18. Livraison, Pl. 5. Maladies du cerveau. v. Gudden bringt in seinem bekannten Atlas einige Figuren aus dem Cruveilhier'schen Werk, in denen eine typische halbseitige Mikrogyrie mit gekreuzter Atrophie einer Kleinhirnhälfte und starke Verdickung der Schädelwand auf der Seite des Grosshirndefectes sichtbar ist. Dieser Cruveilhier-

Fälle von Mikrogyrie geschildert und sorgfältig abgebildet. Die ersten zusammenfassenden Mittheilungen über diese Oberflächenveränderung des Gehirns verdanken wir indessen Heschl. Später haben sich insbesondere Chiari, Binswanger, Anton, Muhr, Otto, Jelgersma, Scarpatetti, Oppenheim, Köppen und Andere mit der Mikrogyrie eingehend beschäftigt und mehr oder weniger ausgedehnte Schilderungen derartiger Fälle mitgetheilt, auch versuchten einzelne der genannten Autoren Aufklärungen über das Zustandekommen und das Wesen solcher Bildungen zu geben.

Heschl (9) und Chiari (8), welch letzterer auch zuerst mikroskopische Untersuchungen anstelle, und später Binswanger (4), Otto (53), Jelgersma (20) und Scarpatetti (64) fassten die Mikrogyrie als eine Bildungs- resp. Wachstumsanomalie auf, welche in einer geringeren Entwicklung der weissen Substanz (Centrum semiovale, Balken) und in einer wohl dadurch hervorgerufenen reichlicheren Fältelung der im Uebrigen normal angelegten Hirnrinde besteht. Die mikroskopischen Befunde der genannten Autoren sind indessen nicht übereinstimmend.

Während Chiari pathologische Veränderungen in der Hirnrinde gänzlich vermisste, konnten Anton (2), Binswanger und Otto, abgesehen von der Atrophie der Marksubstanz, noch bedeutende Abnormitäten in der Structur des Rindengraues constatiren: vor Allem Armuth an Pyramidenzellen, stellenweise auch mangelhafte Ausbildung derselben, ausserdem beträchtliche Abweichungen der vorhandenen Ganglienzellen von der Norm, in Bezug auf Grösse, Gestalt, Anordnung u. s. w., ferner embryonale Zellenformen.

Otto fand überdies in seinen beiden Fällen Einlagerungen von Ganglienzellen meist direct unter der Riude oder durch nur eine schmale weisse Schicht von derselben getrennt im Markkörper, eine Abnormität, die er indessen nicht als eine eigentliche Heterotopie grauer Substanz auffasste. Auf Grund dieser Befunde kommen Binswanger und Otto zu dem Schluss, dass die Entwicklungsstörung, welche der Mikrogyrie zu Grunde liege, nicht nur in der Markmasse, sondern auch innerhalb der fotalen Rinde sich geltend mache.

Ganz ähnliche subcortical eingelagerte Nester von grauer Substanz, wie in den Fällen von Otto, sind auch von Oppenheim (52) beschrieben worden<sup>1)</sup>. Es handelt sich hier nach letzt genanntem Autor um

---

sche Fall, in welchem auch eine Sehhügelschrumpfung auf der Seite des Defectes zu sehen ist, zeigt grosse Aehnlichkeit mit unserem ersten Fall.

1) Aehnliche Bildungen wurden von Matell (40) und Meine (42) auch bei der Makrogyrie mitgetheilt worden.

zusammengelagerte, durch Verwachsungszonen getrennte und in die Tiefe gedrängte Gyri. Oppenheim fand indessen neben solchen grauen Nestern auch noch Schrumpfung und Atrophie der Windungen und sonstige Zeichen alter entzündlicher Prozesse. Er ist daher geneigt die mikrogyrischen Bildungen in seinem Falle auf eine primäre Erkrankung der Hirnrinde (Meningoencephalitis) zurückzuführen.

Andere Autoren, vor Allem Pozzi (57) und Köppen (30) (welch letzterer einige Fälle von Mikrogyrie sehr eingehend mikroskopisch studirt hat), erblicken die Ursache der Mikrogyrie in chronischen entzündlichen Prozessen, welche innerhalb der Hirnrinde zu einer übermässigen Glia- resp. Bindegewebswucherung mit partiellem Schwund der Ganglienzellen und zu einer consecutiven Schrumpfung der erkrankten Partien geführt hätten. In einem Falle von Köppen<sup>1)</sup> fanden sich in der Hirnrinde zahlreiche alte Erweichungsherde und Höhlen, welch letztere von Gliabalken durchsetzt und zum Theil mit Körnchenzellen gefüllt waren. Als primäre Ursache der pathologischen Veränderungen betrachtet Köppen ein bei der Section gefundenes Hämatom, welches gerade über das mikrogyrische Gebiet sich erstreckte und durch seinen Druck zuerst eine venöse Blutstauung, dann Erweichungen und Höhlenbildung oder Sklerosierung hervorrief.

Eine grosse Aehnlichkeit mit den Beobachtungen von Oppenheim und Köppen haben diejenigen von Bresler (6) und Kalischer (24). Die beiden letzt genannten Autoren fanden eine hochgradige Atrophie der Rinde, Sklerose und Schrumpfung der Windungen und andere entzündliche Veränderungen.

Anton (2), welcher einen Fall von Mikrogyrie verbunden mit Hydrocephalus int. beschrieb, erklärte die Entstehung der Mikrogyrie in seinem Fall rein mechanisch durch Druck der hydrocephalischen Flüssigkeit auf die Hirnwindungen. Scarpatetti (64) stimmte ihm darin bei.

Was nun die Frage nach dem Wesen der Mikrocephalie anbetrifft, so sind hier die Meinungsverschiedenheiten der Autoren noch grösser als bezüglich der Mikrogyrie; es wird daher empfehlenswerth sein die Literatur über dieses ausserordentlich ausgedehnte Gebiet wenigstens in einigen Hauptpunkten zusammenfassend wiederzugeben. Die allbekannte Hypothese Carl Vogt's (77), dass die Mikrocephalie auf Atavismus beruhe, ist durch die Untersuchungen von Sander, Bischoff (5), Virchow (72), Stark, Aeby (1) u. A. als widerlegt zu betrachten, wenn auch zugegeben werden muss, dass manche Mikrocephalengehirne

---

1) Ueber Gehirnerkrankung der ersten Lebensperiode. Archiv für Psychiatrie. Bd. 30.

eine unverkennbare Aehnlichkeit mit Affengehirnen und sogar mit Gehirnen niedrigerer Thiere (Cetaceen) zeigen (wie z. B. in einem Falle von Steinechler-Gretschischnikoff (70) und in einem anderen von H. Virchow (76).

In letzter Zeit wurde dem Atavismus abermals und von Mingazzini (46) eine gewisse Rolle in der Pathogenese der Mikrocephalie eingeräumt. Nach ihm könnten atavistische Formationen, welche in der Regel latent bleiben, unter Einfluss einer günstigen Bedingung manifest werden. Als zum Wiederaufleben des Atavismus absolut nothwendige Bedingung führt der Autor krankhafte Processe im Gehirn an.

Eine positive Einigung über das Wesen und den Ursprung der Mikrocephalie ist indessen bis heute noch nicht erzielt worden. Schon bei der Definition der Mikrocephalie stösst man auf ganz verschiedene Ansichten. Die meisten Autoren wie Aeby (1), Virchow (73), Marchand (39), Pfleger und Pilcz (56) und Andere stimmen darin über ein, dass sie die Mikrocephalie zunächst auf eine Störung in der Entwicklung des Gehirns zurückführen, welche zu irgend einer Zeit des intrauterinen Lebens auftritt.

Giacomini (16) dagegen, welcher ein überaus grosses Material bearbeitet hat, schliesst von der Mikrocephalie diejenigen Fälle aus, in denen die Entwickelungsstörung in einer sehr frühen Periode, z. B. zur Zeit der Hirnbläschenbildung eintrat, weil gewöhnlich in der allerersten Fötalzeit gestörte Gehirne ganz beträchtliche Abweichungen von der Morphologie des normal ausgebildeten Gehirnes darböten. Zu diesen durch die Giacomini'sche Definition aus der Mikrocephalie auszuscheidenden Fällen gehören die von Rohon (60), Rüdinger (61) u. s. w. Giacomini definiert nämlich die Mikrocephalie als ein „Stehenbleiben in der Entwicklung“ (arresto nello sviluppo) sowohl des Gehirns als auch des Rückenmarkes (Mikromyelie) und es sei dieses Stehenbleiben nur ein morphologisches, nicht aber ein histologisches, weil ja hier die Ganglienzellen nach ihrer Form sich fast nicht von denen des normalen Erwachsenen unterscheiden. Von den mannigfachen von den Autoren als mikrocephal bezeichneten Gehirnen, welche mit der Mikrocephalie oft nichts gemeinsam haben als eine abnorme Kleinheit des Organs, will Giacomini nur diejenigen zur Mikrocephalie rechnen, welche entweder gar keine Zeichen pathologischer Processe darbieten (Mikrocephalia pura), oder wo dieselben später, erst secundär, zu einer schon bestehenden Mikrocephalie hinzutreten (Mikrocephalia combinata). Der Verfasser trennt also Gehirne, bei denen die Kleinheit durch direct pathologische Veränderungen bedingt ist (Hydroc. int. Encephalitis, Atrophie, Porencephalie, Balkenmangel etc.) unter dem Namen von Pseudo-

mikrocephalie von der Gruppe der echten Mikrocephalie streng ab. Es ist indessen zu bemerken, dass Giacomini für die Richtigkeit dieser Eintheilung Beweise, die sich auf Serienschnitte stützten, nicht erbracht hat.

Wenn wir unsere Aufmerksamkeit jetzt den Ursachen zuwenden, welche bei dem Zustandekommen der mangelhaften Ausbildung des Hirnmantels eine Rolle spielen, so finden wir in der Literatur überaus zahlreiche Meinungsäusserungen und Theorien.

Nach Ansicht der einen Autoren ist die Entwicklungsstörung durch eine Keimanomalie oder durch pathologische Processe, die den Keim später befallen, bedingt. So spricht Lindemann (35) allgemein von Heredität, Meckel (41) von Alkoholismus der Eltern.

Andere Autoren erblicken dem gegenüber die Ursache in verschiedenen schädlichen Einflüssen, die zwar meist während der Foetalzeit sich geltend machen, in einigen selteneren Fällen vielleicht aber auch in die erste Zeit des extrauterinen Lebens des Kindes fallen. Auch dem mechanischen Moment wurde von manchen Forschern eine grosse ätiologische Bedeutung zugeschrieben.

Virchow war in seinen ersten Arbeiten geneigt das Zurückbleiben des Wachstums des Gehirns durch frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte zu erklären. Diese Theorie fand zahlreiche Anhänger und wurde überaus populär, obgleich dieser Forscher sie selbst fallen liess und später<sup>1)</sup> zugab, dass viele Mikrocephalen erhaltene Nähte aufweisen und dass auch da, wo Synostosen existieren, sie nicht als allein bedingende Momente, nicht als genügende Ursache der Mikrocephalie angesehen werden dürfen.

Andere Autoren wie Down (11), Bischoff (5) u. A. betrachten die Schädelanomalien nicht als Ursache, sondern als Folge einer mangelhaften Entwicklung des Gehirns oder sind der Meinung, dass die gleichzeitig bestehende Anomalie von Schädel und Gehirn eben durch gemeinsame Ursachen bedingt sei. Schaeffer (65) führt als ätiologisches Moment bei Anomalien des Grosshirns selbstständige Wachstumsstörung der Schädelkapsel an, d. h. eine primäre mangelhafte Entwicklung der Keilbeinflügel und des Felsenbeins, was Schläfenenge (Sphenokratophie) zur Folge habe. Schaeffer glaubt bewiesen zu haben, dass durch die Schläfenenge gerade die Fossa Sylvii mit der Insel, die Centralwindungen und der Frontallappen in ihrem Wachsthum am meisten gehemmt würden, d. h. diejenigen Hirntheile, welche bei der Porencephalie mit Prädilec-

---

1) Ueber Mikrocephalie. Verhandlungen der Berliner Gesellschaft für Anthropol. 1877. S. 180.

tion in den Bereich der pathologischen Processe gezogen werden, welche aber auch bei der gewöhnlichen Mikrocephalie am häufigsten den Sitz der Anomalien bilden. Je nach Intensität des Druckes, den die Schädelkapsel auf das junge Gehirn ausübt, kommt es entweder zur Drucknekrose mit mehr oder weniger tiefer Defectbildung, wie dies bei der Porencephalie der Fall sei, oder aber es entsteht bei einem weniger intensiven und auf grösserer Fläche vertheilten Drucke Mikrogyrie, Heterotopie, oder nur einfaches Offenbleiben der Fissura Sylvii etc.

Eine eigenartige ebenfalls mechanische Theorie über die Entstehung der Mikrocephalie wurde von Klebs (23) aufgestellt. Dieser Autor will auf Grund wiederholter Angaben der Mütter von mikrocephalischen Kindern, dass sie während der Gravidität an häufigen Uterinkrämpfen gelitten haben, die Mikrocephalie auf einen abnorm starken intrauterinen Druck zurückführen und fasst die Veränderungen als Druckatrophie auf. Nach der Meinung dieses Autors wäre die Ursache in einer vorübergehenden wahrscheinlich spasmodischen Uterinerkrankung zu erblicken.

Im Gegensatz zu diesen exogenen Theorien suchten andere Autoren die Ursache der Hemmungsbildung im Gehirn selbst. So hatte Aeby (1) schon im Jahre 1873 die Vermuthung ausgesprochen, dass die Processe, die bei der Mikrocephalie im Spiele sind, im Gehirn selbst ihren Sitz haben müssen und dass sie wahrscheinlich sehr differenter Natur seien. Aeby äusserte sich nicht darüber, welche Processe dabei in Betracht kämen.

Auch Virchow (73), welcher ebenfalls die Ansicht vertritt, dass die Mikrocephalie auf einem pathologischen Process im Grosshirn beruhe, lässt die Frage, welcher Art diese Veränderungen sind und durch welche Krankheit sie entstünden, offen. „Weder der Mechanismus der abweichenden Bildung“, sagt Virchow, „noch ihr erster Sitz, noch das Wesen der etwaigen Krankheit sind bekannt“.

Und doch war schon zu dieser Zeit ein vereinzelter Fall publicirt, in welchem der Autor die Entstehung der Mikrocephalie direct mit einem, durch mikroskopische Untersuchung festgestellten, bestimmten entzündlichen Process im Grosshirn in Zusammenhang gebracht hatte. Es ist dies der Fall von Stark (69), welcher aus dem Jahre 1875 stammt. In diesem Falle fanden sich nämlich an verschiedenen Stellen amyloide Herde, Schrumpfung der Windungen, Gliawucherung und andere Residuen chronischer Encephalitis. Stark neigte sich daher damals schon zu der Auffassung, dass es sich bei der Genese der Mikrocephalie nicht nur um einfache Bildungsstörung, sondern um eine fötale Erkrankung der Hirnsubstanz handle.

H. Virchow (76) machte anlässlich der Mittheilung eines Falles

darauf aufmerksam, dass unter Umständen neben anderen pathologischen Processen auch chronische Leptomeningitis mit consecutivem Hydroceph. int. Ursache der Mikrocephalie werden könne.

Keller (26) konnte in einem Fall von Mikrocephalie starke encephalitische Veränderungen nachweisen.

Barlow (3) führt die Gehirnanomalie in seiner Beobachtung auf eine fötale Meningitis zurück.

Jensen (21) dagegen bestreitet die Berechtigung, die vereinzelt gefundenen encephalitischen Veränderungen auf alle Fälle von Mikrocephalie auszudehnen, d. h. auch auf solche, welche makroskopisch keine Schrumpfung aufweisen. Er sieht die primäre Ursache der Mikrocephalie in einer mangelhaften Gefässentwicklung und vor Allem in einer abnormalen Enge der Aa. carot. int. Diese Anomalie ist nach den Angaben Jensen's an Mikrocephalengehirnen gar nicht selten beobachtet worden.

Auch Sapolini (63) berichtet über einen Fall von mangelhafter Entwicklung der Aa. car. int., welche dieser Autor mit dem starken Wachsthum der Schädelknochen und der consecutiven Verengerung des Canalis caroticus in Folge einer mächtigen Entwicklung der Aa. carot. ext. in Zusammenhang bringen will.

Nach Lombroso (36) kommen überdies noch als Ursache schwere psychische Insulte der Mutter (Schreck) in Betracht. Wenigstens hatte L. Gelegenheit einen Fall zu beobachten, in welchem diesem Moment eine gewisse Bedeutung zukam. Auch Trauma der Mutter wird von einigen Autoren wie Falkenheim (14), Scheel (66) u. A. als Ursache angeführt.

---

Aus dieser kurzen und an Controversen sehr reichen Literaturübersicht über die Mikrocephalie ersieht man, dass bis jetzt eine einheitliche Ursache, welche das Zustandekommen dieser eigenartigen und complicirten Hirnanomalie erklären könnte, noch nicht gefunden ist. Welche von den angeführten Anschauungen mit der Wirklichkeit am besten übereinstimmen, liesse sich nur durch sorgfältige und eingehende Untersuchung eines grossen Materials entscheiden. Eine der Hauptursachen der Meinungsverschiedenheiten der Autoren und deshalb auch des Reichthums an allen möglichen Theorien liegt wohl darin, dass die Mikrocephalengehirne bisher fast nur vom morphologischen Gesichtspunkte aus studirt wurden, und dass das ganze publicirte, wenn auch sehr umfangreiche Material ganz ungenügend mikroskopisch untersucht wurde. Deshalb erscheint es absolut erforderlich, dass jeder sowohl zur Mikrocephalie als auch zur Mikrogyrie gehörende Fall so eingehend als mög-

lich untersucht und beschrieben werde, und zwar wäre dabei ganz besonderes Gewicht auf die mikroskopische durch das ganze Gehirn schnittserienweise gehende Untersuchung zu legen, eine Methode, von der wir wohl am ehesten Aufklärung über das Wesen dieser Hirnanomalie erwarten dürfen.

Auf Anerbieten meines hochverehrten Lehrers, Herrn Prof. Dr. v. Monakow, dem ich an dieser Stelle für die Ueberlassung des Materials und seine stets bereitwillige Unterstützung und Anregung meinen aufrichtigsten Dank ausspreche, habe ich zwei hierher gehörende Fälle (einen Fall von halbseitiger Mikrogyrie und einen Fall von Mikrocephalie) studirt, und zwar an fortlaufenden Schnittserien (Frontalschnitte durch das ganze Gehirn) und lasse hier die ausführliche Schilderung der Fälle folgen. Ich glaube um so eher hierzu berechtigt zu sein, als mit meinen Fällen vollständig gleiche Beobachtungen, soweit ich die Literatur übersehen kann, bis jetzt noch nicht vorliegen.

### Beobachtung I.

Luise Egger aus Eggersriet, 20 Jahre alt. Gestorben 22. Mai 1898.

Das Gehirn dieses Falles wurde durch die Freundlichkeit des Herrn Dr. Hanau in St. Gallen dem hirnanatomischen Laboratorium zugewendet.

Von den kurzen anamnestischen Daten ist nur hervorzuheben, dass Patientin hochgradige Idiotin war und an einer linksseitigen alten incompletten Hemiplegie, verbunden mit Contractur, litt. Auch das rechte Bein zeigte eine leichte Hypertonie. Patientin war längere Zeit Insassin der Pflegeanstalt in Wil. Sie starb an Lungenphthise.

#### Sectionsprotokoll (im Auszug).

(Von Herrn Dr. Hanau in St. Gallen aufgenommen.)

Idiotischer Gesichtsausdruck, aber nicht cretinisch. Gebiss mit bleibenden Zähnen. Linkes Bein im Knie- und Hüftgelenk adducirt und spitzwinklig gebeugt; rechts etwas weniger. Bauchmuskulatur stark gespannt. Panniculus stark reducirt. Muskulatur mittelstark. Körperlänge 173. Schädelumfang mit Haut 53. Schädel zeigt erhaltene Nähte. Schädeldach ist im Durchschnitt rechts 9 mm, links 4 mm dick. Sehr starkes Piaödem. Rechts eine ganz leicht vascularisierte pachymeningitische Membran. Bei Herausnahme des Gehirns entleerte sich im Strahle Cerebrospinalflüssigkeit ca. 150 ccm, nach deren Abfluss die r. Hemisphäre stark collabirt. Hydrocephalus, so weit es durch Einstich in den Trichter nachgewiesen werden kann, nicht bedeutend. In der ganzen rechten Hemisphäre, namentlich im Scheitel-Occipitallappen besteht Mikrogyrie. Die Pia nur über der rechten Hemisphäre der Convexität verdickt. Ein partieller Querschnitt durch den Occipitallappen rechts zeigt, dass das Gehirn äusserst fest und der Ventrikel bedeutend erweitert ist. Im Ventrikel ca. 60 ccm Flüssigkeit. Beide Pyramiden vorhanden.

Anatomische Diagnose. Hochgradige Atrophie der rechten Hirn-

hälften. Mikrogyrie. Ganz leichte Arteriosklerose in der rechten Hemisphäre. Phthisis pulmonum, laryngis, intestinum tuberculosa. Lungenatelectase. In den übrigen Organen nichts Besonderes.

## 1. Makroskopische Untersuchung des Gehirns. (Textfig. I. u. Fig. 1.)

Bei der Betrachtung des vor einigen Tagen in Formollösung gebrachten unzergliederten Gehirns fällt sofort die beträchtliche Größendifferenz zwischen der rechten und linken Grosshirnhemisphäre (zu Ungunsten der rechten) einerseits und zwischen den beiden Kleinhirnhälften andererseits (linksseitige Hemiatrophie) auf. Während die linke Grosshirnhemisphäre hinsichtlich Anordnung und Grösse der Windungen und Furchen keine nennenswerthen Abweichungen von der Norm verräth, präsentirt sich die rechte Grosshirnhälfte als eine in allen Richtungen beträchtlich reducirt, als eine *in toto mikrogyrische Hemisphäre*.

Der Längendurchmesser der linken Hemisphäre beträgt 18 cm, der rechten 15,2; der Querdurchmesser in der linken 7,5, in der rechten 6,5; die grösste Höhe beträgt links 8, rechts 6,5.

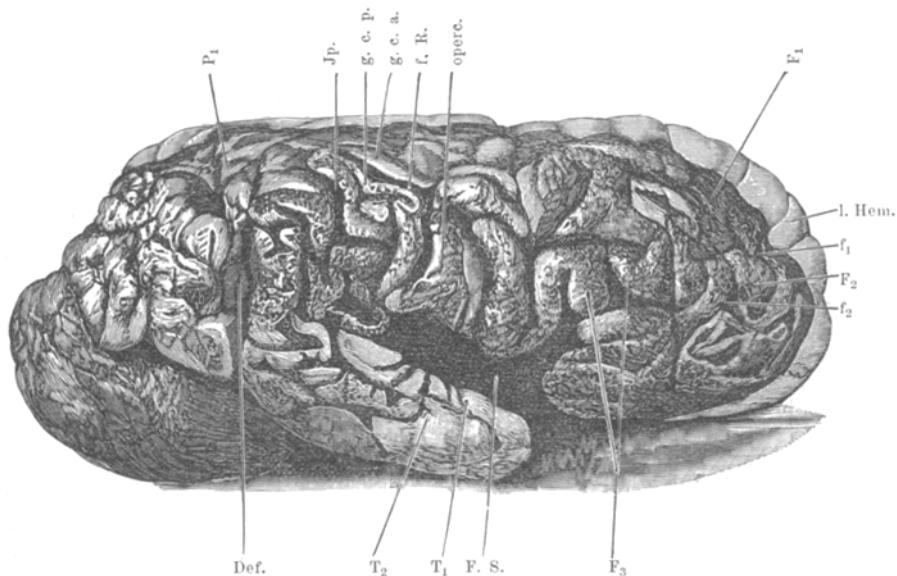
Am Kleinhirn ist es die linke Hemisphäre, welche im Volumen reducirt ist. Die rechte erscheint ziemlich normal. Insbesondere verräth die linke Wurmhälfte und der linke Lobulus quadrangularis eine Volumeinbusse, aber auch die basalen Abschnitte der linken Kleinhirnhälfte zeigen eine allgemeine Reduction.

Die Pia mater ist an der Convexität der rechten sowohl als auch der linken Grosshirnhemisphäre fast überall ziemlich zart und durchscheinend, doch erweist sie sich rechts als ziemlich stark ödematos, wenigstens legte sie sich nach Abfluss der cerebrospinalen Flüssigkeit in kleine Falten. An einzelnen Partien namentlich über dem Occipital und Temporallappen finden sich sogar bedeutende Faltenbildungen, woraus vorausgegangener beträchtlicher Hydrops meningeus an dieser Stelle anzunehmen ist. Die Pia lässt sich sowohl von der linken als von der rechten Oberfläche ohne Schwierigkeit ablösen. Die Gefäße derselben zeigen in ihrem Bau wenig Abnormes, rechts sind sie im Ganzen etwas schmäler, als links und auf beiden Seiten ziemlich stark gefüllt (insbesondere rechts).

Die Gefäße der Basis sind ziemlich normal. Sie besitzen ein verhältnissmässig enges Lumen, auch findet sich zwischen den Hauptzweigen der linken und der rechten Seite kein auffallender Unterschied.

Die Windungen und Furchen der rechten Hemisphäre fallen gegenüber denen der linken (welche, wie bereits hervorgehoben, normalen Bau zeigte) durch ihre Schmalheit, Ungleichheit und irregulären Verlauf auf. Die Furchen sind im Allgemeinen tief und an einzelnen Stellen klaffend; auch zahlreiche Nebenfurchen sind vorhanden. Die Windungen weisen mehrfach seitliche Einkerbungen auf, welche der Grosshirnoberfläche ein höchst eigenartiges Aussehen verleihen. Solche sind in mehr oder weniger ausgesprochener Weise fast über die ganze Convexität verbreitet mit alleiniger Ausnahme des Frontallappens.

Schon makroskopisch lassen sich bei aufmerksamer Prüfung an den Windungen drei Abstufungen von mikrogyrischer Verschmälerung unterscheiden: bei der ersten handelt es sich um allgemein im Volumen reducire, im übrigen aber ziemlich gleichmässig angeordnete Windungen; bei der nächstfolgenden Abstufung um Windungen, welche stärker verschmäler sind, einen geschlängelten Verlauf darbieten und unvermittelte Uebergänge hinsichtlich ihrer Dicke



Textfigur I. Seitenansicht der r. Hemisphäre des Falles I.

$\frac{1}{2}$  natürl. Grösse (gezeichnet nach Photogr.)

F<sub>1</sub>—F<sub>3</sub> 1—3 Frontalwindungen, f<sub>1</sub>—f<sub>2</sub> erste und zweite Frontalfurche FS Fissura Sylvii, T<sub>1</sub>—T<sub>2</sub> erste und zweite Temporalwindung, operc. Operculum, f. R. Centralfurche, g. c. a. vordere Centralfurche, g. c. p. hintere Centralfurche, Jp. Interparietalfurche, P<sub>1</sub> Gyrus pariet. sup.

l. Hem linke Hemisphäre. Def künstlicher Defekt durch Refraction (in Folge einer Incision in das frische Präparat).

aufweisen. Die Oberfläche solcher wurmförmiger Windungen ist indessen ziemlich glatt, von einer nur wenig vermehrten Konsistenz und weißer Farbe. Die dritte, höchste Stufe der Veränderungen ist charakterisiert durch Windungen, welche hochgradig verschmäler, geschrumpft sind, welche eine höckerige Oberfläche verrathen und eine ganz harte lederartige Konsistenz besitzen. Der Verlauf und die Anordnung solcher hochgradig mikrogyrischen Windungen sind völlig irregulär, von einer feineren Identificirung der einzelnen Windungen ist hier nicht die Rede; an einzelnen Stellen ist nur eine Reihe von Höckern zu sehen, die durch seichte querlaufende Furchen von einander abgesprengt sind. Zur letztnen Gruppe von Veränderungen gehören vor Allem die Windungen des lateralen Occipitallappens, theilweise auch die Windungen des Lobus parietalis superior und des Gyrus angularis, ferner die Occipitotemporal-

windungen in ihrem hintersten Abschnitt. Nur die Occipitalspitze macht davon eine Ausnahme.

Die zweite Gruppe von Veränderungen wird repräsentirt durch das Gefäßgebiet der Arteria fossae Sylvii (Centralwindungen, Gyrus supramarginalis, das Operculum, die Temporalwindungen) und dasjenige einiger Aeste der Arteria cerebri post. (A. d. Ammonshorns und A. temporalis.)

Zur ersten Gruppe gehören in erster Linie die Frontalwindungen bis zur Präcentralfurche und bis zum Ram. asc. fossae Sylvii. Die erwähnten drei Arten von Veränderungen sind selbstverständlich nicht ganz scharf abgegrenzt, es finden sich an einzelnen Stellen deutliche Uebergänge sowohl zwischen der ersten und zweiten als zwischen der zweiten und dritten Gruppe.

Die Fissura Sylvii klafft und stellt einen 7mm breiten Spalt dar, in dessen Tiefe die Insel offen zu Tage liegt. Der Ramus horiz. post. der Fissura Sylvii geht direct in die Parietalfurche über, welch letztere ganz steil emporsteigt.

Der Ram. asc. und Ram. horiz. ant. der Fissura Sylvii sind breit, klaffend, wodurch die einzelnen Abschnitte der dritten Stirnwindung scharf geschieden werden.

Das Operculum bedeckt die Insel nur theilweise, die beiden Centralwindungen sind an dieser Stelle ziemlich schmal.

Die erste Temporalfurche erscheint in Folge von Schrumpfung des unteren Scheitelläppchens verkürzt, doch ist sie ziemlich tief. Die erste Temporalwindung ist sehr schmal und zeigt an den Rändern mehrere seichte Einkerbungen, so dass sie in lauter kleine Segmente zerfällt. Die zweite und dritte Temporalwindung sind ebenfalls auffallend klein und stark geschrumpft.

Die Centralfurche ist in Folge von Massenschrumpfung in der Occipital- und Parietalgegend occipitalwärts stark verschoben und liegt in der hinteren Hälfte des Grosshirns; sie steigt weniger steil herab als links und macht in der Mitte einen starken Winkel, dessen absteigender Schenkel nach vorn und lateralwärts zieht. Die beiden Centralwindungen sind auffallend schmal, insbesondere die hintere, jedoch von ziemlich normaler Konsistenz und Farbe.

Die Präcentralfurche bietet einen breiten und tiefen Spalt, der von der longitudinalen Frontalfurche durch eine beachtenswerthe Windungsbrücke getrennt ist.

Die Windungen des Hinterhauptsappens weisen sehr beträchtliche Abweichungen von der Norm auf. Der ganze Parietoooccipitallappen ist stark verkürzt und geschrumpft, zumal an der lateralen Partie. Er zeigt hier fast durchweg (eine Ausnahme hiervon macht die Occipitalspitze und die mediale Partie des Occipitallappens) eine höckerige Oberfläche und stellt ein Conglomerat von derben sehr reich gefalteten Windungen dar, die sich im einzelnen nicht näher bestimmen lassen. In diesem Conglomerat sind die erste bis dritte Occipitalwindung, der hintere Theil des oberen und des unteren Scheitelläppchens enthalten. Die Consistenz dieser Partien ist lederhart und knirscht beim Schneiden.

Das Kleinhirn zeigt eine ausgesprochene linksseitige Hemiatrophie.

Es wird vom linken Occipitallappen vollständig bedeckt, während umgekehrt die normale rechte Kleinhirnhemisphäre in Folge Schrumpfungen des rechten Parietooccipitallappens fast völlig frei zu Tage liegt. Die Masse der beiden Kleinhirnhälften sind folgende:

|                        | links             | rechts            |
|------------------------|-------------------|-------------------|
| Grösste Breite . . . . | $3\frac{1}{2}$ cm | $4\frac{1}{2}$ cm |
| „ Höhe . . . .         | 3 cm              | 4 cm              |

Die atrophische Kleinhirnhälfte zeigt im Ganzen ziemlich normale Formverhältnisse, nur ist sie an der Convexität bedeutend abgeflacht. An der basalen Fläche des Kleinhirns fällt eine beträchtliche Atrophie der linken Tonsille auf, die halb so gross ist wie die rechte. Am Lobus quadrangularis und an den Lobi gracilis und cuneiformis präsentieren sich die Windungen als auffallend schmale, nicht deutlich geschlängelte Lamellen (cerebellare Mikrogyrie).

An der basalen Partie des Grosshirns fällt, abgesehen der schon früher erwähnten Schrumpfung des ganzen Temporallappens, eine ziemlich ausgesprochene Volumreduction sowohl des Gyrus Hippocampi als des Uncus auf. Ferner ist hervorzuheben, dass das rechte in allen Richtungen hochgradig verkleinerte Corpus mammillare grau verfärbt ist und nicht überall mit Sicherheit zu identifizieren ist. Das linke Corpus mammillare ist normal. Der rechte Hirnschenkel ist um ca.  $\frac{1}{3}$  schmäler als der linke. Die Brücke und die Medulla oblongata zeigen in ihren beiden Hälften eine gewisse Asymmetrie, die rechte Pyramide ist indessen nur um ein unbedeutendes gegenüber der linken reduziert.

Die Hirnnerven an der Basis sind beiderseits gleich gut entwickelt und verrathen keine Abnormitäten.

An der medialen Fläche der Hemisphärenwand sind mit Ausnahme der früher erwähnten Volumeinschränkungen auffällige Veränderungen an den Windungen nicht vorhanden; eine nennenswerte Reduction zeigt einzig der Gyrus forniciatus, welcher aber von normaler Farbe und Consistenz ist.

## 2. Mikroskopische Untersuchung. (Figg. 2—7, Taf. I.).

Eine feine Zergliederung des Grosshirns versprach von vorneherein einen interessanten Aufschluss sowohl mit Bezug auf die Ursache und die Pathogenese der Mikrogyrie, als auch mit Bezug auf die secundären Degenerationen. Es wurde daher das gesammte Gehirn einschliesslich des Hirnstamms (mit Ausnahme des vorher abgetrennten rechten Hinterhauptlappens und der vordersten Partie des Stirnhirns, welche für sich untersucht wurden) mittelst des Gudden'schen Mikrotoms in ununterbrochene Frontalschnittreihe zerlegt und unter Wasser geschnitten. Die Färbung geschah grösstenteils mit Carmin, es wurden indessen auch mehrere Markscheidenfärbungen nach Pal und Weigert vorgenommen. Letztere Färbungsmethode wurde namentlich an den abgeschnittenen Partien des Frontal- und des Occipitallappens, die nach Celloidin-einbettung mit dem Schlittenmikrotom geschnitten wurden, angewendet. Die meisten solcher Schnitte wurden noch einer Carminnachfärbung unterworfen.

a) Hirnwindungen.

Bei der Durchsicht der Serienschnitte fanden sich in der linken Hemisphäre weder makroskopisch, noch bei Anwendung schwächerer Vergrösserungen nennenswerthe primäre pathologische Veränderungen vor. Jedenfalls waren hier weder mikro- oder makroskopische Partien, noch Herde vorhanden, wohl aber war die allgemeine Anlage der Windungen eine ziemlich rohe, und es zeigte der linke Seitenventrikel eine mässige Erweiterung in allen seinen Theilen.

Dem gegenüber bieten sämmtliche Schnitte durch die rechte Hemisphäre und schon bei Prüfung mit unbewaffnetem Auge, wie nicht anders zu erwarten war, sehr beträchtliche Abnormitäten dar. In erster Linie fällt die allgemeine allerdings an den verschiedenen Abschnitten ganz ungleiche Verkleinerung der Hemisphärenwand auf, und Hand in Hand damit eine mächtige Erweiterung des Seitenventrikels und seiner verschiedenen Taschen. Am wenigsten erweitert war das Vorderhorn, am stärksten das Hinter- und das Unterhorn. Die grösste Erweiterung des Hinterhorns fand sich in der Uebergangsebene des Unterhorns in den Seitenventrikel, also kurz vor dem Eintreten des Sehhügels in die Schnittfläche. An dieser Stelle beträgt die grösste Breite am Schnittpräparat  $3\frac{1}{2}$  cm, die grösste Höhe  $2\frac{1}{2}$  cm, während die Hemisphärenwand an nämlichen Schnitten im Maximum (hintere Centralwindung und oberes Scheitel läppchen) eine Dicke von 2 cm, und im Minimum (Wand des Gyrus supramarginalis und angularis, und basalwärts der Occipitotemporalwindungen) nur 0,5 bis 1 cm.

Was nun die Abnormitäten der Hemisphärenwand anbetrifft, so drängt sich gerade bei der Besichtigung der Frontalschnitte die Nothwendigkeit auf, die schon früher aufgestellten Categorien der krankhaften Veränderungen der Windungen festzuhalten. Wenn auch da und dort Uebergänge der einen Form in die andere zu Tage treten, so sind dort an den meisten Stellen die Eigenthümlichkeiten der erwähnten Formen von Veränderungen ziemlich streng gewahrt. Diese Formen sind: a) allgemeine Volumreduction der Windungen unter Erhaltung des gewöhnlichen Aufbaues und Structur der Rinde und des Marks; b) stärkere Schrumpfung der Windungen verbunden mit intensiven Gewebsveränderungen der Rinde und des Marks, meist im Sinne von secundären Degenerationen; c) hochgradige diffus sklerotische Umwandlung der Gyri bis zum Untergang der gewöhnlichen Zeichnung, da und dort verbunden mit Bildung von kleineren cystösen Hohlräumen und anderweitigen primären pathologischen Veränderungen.

Wenn wir nun die Schnittreihe von der Frontal- nach der Occipital-Richtung durchmustern, so zeigen sich in den vordersten Theilen des Frontalhirns noch keine deutlichen Abnormitäten gegenüber der linken Seite. Erst ca. 3 cm von der Frontalspitze entfernt treten Veränderungen auf, die zu der oben sub a) erwähnten Form gehören. Die betreffende Ebene liegt einige Millimeter vor Beginn des Corpus striatum.

Die Frontalwindungen zeigen hier im Grossen und Ganzen eine ziem-

lich normale Gestalt, doch sind ihre Kämme viel schmäler, als links, auch sind da und dort pathologische Nebenwindungen vorhanden. In sämmtlichen Frontalwindungen, auch an den basalen (d. h. auf dem *Gyrus rect.*) fällt eine bedeutende Verschmälerung der Hirnrinde auf. Sie ist am stärksten ausgesprochen an der Convexität der ersten und zweiten Frontalwindung, am wenigsten in den dem *Sulc. long.* zugekehrten Partien von  $F_1$ . Die Reduction beträgt etwa die Hälfte der normalen Ausdehnung und ist am deutlichsten zu sehen an der Rinde der *Sulci*. Die Oberfläche der atrophischen Rindenzone zeigt Unebenheiten und ist an einzelnen Stellen geradezu wellig. Der Oberfläche parallel verläuft fast in allen atrophischen Rindenschnitten, und zwar mitten durch die Schicht der Pyramiden ein heller bandartiger Streifen, der im Wesentlichen aus entartetem Gewebe (Schwund der Grundsubstanz, Ganglienzellenlücken und mässige Gliawucherung<sup>1</sup>) besteht, (Vergl. Fig. 7.) An der entsprechenden Partie der linken Hemisphäre ist von einem derartigen Streifen nichts zu sehen.

Die Markzungen der atrophischen Frontalwindungen sind selbstverständlich viel schmächter, als links, sie enthalten aber noch eine bedeutende Menge normaler Markfasern.

Die soeben geschilderten Veränderungen nehmen in occipitaler Richtung an Intensität successive zu. In den vorderen Schnittebenen durch den Streifenhügelkopf verrathen sämmtliche in die Schnittfläche fallende Windungen (einschliesslich des *Gyrus fornicatus* und des *Operculum*, welches hier in seiner vorderen Partie getroffen ist) ganz ähnliche, nur noch stärker ausgesprochene Veränderungen. Vor Allem fällt hier eine Massenreduction des *Centrum ovale* auf und ein beträchtlicher Faserausfall in sämmtlichen Markzonen. Die Rinde zeigt sich in wechselnder Weise reducirt; jene oben geschilderten hellen Streifen sind indessen weniger leicht aufzufinden, als in den Frontalwindungen, dagegen erscheint die tiefste Rindenschicht und das dieser anliegende Mark degenerirt; auch sind die Markfasern in den Markzungen vielfach gemischt mit entarteten Fasern.

Bei der Betrachtung der weiter occipitalwärts liegenden Schnitte fällt es auf, dass das *Operculum* und die untere Partie der vorderen Centralwindung an dem pathologischen Prozess in immer höherem Grade Theilnehmen, was unter anderem auch dadurch bemerklich wird, dass in den Markzungen der genannten Windungen die degenerirten Fasern überwiegen. Einzelne Windungsabschnitte haben ein kammartiges Aussehen und lassen immer mehr markhaltige Fasern in den sehr schmalen Markzungen vermissen (Textfig. 2). Die Verschmälerung der Rinde hält mit dem Markschwund durchweg gleichen Schritt, auch finden sich da von Neuem jene hellen zellarmen Streifen vor (vgl. oben). Auch bei Palfärbung treten die hellen Streifen deutlich hervor.

In den Ebenen durch die vordere Partie des Sehhügels lässt sich die frei-liegende Inselrinde, welche an den pathologischen Veränderungen lebhaften Anteil nimmt, schön überblicken. Das ihr anliegende Mark ist bedeutend dege-

1) cfr. S. 64.

nerirt. Im Operculum reducirt sich die Zahl markhaltiger Fasern auf ein Minimum. In diesem Windungsabschnitt ebenso wie in der Insel fehlen die Tangentialfasern so zu sagen völlig.

Die soeben geschilderten und im Vorstehenden aufgezählten pathologischen Veränderungen des Hirnmantels tragen zweifellos secundären Charak-



Textfigur II. Frontalschnitt durch das Gehirn des Falles I.

Ebene des Unterhorns und des Luys'schen Körpers,  $\frac{4}{5}$  naturl. Gr.

g. c. a vordere Centralwindung, g. c. p hintere Centralwindung. operc. Operculum. J. Insel, mikrogyr. Mikrogyrie. U. H. Unterhorn, e. i. linke innere Kapsel, e. a. rechte innere Kapsel, atrophisch. Li. Linsenkern, str. Corpus striatum. T. ant. Tuberculum anterius. vent. ventrale Kerngruppe des l. Sehhügels. vent. d. ventrale Kerngruppe des r. Sehhügels, degenerirt, R. K. rothei Kern, C. L. Luys'scher Körper, f. l. Fornix, fd. r. Fornix, degenerirt, II Opticus.

ter und unterscheiden sich wenig von Bildern, wie sie an Präparaten von Thierhirnen mit secundären Rindenatrophien (nach Abtragung benachbarter Rindenstellen) zur Beobachtung kommen. Anders verhalten sich nun die Schnittpräparate in den weiter nach hinten liegenden Ebenen.

Betrachtet man den Grosshirnmantel in der Ebene kurz vor Beginn des Luys'schen Körpers (etwa Mitte des Thalamus), so erscheinen die degenerirten Partien zumal im Operculum in noch prägnanterer Weise, es treten nun aber ausserdem namentlich in der unteren Partie der Insel und der basalen und temporalen Windungen Veränderungen auf, die zweifellos den Charakter von primären Prozessen an sich tragen.

Es finden sich nämlich, und zwar gewöhnlich im Anschluss an besonders stark geschrumpfte und nun diffus sklerotischen Charakter tragende Rindenpartien zunächst mitten im derben Gewebe zerstreut kleine punkt- bis stecknadelkopfgroße, runde, mitunter auch ovale Hohlräume, die schon bei schwacher Vergrösserung als ganz alte ausgelaugte

necrotische Herde sich erkennen lassen. Ihre Wände werden von derbfaseriger Glia gebildet, in ihrem Innern lassen sich feine Fäden und veränderte Gefäße constatiren. Oft bilden solche Miliarcystchen ganze perl-schnurartige Ketten und communiciren mehrfach miteinander. Die geschilderte Anordnung der Cystchen zeigt sich gewöhnlich in der Rinde selbst, wo die Cystchenreihen nicht selten der Oberfläche parallel verlaufen. Ihre Prä-dilectionsstelle scheint die tiefe Schicht der Rinde resp. die der Rinde anliegende Markleiste zu sein. (Vergl. Figg. 4—6.)

Mitunter, doch viel seltener, zeigen sich in der Mitte einer Markzung grössere mehrkammerige Cysten, die ebenso aussehen, wie ganz alte Erweichungsherde beim Erwachsenen. Im Gebiet occipitalwärts von der Ebene des Luys'schen Körper's, d. h. in demjenigen der Temporalwindungen (mit Ausnahme des Gyrus hippocampi) und der unteren Partie der Insel finden sich die oben geschilderten Cystenreihen in der Rinde in sehr variabler Weise angeordnet. Die genannten Windungen ( $T_1$ — $T_3$ ) und weiter nach hinten der Gyrus supramarginalis und angularis sind bis zu den Ebenen durch das Ende des Hinterhorns (3—4 cm von der Occipitalspitze entfernt) in ganz dünne lederharte oft pilzförmig sich präsentirende mikrogyrische Bildungen umgewandelt, deren Dicke mitunter nur wenige (2—5) mm beträgt, und die eine scharfe Abgrenzung von Mark und Rinde gar nicht mehr erkennen lassen. In derartigen mikrogyrischen Windungen sind markhaltige Nervenfasern mit der Pal'schen Methode nur ganz vereinzelt nachzuweisen. Die verschiedenen pathologischen Formen von Windungsveränderungen (pilz- und polypenartige Umwandlungen etc., mit buchtigen Säumen) lassen sich am besten aus der Fig. 3 ersehen. (Vergl. auch Textfigur II.)

Von den Ebenen durch die Uebergangsstelle des Unterhorns in den Seitenventrikel an nimmt die Intensität der pathologischen Veränderungen ganz allmälig ab, aber noch in Schnitten, die ca. 3 cm von der Occipitalspitze entfernt sind, finden sich da und dort noch zerstreut und stets an der Grenze der Markleiste jene alten ausgelaugten necrotischen Herde.

Im soeben erwähnten Windungsbezirk ist der ganze Rest der Hemisphärenwand bis zum Hemisphärenmark, d. h. bis zu den Sehstrahlungen (sagittales Mark des Occipitallappens) und bis zum Rest des Centrum ovale, knorpelhart, im Zustande diffuser Sklerose und auch der secundären Degeneration. Die degenerirte Wand reicht knapp an die sagittal verlaufenden, aus dem Hinterhauptsappen und aus dem oberen Scheitelläppchen hervorgehenden Fasermassen, an deren lateralen Grenze sie unvermittelt abbricht. Die oberen Abschnitte der Centralwindungen, ferner der Lobulus paracentralis, der Gyrus fornicatus, der Lobus parietalis sup., kurz die oberhalb der Interparietalfurche gelegenen Windungen zeigen in ihrer ganzen Ausdehnung keine Veränderungen, die wesentlich hinausgehen über solche, wie wir sie in den vorderen Ebenen des Operculums kennen gelernt haben. Diese Veränderungen lassen sich theils in die erste, theils in die zweite Gruppe von mikrogyrischen Windungen einreihen. Manche Windungsabschnitte weisen überhaupt keine deutlichen pathologisch-histologischen Veränderungen auf.

Die geringsten Veränderungen, wenn man vom Frontalende absieht, finden sich in der Rinde der Fissura calcarina, im Cuneus, im Lobulus lingualis und im Gyrus descendens, von denen wenigstens die hintersten Abschnitte höchstens eine einfache Volumsverminderung und allgemeinen Markschwund erkennen lassen. Die Rinde selbst ist hier nicht nennenswerth verändert, die Markzungen sind zwar schmal, aber doch mit stark markhaltigen Fasern ausgefüllt. Auch der *Calcar avis* ist normal.

Der *Baillarger'sche Streifen* ist in den genannten Rindentheilen durchweg sehr schön erhalten, sogar die Tangentialfasern lassen sich schön erkennen, auch wenn sie schmäler als normal sind.

In den eigentlichen Occipitalwindungen beginnt die ausgesprochenste Degeneration in  $O_1$  und  $O_2$ . Schon 2 bis 3 cm vor der Occipitalspitze findet in  $O_2$  und  $O_3$  eine Umwandlung der Windungen in diffus sklerotisches Gewebe statt, in welchem sich nur vereinzelt markhaltige Bündel erkennen lassen. Auch hier finden sich pilzartige Bildungen und Ausbuchtungen und lässt sich eine scharf begrenzte Rinde kaum erkennen.

Das *Ammonshorn* zeigt eine hochgradige Schrumpfung, immerhin ist die Veränderung nur an wenigen Stellen so intensiv, dass von der diesem Gebilde eigenthümlichen Zeichnung nichts zu erkennen wäre.

#### b) Grosshirnmark.

Es ist schon früher hervorgehoben worden, dass die Markzungen fast in allen Windungen der rechten Hemisphäre mehr oder weniger, am meisten (bis zu hochgradigem Schwund) in den eigentlich mikrogyrischen Abschnitten, am wenigsten im Frontallappen reducirt sind. Das *Centrum ovale* lässt überall eine sehr beträchtliche Faserreduction erkennen. Auch der Balken zeigt im Allgemeinen eine sehr bemerkenswerthe und stellenweise sogar hochgradige Verkleinerung. Das *Balkenknie* ist verhältnissmässig gut erhalten; namentlich im Schnabel (*Rostrum*) finden sich reiche Fasermassen, die in ganz ähnlicher Weise wie an normalen Gehirnen bis in das basale Mark zu verfolgen sind. Mit der Zunahme der mikrogyrischen Veränderungen in occipitaler Richtung wird auch die *Balkenatrophie* intensiver, derart, dass der Balken in den Ebenen durch die Mitte des Sehhügels an gehärteten Präparaten kaum die Dicke eines Millimeters erreicht. Das *Balkensplenum* weist ebenfalls eine sehr bedeutende Faserabnahme auf; dies gilt ganz besonders vom *Forceps major* und von der *Fasciola cinerea*. Der Gesamtquerschnitt des *Splenums* ist ca. 3—4 mm dick, am gehärteten Präparat (normal 10—12 mm). Die linke Balkenhälfte ist fast auf allen Schnitten etwas dicker als die rechte.

Der Fuss des Stabkränzes im Frontalmark ist rechts gegenüber dem der linken Seite nicht nennenswerth reducirt. Er ist besonders deutlich zu sehen in Folge des starken Faserausfalls im rechten *Centrum ovale*.

Das *r. Cingulum*, namentlich aber der *Fasciculus subcallosus*, zeigen einen beträchtlichen Faserausfall. Das *Occipitofrontal-Bündel* ist rechts etwa halb so gross, wie links, zeigt jedoch meist markhaltige Fasern.

Das Septum pellucidum weist beiderseits eine Verschmälerung seiner Wand auf, insbesondere rechts.

Der Verga'sche Ventrikel ist stark erweitert.

Die Fimbria ist links von normaler Grösse und Ausdehnung, rechts dagegen hochgradig degenerirt; hier lässt sie nur mit Mühe einige markhaltige Fasern erkennen; sie schiebt sich unter die linke, welcher sie im medialen Abschnitt als ein sehr dünner degenerirter Streifen anklebt.

Der rechte Fornixschenkel ist total defect und in ein dünnes sklerotisches Fädchen verwandelt.

Ein sehr eigenthümliches Verhalten bieten die Sehstrahlungen dar. In den hintersten Abschnitten, ca. 3 cm von der Occipitalspitze entfernt, sind sowohl die Balkentapete als das Stratum sagittale internum in ihrer ganzen Ausdehnung mit Ausnahme des dorsalen Drittels markhaltig und zeigen in ihren Querschnitten eine nur unbedeutende Volumreduction, kaum  $\frac{1}{3}$  der normalen Seite. In mehr frontal liegenden Abschnitten wächst der Querschnitt der Sehstrahlungen beiderseits successive; rechts jedoch in viel geringerem Grade. Am geringsten ist der Faserzuwachs im Stratum sagittale externum (Fasc. long. inf.). Letzteres Bündel zeigt in den Ebenen durch die vordere Partie des Occipitallappens hochgradigen Faserausfall und entartete Fasern.

In den Ebenen des Ueberganges des Unterhorns in den Seitenventrikel ist die Differenz der beiden Querschritte der Sehstrahlung relativ gering und nicht in allen Etagen der letzteren gleich gross. Theilt man die gesamte Querschnittsmasse der Sehstrahlungen in drei Etagen (dorsale, mittlere und ventrale) ein, so zeigt sich in der dorsalen Etage eine starke Faserreduction (Volumverkleinerung um ca.  $\frac{1}{3}$ ), in der mittleren Etage ist die Grössendifferenz am wenigsten ausgesprochen und beträgt etwa  $\frac{1}{4}$  der normalen Ausdehnung, während die ventrale und die zu dem unteren Winkel des Unterhorns ziehende Faseretage wiederum eine starke Faserabnahme aufweist (Faserausfall  $\frac{2}{3}$  der normalen Seite). Was die Beteiligung der einzelnen Strata der Sehstrahlungen anbetrifft, so ist in allen drei Etagen der Faserausfall auch hier im Stratum sagittale externum (Fasc. long. inf.) am hochgradigsten, doch ist ein markhaltiges, schmales Segment dieses Stratums überall noch zu erkennen. Dieses Stratum lässt sich übrigens vom Stratum sag. int. nicht scharf abgrenzen, sicher ist die Masse dieses Stratums im degenerirten Felde zu suchen. Das Gebiet der eigentlichen Sehstrahlungen oder das Stratum sagittale internum ist namentlich in der mittleren Etage auffallend wenig reducirt.

Die Faserreduction der Balkentapete beträgt auf allen Querschnitten etwa die Hälfte der normalen Seite, obwohl sich auch in diesem Stratum sagittale noch zahlreiche markhaltige Fasern vorfinden. An dieser Stelle der Ventrikelwand fällt übrigens eine sehr bemerkenswerthe Verdickung des Ependyms auf, welche eine grössere Dicke der Sehstrahlungen vortäuscht. Im weiteren ist zu betonen, dass sich der meist ganz markweisse Querschnitt des gesammten etwas reducirten sagittalen occipitalen Markes ungemein scharf von der entarteten Umgebung, aus welcher er nur da und dort Markantheile bezieht,

abhebt. Es ist dies eine Folge der sklerotischen Umwandlung des ganzen Markkörpers und der Markzungen im unteren Scheitelläppchen (vgl. Textfig. II) und in den lateralen Abschnitten der Occipitalwindungen, ferner aber auch in der Mehrzahl der Temporalwindungen rechts. Angesichts des beträchtlichen Ausfalls und der ausgedehnten Entartung von Fasern im Mark des rechten unteren Scheitelläppchens ist die annähernd normal successive fortschreitende Querschnittszunahme der Sehstrahlungen (alle drei Strata) vom Occiput bis zu den primären optischen Centren auf den ersten Blick sehr auffallend. Diese Querschnittszunahme lässt sich indessen nicht nur durch fortwährenden Faserzuwachs aus der medialen Windungsparte des Occipitallappens und des Praecuneus, sondern auch durch den allerdings spärlichen, aber doch ausreichenden mikroskopisch (Palpräparate) gut nachweisbaren Zuzug von langen markhaltigen Radiärfasern (die zierlich in das sagittale Mark übergreifen) aus den partiell entarteten Windungen der lateralen Hemisphärenwand befriedigend erklären.

Die Fasern des *Calcar avis* sind in den hinteren Ebenen ganz normal, in den vorderen dagegen ist eine ganz geringe Reduction zu bemerken.

Was die feineren Markverhältnisse im rechten Occipitallappen anbetrifft, so gestattete die nach Pal gefärbte Schnittserie einen ungemein klaren Einblick in die Einzelheiten der Markanlage sowohl der occipitalen Windungen als auch des unteren Scheitelläppchens. Es zeigte sich zunächst, dass weder die Rinde, noch die Markbüschel des Lobulus lingualis, noch die Rinde des Cuneus und der Calcarina irgend welche sicheren pathologischen Veränderungen in der Faserbildung darboten.

Der *Vicq d'Azry'schen* Streifen liess sich in ziemlich normaler Ausdehnung in der Rinde der *Fissura calcarina* und des Lobulus lingualis erkennen, auch waren auf der Oberfläche der genannten Windungen noch reichlich Tangentialfasern wahrzunehmen. In den mikrogyrischen Windungen fehlte der *Vicq d'Azry'sche* Streifen; in den Windungshältern war er sehr undeutlich. Einzig auf der Kuppe der Occipitotemporalwindungen war er vorhanden (vergl. Fig. 3).

Die Rinde der *Fissura parieto-occipitalis* wies deutliche sklerotische Veränderungen auf und liess sowohl Tangentialfasern als auch den *Vicq d'Azry'schen* Streifen vermissen. Die *Fibrae propriae* des Cuneus und des Lobulus lingualis waren indessen ziemlich normal. Dem gegenüber verriethen die Windungen des unteren Scheitelläppchens und der lateralen Occipitalwindungen hochgradige, diffus sklerotische Veränderungen, auch die *Associationsfasern* waren im Bereiche der ganzen lateralen Hälfte des Occipitallappens geschwunden, doch liessen sich deutlich da und dort schmale markhaltige *Fascikelchen* aus den mikrogyrischen Windungen direct in die Sehstrahlungen verfolgen (vergl. oben).

*Innere Kapsel.* Primäre Herde fanden sich in der rechten inneren Kapsel nicht vor. Auch die secundäre Degeneration ist im Vergleich zu den intensiven Veränderungen an der rechten Grosshirnoberfläche in der inneren Kapsel verhältnismässig gering.

Der vordere Schenkel der Capsula interna ist wohl etwas schmäler als links, wenn es sich auch nur um eine minimale Differenz handelt, enthält aber lauter markhaltige Fasern, die möglicher Weise etwas dünner sind, als auf der linken Seite (sicher lässt es sich nicht entscheiden). Im Knie ist die innere Kapsel um ca.  $\frac{1}{3}$  kleiner; im lenticulo-optischen Abschnitt derselben zeigen sich zwischen rechts rechts und links beträchtlichere Differenzen, indem der Querschnitt der inneren Kapsel hier bis auf die Hälfte der normalen Ausdehnung reducirt ist; aber auch hier sind geschlossene degenerierte Bündel noch nicht zu erkennen. Es handelt sich im Wesentlichen um Faserlücken. Dementsprechend ist auch der rechte Pedunculus in weiter nach hinten liegenden Schnitten stellenweise bis auf die Hälfte der normalen Ausdehnung reducirt (vergl. Textfigur II.). Im Pyramidenfeld (der dem Corpus Luysii anliegenden Abschnitten der inneren Kapsel) lässt sich eine geschlossene Degeneration auch noch nicht erkennen (vergl. Frontalschnitte durch die hintere Partie des Sehhügels). Die retro-lenticuläre Partie der inneren Kapsel stellt ein markhaltiges Dreieck dar, welches nur um ein geringes (ca.  $\frac{1}{3}$  Dicke) schmäler ist, als auf der linken Seite. Auch das laterale Mark des Corpus geniculatum externum ist zumal in dem letzteren dicht anliegenden Feld von ziemlich normaler Ausdehnung und gut markhaltig, dagegen ist das laterale Mark des Pulvinars, sowie ein ventraler Faserabschnitt der retrolenticulären inneren Kapsel (Stiel des Corpus genicul. int.) deutlich verkleinert, auch zeigen sich hier geschlossen degenerierte Bündel, die sich mit normalen mischen.

Auch das dreieckige Feld von Wernicke ist rechts wesentlich kleiner als links. Die sagittalen Strahlungen an der Wand des Unterhorns und in den Ebenen des Wernicke'schen Feldes, des Corpus genicul. ext. zeigen in toto eine noch umfangreichere Volumsreduction, wie die Sehstrahlungen in mehr occipital gelegenen Ebenen. Es findet sich aber selbst in diesem Felde noch eine ganz stattliche Anzahl markhaltiger Fasern, allerdings nur im Stratum sagittale internum.

Die der Wand des Unterhorns dicht anliegenden Fasern sind besonders stark entartet, so dass eine deutliche Abgrenzung des Fasciculus longitud. inf. sich nicht vornehmen lässt. An diese ganz schmale Markwand grenzen bereits die hochgradig mikrogyrischen, der Markzungen völlig beraubten, pilz- und polypenartigen Temporalwindungen, an denen eine eigentliche Rinde makroskopisch kaum abzugrenzen ist.

Der Markfortsatz aus diesem Abschnitt, resp. aus den Temporalwindungen, welcher ventral vom Putamen medialwärts in das dorsale Mark des Corp. genic. ext. (vordere Ebene) übergeht, ist ebenfalls stark verschmälert und mit zahlreichen degenerierten Bündeln durchsetzt, er lässt aber auch noch markhaltige Fasern erkennen. Dieses Bündel enthält nach v. Monakow den Stiel des Corpus genicul. int.

Die Capsula externa ist durchweg etwas verschmälert, aber markhaltig. Parallel mit derselben verläuft in der tiefsten Schicht der Inselrinde ein degenerierter Streifen grauer Substanz, es ist dies die degenerierte Markleiste der Insel.

Die Commissura anterior verräth rechts in ihrer Pars temporalis eine beträchtliche Faserreduction, auch lässt sie sich vom Stiel des Corp. gen. int. nur schwer trennen.

### 3. Sehhügel.

Schon bei der Anfertigung der Schnitte fiel die von vornherein zu erwartende bedeutende Volumsreduction des rechten Sehhügels auf. Die starke Reduction des Thalamus war an den gefärbten Schnitten besonders schön zu erkennen, und mit der Lupe liess sich auch die sehr verschiedene Beteiligung der einzelnen Thalamuskerne an den secundären Veränderungen deutlich wahrnehmen. Während einzelne Sehhügelabschnitte, wie z. B. das Corpus genicul. ext. nahezu unverändert erschien, andere wie der mediale und der hintere Kern eine nur ungewöhnliche allgemeine Verkleinerung darboten, verriethen wieder andere Kerne, resp. Kernabschnitte, neben einer hochgradigen Volumszerkleinerung auch noch eine schon makroskopisch wahrnehmbare pathologische Umwandlung ihres Gewebes. Zu dieser letzteren Categorie gehört der laterale Kern, das Tuberculum anterius und der grössere Theil der ventralen Kerngruppe.

Im Tuberculum anterius, dessen Kapsel schon ganz bedeutend entartet war, fanden sich nur vereinzelte Nervenzellen von normalem Bau. Das ganze Gebilde war in derbes sklerotisches Gewebe umgewandelt. Immerhin liessen sich in jenem Kern noch einige feine pinsel förmige und zum Theil markhaltige Fasern aus dem Vicq d'Azyr'schen Bündel auffinden.

Das Stratum zonale des Sehhügels erschien ausserordentlich faserarm.

Der laterale Thalamuskern weist nicht minder ausgesprochene aber secundären Charakter tragende Degeneration auf. Er stellt in seinem vorderen Abschnitt ein derbes Faserwerk dar, in welchem nur sklerotische Zellen zu finden sind; nichts destoweniger lassen sich an Pal-Präparaten da und dort innerhalb des degenerirten Gewebes noch zahlreiche, ziemlich dicht liegende Querschnitte von markhaltigen Bündeln auffinden, deren Kaliber aber unverkennbar reducirt ist.

Die noch markhaltigen Faserabschnitte müssen angesichts der Vernichtung der meisten Ganglienzellen im genannten Kern als Fascikel betrachtet werden, welche zweifellos aus tiefer liegenden grauen Massen hervorgehen und im lateralen Sehhügelkern ihr Ende finden<sup>1)</sup>. Der mediale Kern ist, wie bereits erwähnt, nur partiell degenerirt und birgt noch da und dort normale Ganglienzellengruppen in sich. Der mediale Nebenkern desselben (med. b) ist stärker ergriffen, als der dorsale Nebenkern (med. a). Die Degeneration in den vorderen Abschnitten dieser beiden Kerne ist etwas intensiver als in den hinteren. In den letzteren sind die noch erhaltenen Zellen zu grösseren Gruppen verbunden, während das Gewebe zwischen diesen Gruppen entartet ist (manchmal sind innerhalb der leidlich normal aussehenden Grundsubstanz die

1) Vgl. ganz ähnliche Befunde im Falle von Mahaim. Archiv f. Psych. Bd. 25.

Ganglienzellen völlig geschwunden). Die Degeneration des medialen Kerns geht medialwärts successive in das centrale Höhlengrau des III. Ventrikels über, welches indessen im Wesentlichen aus normalen Elementen zusammengesetzt ist.

**Ventrale Kerngruppen.** An der ziemlich beträchtlichen Volumreduction der ventralen Kerngruppen betheiligen sich sämmtliche Nebenkerne, wenn auch nicht in gleichem Umfange. Am besten erhalten ist der sogen. schalenförmige Körper von Flechsig (vent. b. v. Monakow). Dieser Nebenkern fällt in die Ebene des vordersten Abschnittes des rothen Kerns und erstreckt sich occipitalwärts bis zu den Ebenen durch die Mitte des Corp. genic. ext. Er ist um  $\frac{1}{3}$  kleiner als links; es handelt sich hier vorwiegend um Ausfall von Grundsubstanz, die für dieses Gebilde so charakteristischen mächtigen multipolaren Ganglienzellen sind ziemlich unversehrt, nur liegen sie in Folge der starken Reduction der Grundsubstanz in ganz dichten Reihen.

Die übrigen ventralen Kerne zeigen eine sehr beträchtliche Degeneration sowohl der Ganglienzellen, als der Grundsubstanz. Es finden sich aber gerade hier innerhalb der entarteten grauen Substanz dichte Querschnitte von markhaltigen Bündeln, deren einzelne Fasern ein auffallend dünnes Kaliber aufweisen.

Die Laminae medullares ext. und int. sind hochgradig geschrumpft und nur mit Palfärbung spurweise zu erkennen. Die Lamina medullaris int. ist besser erhalten, als die Lamina medull. ext., welch letztere nur in ihrem ventralen Abschnitt (Ende der sogen. Haubenstrahlungen) noch eine beträchtlichere Ansammlung von diesen markhaltigen Bündeln erkennen lässt.

Das Pulvinar ist auf  $\frac{1}{3}$  des Volumens der linken Seite geschrumpft, dennoch zeigen die übrig gebliebenen Ganglienzellen in diesem Sehhügelabschnitt ein wenig verändertes Aussehen; sie liegen auffallend dicht zusammen und das Gliagewebe zwischen ihnen ist deutlich gewuchert, in Folge dessen sich dann auch das ganze Pulvinar mit Carmin intensiver färbt als links.

Das Corpus geniculatum externum ist fast ebenso schön ausgebildet wie auf der linken Seite. Das laterale Mark des Corp. gen. ext. ist rechts nur ganz wenig reducirt. Die Laminae medullares des C. gen. ext. sind ausserordentlich scharf gezeichnet und die Nervenzellen zeigen keine histologischen Veränderungen.

Der Tractus opticus ist völlig normal; desgleichen die Fasern der Meynert'schen und der Forel'schen Commissur. Der hintere Sehhügelkern weist nur unbedeutende allgemeine Reduction auf.

Das rechte Corpus geniculatum internum ist dagegen secundär degenerirt, es ist nur halb so gross wie auf der linken Seite. Die Ganglienzellen dieses Körpers zeigen theils Entartung, theils einfache Atrophie, auch sind die Zellen einander näher gerückt als auf der gesunden Seite (die Folge vom Schwund der Grundsubstanz).

Vielleicht die hochgradigsten Veränderungen im ganzen Zwischenhirn zeigt das rechte Corpus mammillare. Letzteres hat wohl mehr als  $\frac{2}{3}$  seines ursprünglichen Volumens eingebüsst (Degeneration sämmtlicher

Einzelganglien dieses Körpers), es stellt ein mit Carmin intensiv und gleichmässig gefärbtes rundliches Feld dar, in welchem markhaltige Fasern kaum mehr zu erkennen, und wo sämmtliche Zellen in structurlose Schollen verwandelt sind. Von einer Markkapsel ist an Palpräparaten nur eine ganz schmale und undeutliche Zone zu sehen. Aus dem Innern ziehen mehrere schwache, markhaltige, dem Vicq d'Azyr'schen und dem Haubenbündel angehörende Fäserchen nach oben; ihre Zahl ist sehr stark reducirt ( $\frac{1}{3}$  der normalen Seite).

Das Tuber cinereum zeigt, abgesehen von einem mässigen Schwund der Grundsubstanz und einer allgemeinen, nicht unbeträchtlichen Volumverkleinerung wenig Abnormes.

Das Ganglion habenulae und die Taenia thalami weisen keine krankhaften Veränderungen auf, was gegenüber der hochgradigen Entartung der Fornixsäule und ihrer Wurzeln sehr auffällig ist. Von den Wurzeln des Fornix sind einzelne wenige noch markhaltig, der ganze Querschnitt birgt höchstens den achten Theil der Fasern, die links nachweisbar sind, in sich; alle übrigen sind spurlos resorbirt. Relativ am besten erhalten ist das sogen. vierte Bündel von Gudden.

Die Regio subthalamica ist in toto rechts etwas schmäler als links. Dies beruht lediglich auf der Reduction des obersten Abschnittes derselben, des Feldes H von Forel, welches in der Hauptsache aus von tieferen Theilen stammenden Strahlungen sich zusammensetzt. Dieses Feld ist schmal aber markhaltig, die einzelnen Fasern desselben sind auffallend dünn (einfache Atrophie). Die Fortsetzungen dieses Feldes bilden die früher erwähnten, mitten im sec. degenerirten Gewebe markhaltig gebliebenen Fascikel in den ventralen Kerngruppen und im lateralen Kern des Thalamus.

Die Linsenkernschlinge, die Zona incerta und der Luys'sche Körper sind ziemlich normal gebildet, sie weisen auch keine Faser- resp. Ganglienzellendegenerationen auf; sie sind ebenso schön entwickelt wie auf der linken Seite. Auch die dem Luys'schen Körper entstammenden und die Grenzwand zwischen der inneren Kapsel und dem Pedunculus cerebri bildenden Fasern der Linsenkernschlinge sind ziemlich normal.

Der Linsenkern und der Streifenhügel bieten weder hinsichtlich ihrer Grösse noch ihres Baues irgend welche Abnormitäten dar, nur treten ihre Abschnitte in Folge des Ausfalls von Fasern in der inneren Kapsel etwas markanter hervor.

Der Mandelkern ist wesentlich kleiner als links.

Die Vormauer ist auffallend schmal.

#### 4. Mittelhirn.

Die Hauptveränderungen secundärer Natur (sec. Degenerationen) hören eigentlich im Zwischenhirn auf. Im Mittelhirn ist der rothe Kern nur um ein geringes kleiner als links und etwas ärmer an Nervenzellen. Die Substantia nigra dagegen ist kaum nachweisbar verändert. Ausgesprochenere Faserreduktionen sind nur in den Fortsetzungen einiger höher

oben entspringenden, resp. endigenden Verbindungen zu finden; so ist der linke (aus der rechten, kranken Hemisphäre hervorgehende) Bindearm bedeutend reducirt und beträgt in der Ebene des Aquaeductus Sylvii nur ca. die Hälfte des Volumens der gesunden Seite.

Auch der Brückenarm zeigt eine Faserreduction, die derjenigen des Bindearms kaum nachsteht. Der bezügliche Faserausfall lässt sich an den beiden Etagen der Brücke und speciell an der Reduction der contralateralen, dem Brückenarm angehörenden Bogenfasern erkennen. Auch das Brückengrau ist in der rechten Brückenhälfte etwas dürftiger angelegt als in der linken.

Das Areal der Schleife in der Mittelhirnregion ist rechts durchweg um ein kleines schmäler als links, insbesondere gilt dies von der medialen Abtheilung der Schleife in den Ebenen des hinteren Zweihügels. Die laterale Abtheilung der Schleife und die sog. untere Schleife<sup>1)</sup> verrathen dagegen auf beiden Seiten keine nennenswerthe Differenz.

Die Formatio reticularis zeigt in den vorderen Ebenen des vorderen Zweihügels, speciell in der Gegend der sogen. Haubenfascikel, rechts eine deutliche Faserreduction, färbt sich auch mit Carmin etwas weniger intensiv als links.

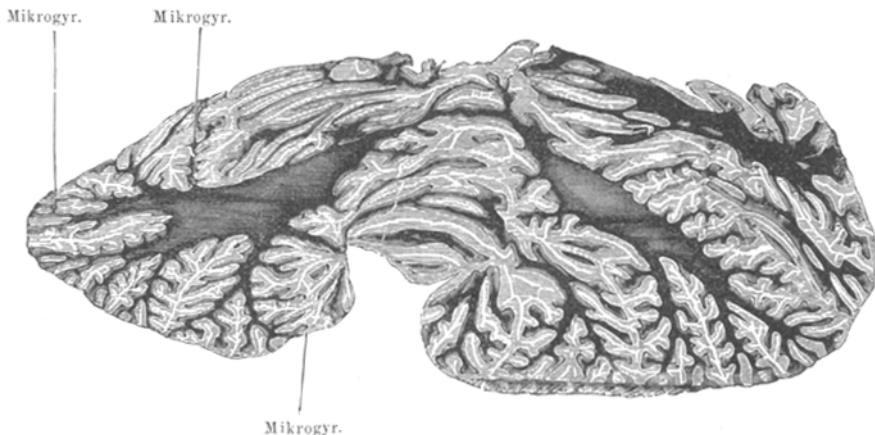
Der Gudden'sche Kern ist kaum nachweisbar verändert, aber die Fasikel in seiner Umgebung sind etwas atrophisch. Vom Pedunculus ist in den Ebenen des vorderen Zweibügel nur das zu wiederholen, was schon früher gesagt wurde, nämlich, dass der Querschnitt dieser Fasermasse eine allgemeine Volumreduction um ca.  $\frac{1}{3}$  gegenüber der linken Seite aufweist, dass er indessen nirgends, auch nicht im äussersten lateralen Abschnitt compacte degenerirte Felder enthält. Auch das Bündel vom Fuss zur Haube ist beiderseits normal. Die beiden Vierhügel weisen keine krankhafte Veränderungen auf, auch sind die im Mittelhirn entspringenden resp. endigenden Hirnnerven (Oculomotorius, Trochlearis und die absteigende Wurzel des Quintus) ganz normal.

### 5. Kleinhirn. (Figg. 8—9.)

Wie schon früher hervorgehoben wurde, ist die linke Kleinhirnhemisphäre beträchtlich kleiner als die rechte, eine Reduction, die mindestens  $\frac{1}{3}$ — $\frac{2}{5}$  des normalen Volumens beträgt und Rinde und Mark in ziemlich gleicher Weise betrifft. Betrachtet man indessen die verkleinerten Abschnitte der linken Kleinhirnhemisphäre sowohl makro- als mikroskopisch näher, so kann man sich überzeugen, dass es sich hier nicht nur um eine allgemeine (oder secundäre) Atrophie der Kleinhirnhälfte handelt, sondern dass stellenweise eine eigenthümliche und ziemlich hochgradige Mikrogyrie der Kleinhirnwindungen vorliegt. Exquisit mikrogyrischen Charakter tragen die Windungen der Tonsille (Fig. 8), die der ganzen lateralen und im geringerem

1) Laterale Schleife der Autoren (Flechsig, Bechterew, Obersteiner).

Maasse auch die der lateralen Oberfläche des Lobus quadrangularis und semilunaris sup. Die mikrogyrischen Partien sind von den normalen Windungen ziemlich scharf abgegrenzt; sie lassen nur Zwerghindungen, zum Theil aber mit ziemlich normalem cerebellaren Windungstypus erkennen. An einzelnen



Textfigur III. Frontalschnitt durch das Kleinhirn.

Photographie nach einem Pal-Präparat. Mikrogyrische Veränderungen in der 1. Kleinhirnhemisphäre.

Stellen bieten sie indessen eine Reihe von atypischen Höckern und Einkerbungen dar, die mutatis mutandis den Veränderungen der mikrogyrischen Windungen des Grosshirns an die Seite zu stellen sind. Die mikrogyrische Rinde zeigt eine von der normalen wesentlich abweichende Gestaltung. Pathologische Veränderungen sind in allen drei Schichten nachweisbar. Vor Allem fällt eine starke Verschmälerung der Molecularschicht auf, welche indessen in den verschiedenen mikrogyrischen Rindenpartien ziemlich ungleichmässig angeordnet ist. Die Molecularschicht ist mit Gliakernen reich durchsetzt, auch enthält sie zahlreiche bedeutend erweiterte Gefässer. Die dieser Schicht eigenthümliche zarte Querstreifung ist auch hier noch zu erkennen.

Auch die Körnerschicht ist stark reducirt und zellenarm. Die einzelnen Körner sind viel kleiner als in den benachbarten gesunden Windungen, daher ist an der Grenze gegen die Molecularschicht an vielen Stellen eine Schicht von grösseren Körnerzellen vorhanden, welche als ein ganz schmaler intensiver gefärbter Streifen in die Augen fällt.

Die Purkinje'schen Zellen sind in den mikrogyrischen Windungen im Allgemeinen sehr spärlich vorhanden oder fehlen ganz. Da und dort liegen sie in kleinen Gruppen zusammen. Histologische Veränderungen lassen sich aber an den erhaltenen gebliebenen Purkinje'schen Elementen nicht nachweisen.

Die Markzungen der cerebellaren Zwerghindungen sind überaus schmal, lassen aber die Markfasern noch erkennen. Auch Gliawucherung findet sich hier ähnlich wie in allen Schichten der mikrogyrischen Kleinhirnrinde in ausgedehnter Weise vor. Die Gefässer des Kleinhirns sind erweitert und zeigen da und dort leicht

verdickte Wandungen. Auch die perivasculären Räume sind mitunter, besonders in der linken Hemisphäre leicht cystös erweitert. In Zusammenhang damit steht vielleicht noch, dass auf den ungefärbten Querschnitten die ganze linke Hemisphäre bedeutend dunkler aussah als die rechte, was wohl auf Blutstauung zurückzuführen ist. (Compression durch die gesunde Grosshirnhemisphäre). Im übrigen fanden sich aber an den Gefäßwänden keine eigentlich pathologischen Veränderungen vor und auch die Lumina haben sich als vollkommen intact erwiesen.

Was die nicht mikrogyrischen Windungen (Lobus cuneatus, L. semilunaris inferior, L. gracilis etc., eiuzelne Theile des Wurmes) anbetrifft, so zeigten sie sämmtlich wohl eine Verschmälerung der Rinde und der Markzungen, histologische Veränderungen liessen sich aber weder in den einzelnen Elementen, noch in den Schichten erkennen; auch war hier die Atrophie auf allen Schichten gleichmässig vertheilt (einfache Atrophie).

Von weiteren Veränderungen im Kleinhirn ist noch eine auffällige Verkleinerung des linken Corpus dentatum zu erwähnen. Mikroskopisch betrachtet erscheint die graue Wand dieses Körpers verhältnismässig schmal und die Festons sind stärker geschlängelt als auf der gesunden rechten Seite. Die Ganglienzellen sind meist atrophisch, geschrumpft und einander etwas näher gerückt als rechts. In der Markmasse, die dem medial-ventralen Abschnitt des grauen Blattes des Corpus dentatum anliegt, wo die stärkste Entartung mit theilweise völligem Schwund der zelligen Elemente vorhanden ist, findet sich ausgedehnter Faserausfall und Degeneration von Bündeln, sowie ausgesprochene Gliawucherung. Auch das Mark im Hilus des Corpus dentatum ist ziemlich atrophisch (Faserausfall).

## 6. Medulla oblongata.

Die rechte Pyramide ist ca. um  $\frac{1}{3}$  kleiner als die linke. Sie enthält indessen keine eigentlich degenerirten Fasikel und ihre Fasern sind durchweg markhaltig, nur einzelne Septa sind verdickt; eine eigentliche Gliawucherung ist nicht zu constatiren.

Der Pyramidenkern ist ganz normal.

Die Schleife resp. die ihr zugehörenden Fibrae arcuatae internae zeigen zwar in Bezug auf die Querschnittsgrösse keine auffallende Verschiedenheit der beiden Seiten, setzen sich aber auf der kranken Seite zweifellos aus etwas dünneren Fasern zusammen als auf der gesunden.

Die Kerne der Hinterstränge, der Goll'schen sowie der Burdach-schen, lassen keine nennenswerthen pathologischen Veränderungen wahrnehmen.

Das linke Corpus restiforme ist deutlich kleiner als das rechte und enthält, namentlich im lateralen Theil, einzelne degenerirte Fasikeln. Die Zahl der aus demselben hervorgehenden Bogenfasern (Olivenantheil des Corpus restiforme) ist stark reducirt. Auch der Nucleus dorsalis des Corpus restiforme ist links kleiner und zeigt stellenweise Zellenlücken.

Die rechte gekreuzte *Oliva inferior* ist etwas reducirt und weist im Innern degenerative Veränderungen (Ganglienzellendegeneration) auf. Die circumolivaren Markbündel sind atrophisch, die Hilusfasern zum Theil geschwunden und auch die *Fibrae arcuatae externae* sind, soweit sie der Olive dicht anliegen, entartet.

Die motorischen und sensiblen Kerne der Hirnnerven zeigen beiderseits normale Verhältnisse.

#### 7. Feinere histologische Veränderungen der Grosshirnrinde.

In den am stärksten ergriffenen mikrogyrischen Windungen sind feine Hohlräume vorhanden, die mehrfach mit einander communiciren und so ein flächenartig ausgebreitetes Siebwerk darstellen. Diese Bildungen liegen grössttentheils an der Grenze zwischen Rinde und Marksustanz und greifen bald in diese, bald in jene mit ziemlich scharfen Rändern über. Sie liegen im Allgemeinen der Rindenoberfläche bandartig parallel und sind oft so breit, dass die Grenze zwischen Rinde und Mark verwischt wird. Aehnliche aber ganz kleine oft nur mikroskopisch sichtbare Hohlräume sind in grosser Anzahl in der Rinde selbst zu finden.

Bei näherer Betrachtung erweisen sich alle diese kleinen Cystchen als kleinste Erweichungsherde, deren necrotische Producte zur Resorption gelangt sind und die nur von seröser Flüssigkeit erfüllt waren. Die Wand dieser kleinsten Cystchen, aber auch die der Cystenreihen, welche in einer Fläche angeordnet sind, ist ausserordentlich derb und lässt eine histologische Structur am Rande wenigstens nur schwer erkennen. Es handelt sich hier um ein ganz derbes zähes Faserwerk, in welchem nervöse Elemente zunächst ganz fehlen und auch Gliazellen nur in mässiger Menge vorhanden sind. Die einzelnen Fäden des Netzes sind fein und untereinander stark verfilzt. Gegen die Rinde zu nimmt diese sklerotische Umwandlung des Gewebes allmälig ab, doch sind überall an den entsprechenden Rindenpartien Gliawucherung, Entartung von Gliazellen und Schwund markhaltiger Fasern zu constatiren. Die Wand der kleinen Höhlen hat keine Zellenauskleidung; sie zeigt nur hie und da Unebenheiten, kleine spitze Fortsätze, vonden aus feinere und derbere Bälkchen, bestehend aus Gliafasern, geschrumpften Capillaren etc. zur anderen Seite der Wand durchziehen. Dadurch werden in den Spalten Scheidewände gebildet.

In einzelnen der kleinen Cystchen und namentlich dort, wo sie dicht aneinander liegen, finden sich doch noch Detritusmassen, einzelne oder in Gruppen liegende weisse Blutkörperchen (Körnchenzellen?), dann zellenleiblose Kerne und ganz besonders Pigmentschollen und andere Producte der Umwandlung rother Blutkörperchen. Oft wird eine Cyste auch von einem erweiterten Gefäss mit verdickten Wandungen durchsetzt, welches in der Regel mit rothen Blutkörperchen dicht gefüllt ist. An einzelnen Stellen finden sich in der Wand der Cystchen zarte Häutchen, die eine Streifung und eine zellige Structur erkennen lassen. (Reste von perivasculären Lymphscheiden, Wände stark erweiterten Capillaren.)

Das Verhalten der Ganglienzellen an den einzelnen Stellen der Rinde in

der Umgebung der geschilderten Cysten ist ein ausserordentlich verschiedenes. Wo die Rinde selbst ganz ausserhalb der Hohlräume liegt, lässt sie noch eine ziemlich normale Schichtung erkennen, doch sind auch hier die Ganglienzellen im Ganzen spärlich und es bezieht sich der Defect hauptsächlich auf die kleinen und grösseren Pyramidenzellen (zweite und dritte Rindenschicht v. Meynert). Je nach Umfang und Ausbreitung der Sklerose ist die Schicht der grossen Pyramidenzellen bald gänzlich, bald nur theilweise zerstört.

An den am stärksten affirirten Partien ist auch die Rinde gänzlich in sklerotisches Gewebe umgewandelt und kaum 1 mm dick. An anderen Stellen, an minder stark ergriffenen Rindenabschnitten, findet sich bisweilen noch ein kleiner Rest von Ganglienzellen (auch Pyramidenzellen), die sich nicht wesentlich von der Norm unterscheiden.

Wenn wir uns zur histologischen Prüfung der Rinde derjenigen Windungen wenden, die wir zur zweiten Gruppe von sklerotisch degenerativen Veränderungen gerechnet haben, also der Rinde des Operculum, der Centralwindungen etc., so sind dieselben zunächst, wie bereits früher erwähnt, dadurch gekennzeichnet, dass hier, abgesehen von vereinzelten perivasculären Erweichungen (Gewebsretraktionen) eigentliche Herde — Cystenbildungen — vollkommen fehlen. Die Rinde der genannten Windungen zeigt ganz andere Eigenthümlichkeiten. Wir treffen hier mehr das Bild von sklerotischen Streifen und Bändern, die gewöhnlich zwischen Rinde und Mark, bisweilen auch einer bestimmten Rindenschicht entlang ziehen und auch der Rindenoberfläche parallel verlaufen. Einzelne solcher Streifen lassen sich über die ganze Höhe der Windungen Schritt für Schritt verfolgen. Die Intensität der Veränderungen in der Rinde geht durchaus parallel mit der Dicke und Mächtigkeit der sklerotischen Züge. Doch finden sich hier nirgends in der Rinde so intensive Veränderungen, wie bei der ersten Gruppe. Wo der sklerotische Streifen dünn ist, kann man meistens die Rinde, die allerdings stets verschmälert ist, mit Rücksicht auf ihre histologische Zusammensetzung und ihren Bau als ziemlich normal bezeichnen; die Schichten sind in ihrer Eigenart noch zu erkennen.

Wenn wir nun zu den Veränderungen der Rinde der zur dritten Kategorie gerechneten Windungen übergehen, so finden sich hier, abgesehen von einer stellenweise auftretenden Gliawucherung, primär pathologische, d. h. zerstreut auftretende krankhafte Veränderungen nicht, wohl aber sind die Rindenschichten fast überall verschmälert und im Innern einzelner Schichten finden sich da und dort degenerierte Ganglienzellen.

Im Paracentralappen ist die Zahl der Riesenpyramidenzellen nicht vermindert, in den Centralwindungen ebenfalls nicht. Auch sind die grösseren Pyramidenzellen in den beiden Hemisphären im Bereich der Paracentralappen in so ziemlich gleicher Anzahl zu finden; dagegen ist die Zahl der kleinen Pyramidenzellen in der rechten Hemisphäre durchweg stark vermindert. Der helle, quer mitten durch die Schicht der kleinen Pyramidenzellen verlaufende Streifen (Zellenausfall und Ausfall der Grundsubstanz), von dem schon früher die

Rede war, ist besonders deutlich in der Rinde der Frontalwindungen. (Vergl. Fig. 7.) Innerhalb dieses hellen Streifens sind die kleinen Pyramidenzellen meist einfach resorbirt. Selbstverständlich ist die gesammte Rinde in solcher Weise veränderter Abschnitte stark verschmälert. In den tieferen Schichten (dritte und vierte Rindenschicht v. Meynert) findet sich vielfach Schwund der Grundsubstanz und eine massive Vermehrung der Gliakerne. An den Ganglienzellen der tieferen Schichten sind gröbere Structurschädigungen mit der Carminmethode nicht zu finden. Auch bei der Prüfung der nach Nissl gefärbten Schnitte durch die vordere Centralwindung finden sich in den nicht ausgesprochen sklerosirten Elementen keine feineren Structurveränderungen, die Nervenzellen bieten dasselbe Bild dar, wie auf den Kontrolpräparaten von der gesunden linken Seite.

Schon das Mark der Windungen, deren mikrogyr. Veränderungen zur zweiten Kategorie<sup>1)</sup> gehören, verräth starke Sklerose. Es färbt sich mit Carmin ganz dunkel (nach Pal auffallend hell) und enthält eine äusserst spärliche Zahl meist vom Stabkranz nach dem Centrum ovale verlaufender Fasern. Im Innern der diffus sklerotischen Partien findet sich eine überaus bedeutende Kernwucherung. Die Gefäße sind stark erweitert, viele sind ziemlich stark mit Blut gefüllt, die perivasculären Räume erscheinen oft cystös erweitert, und ganz besonders an solchen retrahirten Markpartien finden sich starke Ansammlungen von Gliakernen.

Ausserordentlich intensiv, aber von nämlichem Charakter wie er soeben skizzirt wurde, sind die Veränderungen des Markes derjenigen Windungen, welche primäre Herde in sich bergen. Hier ist die sklerotische Marksubstanz rareficiirt (Retractionslücken, unregelmässige kleine Spalten) und stellt auch an ausserhalb der eigentlichen Cystengruppen gelegenen Theilen ein weitmaschiges Netzwerk dar, welches sich aus sklerotisch umgewandelten Nervenfasern, Gliafasern etc. zusammensetzt. In dieser Gegend beobachtet man auch massenweise kräftig entwickelte Spinnenzellen mit mächtigen Fortsätzen, die mit dem übrigen Balkenwerk verlöthet sind, und ausserdem noch zahlreiche Gliakerne. Ueberdies finden sich in den Spalträumen da und dort ausgewanderte weisse und rothe Blutkörperchen, Pigmentschollen und geschrumpfte Capillaren. An derartigen Stellen ist der Schwund der markhaltigen Fasern selbstverständlich ein sehr hochgradiger. Immerhin finden sich selbst hier zerstreut einzelne markhaltige Fasern und schmale Bündelchen, die bis in die Rinde zu verfolgen sind. Solche markhaltige Nervenfasern zeigen mehrfach Veränderungen in Bezug auf ihre Anordnung und Form. Sie ziehen vielfach ganz regellos oder bilden bisweilen wellige Züge: einzelne sind ampullen- oder spindelförmig verdickt (Degeneration). Die Gefäße sind hier mit Blut stark gefüllt, an einzelnen Stellen auch mit hyalinen Massen, welche die Carminfarbe nicht annehmen, verstopft (alte Thromben). In ihrer Umgebung sind in den perivasculären Räumen Pigmentschollen und auch einzelne Lymphzellen vorhanden.

---

1) Cfr. S. 46.

Dem gegenüber bietet die Markfaserung der zur dritten Kategorie<sup>1)</sup> von mikrog. Veränderung gehörenden Windungen nur verhältnismässig geringe Veränderungen dar. Oft ist der Uebergang des Markes der sklerotischen Windungen in dasjenige der makroskopisch normal aussehenden (dritte Kategorie) ein ziemlich unvermittelter, so dass dem mit Carmin sich roth färbenden Feld das markweisse Feld eng anliegt. Bei aufmerksamer Prüfung mit stärkerer Vergrösserung finden sich indessen, namentlich in den Markzungen der zur dritten Kategorie gehörenden Windunden, neben nur verschmälerten Fasern da und dort auch marklose Bündel. (Hier handelt es sich zweifellos um secundär degenerirte Bahnen.) An einzelnen Stellen findet sich auch eine mässige Gliawucherung.

Die Gefässen sind hier mässig mit Blut gefüllt, zeigen aber im Uebrigen in ihrer Structur nicht Abnormes.

Die Tangentialfasern fehlten in den am meisten frontal gelegenen Abschnitten der Hirnwindungen nahezu vollkommen, (trotzdem die übrigen histologischen Veränderungen hier am wenigsten ausgesprochen waren). Dagegen fanden sich die Tangentialfasern in den Centralwindungen, im Operculum und besonders in der medialen Rinde des Occipitallappens, Fissura calcarina, Lobus paracentralis, in leidlich normaler Weise überall vor, wenn sie auch ein sehr dünnes Lager bildeten; ja selbst in den eigentlich mikrogyrischen Windungen, also im Temporalappen, im Gyrus angularis etc. waren noch Tangentialfasern (abgesehen jener Stellen, in denen die Rinde hochgradig geschrumpft war) da und dort, wenn auch nur sehr spärlich, sichtbar.

Vom Vicq d'Azyr'schen Streifen und dem intraradiären Faserwerk war schon früher die Rede. Die Entwicklung dieses Streifens ging gewöhnlich Hand in Hand mit der Entwicklung der Tangentialfasern. Der Vicq d'Azyr'sche Streifen fehlte selbstredend in allen Rindenpartien, welche irgendwie namhafte pathologische Veränderungen aufwiesen, so vor Allem im Gebiet des ganzen Lobus parietalis inf., in den Temporalwindungen u. s. w. Häufig liessen sich die unregelmässig verlaufenden Vicq d'Azyr'schen Fasern von dem intraradiären Flechtwerk nicht scharf unterscheiden. Dagegen ist hervorzuheben, dass im Bereiche der mikrogyrischen Windungen die einzelnen Tangentialfasern häufig kolbenartige und bisweilen auch varicöse Aufreibungen verriethen. Manche Bündel lagen auch etwas unregelmässig, d. h. der Rindenoberfläche nicht parallel, sondern verliefen schräg in verschiedenen Richtungen. Dergleichen war in der Rinde der nicht mikrogyrischen Windungen nicht zu sehen; hier verliefen die Tangentialfasern wie gewöhnlich parallel mit der Oberfläche.

---

Fassen wir nun die wesentlichen Punkte der pathologisch-anatomischen Untersuchung unseres Falles zusammen, so finden wir eine beträchtliche allgemeine Reduction und hochgradige Mikrogyrie der

---

1) Cfr. S. 46.

rechten Grosshirnhemisphäre, verbunden mit Hemiatrophie und Mikrogyrie der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre.

Die am Grosshirn auftretenden mikrogyrischen Veränderungen sind verschieden stark ausgesprochen, und zwar finden sich in den am meisten affirirten Partien, die äusserlich durch geschrumpfte, pilzförmige, lederharte Windungen charakterisiert sind, zahlreiche kleine, bald zerstreute, bald in Gruppen liegende Miliarcystchen. Die letzteren sind mitten in das derbe sklerotische Gewebe eingelagert, und zwar vorwiegend in die tiefsten Schichten der Rinde. Diese Cystchen sind nicht gleichen, aber sämmtlich ganz alten Datums und enthalten noch, allerdings nur spärliche, Residuen regressiver Prozesse. In der Umgebung der Miliarcysten findet man zahlreiche perivasculäre Lücken und erweiterte, mit Blut stark gefüllte Gefässe.

Besonders hervorzuheben ist noch die gerade in den am stärksten veränderten Windungen vorhandene übermässige Gliawucherung, welche als diffuse Sklerose weit über die Grenzen der primären Herde hinausgeht und sowohl in der Rinde als auch im Markkörper zu einem beträchtlichen Schwund der nervösen Elemente und zur Schrumpfung der Windungen geführt hat. Die active Beteiligung der Glia an dem entzündlichen Prozesse ist also in unserem Falle eine ungemein starke; sie ging offenbar viel weiter als nöthig gewesen wäre, um die durch Zerfall des Gewebes entstandenen Lücken auszufüllen.

Bei der Betrachtung unseres Befundes drängt sich vor Allem die Frage auf: Wie sind die Miliarcysten entstanden und um was für Vorgänge handelt es sich hier? Meines Erachtens sind diese Cystchen als kleinste ausgelaugte Erweichungsherde aufzufassen, deren Natur und nähere Ursache vorläufig noch im Dunkeln bleibt. Jedenfalls ist ihre enge Verwandtschaft mit ganz alten kleinen Erweichungsherden bei erwachsenen Individuen auffallend, wenn schon bei Erwachsenen eine so eigenartige und unerhört derbe Gliawucherung in der Umgebung eines Erweichungsherdes meines Wissens wohl kaum zur Beobachtung gekommen ist.

Der Umstand, dass die Ausdehnung der Mikrogyrie mit dem Verbreitungsgebiet der Art. fossae Sylvii und einiger Aeste der Art. cereb. post. (Art. des Ammonshorns und Art. temporalis) zusammenfällt, legt in erster Linie die Vermuthung nahe, dass die Ursache der pathologischen Veränderungen auf Circulationsstörungen im Bereich der genannten Arterien beruhe. Die vom Gefässapparat ausgehenden Störungen könnten verschiedener Art sein; vor Allem wären hier aber Blutungen und Gefässverschlüsse aus irgend welcher Ursache in Erwägung zu ziehen. Eine gewöhnliche cerebrale oder meningeale

Blutung (Berstung einer oder einiger Arteriolen) ist in unserem Falle bestimmt auszuschliessen, weil sich hier zahlreiche, zerstreute und sehr kleine Herde innerhalb der genannten Gefässbezirke vorfanden und weil auch andere bekannte Merkmale von alten Blutungen fehlten. Ebenso wenig kommt eine Embolie in Betracht, zunächst weil ein Mutterboden für eine Ablösung von Pfröpfen sich nicht auffinden liess (Herz gesund), und weil der Befund keineswegs den anatomischen Folgen der embolischen Absperrung eines oder einiger grösserer Arterienäste entspricht.

Näher liegt die Annahme einer localen Thrombenbildung in verschiedenen Arterien und einer Fortsetzung der Thromben. Es handelt sich aber bei der zerstreuten Anordnung und Verbreitung der miliaren Cysten, (einer Verbreitungsweise, wie sie meines Wissens bisher in der Literatur nicht geschildert worden ist<sup>1)</sup>) nicht um Thrombose eines grösseren Arterienastes, sondern um eine solche von mehreren kleinen und kleinsten subcorticalen Arteriolen<sup>2)</sup>. Bei dieser offenbar schubweise auftretenden Thrombenbildung war die Umgebung der lädierten Partie allem Anscheine nach noch im Stande sich den Circulationsstörungen anzupassen und vielleicht auch, wenn auch in unvollkommener Weise, eine zeitlang weiter zu funktioniren. Dass die Circulation in den ergriffenen Abschnitten nicht ganz unterbrochen wurde, dafür spricht der Umstand, dass schmale aber markhaltige Bündelchen von Nervenfasern sogar in den ganz hochgradig afficirten Windungen und bis in die Rinde zu verfolgen sind. Die pathologischen Veränderungen sind am stärksten im Gebiet des dritten bis fünften Astes der Art. fossae Sylvii ausgesprochen, es darf deshalb angenommen werden, dass gerade feinere Zweige dieser Aeste den Sitz der primären Erkrankung bilden (wandernde Plättchenthrombose v. Monakow).

Weniger intensiv als die oben bezeichneten Windungen sind die zum Gebiet des zweiten Astes der Arteria fossae Sylvii gehörenden ergriffen und zwar die Centralwindungen, das Operculum etc., die ich auch in die zweite Gruppe von mikrogyr. Veränderungen untergebracht habe. Diese Veränderungen waren, wie man sich erinnern wird, dadurch charakterisiert, dass die Gyri zwar verschmälert waren und einen geschlängelten Verlauf zeigten, eigentliche Herde und Miliarcysten aber nicht enthielten (einfache diffuse Sclerose). In solchen Windungen bestand der Hauptbefund darin, dass schmale sclerotische Züge, meist zwischen Rinde und Mark gelegen, und der Rinde parallel verliefen. In der-

1) Nur bei Köppen (Dieses Archiv, Bd. 30) fanden sich verwandte Veränderungen.

2) Vergl. v. Monakow, Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. 1899. No. 1. S. 56.

artigen Rindenabschnitten waren normale Markfasern noch sehr reichlich vorhanden, jedoch mit degenerirten (marklosen) Bündeln vielfach gemischt. Die Rinde selbst war verschmälert, in ihrem histologischen Bau aber nicht sehr wesentlich abnorm; die Veränderungen in den Ganglienzellen, welche etwas dichter gedrängt an einander lagen und an Zahl gegenüber der gesunden Seite zurücktraten, trugen mehr secundären Charakter, wie denn überhaupt der ganze Process in der Rinde an alte secundäre Degenerationen sehr erinnerte.

Der Ausfall gleichartiger Zellengruppen mitten aus einem complicirten Zellenverband, oder Zellenuntergang von besonderen Rindenschichten ist nach v. Monakow für secundäre Rückbildung charakteristisch. In den oben beschriebenen Windungen sowie in den im Uebrigen ziemlich normalen Frontalwindungen war nun wirklich die Entartung nahezu beschränkt, auf eine ganz distinete Rindenpartie, nämlich auf die Schicht der kleinen Pyramidenzellen. Ich halte es daher für höchst wahrscheinlich, dass es sich hier um eine secundäre Erkrankung gehandelt hat. Ganz räthselhaft ist die Mikrogyrie der linken Kleinhirnhälfte. Hier handelte es sich, wie erwähnt, um eine beträchtliche Verschmälerung aller Rindenschichten mit partiellem Schwund der Purkinje'schen Zellen und um sehr intensive Gliawucherung, es fanden sich hier aber Residuen encephalitischer Processe nicht vor. Die Veränderungen trugen hier also einen ähnlichen Charakter wie in den im Sinne der zweiten Kategorie mikrogyrisch erkrankten Windungen des Grosshirns. Und dennoch sind die im linken Kleinhirn zu Tage treten den Gewebsveränderungen nicht ohne Weiteres als secundäre anzusprechen, weil Faserunterbrechungen in Masse weder im Bereiche des Markkörpers des Kleinhirns, noch in den Schenkeln des Kleinhirns vorlagen. Auch waren die Veränderungen zu intensiv, als dass sie einzig als secundäre Folgen der primärpathologischen Processe in der rechten Grosshirnhemisphäre hätten aufgefasst werden können; wenn auch ein Theil der Veränderungen in der linken Kleinhirnhemisphäre zweifellos zur secundären Atrophie (Atrophie zweiter Ordnung) gezählt werden darf. Bei der Mikrogyrie des Kleinhirns handelt es sich, wie es mir scheint, entweder um einen dunklen Process sui generis, vielleicht um unvollständigen Verschluss ganz kleiner Arterienäste, welche mit der Thrombose oder mit der Compression derselben in Zusammenhang zu bringen ist<sup>1)</sup>, oder um reine Entwicklungsanomalien.

---

1) Aehnliche Veränderungen am Kleinhirn sind auch von Kirchhoff mitgetheilt worden. „Ueber Atrophie und Sklerose des Kleinhirns“. Dieses Archiv. Bd. 12. S. 647.

Wenn wir uns fragen, in welchem Lebensalter die pathologischen Veränderungen in unserem Fall wohl eingesetzt haben, so müssen wir die Antwort schuldig bleiben, da anamnestische Anhaltspunkte zur Bestimmung der Zeit der Erkrankung sich leider nicht vorfanden. Es ist wahrscheinlich, dass die Störung in der allerersten Kinderzeit, event. schon während der späteren Foetalzeit sich entwickelt hat. Jedenfalls spricht der Mangel irgend welcher evidenten Entwicklungsstörungen, resp. die vollständige Ausbildung aller Hirntheile gegen die Annahme, dass der Process in der ersten Fötalzeit und vor dem 8. Fötalmonate begonnen habe. Andererseits unterscheidet sich unser Befund stark von den gewöhnlichen Befunden an Gehirnen mit spät erworbenen Grosshirndefecten.

Die Beschränkung der pathologischen Veränderungen einerseits auf die rechte Grosshirn-, und andererseits auf die linke Kleinhirnhemisphäre ist recht eigenthümlich und lässt sich kaum befriedigend erklären.

**Secundäre Veränderungen.** Im Anschluss an die in den Windungen des Gross- und des Kleinhirns zu Tage tretenden ausgedehnten Läsionen fanden sich in der rechten Hemisphäre ein ausgesprochener Faserausfall im Stabkranz und im Hirnstamm und überdies noch intensive Veränderungen im Grau des r. Sehhügels. Die Reduction des Markkörpers, die im Allgemeinen eine relativ mässige war, muss ohne Weiteres als eine secundäre Störung (Resorption von Fasern, secundäre Atrophie) aufgefasst werden, denn es waren in demselben keinerlei Herde vorhanden.

Ganz anders verhält es sich mit den intensiven, merkwürdig localisierten degenerativen Veränderungen im rechten Sehhügel. Intensive Veränderungen im rechten Sehhügel waren, nach dem, was wir über die experimentellen Folgen nach alten Abtragungen im Grosshirn wissen, bei dem ausgedehnten primären Defect in der rechten Grosshirnoberfläche mit Bestimmtheit zu erwarten. In unserem Fall waren aber die Degenerationen im Sehhügel der Art, dass sie nicht sämmtlich und ohne Weiteres den secundären nach Rindendefecten auftretenden an die Seite gestellt werden dürfen.

Als Hauptkennzeichen von secundären Veränderungen der grauen Substanz giebt v. Monakow<sup>1)</sup> folgende Momente an:

1. Der fragliche Abschnitt grauer Substanz muss durch einen degenerirten Faserzug mit dem vermeintlichen primären Hauptherd in direkter Continuität stehen.

2. Die Ausdehnung der Degeneration in jenem Abschnitte muss derjenigen des vermittelnden Faserzuges direct proportional sein. Die

1) Experimentelle und path.-anat. Untersuchungen über die optischen Centren und Bahnen. Dieses Archiv Bd. 23.

verschiedenen Querschnittsegmente einer degenerirten Bahn müssen einander entsprechen, auch muss die Zahl der entarteten Fasern (allmäßige Erschöpfung des Faserzuges vorbehalten) in allen Querschnitten jener annähernd die gleiche sein.

3. Die secundäre Degeneration muss sich (Complicationen vorbehalten) exact auf die anatomischen Grenzen der Faserzüge und der zugehörigen Zellengruppen, welche durch den primären Herd unterbrochen wurden, beschränken.

4. Der Charakter des degenerativen Processes sollte innerhalb einer Bahn und in der grauen Substanz einer bestimmten gleichalterigen Zeitstufe entsprechen und sich durch Gleichartigkeit auszeichnen.

Wenn wir von diesem Gesichtspunkte aus die pathologischen Veränderungen im Sehhügel ins Auge fassen, so fällt uns auf, dass der Umfang der Sehhügeldegeneration dem Schwund der Fasern im Stabkranz nicht proportional ist, dass vielmehr die Entartung im Sehhügel die erwarteten Grenzen vielfach überschreitet und auch ihrer Intensität nach ähnlich, wie im Kleinhirn, weit über das gewöhnliche Maass hinausgeht. Ein Theil der Veränderungen entspricht zwar auch hier durchaus dem Bilde der echten secundären Degeneration. So zeigen in unserem Fall das Corpus geniculatum internum und der hintere Thalamuskern auffallende Veränderungen, welche in Uebereinstimmung mit den experimentellen Untersuchungen v. Monakow's ohne Weiteres als secundäre Degenerationen in Folge der Erkrankung des Temporalappens zu deuten sind; zumal derartige secundäre Degenerationen im Corp. gen. int. beim Menschen nach Herden in den Temporalwindungen öfters beschrieben worden sind (v. Monakow, Mahaim, Mayer u. A.).

Auch die hochgradige Degeneration der ventralen Kerngruppen des rechten Thalamus lässt sich ungezwungen von der gleichzeitigen Erkrankung des Gyrus supramarginalis, des Operculum und der Centralwindungen rechts ableiten, indem ihre Intensität mit der Ausdehnung der Oberflächenherde in den genannten Windungen gleichen Schritt hält, und indem die diesen Sehhügelkernen entsprechenden Abschnitte der inneren Kapsel miterkrankt waren. Experimentell konnte v. Monakow eine ausgedehnte Entartung in der fraglichen Sehhügelpartie durch Exstirpation des Parietallappens bei verschiedenen Thieren (Kaninchen, Katze, Hund, Affe) hervorrufen.

Im Anschluss an die intensive Degeneration der ventralen Kerngruppe zeigte sich in unserem Fall auch eine ausgesprochene Atrophie (secundäre Atrophie zweiter Ordnung) der Schleife, ferner auch des Forel'schen Feldes H (lat. Mark des rothen Kerns v. Monakow) und der sogen. Haubenstrahlung etc. In Verbindung mit der Atrophie

der Haubenstrahlung fand sich, wie dies auch in der Litteratur wiederholt beschrieben worden ist, eine Volumsreduction des rothen Kerns, weiter auch eine solche des Bindearms.

Auch die Atrophie des rechten Pulvinars ist als eine secundäre zu bezeichnen, da sie ebenfalls der Intensität des Defectes der diesem zugehörigen Rindenareale ( $P_2$ ) genau entspricht. Wenn das rechte Corpus geniculatum externum trotz der Pulvinaratrophie vollständig normal blieb, so ist dies darauf zurückzuführen, dass die Windungsgebiete des Pulvinars und die des Corpus geniculatum externum sich örtlich nicht decken, indem das Pulvinar mehr in  $P_1$  und  $P_2$  repräsentirt wird (v. Monakow), d. h. gerade in derjenigen Partie, welche in unserem Fall stark lädirt war, das Corp. genic. ext. dagegen, wie v. Monakow festgestellt hat, vorwiegend im Cuneus, Lobulus lingualis, Gyrus descendens und in der Rinde der Fissura calcarina. Diese Abschnitte erwiesen sich nun gerade in unserem Falle (abgesehen von einer allgemeinen Volumsreduction), von pathologischen Veränderungen nahezu frei.

Die vorgefundenen Verhältnisse im rechten Sehhügel werden vollständig begreiflich durch die Beobachtung v. Monakow's, dass eine sehr ausgedehnte Läsion einer anatomischen Rindensphäre erforderlich ist, damit eine nennenswerthe sec. Degeneration in dem jener Rindensphäre zugehörigen Sehhügelkerne zu Stande kommt.

Bewegten sich die oben geschilderten secundären Veränderungen im Sehhügel (Corp. genicul. int., hinterer Kern, ventrale Kerngruppen, Pulvinar) noch innerhalb des Rahmens der experimentellen und pathologisch-anatomischen Erfahrungen und waren sie mit Bestimmtheit als secundäre zu erkennen, so lassen sich die pathologischen Veränderungen in den anderen Sehhügelkernen der rechten Seite nicht im nämlichen Sinne deuten.

Wir wissen nämlich aus den Untersuchungen v. Monakow's, dass das Tuberculum anterius und der mediale Sehhügelkern ihr Repräsentationsfeld im Frontallappen haben. Dass eine Abtragung des erwähnten Rindengebietes beim Affen nothwendig eine secundäre Entartung im Tuberculum ant. und im medialen Kern zur Folge hat, ist auch von Rütihauser nachgewiesen worden.

Aehnliche anatomische Beziehungen zwischen Grosshirn und Sehhügel ergeben sich aus einzelnen pathologisch-anatomischen Beobachtungen auch für den Menschen<sup>1)</sup>. Es unterliegt keinem Zweifel, dass sowohl beim Menschen als auch beim Affen der laterale Sehhügelkern (v. Monakow) von

1) v. Monakow, Gehirnpathologie. Wien 1897. S. 262.

der motorischen Zone abhängig ist<sup>1)</sup>). Nun aber waren in unserem Fall die Frontalwindungen gerade am besten erhalten und die Centralwindungen primär relativ wenig verändert (Operculum und hintere Centralwindung waren allerdings geschrumpft) und dennoch fanden sich im Tuber-culum anterius und im medialen Sehhügelkern hochgradige Entartungen vor, allerdings neben ganz mässigen Veränderungen im vorderen Sehhügelstiel, welcher doch in reicher Anzahl Fasern aus dem Frontallappen führt. Es war hier die Degeneration von einer Intensität, wie sie durch den Defect im Operculum und in der unteren Partie der Centralwindungen allein nur schwer erklärt werden kann. Die zweifellos vorhandene Disharmonie<sup>2)</sup> zwischen dem Umfang der primären Rindendefekte und der Ausdehnung der secundären Degeneration, in Verbindung mit der Thatsache, dass auch die innere Kapsel, namentlich an jenen ihrer Abschnitte, welche erfahrungsgemäss mit dem Tuber-culum anterius, dem medialen und lateralen Kern in Beziehung stehen, auffallend wenig beschädigt war, spricht mit grösster Wahrscheinlichkeit dafür, dass es sich bei der Sklerose der oben genannten Sehhügelkerne nicht ausschliesslich um eine secundäre Degeneration handeln kann, vielmehr dass auch im Thalamus opticus, theilweise wenigstens, eine primäre Erkrankung ähnlicher Natur, wie sie in der Rinde geschildert worden, vorliegt. Diese Ansicht wird noch gestützt durch die Thatsache, dass die Gefäße in jenen Sehhügelabschnitten da und dort krankhafte Veränderungen zeigten, und dass sich ferner innerhalb der entarteten Sehhügelkerne leidlich normale, unregelmässig contouirte oder scharf umschriebene Inseln vorfanden und dergleichen mehr. Es ist jedenfalls daran nicht zu zweifeln, dass in manchen Abschnitten des Sehhügels ausser der fortgeleiteten secundären Entartung von der Rinde zum Sehhügel noch andere pathologische Processe in Frage kommen, die unabhängig von einander in der Rinde und im Sehhügel durch die gleiche Ursache hervorgerufen worden sind.

1) Erst kürzlich gelang es v. Monakow dieses Abhängigkeitsverhältniss des lateralen Sehhügelkerns von der motorischen Zone experimentell an einem von Munk operirten Affen überaus klar nachzuweisen. Dieser Befund ist noch nicht publicirt, doch bin ich von Herrn Prof. v. Monakow autorisirt worden, ihn hier vorläufig mitzutheilen.

2) Eine Disharmonie muss wenigstens nach den bisherigen experimentellen und pathologisch-anatomischen Erfahrungen über die Beziehungen der verschiedenen Rindenabschnitte zu den Sehhügelkernen mit Bestimmtheit angenommen werden.

Was die übrigen Kerne des Sehhügels anbetrifft, so ist noch die hochgradige Degeneration des rechten Corpus mammillare hervorzuheben, die zweifellos in Zusammenhang gebracht werden muss mit der Schrumpfung des Ammonshorns und der Entartung der Fimbria und der Fornixsäule (v. Gudden, v. Monakow). Wenigstens stimmen die erhaltenen Bilder vollständig mit denen überein, die ich an menschlichen Präparaten mit sicher secundärer Degeneration des Corpus mammillare (in Folge einer primären Zerstörung der Fimbria) im Laboratorium des Herrn Prof. v. Monakow gesehen habe.

Auch in unserem Fall war die Fornixsäule bis auf einige vereinzelte Nervenfäden verschwunden und die Kerne des entsprechenden Corpus mammillare, namentlich das mediale Ganglion, maximal entartet. Von einer Erkrankung des Corp. mam. ist dann hinwiederum die partielle Entartung (einfache Atrophie) des Vicq d'Azyr'schen Bündels abzuleiten.

Bezüglich der Degeneration der wichtigsten Projectionsfasern ist hervorzuheben, dass in unserem Falle der Pedunculus und die Pyramide nur eine mässige Reduction zeigten. Dieses Verhalten bedarf einer eingehenden Erörterung. Bei einer gewöhnlichen malacischen oder traumatischen Zerstörung innerhalb der motorischen Zone vom gleichen Umfang, wie in unserem Fall, wäre zweifellos mehr als die Hälfte der Pyramidenbahn vollständig zu Grunde gelangen (sec. degenerirt). Bei E. war aber die rechte Pyramide höchstens um ein Drittel kleiner als die linke und erschien ganz markweiss. Ausserdem waren aus dem sklerotischen Rindenbezirk (unterer Theil der Centralwindungen) doch noch einzelne markhaltige Bündel bis in das Pyramidenareal der inneren Kapsel zu verfolgen. Hieraus ergiebt sich, dass der sklerotische Process innerhalb der genannten Partie der motorischen Zone, selbst an stark ergriffenen Stellen, derart localisirt war, dass dazwischen noch ziemlich viele Ursprungselemente der Pyramidenfasern von pathologischen Vorgängen verschont geblieben waren. Das Fortschreiten des Processes scheint also in gewissem Sinne ziemlich ein diffus irreguläres Weiterkriechen gewesen zu sein.

Die oben constatirte mässige Atrophie der r. Rindenschleife ist wohl in Zusammenhang zu bringen mit der Entartung der ventralen Kerngruppen des Thalamus.

Das Verhalten der Sehstrahlungen bot in unserem Fall viel Interessantes. Im hinteren Theil des rechten Occipitallappens wiesen die Sehstrahlungen gegenüber der gesunden Seite eine nur geringe Volum-reduction auf. In frontaler Richtung wuchs die Grössendifferenz zwischen den entsprechenden Faserquerschnitten der gesunden Seite bis zur

Ebene des Ueberganges des Unterhorns in den Seitenventrikel stetig an, von wo ab sie, besonders von der Stelle ihrer Einstrahlung in die primären optischen Centren an, wieder etwas geringer wurde. An der Volumreduction der Sehstrahlungen beteiligten sich fast in allen Ebenen die Faserantheile der dorsalen und diejenigen der ventralen Etage; ferner war auf sämmtlichen Schnitten die Zahl der Fasern des Stratum sagittale ext. reducirt. Dieser Befund scheint die von v. Monakow längst ausgesprochene Annahme zu bestätigen, dass der zur medialen Sehsphäre gehörige Anteil der Sehstrahlungen in den Frontalschnittebenen des Gyrus angularis hauptsächlich in der mittleren Etage und im Stratum sagittale int. zu suchen ist.

Von den Associations- und Commissurenfasern haben der hintere Abschnitt des Balkens, die Balkentapete, der Fasciculus subcallosus, das Cingulum und die Commissura ant. am meisten gelitten (allgemeine Volumsreduction).

Die schon früher erwähnte Atrophie des linken Bindearmes lässt sich bis und in die 1. Kleinhirnhemisphäre verfolgen. Die Annahme einiger Autoren, dass der Bindearm im Kleinhirn vorwiegend in dem gezahnten Kern endigt, wird dadurch bestätigt, dass in unserem Fall auch das linke Corpus dentatum von der secundären Degeneration mitergriffen ist. Der Brückenarm verrieth, wie bei einem so umfangreichen Grosshirndefect nicht anders zu erwarten war (vergl. bezügliche Experimente v. Monakow's am Hund in diesem Archiv Bd. 27) eine Volumsreduction, welche ungefähr ein Drittel betrug.

Welche feineren Vorgänge bei der linken Kleinhirnatrophie in Betracht kommen, wurde bereits früher besprochen. Für die Auffassung, dass im linken Kleinhirn, ebenso wie im rechten Sehhügel neben der secundären Atrophie auch primäre sklerotische Prozesse vorhanden waren, spricht die zweifellos secundäre Atrophie des linken Corpus restiforme, welche sogar mit einer geringen (wahrscheinlich ebenfalls secundären) Atrophie der gekreuzten (rechten) unteren Olive verknüpft war. Es ist aber die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass in der rechten Olive auch primäre Veränderungen eine gewisse Rolle gespielt haben mögen<sup>1)</sup>.

Um eine leichtere Orientierung zu ermöglichen, stellen wir nachstehend nochmals unsere Untersuchungs resultate über die secundären Degenerationen (resp. Atrophien) im vorstehenden Falle kurz zusammen. Trotz der

1) Eventuell hing die Olivenatrophie mit den Veränderungen im rechten Gross- und Zwischenhirn zusammen (durch Vermittelung der centralen Haußenbahn v. Bechterew).

vielfachen Mischungen von secundären und primären Degenerationen, gelang es uns unter Verwerthung früherer pathologisch-anatomischer Beobachtungen und durch Vergleichung mit den Gehirnen, an welchen sicher alte ausgedehnte Oberflächendefekte die Ursache der Degenerationen in den subcorticalen Regionen bildeten, die echten secundären Degenerationen ziemlich scharf abzugrenzen und wenigstens eine gewisse Anzahl von pathologischen Erfahrungen über den Zusammenhang zwischen den corticalen Feldern und den Kernen des Thalamus auf ihren Werth zu prüfen. Nach alledem haben wir in anatomischer Beziehung, d. h. in Hinsicht auf die secundären Degenerationen folgende Verhältnisse hervorzuheben.

a) Das Zusammenfallen der Degeneration des rechten Corp. genic. int. mit der Erkrankung des rechten Temporallappens (in Uebereinstimmung mit den Beobachtungen v. Monakow, Mahaim, Zacher u. A.).

b) Die nahezu totale Degeneration (Resorption) der rechten Fimbria, der Fornixsäule und des rechten Corp. mamill. in Zusammenhang mit der zweifellos primären Zerstörung des rechten Ammonshorn (in Uebereinstimmung mit den Beobachtungen von v. Monakow, Timmer u. A.).

c) Die nebeneinander auftretende Degeneration der ventralen Kerngruppe des Sehhügels einerseits, des Gyr. supramarg., des Operculums, beider Centralwindungen andererseits, und gleichzeitig damit der Schleife, des Forel'schen Feldes H, resp. der sogenannten Haubenstrahlung. Dass diese Nebeneinandererkrankung keine zufällige ist, dass es sich hier um eine Entartung, theilweise wenigstens, anatomisch zusammengehöriger Gebilde handelt, ergiebt sich aus den experimentellen Untersuchungen an neugeborenen Thieren und auch aus einzelnen pathologischen Beobachtungen (v. Monakow, Mahaim).

d) Auch das Bestehen einer engen anatomischen Verbindung zwischen Pulvinar und dem Parietallappen ( $P_1$ ,  $P_2$ ), auf die Dejerine und auch v. Monakow hingewiesen haben, wird durch unseren Befund bestätigt.

e) Die schon mehrfach beobachtete partielle Abhängigkeit des Brückenarmes, des Bindearms und auch des rothen Kerns vom Grosshirn, gewinnt durch unseren Fall eine neue Stütze.

f) Die secundären Veränderungen im Corpus dentatum legen die Annahme nahe, dass dieses Gebilde, wie bereits von anderen Autoren hervorgehoben wurde, eine Endstation des Bindearmes, wenigstens für einen Theil seiner Fasern, darstellt.

g) Unser Fall bestätigt die Auffassung v. Monakow s, dass ein beträchtlicher Bruchtheil der in der inneren Kapsel verlaufenden Fasern aus den Riesenpyramidenzellen hervorgehen muss. Die fast ausschliessliche Beteiligung der kleinen Pyramidenzellen der Hirnrinde an der

oft auf Schichten sich erstreckenden Degeneration steht meines Erachtens in Zusammenhang mit dem vorwiegend auf die Associationsfasern sich beziehenden Faseruntergang. (Vergl. v. Monakow, Gehirnpathologie pag. 118).

Jedenfalls spricht der starke Schwund der kleinen Pyramidenzellen gegen die von Ramon y Cajal vertretene Ansicht, dass sich die kleinen Pyramidenzellen an der Bildung der inneren Kapsel in weitgehender Weise betheiligen.

---

### Beobachtung II.

Krankengeschichte<sup>1)</sup>.

Marie Dürst,  $6\frac{1}{4}$  Jahre alt. Als Patientin geboren wurde, waren der Vater 49, die Mutter 47 Jahre alt.

Sechs Geschwister der Patientin im Alter von 12 bis 24 Jahren leben noch, fünf starben, eines mit  $1\frac{1}{2}$  Jahren, an Eklampsie und vier gleich nach der Geburt.

Patientin ist väterlicherseits belastet. Ihr Urgrossvater starb an Selbstmord, ein Enkel desselben ist blödsinnig und zeigt schwere Bulbärsymptome, ein anderer Enkel hat Hasenscharte, eine Enkelin des Urgrossvaters ist epileptisch und blödsinnig.

Die Patientin wurde zur richtigen Zeit und ohne ärztliche Hülfe geboren. Die Mutter war während der Gravidität ganz gesund, machte aber viel Kummer und Aufregung durch. Gleich nach der Geburt fielen den Eltern die „grossen“ Augen und der kleine Kopf der Patientin auf, die Bulbi waren angeblich häufig „nach oben gedreht“. Die Extremitäten waren angeblich normal? Acht Tage post partum bekam Patientin einen 12ständigen ekklampischen Anfall. Im ersten Lebensjahre häufig abendliche Schreie, auffallend häufiges Stirnrunzeln. Im zweiten Lebensjahre wurde öfters plötzliches „Erschrecken“ vor dem Einschlafen und convulsives Zusammenzucken am ganzen Körper beobachtet. Hochgradige Idiotie. — Schon früh wurde bemerkt, dass, während das linke Händchen die Flasche fasste, das rechte sich dabei nicht beteiligte. Der rechte Arm wurde schon früh im Ellenbogen flectirt gehalten und erschien spastisch gelähmt. Im dritten Lebensjahre traten wiederholt epileptische Anfälle auf, dabei waren die Beine starr, das rechte Bein wurde stets über das linke gelegt, der Kopf wurde nach rückwärts gebogen, die Bulbi waren nach oben gedreht, die Atmung war schnarchend. Dauer der Anfälle ca. 5 Minuten. Um jene Zeit wurde bei der Patientin eine Craniektomie (im Spital zu Glarus) vorgenommen, die indessen einen nennenswerthen Erfolg nicht brachte. Allerdings wurden die epileptischen Anfälle darnach seltener und blieben später sogar ganz aus.

---

1) Diese Krankengeschichte wurde vom behandelnden Arzt, Herrn Dr. Blumer in Mühlehorn, verfasst und Herrn Prof. Dr. von Monakow in dankenswertester Weise zur Verfügung gestellt.

Die Rigidität der Beine machte nach der Operation für längere Zeit einer schlaffen Lähmung (Paraplegie) Platz, eine psychische Besserung wurde indessen nicht erzielt. Die psychischen Ausserungen der Patientin waren ausserordentlich primitive; sie kannte die Mutter, erkannte die Milchflasche, sie horchte auf Zurufe, wenigstens gelang es dem Bruder, sie durch wiederholtes lautes Rufen einigemale zum Lachen zu bringen. Allmählig stellten sich hochgradige Verblödung und Apathie ein. Im letzten halben Jahre reagierte Patientin auf gar nichts mehr. Ihre Ernährung machte grosse Schwierigkeiten wegen einer Oesophagusstenose, und da Patientin sechs Jahre lang nichts als Milch bekommen hatte, litt sie auch an hochgradiger Anämie. Später wurde die Paraplegie der Beine wieder spastisch (Sohlenreflexe erhalten). Die Hände waren meist in Flexionsstellung contracturiert, waren aber passiv beweglich. Die Rigidität war stärker rechts als links ausgesprochen.

#### Sectionsprotokoll.

Schädelumfang 41,5 cm, Brustumfang 45 cm.

Körperlänge vom Scheitel bis zu den Malleolen nur 90 cm.

Am Kopf fallen ausser der Kleinheit die niedere, schmale, fliehende Stirn, und die tiefen Schläfengruben auf.

Ohren, Nase ohne Bildungsfehler.

Nach Entfernung der Kopfschwarze zeigt sich eine mässige Asymmetrie des Schädels. Auf dem linken Scheitelbein drei Operationsnarben. Beim Durchsägen des Schädels fliesst eine Menge gelblich-röthlicher klarer seröser Flüssigkeit aus. Die Schädelkapsel konnte schwer von der Dura gelöst werden. Im linken Stirnlappen ein porusartiger Defect an der Oberfläche. Arachnoidea über dem Porus durchscheinend, nicht getrübt, nur am hinteren oberen Rande des Porus waren getrübte Streifen in der Pia.

Das Gewicht des 10 Tage nach der Section in conc. Sublimatlösung aufbewahrten Gehirnes betrug sammt Pia und Arachnoidea 630 g; nach Härtung in Müller'scher Flüssigkeit 650 g.

Vom übrigen Sectionsbefund sei hervorgehoben: schlaffe blasse Herzmusculatur (mikroskopische Untersuchung zeigte fettige Degeneration); beiderseits Lungenödem; in beiden Pleurahöhlen reichlich klares, blassgelbes Serum; freie Flüssigkeit in der Abdominalhöhle. Milz normal. Niere blass, sonst normal.

Hochgradige Oesophagusstenose. Durchmesser der entfalteten engsten Stelle misst 1,5 cm. (Bei einem normalen 2 jährigen Knaben betrug die entsprechende Stelle 3 cm.)

#### Makroskopische Untersuchung des Gehirns.

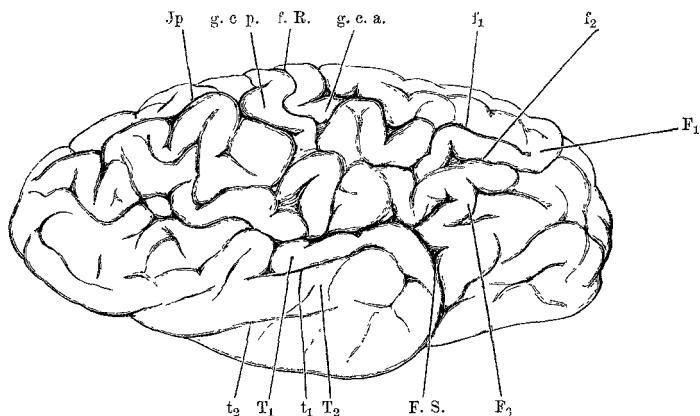
Das Gehirn der Marie Dürst fällt durch sein geringes Volumen im Allg. und durch eine ausgesprochene Reduction der linken Grosshirnhemisphäre gegenüber der rechten auf.

Der Längsdurchmesser des halb gehärteten Grosshirns beträgt an der rechten Hemisphäre 16 cm, an der linken 15 cm. Der Querdurchmesser rechts 4,5, links 3,5, die grösste Höhe rechts 7,7, links 7,2 cm.

Die Pia mater ist an der Convexität und an der Basis der linken sowohl als auch der rechten Grosshirnhälften überall etwas verdickt und lässt sich auf beiden Seiten an einigen Stellen schwer von der Oberfläche ablösen (am gehärteten Präparat). Die Gefäße der Pia (Venen) sind stark erweitert, ein nennenswerther Unterschied zwischen den Gefäßen der rechten und linken Seite ist aber nicht vorhanden. Gefäße der Basis zeigen nichts Abnormes.

Das Kleinhirn ist mittelgross, zeigt normale Formverhältnisse und bietet keine auffallende Grössendifferenz zwischen den beiden Hemisphären dar.

Das Grosshirn unterscheidet sich von einem normal gebauten durch eine Reihe von Abnormitäten: es ist auffallend klein und länglich, spitzt sich nach vorne etwas zu und weist eine fehlerhafte Anordnung der Windungen



Textfigur IV Seitenansicht der r. Hemisphere des Falles II.  $\frac{1}{2}$  natürl. Gr.

F<sub>1</sub>—F<sub>3</sub> 1—3 Frontalwindung, f<sub>1</sub>—f<sub>2</sub> erste und zweite Frontalfurche. g. c. a. vordere Centralwindung, g. c. p. hintere Centralwindung, f. R. Centralfurche. Jp. Interparietalsulcus, F. S. Fissura Sylvii. T—T<sub>2</sub> 1—2 Temporalwindung, t<sub>1</sub>—t<sub>2</sub> erste und zweite Temporalfurche.

auf, namentlich links. Der Frontal- und der Occipitallappen sind im Verhältniss zu den übrigen Hirntheilen deutlich zurückgeblieben, insbesondere auf der linken Seite. Bei der Betrachtung der Gehirnoberfläche fällt ein bedeutsamer Unterschied in der Form und Anordnung der Windungen und Furchen zwischen den beiden Hemisphären auf.

Die Windungen der rechten Hemisphäre sind ziemlich schmal, aberreichlich angelegt, sie bieten in ihrem Verlauf, abgesehen von zahlreichen Segmentirungen, keine sehr auffälligen Anomalien dar. Die Fissura Sylvii ist geschlossen, von der Insel sieht man äusserlich keine Spur.

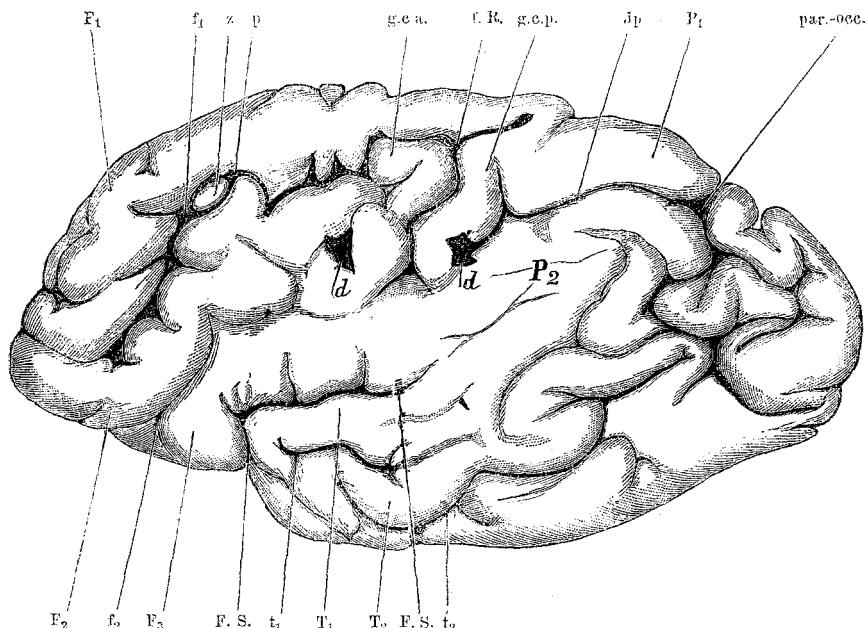
Die linke Hemisphere ist dagegen sehr flach und arm an Windungen (primitive, theilweise auch makrogyrische Anordnung der Gyri); dieselben fallen meist durch ihren ausserordentlich wenig geschlängelten, fast gestreckten Verlauf auf. Die Hauptfurchen sind im Allgemeinen tief, klaffend, die Nebenfurchen sind dagegen sehr seicht und nur in spärlicher Anzahl vorhanden.

In der Gegend des oberen Abschnittes der ersten Frontalwindung zeigt

sich ein Rindendefect (1,3 cm lang und 0,5 cm breit), in welchen ein Stück Windung sich keilförmig einschiebt, sodass ein ovaler Porus vorgetäuscht wird.

Die l. Fissura Sylvii ist bedeutend verkürzt (Textfig. V), sie reicht nach hinten nur bis zum Gyrus centr. post. Der Ram. horizontal. post. und ascendens sind kurz und seicht, dadurch ist auch die Gliederung der dritten Stirnwinding in eine Pars orbitalis und triangulans schwach ausgesprochen.

Das Operculum ist breit und bedeckt die Insel vollständig. Die erste Frontalfurche ist sehr langgestreckt und tief; sie schneidet durch mehrere Seitenzweige in die erste und zweite Stirnwinding ziemlich tief ein und geht in ihrem oberen Theil in den oben erwähnten Rindendefect direct über. Die l. Frontalwindung ist durch eine Anastomose, welche die erste Frontalfurche



Textfigur V. Seitenansicht der l. Hemisphäre des Falles II -  $\frac{3}{4}$  natul. Gr.  
(Mikrocephalie und Mikrogyrie)

P<sub>1</sub> P<sub>2</sub> Gyrus parietalis sup., resp. inf. pari-occ., parieto-occipitale Furche (Vereinigungsstelle der Interparietal- und der Parietooccipit-Furche; Affenspalte). d. kleine trichterförmige Defekte der Rinde. p. ein eigentlicher, aber mit dem Seitenventrikel nicht communizierender Porus. FS. Sylvische Grube (rudimentär; der hintere Ast unentwickelt). Jp Interparietalfurche. Die übrigen Bezeichnungen wie in Textfig. IV z. kleiner Rindenzapfen, welcher in Porus hineinragt.

mit dem Sulcus Rolandi verbunden, von den anderen Stirnwindingen vollständig isolirt. F<sub>2</sub> und F<sub>3</sub> sind sehr einfach gebaut und arm an secundären Furchen.

Die linke Centralfurche ist sehr kurz, steil und gabelt sich nach oben und basalwärts T-förmig (fr Textfigur V). Der Querbalken des T. endigt nach hinten blind und sendet nach vorn einen kleinen senkrechten Ast, welcher einerseits in die Präcentralfurche, andererseits in die obere Frontalfurche einmündet. Die Centralwindungen sind stark verkürzt, das Operculum makro-

gyrisch, sie wird durch die Centralfurche nicht durchschnitten. Die vordere Centralwindung ist in ihrem oberen Theil durch den nach vorne ziehenden Seitenast der Centralfurche durchbrochen, die hintere Centralwindung ist durch einen schmalen Windungszug mit dem Gyrus parietalis sup. verbunden (Segmentirung der Centralwindungen).

Der Schläfenlappen verräth nur wenige aber immerhin leicht erkennbare Abweichungen von der Norm. Von dem unteren Parietallappen ist er in Folge der Verkürzung (mangelhaften Einstülpung) der Fissura Sylvii (Textfigur V) nicht scharf abgegrenzt. Die erste Temporalfurche ist auffallend kurz und seicht, die zweite Temporalfurche stellt eine mächtige ununterbrochene Furche dar, die sich abnorm tief in den Parietallappen einschneidet, so dass der Gyrus angularis sehr verschmälert ist.

Die Interparietalfurche entspringt vorne aus dem trichterförmigen Defect (d) der hinteren Centralwindung und communicirt mit der Parieto-Occipitalfurche derart, dass eine eigentliche Affenspalte zu Stande kommt. Mit anderen Worten, die Quersfurche der Fiss. interparietal. vereinigt sich mit der Fiss. parieto-occip. zu einer mächtigen Querspalte, die den Occipitallappen vom Scheitelläppchen völlig abtrennt (Textfigur V parocc.). An der basalen Partie des Grosshirns sind nennenswerthe Veränderungen an den Windungen nicht vorhanden.

Die Windungen an der medialen Fläche der linken Hemisphäre zeigen vielfach exquisit mikrogyrischen Character (Genaueres darüber siehe weiter unten).

Bei der Zerlegung des Gehirns bot die Insel (Frontalschnitt durch die vordere Centralwindung) auf beiden Seiten so ziemlich gewöhnliche Verhältnisse dar: die Inselwindungen sind links seicht und undeutlich.

Die Scitenventrikel und das Hinterhorn sind ziemlich stark erweitert.

### Mikroskopische Untersuchung.

(vergl. Figg. 10—14.)

Die linke Hemisphäre wurde in mehrere Blöcke zerlegt, die einzeln in Celloidin eingebettet und in frontaler Richtung serienweise geschnitten wurden. Auch von der rechten Hemisphäre, die in ähnlicher Weise behandelt worden war, wurden zahlreiche Frontalschnitte verfertigt. Die Färbung geschah theilweise nach Pal und Weigert, theilweise mit Carmin und Hämatoxylin (Kernfärbung): auch wurden kombinierte Färbungen vorgenommen. Der schon vorher herausgeschnittene Hirnstamm wurde von der unteren Partie der Medulla oblongata bis zu den vordersten Ebenen des Sehhügels unter Wasser mit dem v. Gudden schen Mikrotom in eine ununterbrochene Frontalschnittserie zerlegt. Das Kleinhirn, welches sich auffallend schlecht gehärtet hatte, konnte nur tückweise mikroskopisch untersucht werden. Färbungen nach Nissl konnten leider nicht verfertigt werden, weil das Gehirn nicht durch richtige Härtung hierzu vorbereitet worden war.

Bei der Betrachtung der durch die rechte Grosshirnhemisphäre gelegten Schnitte finden sich, abgesehen von der schon oben hervorgehobenen beträcht-

lichen allgemeinen Volumsreduction, die sich auf Mark und Rinde gleichmässig vertheilte, weder makroskopisch noch mikroskopisch irgendwelche auffallenderen Abnormitäten vor<sup>1)</sup>). Jedenfalls vermisste ich bei der mikroskopischen Durchmusterung der Schnitte typische Veränderungen mikro- oder makrogyrischen Charakters völlig; auch fanden sich deutlich umschriebene Herde, Höhlenbildungen oder heterotopische Anhäufungen grauer Substanz nirgends vor. Immerhin ist hervorzuheben, dass die Markzungen mancher Windungen nicht nur auffällig schmal waren, sondern dass die Fasern bezüglich ihres Markgehalts ausserordentlich variirten und dass da und dort Faserbündel sich vorfanden, welche die Pal'sche Markscheidefärbung nicht oder nur ungenügend annahmen. An solchen Stellen war häufig eine starke Gliawucherung (Sklerose) nachweisbar.

Ganz anders lagen die Verhältnisse in der linken Hemisphäre. Hier fielen schon bei einer Prüfung der Frontalschnitte mit unbewaffnetem Auge sehr beträchtliche pathologische Veränderungen auf. Die allgemeine Faltung der Rinde resp. die ganze Windungsanlage erscheint überaus primitiv, wenigstens ergab die Vergleichung dieser Schnittreihe mit einigen anderen Schnittserien von noch jüngeren Kindern sehr bedeutende Unterschiede zu Ungunsten des vorliegenden Präparates<sup>2)</sup>. Die Nebenfurchen und die secundären Windungen fehlten hier oftentweder ganz, oder sie sind nur grob angedeutet (Makrogyrie). Die Hauptfurchen sind indessen meist vorhanden; sie sind tief, klaffend und die Windungskämme im Grossen und Ganzen (abgesehen der eigentlich makrogyrischen Partien) schmal. Hinsichtlich ihrer Gestalt und Grösse lassen sich die Windungen in zwei Gruppen eintheilen. Bei der ersten Gruppe handelt es sich um allgemein im Volumen reducire, sonst aber relativ normal gestaltete Gyri. Hierher gehören vor Allem die Windungen des Temporal- und des Occipitallappens. Die zweite Gruppe zeigt einen ausgesprochenen mikrogyrischen Charakter. Hier präsentiren sich die Windungen auf den Querschnitten als polypenartige Gebilde mit leichten Einkerbungen der Rindenoberfläche und äusserst spärlichem Markgehalt (vergl. F<sub>1</sub> mikrogyr. Textfig. VI.). Es sind dies nämlich vor Allem die erste und zweite Frontalwindung, dann aber auch die Windungen des Lobus paracentralis, des Gyrus fornicatus, des Gyrus praecentralis und die vordere Centralwindung in ihrem oberen Abschnitt.

Wenn wir nun die Schnittreihe von der Frontalspitze an in occipitaler

1) Von einer ganz minutiösen Untersuchung der Rinde, wie sie nur unter Anwendung der Nissl'schen Methode und bei ganz frisch in absoluten Alkohol eingelegten Rindentheilen möglich ist, musste hier mit Rücksicht auf die Vorbehandlung des Gehirns (Härtung in Sablimat) Abstand genommen werden. Doch wurden alle Schnitte auch unter Anwendung von starken Vergrösserungen sorgfältig untersucht.

2) Da mir Schnittpräparate von einem normalen gleichaltrigen (6jährigen) Kinde nicht zu Gebote standen, diente mir als Controlpräparat hauptsächlich das Gehirn eines 2jährigen normalen Kindes, von welchem eine ununterbrochene, nach Pal und mit Carmin gefärbte Frontalschnittserie verfertigt war.

Richtung verfolgen, so zeigen sich im vordersten Abschnitt des Frontallappens noch keine gröberen pathologischen Abweichungen (abgesehen von einer allgemeinen Volumsreduktion). Die Windungen zeigen eine von der Norm nicht auffallend abweichende Gestalt. Der Markkörper ist relativ gut entwickelt und überall markhaltig, wenigstens liess sich bei Vergleichung mit Controlpräparaten (2jähriges Kind) eine sehr erhebliche Reduction des Markes hier noch nicht nachweisen. Die ersten intensiven Veränderungen treten in einer Entfernung von ca. 2,5 cm von der Frontalspitze auf. Die  $F_1$  und  $F_2$  und der Gyrus fornicatus zeigen hier exquisit mikrogyrischen Charakter und sind durch eine bedeutende Verschmälerung der Rinde auffallend. Die Reduction der letzten ist am deutlichsten an der Rinde der Sulci zu sehen, wo die Rinde stellenweise kaum 1 mm breit ist. Die Oberfläche der stark verschmälerten Rindenzone zeigt

trichterartiger Defect (Porus)  $F_1$  mikrog. Bal.

$F_1$



Textfigur VI. Frontalschnitt durch das Gehirn des Falles II.

Ebene des Linsenkerns, natürl. Grösse. J Insel, Li Linsenkern, Bal. Balken, mikrog. Mikrogyrie  
G ca vordere Centralwindung. Die üblichen Bezeichnungen wie in Textfigur IV.

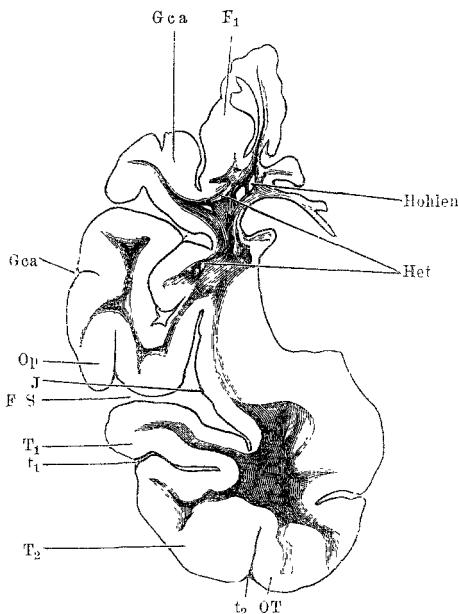
Unebenheiten und ist an vielen Stellen wellig eingekerbt. Die Markzungen der mikrogyrischen Partien sind ausserordentlich schmächtig, sie präsentieren sich als ganz dünne feine Einstrahlungen und schliessen auch marklose Fasern in sich ein.

In denjenigen Partien, in welchen die Markzungen besonders schwach entwickelt sind, nimmt die Rinde an Breite zu, und an manchen Stellen, wo die Windungskämme ganz marklos sind, ist die Rinde sogar breiter als an

entsprechenden Stellen des Controlpräparates (hinterer Abschnitt der Frontalwindungen). Dadurch gewinnen die Querschnitte ein sehr eigenartiges Aussehen.

In der Ebene durch den vorderen Theil des Corpus striatum zeigt sich eine auffallende, in occipitaler Richtung successiv zunehmende Reduction des Centrum ovale und ein beträchtlicher Fasermangel des gesamten Markgebietes. Der Markkörper ist in dieser Ebene mindestens um ein Drittel kleiner, im hintersten Abschnitte des Frontallappens sogar drei- bis viermal schmäler als an den entsprechenden Schnitten des Controlpräparates (2jähriges Kind).

Abgesehen von der ungemein schwachen Entwicklung der Marksubstanz zeigen sich in dem mikrogyrischen Gebiet noch andere bemerkenswerthe Veränderungen.



Textfigur VII Frontalschnitt durch den Frontal- und Temporallappen der linken Hemisphäre des Falles II

J Insel. Het. Heterotopien Gca vordere Centralwindung Op Operculum. OT Occipito-temporalwindung Die übrigen Bezeichnungen wie in Textfigur IV.

Durchmustert man mit unbewaffnetem Auge die nach Weigert-Pal gefärbten Querschnitte in der Ebene durch den vorderen Theil des Corpus striatum, so fallen in der Gegend der ersten bis dritten Stirnwindung und mitten in dem stark reducirten Markkörper helle, unregelmässig contourirte Flecke von Stecknadelkopfgrösse und darüber auf. Diese Gebilde, die zwischen den markhaltigen Nervenfasern als gelbe marklose Inseln scharf hervortreten, erweisen sich bei der mikroskopischen Untersuchung als

Anhäufungen von grauer Substanz (Textfig. VII, Het). Ihre Prädilektionsstelle scheint die Gegend dicht unter der Markleiste der Rinde zu sein. Etwas weiter occipitalwärts nehmen diese heterotopischen Inseln an Deutlichkeit, Grösse und Zahl allmälig zu und liegen nicht nur subcortical, sondern sind in grosser Menge auch mitten in der compacten Markmasse bald in Form von Inseln, bald als lange, ganz schmale Streifen zu sehen. Auch der Gyrus fornicatus weist solche graue Haufen (Heterotopien) auf (vergl. Figg. 10—13). In sehr prägnanter und klarer Weise treten die Heterotopien in der Ebene durch die Mitte des Streifenhügels hervor. Sie erreichen hier fast die Grösse einer kleinen Erbse und zeigen in ihrer Mitte runde und ovale Spalträume, welche schon bei schwacher Vergrösserung zu erkennen sind. Diese kleinen Hohlräume, die wohl der Resorption eines Theiles der grauen Substanz ihren Ursprung verdanken, sind vorwiegend in den grösseren grauen Inseln vorhanden; sie liegen hier fast ausnahmslos im Centrum der heterotopischen Insel und sind daher von der Markmasse durch eine dünne Wand grauer und eigenartig organisirter, meist sehr zarter molekulärer Substanz (wahrscheinlich embryonales gliöses Gewebe) getrennt. Die Innenfläche der Hohlräume besitzt keine besondere Auskleidung, es ragen oft einige ziemlich scharfe zarte Fortsätze in den Hohlraum hinein (Fig. 14). In der Umgebung der Hohlräume ist eine reactive Gliawucherung wie im Fall I. nicht vorhanden. Bei der Betrachtung der weiter occipitalwärts liegenden Schnitte fällt es auf, dass die Centralwindungen in weniger hohem Grade an den soeben geschilderten pathologischen Veränderungen Theil nehmen, als die Frontalwindungen. Aber noch intensiver als in letzteren treten die geschilderten Veränderungen in den Parietalwindungen wieder auf. Hier und vor Allem im Lobus parietalis inf. fällt eine ungemein geringe Entwicklung des Markkörpers auf; derselbe besitzt kaum den fünften Theil der normalen Ausdehnung und enthält auffallend viel marklose Fasern. Auch die heterotopischen Inseln sind im Parietallappen überaus zahlreich. Sie enthalten hier mehrkammerige Hohlräume, die oft über hirsekorngross sind und vielfach mit einander communizieren, im Uebrigen aber die nämlichen, oben geschilderten Eigenthümlichkeiten besitzen.

Von der Mitte des Parietallappens an occipitalwärts wird die Zahl der heterotopischen Inseln und besonders der mit Hohlräumen versehenen allmälig kleiner; kurz vor dem Auftreten des Hinterhorns verschwinden sie vollständig, so dass im Occipitallappen keine Spur von diesen eigenartigen Gebilden mehr zu finden ist. Im geraden Verhältniss zur Abnahme der Heterotopien nimmt der Markkörper wieder an Masse beträchtlich zu. Im Occipitallappen ist die Differenz im Markgehalt in den beiden Hemisphären nur eine unbedeutende (ca. ein Drittel), auch finden sich hier nur normale markhaltige Nervenfasern.

Der Temporallappen erweist sich ebenfalls frei von Heterotopien und zeigt dessen Marksustanz keine nennenswerthe Reduction gegenüber dem Controlpräparate.

## Feinere histologische Untersuchung des linken Grosshirnmantels. (Figg. 15—17.)

Die Heterotopien treten, wie bereits erwähnt wurde, subcortical als auch mitten im Markkörper auf, aber überall zeigt die Marksubstanz in der Nähe der heterotopischen Inseln eine auffallend geringe Entwicklung. Die meist ganz dünnen und feinsten Nervenfasern, welche in der Nachbarschaft der heterotopischen Gebilde liegen, zeigen durchweg eine ganz eigenthümliche Anordnung. Diese Nervenfasern sind, wenn sie auch in beträchtlicher Anzahl in compacten Massen und ziemlich scharf die grossen Inseln umgrenzen, an zahlreichen Stellen locker angeordnet: bald sind sie zu einem kleinen Knäuel geballt, bald bilden sie ein wirres Geflecht, um dann wieder die Form von Garben oder von Büscheln zerzauster Haare anzunehmen, bisweilen verlaufen sie auch in welligen Zügen. Viele der Fasern, welche die heterotopischen Inseln umflechten, besitzen ein ausserordentlich dünnes Kaliber und bieten kolbenartige und varicöse Aufreibungen dar (Fig. 15).



Textfigur VIII. Frontalschnitt durch die erste Frontalwindung.  
Subcorticales Mark. Het. Heterotopie. N. f. paradox verlaufende Nervenfasern. Zeiss aa Oc. 3 mit Abbé gezeichnet. Vergröss. 18 : 1 (Palpiaparat.)

Was die feinere histologische Zusammensetzung der heterotopischen Inseln anbetrifft, so sind letztere ziemlich gleichartig gebaut, immerhin bieten sie je nach dem Vorhandensein oder Fehlen von Hohlräumen gewisse Differenzen dar. Die grauen Inseln ohne Hohlräume bestehen überall aus feinkörniger bis feinfaseriger (molekulärer) Grundsubstanz, in welcher eine Menge von zelligen Elementen verschiedener Qualität und Anordnung sich vorfinden. Neben embryonalen Rundzellen (indifferente Zellen, Gliazellen) finden sich Zellenhaufen anderer Art, die exzentrisch an Zahl zunehmen und meist birn- und spindelförmige Gebilde (Neuroblasten) darstellen, aber auch Elemente, welche alle Eigenschaften von Ganglienzellen besitzen

(grössere stern- und pyramidenförmige Zellen mit protoplasmatischen Fortsätzen und einem ovalen Kern) (Fig. 16). Im Vergleich zur Zellenanordnung im Rindengrau sind die Zellen in den heterotopischen Inseln weniger zahlreich; sie liegen bald gruppenweise, bald unregelmässig zerstreut; häufig sind sie in ziemlich dichten Reihen angeordnet, zeigen aber weniger ausgesprochene schichtförmige Anordnung wie in der Rinde.

Die Längsaxe der Nervenzellenreihen fällt meist mit der Längsaxe der heterotopischen Insel zusammen, aber es gibt auch manche Ausnahmen. Auch dünne markhaltige Nervenfasern vereinzelt und in schmalen Bündeln sind häufig in den grauen Inseln vorhanden. Zwischen den Elementen nervösen Charakters zerstreut finden sich massenhaft Gliazellen und feine Gliafasern vor, welche, wenn auch nicht überall in gleicher Menge, so doch immer viel zahlreicher vorhanden sind, als in der normalen Rinde. Vor Allem enthalten die grossen Spalträume in sich bergenden heterotopischen Inseln viel Glia, bedeutend mehr als die kleinen. Auch im Markkörper lässt sich mit der Kernfärbungsmethode eine ungewöhnliche Vermehrung von Glia constatiren.

Was nun die feinere Zusammensetzung der heterotopischen Inseln mit centralen Höhlenbildung anbetrifft, so sind die Bilder, die sich da präsentieren, folgender Art: Gewöhnlich im Centrum einer grösseren grauen Insel findet sich eine Lücke, welche zum Theil ausgefüllt ist von zart rarificirtem Gewebe (ganz zartes Netzwerk), in dessen Maschen in mässiger Menge theils Pigmentschollen, theils runde Zellen mit kleinerem Kern und etwas Pigmenteinlagerung im Protoplasma sich vorfinden (Fig. 14). Diese letzteren Gebilde sind wohl nichts anderes als mit Zerfallproducten beladene Leukocyten; ihre Zahl ist im Ganzen eine spärliche, meist liegen sie in einem kleineren Haufen gehalbt, der frei in die Lücke hereinragt. Frei herumliegende rothe Blutkörperchen sind nirgends zu finden.

Von der Centralwand der Hohlräume ausgehend, beobachtet man zarte, fast hyaline, zellige Elemente bare, hier und da aus feinstem Netzwerk zusammengesetzte Fortsätze, die in den Hohlräum hineinragen und bisweilen, aber selten die oben geschilderten Haufen erreichen. Diese Fortsätze gehen exzentrisch über in eine Schicht molecularer Masse, in welcher nur feinste Fäserchen zu erkennen sind.

Weiter peripherwärts in der grauen Insel stösst man auf die zellige Zusammensetzung, wie sie oben geschildert worden ist (Neuroblasten und Ganglienzellen). Sowohl zwischen dem Molecularrand und den Leukocytenhaufen als in der Peripherie der grauen Inseln finden sich da und dort erweiterte, vielfach mit Blut gefüllte Gefässe, in deren Umgebung noch Pigmentschollen und dergl. sich als Residuen früher stattgefundener Extravasate sich vorfinden.

Betrachten wir nun die Hirnrinde selbst, so sind in derselben nirgends Zeichen encephalitischer Processe oder Residuen encephalomalacischer Natur oder Sklerose u. s. w. vorhanden. In den im Volumen einfach reducirten Windungen bietet die Rinde überhaupt auffallende Veränderungen in der histologischen Zusammensetzung nicht dar, wohl aber

zeigt die stark verschmälerte Rinde der mikrogyrischen Windungen bedeutende Abweichungen von der Norm. Hier lässt sich eine halbwegs normale Substanz oft gar nicht erkennen. Die Zahl der Ganglienzellen ist im Ganzen eine recht spärliche, die grossen und die kleinen Elemente liegen vielfach durcheinander, die verschiedenen Formen der Pyramidenzellen liegen oft zu Häufchen geballt, d. h. in Gruppen, die von gliossem Gewebe und feinem Faserwerk umgeben sind, sie zeigen bezüglich ihrer Stellung oft wunderliche Anordnung, derart, dass sie oft schräg gestellt sind; die Grundsubstanz ist stark vermehrt und verdickt, an manchen Stellen der Tangentialschicht sind überreichlich Nervenzellen vorhanden. Feinere Structurveränderungen in den einzelnen Ganglienzellen liessen sich indessen mit den von mir angewandten Färbungsmethoden nicht deutlich nachweisen. In den hochgradig verschmälerten Rindenpartien waren beträchtliche Ganglienzellenlücken vorhanden und bestand die Rinde hauptsächlich aus Gliagewebe (Fig. 17).

Die Zahl der Riesenpyramidenzellen in den Centralwindungen ist auffallend vermindert. Die Tangentialfasern liessen sich in den vordersten Abschnitten der Rinde des Frontallappens nicht nachweisen, obwohl in den genannten Windungen anderweitige pathologische Veränderungen nicht vorhanden waren. Dagegen fanden sich merkwürdigerweise Tangentialfasern auf allen Schnitten von der Frontalebene durch das Corpus striatum an occipitalwärts, oft auch in Rindenpartien, die beträchtliche Structurveränderung verriethen; allerdings war die Zahl der Tangentialfasern meist eine sehr reducirt und es lagen die bezüglichen Fasern oft vereinzelt und in schräger Richtung. An manchen Stellen des Temporal- und Occipitallappens zumal in den Sulci, bildeten sie bisweilen sogar relativ mächtige Lager, wenigstens ebenso mächtige wie im Controlpräparat, welches allerdings einem zweijährigen Kinde angehörte. In der Rinde des Occipitallappens (vor Allem Fissura calcarina) waren die Tangentialfasern ebenfalls, aber in spärlicherer Weise als in dem Parietal- und Temporallappen vorhanden.

Die einzelnen Tangentialfasern zeigten häufig welligen Verlauf und variöse Aufreibungen.

Der Vieq d'Azyr'sche Rindenstreifen war durchweg schwach entwickelt; in leidlich normaler Weise fand er sich nur in der Rinde der Fissura calcarina vor (immerhin dünner als im Controlpräparat).

#### Hirnstamm.

Die mikroskopische Untersuchung des Hirnstamms ergab keine sehr erheblichen Veränderungen. Vor Allem ist hervorzuheben, dass der Thalamus opticus auf der linken Seite bedeutend reducirt ist, während das Volumen des rechten Sehhügels nicht wesentlich von demjenigen eines normalen Gehirns abweicht. Die einzelnen Kerne des linken Thalamus opticus zeigten einen verschiedenen Grad der Volumenverminderung (der vordere Abschnitt des Sehhügels, voran das Tuberc. ant. verrieth eine beträchtlichere Volums-

reduction als die übrigen Kerne; ausgesprochen degenerative Veränderungen an den Zellen liessen sich aber nicht erkennen. Die innere Kapsel war fast um die Hälfte schmäler als an den Controlpräparate eines 2jährigen Kindes. — Die Nn. optici normal.

Die Regio subthalamica ist bedeutend reducirt. Die Substantia nigra ist auf beiden Seiten stark verschmälert, ein Unterschied zwischen rechts und links ist indessen kaum vorhanden.

Im Mittelhirn konnte ich, abgesehen einer Volumsreduction des linken Pedunculus cerebri und einer weit verbreiteten Erweiterung der perivaskulären Räume im ganzen Hirntheil nennenswerthe pathologische Veränderungen nicht erkennen. Die Haubengegend erwies sich im Vergleich zum Controlpräparate nicht auffallend verändert; die Kerne des Oculomot., des Trochlearis, des Quintus etc. waren ganz normal gebaut, desgleichen der rothe Kern der Haube und der unteren Schleife. Immerhin ist hervorzuheben, dass das Mittelhirn eine beträchtliche allgemeine Verkleinerung darbot und nur ca. die Hälfte des Volumens des Mittelhirns eines gesunden Erwachsenen betrug. An der Reduction waren alle Bestandtheile des Mittelhirns in ziemlich gleichmässiger Weise betheiligt.

Auch die Binde- und die Brückenarme waren ziemlich stark reducirt.

Im vorderen Abschnitt des Kleinhirns (die hintere Hälfte konnte in Folge ungenügender Härtung nicht geschnitten werden) waren gröbere pathologische Veränderungen nicht nachweisbar.

Die Medulla oblongata ist auffallend klein. Die Nn. VI—XII ganz normal, ebenso deren Ursprungs- und Endkerne.

Beide Pyramiden waren ausserordentlich schmal (ein Drittel kleiner als bei einem 2jährigen Kinde). Die linke Pyramide war etwas kleiner als die rechte, ohne indessen degenerative Veränderungen zu verrathen. Andere Abnormalitäten in der Medulla obl. (etwa Heterotopien der unteren Olive oder dergl.) waren nicht nachweisbar.

Der Pyramidenkern zeigte nichts Abnormes.

Die Schleife war im Ganzen reducirt, bot aber keinen auffallenden Unterschied auf den beiden Seiten dar.

Die Kerne der Hinterstränge, das Corpus restiforme, die untere Olive u. s. w. liessen deutliche pathologische Veränderungen nicht erkennen.

Das Rückenmark war leider nicht erhältlich.

---

Wenn wir nun die Ergebnisse unseres, nach manchen Richtungen leider lückenhaften Falles kurz zusammenfassen, so handelt es sich um ein  $6\frac{1}{4}$ -jähriges mikrocephalischs Mädchen, welches bald nach der Geburt an epileptischen öfters sich wiederholenden Anfällen litt, und welches vom zweiten Lebensjahr an die Symptome einer spastischen Paraplegie (eigentlich Diplegie mit erhaltener Fähigkeit die linke Hand zum Greifen zu gebrauchen) darbot. In psychischer Beziehung bot das Kind das Bild einer vollständigen Idiotin dar. Sprechen konnte

es nicht, es verstand aber einige wenige Worte. Gesicht und Gehör waren nicht nachweisbar gestört. Im dritten Lebensjahr wurde bei der Patientin eine Craniektomie vorgenommen, aber ohne einen anderen therapeutischen Erfolg, als dass sich die spastische Lähmung vorübergehend in eine schlaffe verwandelte, und die epileptischen Attauen für einige Zeis ausblieben. Bei der Section zeigte sich eine in Zusammenhang mit der Craniektomie stehende ausgedehnte Verwachsung der Dura mit der Innenfläche des Schädels; auch die Pia verrieth in der Umgebung des operativen Eingriffs stellenweise eine Trübung und Verdickung. Im hinteren Abschnitte der zweiten Frontalwindung fand sich eine trichterförmige mit seröser Flüssigkeit gefüllte Höhle, deren Boden und Wände von mikrogyrischen Windungen gebildet wurden. Eine Communication mit dem Seitenventrikel war nicht vorhanden (unvollständige Porencephalie). Das ganze Gehirn war auffallend klein (630 gr), im Frontallappen sich zuspitzend; die linke Hemisphäre war kleiner als die rechte und verrieth stellenweise ausgesprochene Mikrogyrie (eigentlich eine Combination von Makro- und von Mikrogyrie). In der rechten Hemisphäre waren ausgesprochen mikrogyrische Windungen nicht vorhanden. In den mikrogyrischen Partien fanden sich im Markkörper und zwar vorwiegend subcortical zahlreiche kleine, bald zerstreut, bald in Gruppen liegende Anhäufungen von grauer Substanz, die aus embryonalem, mangelhaft differenziertem Gewebe sich zusammen setzten. Diese grauen Inseln zeigten vielfach in ihrem Centrum Spalträume, welche auf Einschmelzung des Gewebes (offenbar in Zusammenhang mit Blutextravasaten) zurückzuführen sind; wenigstens waren in jenen Spalträumen Residuen von Blutaustritten (Pigmentschollen, weisse Blutzellen mit Pigmenteinlagerungen etc.) vorhanden. In der gesammten Umgebung der genannten Inseln war ein Stillstand in der Markentwicklung nachweisbar und überdies zeigte sich Bildung ganz atypischer, paradox verlaufender Markbündel (Schlingenbildungen, Anordnung in Gestalt von zerzausten Haaren), welche zum Theil sich bis in die heterotopischen Inseln erstreckten. Solche Knäuel markhaltiger Bündel waren umgeben von marklosen, von zahlreichen Gliakernen durchsetzten Fasermassen. Auch in der Rinde der mikrogyrischen Partien fanden sich verschiedene Abnormitäten, wie Verschmälerung der Rinde, Ausfall von Ganglienzellen, abnorme (schräge und horizontale) Stellung der Pyramidenzellen, Vermehrung des Gliagewebes und Aehnliches mehr.

Wenn wir zunächst den pathologisch-anatomischen Befund des vorstehenden Falles einer näheren Betrachtung unterziehen, so drängt sich in erster Linie die Frage auf, um welche pathologische Processe kann

es sich da handeln, und dann, wie lässt sich das Zustandekommen dergleicher Bildungen erklären.

Man könnte da an verschiedene pathologische Prozesse, zunächst aber an alte encephalitische Herde denken. Eine grosse Ähnlichkeit haben diese Gebilde im Weiteren mit Wucherungsvorgängen der subependymalen Zellen im Rückenmark, wobei es ja auch zur Einschmelzung der grauen Substanz und zur Höhlenbildung (Syringomyelie) kommt. Und doch ist auch hier ein wesentlicher Unterschied zwischen beiden Prozessen d. h. dem bei der Syringomyelie und dem unserem Fall zu Grunde liegenden, vorhanden. Die Wucherung der Subependymalzellen bei der Syringomyelie ist eine in noch höherem Grade atypische als die Wucherung in den heterotopischen Partien unseres Falles auch kommen bei der Syringomyelie eigentlich nervöse Elemente nicht zur Entwicklung und Reife. In unserem Fall bilden aber gerade die nervösen theilweise organisirten Elemente einen constanten Bestandtheil der genannten kleinen Herde, wenn auch oft nur in der Form von Neuroblasten. Dieser letztere Umstand, d. h. Anwesenheit von ausgewachsenen und von embryonalen Ganglionzellen (Neuroblasten) und Vorhandensein von Markfasern (in Verbindung mit einer gewissen architektonischen Organisation) verleiht den Herden den Charakter von atypischen grauen Anhäufungen grauer Substanz, das heißt von echter Heterotopie. Durch den Mangel einer stärkeren Gliawucherung und dadurch, dass die eigentliche Rinde von diesen Herden frei war, unterscheiden sich die geschilderten insel förmigen Gebilde nicht nur von den sklerotischen Plaques bei der multiplen Hirnsclerose (Brückner (7), sondern auch von den gewöhnlichen chronischen Folgezuständen encephalitischer Prozesse, bei denen Höhlenbildungen in Verbindung mit diffuser Sclerose, wie sie in unserem ersten Fall geschildert werden, vorhanden sind. Auch fehlten hier die gewöhnlichen Residuen encephalitischer Prozesse, (derbes Balkenwerk, Zerfallsproducte (Körnchenzellen), sclerotische Umwandlung u. s. w.) vollständig, wie denn auch hier im Gewebe recente und ältere Proliferationsvorgänge (reactive Gliawucherung u. s. w.) vermisst wurden. Dass es sich nicht um kleine Gliome oder Neurogliome handelte, ergibt sich daraus, dass unsere Gebilde nicht in expansiver Form und in wuchernden Knoten, wie es bei den Geschwülsten der Fall ist, sich präsentirten, und dass keine Zeichen einer progressiven Ausdehnung, sondern eher solche von Rückbildungsprozessen vorhanden waren. Auch das Glioma gangliocellulare von Hertwegen (18), welches in dem Falle des Autors seinen Sitz ebenfalls unter der Corticalis und in der Marksubstanz hatte und dessen histologischer Bau eine gewisse Ähnlichkeit mit unseren Gebilden darbot, im Ge-

gensatz zu unserem Falle aber aus festen wuchernden Knoten zusammengesetzt war, kommt in unserem Fall nicht Frage.

Nach alledem nebnen die heterotischen Inseln in unserem Fall, auch wenn sie mit den bisher in der Litteratur geschilderten inselförmigen congenitalen Abschnürungen grauer Substanz (gliöse Bildungen, sclerotische Plaques, encephalitische Herde, manche Formen von echten Heterotopien) manche Berührungspunkte haben, doch eine eigenartige Stellung ein. Um ihre Rolle und Eigenart näher zu begründen, wird es empfehlenswerth sein, eine kurze Zusammenfassung unserer bisherigen Erfahrungen über die Heterotopie grauer Substanz überhaupt vorauszuschicken.

Unter Heterotopie versteht man seit Virchow (75), welcher diesen Ausdruck zuerst aufgestellt hat, ein Vorkommen von grauer und zwar nervöse Elemente enthaltender Hirnsubstanz an ungewohnten Hirnpartien, vor Allem im Markkörper des Grosshirns und im Markmantel des Rückenmarks. Es sind indessen auch Fälle von Heterotopie vorhanden, in denen Haufen grauer Substanz zwar an Stellen sich vorfinden, wo graue Substanz auch unter normalen Verhältnissen hingehört, in denen die graue Substanz aber einen ganz ungewöhnlichen fremdartigen architektonischen Bau zeigt. In solchen Fällen handelt es sich im Wesentlichen mehr um eine Umstellung, um eine verkehrte Reihenfolge der verschiedenen architektonischen Strukturen. Diese Form wäre richtiger als Metaplasie grauer Substanz zu bezeichnen.

Die eigentliche Heterotopie grauer Substanz lässt sich wiederum in eine Reihe von Abarten trennen: a) das abgetrennte Stück grauer Substanz kann bestehen in vereinzelten verirrten, im Uebrigen aber eine durchaus normale Structur darbietenden Nervenzellen, die durch etwas Substantia gelatinosa zusammengehalten werden. Derartige Beispiele sind gerade in der letzten Zeit wieder und besonders im Rückenmark (in den Hintersträngen) von A. Pick mitgetheilt worden. Ihre pathologische Natur ist noch nicht sicher gestellt, da verirrte Ganglienzellen an verschiedenen Stellen des Markmantels wiederholt auch unter normalen Verhältnissen gefunden worden sind (Kölliker, Sherrington u. A.). Nur in einem Uebermaass derartiger Anhäufungen wäre etwas Pathologisches zu erblicken. Zu dieser Kategorie gehören theilweise auch die Pseudoheterotopien, d. h. heterotopische Artefacte, auf welche die Aufmerksamkeit vor einigen Jahren durch Ira van Gieson gelenkt worden ist. Es sind das Gebilde, die ihren Ursprung einer unvorsichtigen Behandlung des Rückenmarkes oder eines Hirnstückes bei der Herausnahme verdanken und durch künstliche locale Verschiebungen grauer Substanz (bei der Section) entstehen. Derartige Bildungen sehen bisweilen echten Heterotopien täuschend ähnlich, wie ich mich selbst bei

der Betrachtung hierher gehörender Präparate der Sammlung des hirn-anatomischen Laboratoriums überzeugt habe.

Charakteristisch für derartige Artefacte im Rückenmark sind keil-förmig eingeschobene und abnorm gelagerte, im Uebrigen aber normal gebaute Markbündel, die sich zwischen die abgetrennten Segmente grauer Substanz und die Hauptmasse der grauen Säulen des Rückenmarkes hineinschieben. Bei solchen künstlichen Verlagerungen werden, wie schon Ira v. Gieson ausgesprochen hat, ganze Doppelbildungen der Hinter- und der Vorderhörner vorgetäuscht. Vor Verwechslung der hierher gehörenden Artefacte mit echten kleinen heterotopischen Inselchen, wie sie Pick geschildert hat, ist jedenfalls zu warnen.

b) Der am ungewohnten Orte liegende Abschnitt grauer Substanz setzt sich aus Gewebe zusammen, das nur eine entfernte Aehnlichkeit mit dem vermeintlichen Mutterboden besitzt und das neben einzelnen reifen Elementen eine ganze Menge von unreifen Bildungszellen, Glialemente u. s. w. enthält. Hierher gehören die flächenartig ausgedehnten Anhäufungen grauer Substanz unter der Rinde, in denen sich deutliche Pyramidenzellen schichtweise neben ganz unreifen Elementen vorfinden, Bildungen, wie sie namentlich von Matell (40) und Meine (42) bei der Makrogyrie geschildert worden sind. In derartigen Anhäufungen vermisst man Einschmelzungen des Gewebes, Blutungen und Residuen von solchen vollständig.

c) Das Gewebe ist mit Rücksicht auf seine Verwandtschaft mit einer bestimmten Partie (oder Typus) grauer Substanz nicht näher zu classificiren. Es präsentiert sich in zahlreichen aneinander gegliederten und durch feine Markbündel getrennten Knötchen und verräth den heterotopischen Charakter nur durch die Anwesenheit von einzelnen Zellen, die alle charakteristischen Merkmale von Ganglienzellen darbieten, ferner Neuroblasten und auch einzelne markhaltige Fasern. Diese Form, welche viele Be-rührungs-punkte mit dem Neurogliom hat, und die sich gewöhnlich in der Nähe des Ependyms des Seitenventrikels vorfindet, wurde von zahlreichen Autoren (Tungel (71), Virchow (75), Meschede (43), Bülau, Hoffmann, Otto (55), Meine) geschildert.

d) Als besondere Form wären Anhäufungen grauer Substanz in der Nähe der Rinde hervorzuheben, die zwar im Wesentlichen ganz ähnliche Bildungen, wie sie unter b angeführt worden sind, darstellen, die sich aber von diesen dadurch unterscheiden, dass sie mehr in ziemlich abgeschrägten Segmenten auftreten und in ihrem Centrum da und dort deutliche Zeichen einer Einschmelzung des Gewebes verrathen, d. h. dass sie mehr oder weniger ausgedehnte Hohlräume, hie und da gefüllt mit Residuen älterer Extravasate, beherbergen.

e) Endlich wären noch zu berücksichtigen Mischformen zwischen Heterotopie und Metaplasie, wie sie namentlich von Ernst (12) bei einer Missbildung des Kleinhirns geschildert worden sind. Es handelte sich da um ein wirres Durcheinanderliegen der anatomischen und architektonischen Bestandtheile der Kleinhirnrinde der Art, dass von einer charakteristischen Schichtung der Kleinhirnrinde an vielen Stellen nichts mehr zu entdecken war. Aehnliche Bildungen habe ich selber an einem noch nicht publicirten missbildeten Kleinhirn der Sammlung von Herrn Prof. v. Monakow zu beobachten Gelegenheit gehabt.

Mit dieser Eintheilung, die einen ersten Versuch darstellt, die Heterotopien grauer Substanz nach allgemeinen Gesichtspunkten zu ordnen, sind die verschiedenen Formen gewiss bei Weitem nicht erschöpft; wenn man die weitgehenden Varietäten in der Combination der Heterotopie mit der Gliose, mit encephalitischen und sklerotischen Processen berücksichtigt, liesse sich noch eine ganze Reihe von Spielarten aufstellen. Eine sorgfältige Anordnung ist aber bei dem uns vorliegenden immerhin noch ziemlich spärlichen und vor Allem mikroskopisch zu wenig eingehend studirten Material (Mangel von Untersuchungen an Serienschnitten durch das ganze Gehirn) heut zu Tage noch nicht möglich.

Wenn wir zu unserem Fall Dürst zurückkehren, so wären hier die heterotopischen Partien zum grossen Theil in die unter d erwähnte Kategorie einzureihen. Mit anderen Worten, es würde sich hier um eine Ansammlung von unreifer, zur Rinde gehörender, von dieser aber ganz getrennt liegender grauer Substanz handeln, in welcher da und dort Merkmale von früher stattgefundenen Blutextravasaten und Höhlenbildungen anzutreffen war. Wir hätten es hier mit einem combinirten, theils auf abnormer Entwicklung, theils auf späteren pathologischen Erscheinungen beruhenden Processe zu thun, wie sie auch nach den Untersuchungen von Meine in ziemlich variabler Weise und durchaus nicht so selten vorkommen sollen.

Es wäre eine Vermessenheit auf Grund dieses einen von mir beobachteten Falles, auch wenn ich die ganze hierher einschlagende Literatur in Berücksichtigung zöge, eine fertige Theorie über das Zustandekommen der echten heterotopischen Bildungen hier aufzustellen. Ein solcher Versuch wäre schon aus dem Grunde erfolglos, weil uns die normale Entwicklung des Centralnervensystems bis jetzt nur in ihren Grundzügen und nur in den ersten Phasen bekannt ist. Ich beschränke mich daher lediglich darauf einige Gesichtspunkte, die sich mir bei der Betrachtung des ganzen mir zu Gebote stehenden Materials aufgedrängt haben, hier ganz kurz zu erwähnen.

Die Lagen grauer Substanz sowohl in meinem als auch in manchen

in der Litteratur niedergelegten Fällen (Virchow, Meschede, Hoffmann, Otto, Matell, Luys (37) imponiren, wie das schon von früheren Autoren betont worden ist, als nicht entwickelte Grosshirnwindungen, oder als Windungen, die, könnte man vielleicht sagen, in der Tiefe des Hemiphärenmantels „sitzen“ geblieben sind. Dass es sich wirklich um Rinde handelt, dafür spricht die schichtweise Anordnung der Zellen und die wenigstens weitläufige Verwandtschaft mit der Organisation der mikrogyrischen Windungen. Andererseits ist herzuheben, dass die Hirnoberfläche in der Umgebung und im Bereich der heterotypischen Inseln und zwar letzteren direkt proportional mikrogyrisch gebaut ist, mit anderen Worten, dass beide Bildungen eng nebeneinander bestehen. Dieser Umstand macht es sehr wahrscheinlich, dass zwischen beiden Momenten d. h. der abnormen Bildung der Windungen (Mikrogyrie und Makrogyrie) und der Heterotopie ein engerer Zusammenhang besteht und dass die heterotopischen Inseln nichts anderes sind als Bildungsmaterial, welches aus irgend welchen jedenfalls in sehr früher Foetalzeit wirkenden pathologischen Ursachen für die weitere Entwicklung der Rinde verloren gegangen ist und sich in kümmerlicher Weise selbst differenzirt hat. Es liegt daher die Annahme nahe, dass unter normalen Verhältnissen die Hirnoberfläche sich auf Kosten der tiefen in der Hemiphärenwand liegenden Bildungszellen entwickelt.

Wenn wir uns nun fragen, in welchem Lebensalter die embryologisch-pathologischen Veränderungen in unserem Falle wohl eingesetzt haben, so wäre die Entwicklungshemmung in eine Zeit zurückzuversetzen, in welcher die Windungen noch nicht fertig angelegt waren, d. h. in den 1.—5. Monat, m. a. W. in eine Entwicklungsperiode, wo die Hauptwanderung (Ausschwärmen) und feste Einstellung der Bildungszellencolonien von einem Abschluss noch weit entfernt war.

Das Vorhandensein von Blutungen und von Zeichen einer Hyperämie u.s.w. wären als pathologisch-entzündliche Processe aufzufassen, welche sich in späterer fötaler, resp. postfötaler Periode an die primäre Entwicklungsstörung angeschlossen haben. Was die Meningitis anbelangt, so ist es nicht unwahrscheinlich, dass ihre Entstehung grössttentheils durch den chirurgischen Eingriff (Craniektomie) hervorgerufen worden ist. Jedenfalls wäre es nichts Aussergewöhnliches, wenn die Meningitis in diesem Gehirn, dessen Widerstandsfähigkeit wegen mangelhafter embryonaler Anlage schon stark herabgesetzt war, zu ihrer Entwicklung einen günstigen Boden gefunden hätte, wie ja denn von einigen Autoren (z. B. Meine) darauf aufmerksam

gemacht worden ist, dass solche mangelhaft entwickelten Gehirne eine besondere Prädisposition zu pathologischen Prozessen besitzen. Bei Betrachtung all dieser Befunde kommt man auch von selbst der Antwort auf die Frage näher, ob von chirurgischen Eingriffen (Craniektomie) bei der Mikrocephalie ein wesentlicher Erfolg zu erhoffen ist. Gerade im letzten Jahrzehnte, nachdem Lannelongue seine Resultate über die Behandlung der Mikrocephalen durch Trepanation, resp. durch Craniektomie<sup>1</sup> publicirt hatte, sind zahlreiche Versuche gemacht worden, die Mikrocephalie auf chirurgischem Wege zu behandeln. Auch in unserem Falle wurde die Craniektomie ausgeführt. Die wesentlichsten Veränderungen des Gehirns bei der typischen Mikrocephalie sind auch dann, wenn der Schädel ebenfalls in Mitleidenschaft gezogen ist, vorwiegend congenitaler Natur; sie datiren aus der frühesten Zeit der Entwicklung und sind als Producte pathologisch-embryologischer, eventuell allenfalls später hinzutretender postfötaler entzündlicher Prozesse zu betrachten. Diese Betrachtungsweise setzt der chirurgischen Behandlung bei der Mikrocephalie die allerengsten Schranken, resp. sie weist die Craniektomie als einen nutzlosen und deshalb verwerflichen Eingriff zurück.

Wenn wir zunächst die Ergebnisse der anatomischen Untersuchung unserer beiden Fälle nochmals kurz zusammenfassen, so ergibt sich in pathologischer Beziehung vor Allem, dass die Mikrogyrie einen sehr weiten Begriff darstellt und dass sie auf sehr verschiedene Weise zu Stande kommen kann.

In unserem ersten Falle war die mikrogyrische Verkleinerung der Windungen je nach Oertlichkeit bedingt bald durch ausgedehnte Folgezustände von alten encephalitischen Prozessen im subcorticalen Mark, verbunden mit sclerotischer Schrumpfung der Hirnoberfläche, bald durch diffus sclerotische Prozesse in der Rinde selbst, bald durch weit sich erstreckende secundäre Degenerationen im Markkörper und in der Rinde. Diese Form ist von verschiedenen Autoren, vor Allen von Köppen genau studirt worden und schliesst sich an die Schilderungen von Köppen, Bresler, Kalischer u. A. an. Nur ist hervorzuheben, dass bis jetzt der Anteil der secundären Degeneration an der Bildung der mikrogyrischen Windungen noch nicht studirt war, während doch diesem Umstände keine geringe Bedeutung für das Zustandekommen der mikrogyrischen Veränderungen zukommt<sup>1</sup>). Bei der soeben angedeuteten Form der Mikrogyrie

---

1) Vergl. auch den interessanten Fall von Mikrogyrie im Gebiet der Ar. Fossae Sylvii mit ausgedehnter secundärer Degeneration, berichtet von William

ist hervorzuheben, dass die mikrogyrisch veränderten Windungen gewöhnlich mehr oder weniger mit bestimmten Arterienbezirken zusammenfallen, ein Umstand, welcher mit grosser Wahrscheinlichkeit dafür spricht, dass der primäre pathologische Process vom Circulationsapparat ausgeht; und da liegt, wie bereits früher hervorgehoben wurde, die Annahme nahe, dass der Ursprung des Leidens in unserem ersten Falle auf primäre encephalitische Thrombenbildungen in den kleinen Arterien des subcorticalen Markes zurückzuführen ist. Der weitere Vorgang dürfte wohl der sein, dass die höchst wahrscheinlich successiv und progressiv sich einstellende locale Circulationsabsperrung zu zahlreichen kleinen necrotischen Herden führt, dass es dabei zur Einschmelzung des Gewebes und im gleichen Umfange zu einer intensiven reactiven chronischen Entzündung in der engeren und weiteren Umgebung der Herde (vor Allem in der Rinde, da die Herde subcortical liegen) kommt, welche mit völliger sklerotischer Schrumpfung abschliesst<sup>1)</sup>. Dass ein ausgedehnter Windungsdefect (bezw. sklerotische Umgestaltung von ganzen Rindenabschnitten) für die weitere Entwicklung und auch für das Fortbestehen anderer, primär nicht affirirter Windungsgruppen nicht gleichgültig ist, ist selbstverständlich, und so sehen wir da, ganz ähnlich wie nach künstlich erzeugten Grosshirndefecten an jungen Thieren, secundäre Veränderungen (Entwickelungshemmungen) fast in allen übrigen Windungen derselben Hemisphäre sich bilden, Veränderungen, die bezüglich ihrer Intensität je nach ihren Beziehungen zu den primär erkrankten Windungen variiren, in der nächsten Nachbarschaft derselben am mächtigsten sind und die makroskopisch mit der eigentlichen Mikrogyrie eine grosse Aehnlichkeit haben. In derartigen Fällen wäre

---

Spiller („A contribution to the study of secondary degeneration following cerebral lesion“).

1) Schon Cotard (Etudes sur l'atrophie cérébrale, Thèse de Paris 1868) hatte darauf aufmerksam gemacht, dass die Atrophie und Sklerose einer gesamten Hemisphäre in der Regel mit Verkleinerung der gekreuzten Kleinhirnhälften verbunden ist. Die Ursache der Schrumpfung einer Grosshirnhemisphäre erblickt der Autor in einer grossen Reihe von Fällen in einer Gefässstörung (Hämorragie, Embolie, Thrombose), welche zur Bildung von Herden, Cysten und zur consecutiven Schrumpfung der Windungen in der Nachbarschaft führt. — Auch Warda (Beiträge zur Histopathologie der Grosshirnrinde, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 7, S. 123) und Freud (Die infantile Cerebrallähmung) heben die wichtige Rolle, welche Circulationsstörungen bei dem Zustandekommen der Sklerose der Hirnwunden und der Mikrogyrie spielen, hervor.

somit die Kleinheit der Windungen auf drei ganz verschiedene Momente zurückzuführen, nämlich:

- a) Schrumpfung der Windungen direct im Anschluss an den encephalitischen Gewebszerfall;
- b) secundäre Degeneration der weissen und der grauen Substanz der Grosshirnoberfläche in der engeren und weiteren Umgebung des primären Herdes;
- c) Wachsthumshemmung in verschiedenen Windungen.

Bei diesen Formen von Mikrogyrie scheinen die Compensationen im Wachsthum, wie sie bei einzelnen Formen der Porencephalie beschrieben worden sind (compensatorische übermässige Entwicklung einzelner nicht direct betroffener Hirntheile) nicht vorzukommen, es findet vielmehr mit Rücksicht auf die Mitbeteiligung der Hirnhäute etc. das Gegentheil statt; auch werden heterotopische Bildungen bei dieser Form gewöhnlich vermisst, es sei denn, dass von derartigen encephalitischen Processen Individuen befallen sind, deren Gehirn bereits in der frühesten Fötalzeit sich mangelhaft entwickelt hatte. Diesen soeben geschilderten auf encephalitischen Processen beruhenden Formen ist gegenüberzustellen die echte Mikrogyrie, die, wenn sie rein ist, nicht auf einer Folge von secundären Schrumpfungsvorgängen der Hirnoberfläche beruht, sondern ganz ähnlich wie die mit ihr verwandte und mit ihr bisweilen combinierte Makrogyrie auf einer primären abnormen Entwicklung. In derartigen Fällen, zu denen unser zweiter Fall gehört, findet sich die Rinde frei von Residuen encephalitischer Prozesse, sie zeigt nur eine kümmerliche Bildung, bisweilen verbunden mit Metaplasie der einzelnen Schichten, auch finden sich, sei es subcortical, sei es mitten im Markkörper oder auch unter dem Ependym, je nach Lage verschiedene, bald flächenhafte, bald knötchenartige Anhäufungen grauer Substanz, die als Heterotopien zu bezeichnen sind. Letztere dürfen wohl am richtigsten betrachtet werden als nicht differenziertes embryologisches Material, welches zum Aufbau der Windungen nicht benutzt werden konnte. In derartigen Fällen scheint eine gewisse Proportionalität zwischen der Masse der heterotopischen Substanz und der Intensität der Mikrogyrie zu bestehen. Auch bei dieser Form kommt es zu einer Gewebeinschmelzung und zur Bildung von Höhlen, es geschieht dies indessen im Gegensatz zu der encephalitischen Form in der Weise, dass im Centrum der heterotopischen Inseln und zwar dort, wo die Substanz am zartesten ist, Blutextravasate auftreten, die auf mechanische Weise das Gewebe in ihrer Umgebung theilweise zur Einschmelzung bringen. Diese Form der echten Mikrogyrie hat manche Berührungspunkte, namentlich mit

Rücksicht auf vorkommende Heterotopien, mit der Makrogyrie und kann auch mit letzterer verknüpft sein.

Endlich wären Formen zu unterscheiden und diese dürften vielleicht nicht selten sein, die allmäßige Uebergänge und Combinationen zwischen der ersten und zweiten Form darstellen.

Als beachtenswerthes weiteres Resultat unserer Untersuchungen ist zu bezeichnen die interessante Thatsache, dass Hand in Hand mit den primären encephalitischen Vorgängen im Grosshirn auch solche in anderen Hirntheilen sich vorfinden können, so vor Allem im Sehhügel, wo neben secundären Veränderungen auch primäre Herde mit allen ihren weiteren Consequenzen (reactive Sklerose etc.) vorkommen.

Auch die Mikrogyrie im Kleinhirn des ersten Falles sei hier angeführt; doch ist die von uns entwickelte Auffassung der Genese der Mikrogyrie auf das Kleinhirn nicht anwendbar, indem primäre Herde in diesem Hirntheil nicht vorgefunden wurden. Möglicherweise handelte es sich bei der Mikrogyrie des Kleinhirns theils um secundär atrophische Vorgänge, theils um Wachsthumssstörungen bedingt durch Unterbrechung der Verbindungen des Kleinhirns mit der gegenüberliegenden Grosshirnhälfte.

Es ist ferner darauf hingewiesen, dass in unserem zweiten Falle, abgesehen von den Hemisphären des Grosshirns auch noch andere Hirntheile verkleinert waren, so vor Allem die Medulla oblongata und auch das Mittelhirn (Mikroencephalie). Der Thalamus opt. war ebenfalls verkleinert und zwar vor Allem linksseitig, d. h. auf derjenigen Seite, welche der verkleinerten Hemisphäre entsprach.

Endlich sei noch die nicht uninteressante klinische Thatsache hervorgehoben, dass der bei der Marie D. intra vitam beobachteten Diplegie (totale Gliederstarre) ein Defect oder auch nur eine Degeneration der Pyramidenbahnen nicht entsprach. Die Pyramiden waren zwar etwas schmal, aber ganz markhaltig und verriethen keine Zeichen degenerativer Processe, wie denn auch die Riesenpyramidenzellen in den Centralwindungen zwar in spärlicher Anzahl vorhanden waren, aber doch ein ziemlich normales Aussehen zeigten. Diese Beobachtung beweist, dass die Symptome der spastischen Diplegie eine Entartung oder Defect der Pyramide nicht nothwendig zur Voraussetzung haben.

### Literatur-Verzeichniss.

1. Aeby, Beiträge zur Kenntniss der Mikrocephalie. Archiv für Anthropol. 1873. Bd. VI. S. 263; 1874—1875. Bd. VII. S. 1—199.
2. Anton, Zur Kenntniss der Störung im Oberflächenwachsthum des menschlichen Gehirns. Zeitschr. f. Heilkunde Bd. IX. 1888. S. 237.

3. Barlow, The brain of a mikroceph. Child. *Transactions of the Pathological Society of London* 1876—1877. Vol. XXVIII.
4. Binswanger, Ueber eine Missbildung des Gehirns. *Virchow's Archiv* Bd. 87. 1882.
5. Bischoff, Anatomische Beschreibung eines mikroceph. 8jährigen Mädelns. *Sitzungsberichte der königl. bayerischen Akademie der Wissenschaften zu München*. 1872. Bd. VII. S. 163.
6. Bresler, Klinische und patholog.-anatomische Beiträge zur Mikrogyrie. *Dieses Archiv* Bd. 31. Heft 3.
7. Brückner, Ueber multiple tuberose Sklerose der Hirnrinde. *Dieses Archiv* Bd. XII.
8. Chiari, *Eulenburg's Real-Encyklopädie*. Bd. XIII. 1883.
9. Cotard, Etude sur l'atrophie cérébrale. *Thèse de Paris*. 1868.
10. Déjérine-Klumpke, Anatomie des centres nerveux. Paris 1895.
11. Dowe, Case of mikrocephalic skull. *Transactions of the Pathol. Society of London*. 1868. Vol. XX. p. 289.
12. Ernst, Eine Missbildung des Kleinhirns beim Erwachsenen und ihre Bedeutung für die Neubildungen. Beiträge zur patholog. Anatomie und zur allgem. Pathologie. Bd. 17.
13. Ernst, Mehrfache Bildungsfehler des Centralnervensystems bei Encephalocelen. Beiträge zur pathol. Anatomie und zur allgem. Path. Bd. 25.
14. Falkenheim, Ein zwölfjähriger Mikrocephale. *Berliner klin. Wochenschrift* Bd. 19. S. 284.
15. Freud, Die infantile Cerebrallähmung.
16. Giacomini, I cervelli dei microcefali. *Torino* 1890.
17. Hadlich, *Dieses Archiv* Bd. X. S. 97.
18. Hartdegen, *Dieses Archiv* Bd. XI.
19. Heschl, *Eulenburg's Real-Encyklopädie* Bd. XIII. 1883.
20. Jelgersma, Das Gehirn ohne Balken. *Neurol. Centralbl.* 1890. No. 6.
21. Jensen, Schädel und Hirn einer Mikrocephalin. *Dieses Archiv* Bd. X. 1880. S. 735.
22. Kaes, *Dieses Archiv* Bd. 25.
23. v. Kahlden, Ueber Porencephalie. *Ziegler's Beiträge zur patholog. Anatomie*. 18. S. 231.
24. Kalischer, Ueber Mikrogyrie mit Mikrophthalmie. *Neurol. Centralblatt*. 1899. No. 9. S. 398.
25. Kaufmann, Ueber Mangel des Balkens im menschlichen Gehirn. *Dieses Archiv* Bd. 19. 1888.
26. Keller, Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Idiotie. *Dissertation. Berlin* 1890.
27. Kirchhoff, Ueber Atrophie und Sklerose des Kleinhirns. *Dieses Archiv* Bd. XII. S. 647.
28. Klebs, Ueber Cretinismus und Mikrocephalie. *Berliner klin. Wochenschr.* 1873. No. 38.

29. Klinke, Ueber das Verhalten der Tangentialfasern der Grosshirnrinde von Idioten. Dieses Archiv Bd. 25.
30. Köppen, Congenitale Mikrogyrie durch diffuse Sklerose. Dieses Archiv Bd. 28. S. 949.
31. Köppen, Ueber Gehirnerkrankungen der ersten Lebensperiode. Dieses Archiv Bd. 30.
32. Köppen, Beiträge zur patholog. Anatomie multipler Gehirnerkrankung. Dieses Archiv Bd. 26.
33. Köppen, Ueber Encephalitis. Dieses Archiv Bd. 30.
34. Kundrat, Die Porencephalie. 1882.
35. Lindemann, Zur Casuistik des Mikrocephalengehirnes. Dissertation. München 1891.
36. Lombroso, Casi di microcefalia di influenze psichica nella gravidanza. Lombroso's Archiv VII. p. 161.
37. Luys, Contribution à l'étude anatomo-pathologique. L'encephale. 1881. pag. 198.
38. Mahaim, Ein Fall von secundärer Erkrankung des Thalamus optic. und der Regio subthalamica. Dieses Archiv Bd. 25. Heft 1.
39. Marchand, Beschreibung dreier Mikrocephalengehirne. Abtheilung I. Bd. LIII. Halle 1889.
40. Matell, Ein Fall von Heterotopie der grauen Substanz. Archiv f. Psych. Bd. 25. S. 124.
41. Meckel, Zur Kenntniss der Mikrocephalie. Dissertation. München 1891.
42. Meine, Ein Beitrag zur Lehre v. den echten Heterotopien grauer Substanz. Dieses Archiv Bd. 30. Heft 2.
43. Meschede, Heterotopie grauer Substanz. Virchow's Archiv. Bd. 50. S. 297.
44. Meschede, Ueber Neubildung grauer Hirnsubstanz. Allgem. Zeitschrift für Psych. Bd. 21. S. 480.
45. Meschede, Heterotopie im Kleinhirn. Virchow's Archiv Bd. 56.
46. Mingazzini, Il cervello in relazione con i fenomeni psychici. Torino 1895.
47. v. Monakow, Experiment. und patholog.-anat. Untersuchungen über die optischen Centren und Bahnen. Dieses Archiv Bd. 23.
48. v. Monakow, Experiment. und path.-anat. Untersuchungen über die Haußenregion, den Sehhügel und die Regio subthalam. Dieses Archiv Bd. 27.
- 48b v. Monakow, Correspondenzblatt f. schweiz. Aerzte. 1899. No. 1. S. 56.
49. v. Monakow, Gehirnpathologie. Wien 1897.
50. v. Monakow, Experiment. und path.-anat. Untersuchungen über die Beziehungen der sogen. Sehsphäre zu den intracorticalen Opticuszentren. Dieses Archiv Bd. 16, 20.
51. Onufrowicz, Das balkenlose Mikrocephalengehirn. Dieses Archiv Bd. 18. S. 305.
52. Oppenheim, Ueber Mikrogyrie. Neurol. Centralbl. 1895. S. 130.
53. Otto, Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener Gliedersstarre. Dieses Archiv Bd. 16. S. 215.

54. Otto, Casuistische Biiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie. Dieses Archiv Archiv Bd. 23. S. 153.
55. Otto, Ueber Heterotopie grauer Substanz im Centralnervensystem. Virchow's Archiv Bd. 110. S. 85.
56. Pfleger und Pilcz, Beiträge zur Lehre der Mikrocephalie. Arbeiten aus dem Institut für Anat. und Phys. des Centralnervensystems an der Wiener Universität. Herausgegeben v. Prof. Obersteiner. 1897.
57. Pozzi, Sur un cas de cirrhose atrophique granuleuse disseminée de circonvolutions cérébrales. L'encephale 1883. p. 155.
58. Ramon y Cajal, Les nouvelles idées sur la structure du système nerveux. Paris 1894.
59. Richter, Ueber Porencephalie. Dieses Archiv Bd. 32. S. 145.
60. Rohon, Untersuchungen über den Bau eines Mikrocephalengehirns. (Arbeiten des zoolog. Instit. zu Wien. Bd. II. 1879.)
61. Rüdinger, Mitheilungen über einige mikroceph. Hirne. Münchener med. Wochenschr. 1886. S. 161.
62. Rütihauser, Stabkranzfaserung im Frontalhirn des Affen. Monatsschr. für Psych. und Neurol. Bd. V. 1899.
63. Sapolini, Case di microcefalia parziale. Annali universali di medicina. Milano 1870. Vol. CCXIII. p. 369.
64. Scarpatetti, Dieses Archiv S. 537.
65. Schaeffer, Ueber die Entstehung der Porencephalie auf Grund entwickl.-geschichtl. Studien. Virchow's Archiv Bd. 125.
66. Scheel, Drei Fälle der Mikrocephalie. Dissertation. Marburg 1875.
67. W. Spiller, A contribution to the pathology of imbecillity and idiocy. 1898.
68. W. Spiller, A contribution to the study of secondary degeneration.
69. Stark, Mikrocephalie, fötale Encephalitis und amyloide Gehirndegeneration. Allgem. Zeitschr. für Psych. Bd. 32.
70. Steinlechner-Gretschischnikoff, Ueber den Bau des Rückenmarkes bei Mikrocephalen. Dieses Archiv Bd. 17. S. 649.
71. Tüngel, Ein Fall von Neubildung grauer Hirnsubstanz. Virchow's Archiv Bd. 16.
72. Virchow, Deutscher Anthropologencongress zu Stuttgart 1872 und zu Kiel 1878.
73. Virchow, Ueber Mikrocephalie. Verhandlungen der Berliner Gesellschaft für Anthropol. 1877. S. 280.
74. Virchow, Eine Mikrocephale. Berliner klin. Wochenschr. No. 49. 1877.
75. Virchow, Heterotopie der grauen Substanz. Virchow's Archiv Bd. 38. S. 138.
76. H. Virchow, Ein Fall von angeborenem Hydroceph. int., zugleich ein Beitrag zur Mikrocephalenfrage. Festschrift v. Kölliker 1887. S. 305.
77. Carl Vogt, Ueber Mikrocephalen oder Affenmenschen. Archiv für Anthropologie Bd. II. 1867. S. 129.
78. Vulpian, Dieses Archiv Bd. 23.

79. Warda, Beiträge zur Histopathologie der Grosshirnrinde. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde Bd. 7. S. 113.  
80. Wille, Ein Fall von Missbildung des Gehirns. Dieses Archiv Bd. X.

---

### Erklärung der Abbildungen (Taf. I. und II.).

Figur 1. Ansicht des (in Chromsäure gehärteten) Gehirns des Falles I (Luise Egger) von oben,  $\frac{4}{5}$  natürl. Grösse. Gezeichnet nach einer Photographie.

Figur 2. Derselbe Fall. Frontalschnitt durch die Gegend der hinteren Centralwindung. Vergrösserung 2 : 1.

Figur 3. Derselbe Fall. Frontalschnitt durch den Occipitallappen, 3 cm von der Occipitalspitze entfernt. Palfärbung. Natürl. Grösse.

Figur 4. Derselbe Fall. Querschnitt durch die Ebene des Gyrus angularis; nach einem Pal-Präparat. Vergr. 8 : 1.

Figur 5. Derselbe Fall. Querschnitt aus der Gegend des Gyrus parietalis inf. Palfärbung. Zeiss A. Oc. 1 mit Abbé gez. Vergr. 41 : 1.

Figur 6. Derselbe Fall. Querschnitt aus dem Gyrus temporalis sup. (Carminpräparat). Zeiss A<sup>1</sup> Oc. 4 mit Abbé gez. Vergr. 12 : 1.

Figur 7. Derselbe Fall. Querschnitt aus der Gegend der ersten und zweiten Frontalwindung (Carminpräparat). Vergr. 3 : 1. Bei pyr. helle Streifen entsprechend der Degeneration der Schicht der kleinen Pyramidenzellen.

Figur 8. Derselbe Fall. Querschnitt durch die Tonsille der linken Kleinhirnhemisphäre. Mikrogyrie (Carminpräparat). Hartnack. Oc. 2 mit Abbé gezeichnet. Vergr. 16 : 1.

Figur 9. Derselbe Fall. Querschnitt durch die rechte Tonsille Normales Bild. Vergrösserung ist genau dieselbe wie in Fig. 8.

Figur 10. Fall II (Marie Dürst). Frontalschnitt durch die Gegend des Gyrus fornicatus (Ebene des Streifenbügelkopfes). Pal-Bild. Lupenvergrösserung.

Figur 11. Derselbe Fall. Frontalschnitt aus der Gegend der dritten Frontalwindung. Bei H. et. subcortical liegende Heterotopien. Zeiss Oc. 3, mit Abbé gez. Vergr. 37 : 1.

Figur 12. Derselbe Fall. Aus dem Markkörper des Frontalhirns. Vergrösserung 37 : 1.

Figur 13. Derselbe Fall. Frontalschnitt aus der Gegend der ersten Frontalwindung. Bei N. f. paradox verlaufende Nervenfasern. Vergr. 37 : 1.

Figur 14. Derselbe Fall. Aus dem Markkörper der dritten Stirnwindung. Eine heterotopische Höhlenbildung. Zeiss C. Oc. 1. Vergr. 100 : 1.

Figur 15. Derselbe Fall. Palpräparat. Heterotopische Bildung grauer Substanz im subcorticalen Mark der ersten Frontalwindung links. Bei Neurobl. Neuroblasten, bei V. N. f. Varicös aufgetriebene Nervenfasern. Zeiss C. Ocul. 3. Vergr. 140 : 1.

Figur 16. Derselbe Fall. Histologische Zeichnung einer heterotopischen Insel (Carminfärbung). Ganglienzellen und Neuroblasten. Zeiss D. Oc. 4. Vergr. 300 : 1. (190 mm Bilddistanz, 140 mm Tubuslänge.)

Figur 17. Stellt einen Querschnitt durch die Rinde einer hochgradig mikrogyrischen Partie des Gyrus fornicatus dar (Breite der Rinde 1 mm). Bei Gang. Ganglienzelle, Gl. z. Gliazellen. Zeiss C. Oc. 4 ausgez. Tubus mit Camera gezeichnet. Vergr. 280 : 1.

Bezeichnung in Figuren.

Ip. Interparietalfurche. f. R. Centralfurche. g. c. a. vordere Centralwindung. g. c. p. hintere Centralwindung.  $P_1$  Gyrus parietalis superior.  $P_2$  Gyrus parietalis inferior.  $F_1-F_2$  erste und zweite Frontalwindung.  $f_1$  erste Frontalfurche. operc. Operculum. Gyr. ang. Gyrus angularis. fiss. occ.-temp. Fissura occipito-temporalis. Lob. ling. Lobus lingualis. Fiss. calc. Fissura calcarea. cyst. Cysten. Str. sag. int. Stratum sagittale internum. Fasc. long. inf. Fasciculus longitudinalis inferior. V. Gefäss. V. d. A. Vierq d'Azyr'scher Rindenstreifen. pyr. helle Streifen entsprechend der Degeneration der Schicht der kleinen Pyramidenzellen. Körn. Sch. Körnerschicht. Molec. Sch. Molecularschicht. mikrog. Mikrogyrie. Het. Heterotopie. Pig. Pigment. N. f. paradox verlaufende Nervenfasern. S. Verunreinigung mit Sublimat. V. N. f. Varicöse Nervenfasern. Neurobl. Neuroblasten. Gang. Ganglienzellen. Gl. z. Gliazellen.