

XXV.


Beitrag zur Kenntnis der pathologischen Anatomie der Mikrogyrie.

Von

Dr. K. Melissinos,

Privatdozent und Prosektor am pathol.-anat. Institut zu Athen.

(Hierzu Tafel XX und 14 Textfiguren.)



Zu den bis heute beschriebenen mikrogyrischen Fällen tritt nun auch der von mir hauptsächlich nach der pathologisch-anatomischen Seite geprüfte hinzu, womit sich nicht nur die Zahl der Fälle um einen wichtigen vermehrt, sondern auch ein Beitrag zur Mikrogyrie durch meine eigenen Präparate und die Art ihrer Entwicklung geliefert wird. Von den einschlägigen Schriftstellern haben die einen ihre Sektionsergebnisse in Beziehung zu dem klinischen Bilde der Krankheit beschrieben, die andern, bei tieferem Eingehen in die Gründe eines solchen Zustandes, nahmen ihre Zuflucht zum Mikroskop und den Spezialfärbemethoden und durch ihre pathologisch-anatomischen Befunde begründete ein Jeder zur Genüge die Anfänge der Mikrogyrie analog den Beobachtungen ihrer Fälle. Andere, gestützt auf die Erfahrungen der Embryologie, erachteten die Mikrogyrie und die oft koexistierende Heterotopie und Porenkephalie als eine Wachstums- hemmung der Rinde oder der weissen Substanz des Hirns. Infolgedessen haben alle bisher beschriebenen Mikrogyrien keinen ganz ähnlichen pathologisch-anatomischen Typ, wie auch klinisch weder die echte noch die unechte Mikrogyrie ungefähr die gleiche Gestaltung annehmen, im Verhältnis zur Ausdehnung und dem Orte des angegriffenen Teiles. Gehirnparalyse mit geistiger Unzulänglichkeit (Idiotie, Anisotropie und Degenerationssymptome), Monoplegie, Hemiplegie, Polyplegie und verhältnismässige Atrophie der Extremitäten, indem einige von diesen aus Entzündungsprozessen des Neurogliegewebes mit verhältnismässiger Extensität und Intensität, oder Entzündungsprozessen des Bindegewebes mit Zusammenballung herrühren, andere aus Hirnsyphilis mit atrophischer Verhärtung, andere aus chronischer parenchymatöser Encephalie, welche

in Atrophie des Hirnes oder in atrophische, sklerotische, nekrobiotische Missgestaltung endigt, andere aus mechanischem Druck infolge von schlechter Gestaltung des Schädelskeletts, andere aus Lösung des Zusammenhanges der weissen Substanz, oder aus einem Balkendefekt, andere aus entzündlicher Veränderung der Meningen, woraus Meningo-encephalie, oder aus Zusammenkleben der Wandungen der Lateralventrikel, oder ihrer Verbreiterung; andere wieder aus Unterbrechung der Entwicklung einiger Abschnitte der zentralen Marksubstanz, oder aus Hemmung der Entwicklung der Markscheide infolge von innerer Hydrocephalie, andere endlich aus schlechter Gestaltung der Hirngefässe, oder aus pathologischen Prozessen derselben (toxische Verseuchung, Thrombose, Infarkte und Nekrose).

Wegen dieser vielen ätiologischen Ursachen werden unter dem Namen Mikrogyrie, wie Liebscher bemerkt, ganz verschiedene pathologisch-anatomische Prozesse zusammengefasst, welche häufig sowohl ätiologisch als auch makroskopisch mit echter Mikrogyrie nichts zu tun haben; diese muss nach Liebscher und anderen als blosse Entwicklungsanomalie erachtet werden.

In unserm Falle, dessen Veränderungen auf der linken Hemisphäre sehr stark vorgeschritten sind, aber auch auf der rechten ziemlich stark auftreten, ging, wie in der Beschreibung angeführt wird, eine nekrotische Gefässänderung syphilitischer Natur mit vorzeitiger Schädel-synostose vorher.

Literatur.

Zuerst hat Heschl¹⁾ im Jahre 1878 eine charakteristische Veränderung der Windungen an einem Gehirn beschrieben, welche er Mykrogyrie nannte. Nach diesem Schriftsteller werden nicht nur die Windungen dünn, sondern auch die ganze befallene Hemisphäre ist kleiner, die weisse Substanz des Centrum ovale und der Windungen dürrtiger. Nach Heschl wird diese Veränderung auch von innerer Hydrocephalie begleitet. Die Träger solcher Gehirne leben nicht über das zweite Jahr hinaus.

Ein Jahr nach Heschl hat Chiari²⁾ (1879) einen mikrogyrischen Fall beschrieben, dessen Entstehen er der gehemmten Entwicklung einiger Abschnitte der zentralen Marksubstanz beimisst. Nach diesem Schriftsteller entwickeln sich die beiden Substanzen parallel zu der Ge-

1) Heschl, Ueber die vordere quere Schädelwindung des menschlichen Grosshirns. Festschrift, Wien 1878.

2) Chiari, Ueber einen Fall von Mikrogyrie. Jahrbuch für Kinderheil-

staltung der Gehirnwindungen. Wenn auch die weisse Substanz des Centrum ovale in der Ausbildung zurückbleibt, bei alleiniger Vermehrung ihrer Verästelung in den Windungen, dann vermehrt sich die graue über das physiologische Mass hinaus und bewegt sich so nach unten.

Im Jahre 1882 legt Kundrat¹⁾ in einer Abhandlung über Porencephalie deren Entstehung anämischen Nekrosen bei, infolge arteriitischer Veränderungen. Zu solcher ätiologischen Erklärung wird Kundrat aus dem stetigen topographischen Zustande der porencephalischen Veränderungen in Beziehung mit trophischen Stellen bestimmter Arterien hingeführt, und besonders der Arteria medialis. Aus diesen bezüglichen Fällen begründete Kundrat die in ätiologischer Hinsicht bekannte Gefässtheorie.

Im selben Jahre beschrieb Binswanger²⁾ die mikroskopischen Veränderungen der Mikrogyrie und charakterisierte solche nicht als meningitischer Natur, weil die Meningen unverändert bleiben, nach ihm hat die weisse Substanz der Windungen ihre physiologische Ansicht verloren und bewegt sich nach Art feinerer Septen nach der grauen hin.

Ein Jahr später (1883) fand Heubner³⁾ in dem Bereiche der Arteria medialis einen Pfropfen und folgert daraus und aus der lokalen Thrombose die Erzeugung von Porencephalie und Mikrogyrie; aber auch gänzliche oder teilweise Verstopfung der Gefässe mit anämischer Nekrose der darunter befindlichen feuchten Substanz oder auch gleichzeitige Anomalie in der anfänglichen Entwicklung der Gefässe kann die Krankheit erzeugen.

Im Jahre 1886 beschrieb Hess⁴⁾ die Mikrogyrie und folgerte ihre Entstehung wegen Vakuolen und Cysten der Rinde aus chronischer parenchymatöser Encephalitis mit ihrer Atrophie.

Im Jahre 1889 studierte Jelgersma⁵⁾ die Bildungen der Hirnwindungen in ihren Beziehungen zur Mikrogyrie und Porencephalie und wies die Gesetze der analogen Entwicklung zwischen der Rindensubstanz und dem Centrum Vieussenii nach. Nach ihm entstehen die Gestaltungen der Windungen aus der gegenseitigen Anpassung der Rindensubstanz an die weisse. Somit entsteht bei Hemmung der weissen und Fortsetzung der Entwicklung der grauen notwendigerweise reichhaltigere Faltung.

1) Kundrat, Die Porencephalie. Graz 1882.

2) Binswanger, Ueber eine Missbildung des Gehirns. Virchows Archiv. Bd. 87. 1882.

3) Heubner, Wiener medizinische Blätter. 1883.

4) Hess, Zur Degeneration der Grosshirnrinde. Med. Jahrbücher 1886.

5) Jelgersma, Neurol. Zentralblatt 1890.

Nach Otto¹⁾ (1892) ist die Bildung mikrogyrischer Windungen bei Porencephalie nichts anderes als ein ergänzendes übermässiges Wachstum der benachbarten Rinde. Otto gibt als einer der ersten mikroskopische Beschreibungen, welche der Ausgang neuerer Untersuchungen wurden.

Oppenheim²⁾ nimmt 1895 in seiner Beschreibung echter Mikrogyrie mit Porencephalie und Heterotopien als ursprünglichen Grund Meningoencephalie an, zu der Faltung der Hirnwindungen hinzutritt, und Zusammenwachsen solcher kleinen Windungen und Lobuli.

Köppen³⁾ nimmt 1896 als krankhaften Zustand behufs Entstehung von Mikrogyrie eine verhältnismässige Faltung infolge von Encephalie an, welche eine Folge von der Vervielfältigung des Neuroglia- und Bindegewebes mit verschiedenen grossen und wesentlichen Veränderungen des physiologischen Typus der Windungen ist.

Bresler⁴⁾ leitet die Entstehung der Mikrogyrie aus mechanischer Energie her, nämlich aus Pressungen infolge von exsudativer Meningitis oder äusserlicher Hydrocephalie, welche die normale und freie Entwicklung der Windungen beeinträchtigt und somit ihre vielfache Faltung und Zusammenwachsung hervorruft.

Lapinsky⁵⁾ beschreibt im Jahre 1900 an einer sechzehnjährigen Idiotin einen porencephalischen Zustand mit Mikrogyrie an den Zentralwindungen mit radialem Verlauf im Bereiche der Porencephalie und leitet die Entstehung derselben aus Gefässveränderungen her. Die Gefässe waren nicht nur an ihren Windungen verdickt, sondern auch abgeschlossen. Die Färbemethode von Weigert und Pal zeigte ein vollständiges Fehlen der Markfasern an den mikrogyrischen Veränderungen.

Im Jahre 1901 hat Kotschetkowa⁶⁾ zwei Fälle von Mikrogyrie beschrieben und in dem ersten, bei einer zwanzigjährigen leidenden Idiotin, mit mikrogyrischen sehr kurzen Windungen, gibt sie eine weitläufigere Idee des pathologischen Zustandes, dessen Entstehung, wie sie sagt, aus

1) Otto, Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der Mikrogyrie. Archiv für Psychiatrie. Bd. 23. 1892.

2) Oppenheim, Ueber Mikrogyrie und die infantile Form der zerebralen Glossopharyngolabialparalyse. Neurolog. Zentralblatt. Bd. 14. 1895.

3) Köppen, Beiträge zum Studium der Hirnrindenerkrankungen. Archiv für Psychiatrie. Bd. 28. 1896.

4) Bresler, Beiträge zur Mikrogyrie. Archiv für Psychiatrie. Bd. 31.

5) Lapinsky, Ein Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Veränderungen im Zentralnervensystem bei zerebraler Kinderlähmung. Monatschr. f. Neurol. und Psych. Bd. 8. 1900.

6) Kotschetkowa, Beiträge zur pathologischen Anatomie der Mikro-

vielen und sehr verschiedenen Gründen, gewöhnlich aus encephalitischen Prozessen der unterhalb der Rinde befindlichen Lage der weissen Substanz herrührt, welche im Centrum ovale von sklerotischen Schädigungen und sekundären Degenerationen, aber auch von Gefässschädigungen begleitet wird. Die mikrogyrischen Windungen finden sich gewöhnlich im Umkreise der degenerierten Arterien und deshalb sucht sie den Grund der echten Mikrogyrie im Zirkulationsapparat, vielleicht in Gestalt encephalischer Thrombose der kleineren Arterien des subkortikalen Markes. Hinsichtlich des zweiten Falles, eines sechs Jahre alten idiotischen Kindes, ebenfalls weiblichen Geschlechts, nimmt Kotschetkova als Entstehungsursache eine primäre abnorme Entwicklung an und stellt diesen Fall als ein Beispiel für die „echte Mikrogyrie“, ihrem ersten Fall gegenüber. Autorin fand hier Mikrogyrie und Makrogyrie vereinigt, keinerlei encephalitische oder entzündliche Prozesse anderer Natur, wohl aber Heterotopien der grauen Substanz, bezüglich welcher sie sich dahin ausspricht, dass zwischen der Masse der heterotopischen Substanz und der Intensität der Mikrogyrie eine gewisse Proportionalität bestehen dürfte. Dieselbe Autorin beschrieb eine Mikrogyrie des Kleinhirns.

v. Monakow¹⁾ (1901) unterscheidet von der echten Mikrogyrie die Pseudomikrogyrie und weist in diese zweite Kategorie die sekundär entstandenen mikrogyrischen Missgestaltungen infolge Lösung des Zusammenhanges der weissen Zentralsubstanz. Bezüglich der Heterotopien beobachtet er, dass auch hier Unordnung und Wirrwarr in den verschiedenen dünnen Elementen analog zu der an der Rinde beobachteten Unordnung herrscht. Das Neuroglanetz ist sehr entwickelt im Vergleich zu der sehr dünnfibrigen Markscheide. Dieser Schriftsteller beobachtete als erster auch Porencephalie des Kleinhirns.

Gianelli²⁾ beschrieb 1900 zwei hervorragende Mikrogyrien an Idioten. In diesen beiden Fällen nimmt er sklerotische Entzündung infolge Schädigung der Arteria Sylvii und der hinteren Arteria an.

Obersteiner³⁾ beschrieb im Jahre 1901 bei Porencephalie mikrogyrische Gestaltung, und zwar innere Mikrogyrie und nimmt ebenfalls sklerotische Ursachen an. Obersteiner akzeptiert zwei Arten von Mikrogyrie, die echte in ihrer bekannten Gestalt und die Pseudomikrogyrie.

1) v. Monakow, Ueber die Missbildungen des Zentralnervensystems. Erg. der allg. Pathol. und pathol. Anat. Lubarsch und Ostertag. Bd. 6. 1901.

2) Gianelli, Contributo allo studio della microgyria. Riv. sperimentale di freniatria. Vol. XXX.

3) Obersteiner, Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Zentralorgane. 1901.

In der Arbeit von Probst¹⁾, wo es sich um Mikrogyrie mit Balkendefekt handelt, wird die Vermutung aufgestellt, dass die Mikrogyrie eine von Bildungshemmung herrührende Krankheit ist, und der Mangel der Bildung der grauen Substanz parallel zur Bildung der weissen Substanz geht.

Nach Schäffer²⁾ haben die Mikrogyrie und Porencephalie äussere Gründe, wie die vorzeitige Synostose des Schädelskeletts, durch welche bei dem Drucke auf das sich bildende Gehirn Mikrogyrie mit Heterotopien entsteht und bei grösserem Drucke Porencephalie.

Nach Pelizzi³⁾, der im Jahre 1903 eine charakteristische Mikrogyrie beschrieb, wo sich Windungen mit makrogyrischem Typus (Ulegyrie), oder Windungen von physiologischer Grösse mit kleinen Windungen fanden, besteht ein pathologischer Zustand aus Gründen von Veränderungen von Meningen und Gefässen und Neurogliaproliferation (Meningoencephalitis, poliencephalitische Zerstörungsprozess, Meningitis suppurativa usw.). In der Ulegyrie sind die Windungen im allgemeinen klein und weisen Anzeichen von Entzündungsprozessen, Erosionen, Verhärtungen und Narben auf. Als Zeit ihrer Entstehung nimmt P. die fötale und extrauterine Epoche an.

Im gleichen Jahre 1903 befasste sich Probst⁴⁾ von neuem mit der Mikrogyrie und nimmt nunmehr zwei Arten von Mikrogyrie an, die kongenitale und die erworbene. Und für die erste Art nimmt er eine Hemmungsbildung an, wo die Rinde zwar alle Schichten zeigte, ihre Elemente aber klein und anormal angeordnet waren, dagegen für die zweite eine Zerstörung der Rindenelemente und sekundäre Veränderungen der weissen Substanz und der Meningen.

In einem ausführlichen und sehr zuverlässigen Werke über Porencephalie spricht Zingerle⁵⁾ (1903 und 1904) über Mikrogyrie und nimmt als Ursache Meningoencephalie an, und sagt ferner, dass Mikrogyrie nichts anderes ist, als die Erscheinung einer Reaktion der embryonalen Gehirnrinde durch Entzündung.

1) Probst, Ueber den Bau des völlig balkenlosen Gehirns. Arch. für Psych. Bd. 34. 1901.

2) Schäffer, Ueber die Entstehung der Porencephalie und der Hydroencephalie. Virch. Arch. Bd. 145.

3) Pelizzi, Sulla microgiria. Annal. di freniatria. 1903.

4) Probst, Ueber durch eigenartigen Rindenschwund bedingten Blödsinn. Arch. f. Psych. Bd. 36. 1903.

5) Zingerle, Ein Fall von umschriebener Störung im Oberflächenwachstum des Gehirns. Arch. f. Psych. Bd. 36. 1903.

5) Zingerle, Ueber Porencephalia congenita. Zeitschr. f. Heilk. 1904.

Bechterew¹⁾ nimmt 1904 in seiner Zeitschrift als Grund der Mikrogyrie Hirnsyphilis an, zu der atrophische Sklerose der einen Hemisphäre (gewöhnlich der linken) oder auch beider hinzukommt.

Anton²⁾ ist 1904 der Meinung, dass die Entstehung der Mikrogyrie von der Bildungshemmung eines Abschnittes der zentralen Marksubstanz aus unvollständiger Hämatoze herrührt. Zur Bekräftigung des von ihm Gesagten führt Anton auch den sehr bemerkenswerten Versuch des Y. von Wagner an, nach dem infolge von Umwicklung beider innerer Karotiden an einer eben geborenen Katze sich doppelte Porencephalie und Mikrogyrie entwickelte.

Im Jahre 1905 folgert Oekonomakis³⁾ aus zwei Fällen von Mikrogyrie, von denen der erstere mit Porencephalie kompliziert war, der zweite aber nicht, dass bei beiden die bevorzugte Stelle die Konvexität der Hemisphäre war infolge von Veränderungen der Zentralhirnarterie (Arteriitis und Thrombose); er folgert weiter, dass bei mikrogyrischem Angriff auf eine der Hemisphären zur embryonalen Epoche die entgegengesetzte eine ergänzende Vergrößerung durch Vermehrung ihrer Elemente und ihrer Aktivität erleidet. In den Präparaten des anderen Falles des Oekonomakis zeigt sich ergänzende Vergrößerung des Pyramidal-systems unter der Taenia pontis, welche sich nach dem Autor zum Pyramidal-system hinbewegt.

Im selben Jahre 1905 behandelte Ugolotti⁴⁾ die Mikrogyrie. Hier nimmt der Autor sie als Ergebnis von Meningoenzephalitis an, also als sekundäre Mikrogyrie.

Im gleichen Jahre 1905 beschrieb May⁵⁾ eine Mikrogyrie der rechten Hemisphäre, wo hauptsächlich die Zentralwindungen angegriffen waren, und die Beziehung des veränderten Abschnittes zum Pyramidal-system und zur entgegengesetzten Hemisphäre des Kleinhirns. Der Verfasser lässt sich auf Details photogenetischer Natur ein.

1) Bechterew, Die Syphilis des Zentralnervensystems. Handbuch der pathol. Anatomie des Nervensystems. 1904.

2) Anton, Entwicklungsstörungen des Gehirns. Handbuch der pathol. Anatomie. 1904.

3) Oekonomakis, Ueber umschriebene mikrogyrische Verbildungen an der Grosshirnoberfläche und ihre Bedingungen zur Porencephalie. Arch. für Psych. 1905.

4) Ugolotti, Contributo allo studio della microgria. Aenl. di nevrolgia. XXIII. f. I—II. 1905.

5) W. P. May, Demonstration of a case of microgyria. British medic. Journ. 1905.

In demselben Jahre (Juni 1905) zeigte Ranke¹⁾ in der Gesellschaft der bayrischen Psychiater die Schnitte des Hirns eines Kindes im Alter von einer Woche. Das Hirn war in der Entwicklung zurückgeblieben und trug sehr wenig Furchen. Die mikroskopische Prüfung der Schnitte zeigte, dass die Rinde an den Stellen, wo die Gefäße verschwunden waren, leichter gefurcht war. Das Stratum zonale lag tiefer und die Zellen waren vermischt. Behufs Erklärung nimmt Ranke einen Prozess embryonalen Ursprungs an, wobei die Rinde in der embryonalen Epoche physiologisch war und später schwand.

Als letzten Autor in dieser Frage zitiere ich Liebscher²⁾ 1906, welcher im Jahre 1899 ebenfalls über Mikrogyrie geschrieben hatte. In seiner letzten Abhandlung, in der über acht von ihm beobachtete Fälle von Mikrogyrie geredet wird, nimmt er an, dass die echte Mikrogyrie eine Unterbrechung der Entwicklung der Markscheide ist, ohne Beeinträchtigung der Entwicklung der weissen oder Ueberentwicklung der grauen Substanz, indem er der Meinung ist, dass die Elemente zum Ausschluss der dünnen Lateralventrikel, hemmend auf die Markscheide einwirken und ferner, dass die echte Mikrogyrie auch ohne Porencephalie vorkommen kann, wofür er als Grund die Verbreiterung des Lateralventrikels erachtet, welche hemmend auf die weisse Substanz wirkt und Anomalie zwischen der Masse der Markscheide und der Rinde hervorruft.

Krankengeschichte

(aus dem kommunalen Findelhaus zu Athen).

Anamnese. Aus der Anamnese nichts, weil das Kind im Zustande des beschriebenen Status vorgeführt wurde.

Status. Der bei seinem Eintritt in das kommunale Findelhaus 14 Monate alte Anton von 73 cm Länge und 8 kg Gewicht mit Muskulatur und Adiposa in mässiger Entwicklung, ein Skelett ohne rachitische Veränderungen, kleiner Kopf ohne Fontanelle mit rechts angeschwollenem Schädel. Seine Physiognomie unintelligent, der Blick starr und sehr wenig gegen das Licht reagierend. Im allgemeinen war der Kopf des Kindes affenähnlich. Von den Extremitäten waren die oberen zum Thorax flektiert derartig, dass die Fingergelenke zur Handfläche, die Hand zum Unterarm, dieser zum Oberarm und letzterer zum Thorax flektiert waren. Die unteren Extremitäten zeigten den Adduzens und

1) Ranke, Versammlung der bayrischen Psychiater am 14. Juni 1905 in München. Demonstration eines Falles von Mikrogyrie.

2) Liebscher, Zur Kenntnis der Mikrogyrie nebst einigen Bemerkungen über die sogenannten Heterotopien im Rückenmark des Menschen. Wien.

die langen und kurzen Flektoren kontrahiert. Die beiden Füße befinden sich in Pesequinsstellung.

Die Reflexe der unteren Extremitäten sehr gesteigert, der Fussklonus nicht auslösbar, und bei geringstem Reiz zeigt das Kind allgemeine Spasmen, selbst in den Masseteren, und als Folge die Unmöglichkeit der Ernährung ohne künstliche Mittel. Bei Aufheben durch den Arzt steht es wie ein Stock, weint beständig und stösst periodisch kurze Schreie aus, während sein Gesicht bald blasse, bald sehr rote Färbung annimmt. Puls 110—120. Seine Temperatur war physiologisch, obwohl das Kind bei seiner Aufnahme an Gastroenteritis litt.

Während des ganzen Stadiums seines Monate langen Aufenthaltes in dem genannten Asyl erfolgte eine künstliche Ernährung. Der Tod war eine Folge der alltäglichen Verschlimmerung des Zustandes des Kindes.

Klinische Diagnose. Gehirnsklerose mit Mikroencephalie und Gastroenteritis.

Die Krankheitsgeschichte wurde mir von dem früheren Prosektor, Dr. Karavasilis und seinem Assistenten, Dr. Makaronopoulos, mitgeteilt, wofür ich diesen beiden Herren zu Dank verpflichtet bin.

Sektionsprotokoll. Die Leichenschau, vollzogen auf Anordnung des Professors Pezopoulos, ergab folgenden Befund:

Der ganze Körper des Kindes war mager und blass. Die Muskulatur ziemlich atrophisch, das Skelett in keiner guten Gestaltung, der Kopf klein und in den beiden Hälften anormal, der Hals sehr dünn, der Thorax klein und abgeflacht, die oberen Extremitäten dünn und kontrahiert, der Leib ausgehöhlt, die unteren Extremitäten stockartig und der Fuss mit flektierten Zehen.

Bei der Öffnung des Thorax nichts Pathologisches in den Lungen, Perikardium, Myokardium und Endokardium. Der Thymus atrophisch.

Bei der Öffnung der Bauchhöhle fand sich die Peritonealflüssigkeit ein wenig vermehrt, und im Magen und in den Eingeweiden wurden die Phänomene der Gastroenteritis wahrgenommen.

Bei der Öffnung des Schädels wurde folgendes beobachtet:

a) Völlige Synostose der Schädelknochen, an allen Nähten ohne eine Spur von Fontanelle. Die Dicke der Schädelknochen im Stirnteile des Schädels schwankte von 4—6 mm, und mehr an der rechten als an der linken Seite.

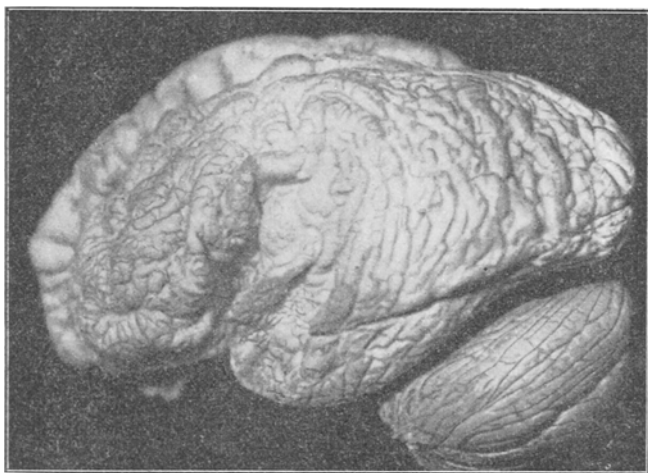
b) In den Meningen die Dura mater verhältnismässig zum Alter des Kindes dünn. Die Arachnoidea gerunzelt und stellenweise, besonders an der linken Seite, ein wenig ödematös, die Pia mater meistens sehr dünn und blutarm.

c) Von den Hirngefässen waren die linken Arterien, Cerebralis medialis und Cerebralis anterior, dünner als die korrespondierenden der rechten Seite, und hatten in kleinen Abständen Runzeln und Anschwellungen und waren infolgedessen anormal. Die linke Arteria cerebralis post. und alle rechtsseitigen,

ausser dem Mittelast der Sylvischen, waren physiologisch. Die linke Chorioidea post. etwas verbreitert. Leider konnte ich trotz der vorsichtigsten Herausnahme des Gefässsystems im Ganzen mit seinen Hauptästen aus dem Gehirn behufs Photographierung, dieses wegen Unaufmerksamkeit des Dieners, der solches als unbrauchbaren Stoff fortwarf, nicht erreichen.

d) Die äussere Gehirnflüssigkeit war links ein wenig verstärkt.

e) Das Gehirn, welches sich links dem Schädel und dem Stirnknochen nicht gut anpasste, hatte bei seiner Herausnahme ein Gesamtgewicht von 670 g, nach Abzug des Gewichtes des Kleinhirns plus Pons plus Medulla oblongata, zusammen 107 g, verblieben als Hirngewicht 563 g. Die Hirnhemisphären ohne Symmetrie zeigen eine Anomalie in den Massen, den Aende-



Figur 1.

rungen und der Gestaltung ihrer Windungen. Ausserdem bleibt die linke hinter der rechten zurück, besonders an dem Stirn- und dem Scheitellappen, wodurch die ganze innere Oberfläche der Frontalis 1 des rechten Stirnlappens sichtbar wird (Fig. 1).

Die ganze Hemisphäre offenbart fortgeschrittene mikrogyrische Veränderungen, welche wegen ihres Zustandes die genaue Bestimmung der Furchen und Windungen dieser Hemisphäre ausschliessen. Die grössten Veränderungen werden am Schläfelappen angetroffen. Die Sylvische Spalte ist breit, die Reilsche Insel wegen dieser mikrogyrischen Veränderungen unsichtbar. Die allgemeine Anordnung der Windungen an Stirn, Scheitel und Occipitallappen schliesst sich an die Kleinhirnwindungen an. An der unteren Oberfläche der linken Hemisphäre verblieb nur die olfaktorische Spalte, alle übrigen sind sehr

wenig erkennbar. Der anschliessende Tractus olfactorius mit Lobus olfactorius und der Tractus opticus zeigen Atrophie (Fig. 2).

Da die linke Hemisphäre Flüssigkeit in ihrem Ventrikel zeigte, wurde von hinten die durchsichtige Flüssigkeit entnommen, welche 110 g wog. An der rechten Hemisphäre waren die mikrogyrischen Veränderungen an der ganzen Schläfe und dem Scheitellappen erkennbar, die vertikale Scheitelwindung (Centr. post.) sogar auf die Hälfte verkürzt. Am Stirnlappen, dessen Windungen Pseudopachygyrie aufweisen, beschränken sich die mikrogyrischen Veränderungen auf seine hintere Hälfte, nämlich auf die Anfänge des Fr_1 , Fr_2 , Fr_3 und auf die ganze Centralis anterior, welche gleichfalls kurz und dick waren. Wegen der Kürze dieser beiden Windungen (Centralis ant. und Centralis post.) (Fig. 3) und der mikrogyrischen Veränderung des Schläfelappens wird die Sylvische Spalte sehr breit und die Reilsche Insel erkennbar mit zwei hypertrophischen Windungen. Der Sulcus centralis Rolandi ist kurz und seicht. Die Fiss. occipito-perpendicularis dehnt sich auf der rechten Hemisphäre nach der Fiss. occipitalis anterior hin aus, auf dem Occipitallappen tritt die Seis. calcarina hervor.

Von den Hemisphären des Kleinhirns hat die linke physiologische Grösse, die rechte ist kleiner und enthält eine kleine Verdickung ihrer Windungen im Verhältnis zu der linksseitigen (Fig. 2). Der Flocculus und die Tonsilla sind rechts deutlich verkleinert.

Von den Hirnschenkelfüssen zeigt der linke sehr deutliche Atrophie, die sich auch in den Nervus oculomotorius erstreckt.

Die linke Hälfte des Pons ist gleichfalls atrophisch, wie auch der von ihm ausgehende Nervus trigeminus und abducens. Die linke Hälfte der Vierhügel, und besonders die oberen linken, sind deutlich atrophisch.

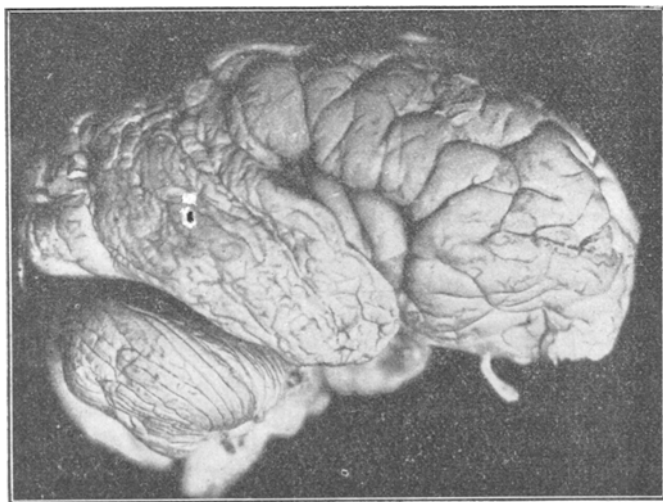
Die linke Hälfte der Medulla oblongata und ganz besonders die linke Pyramide und die Olive sind atrophisch, aber auch die rechte Pyramide hat keine physiologische Grösse.

Bei der Oeffnung der Columna vertebralis behufs Herausnahme des Rückenmarks nichts Pathologisches. Das Rückenmark hat zwar keine physiologische Grösse an seinen beiden Sektionen, aber wir können auch des Alters wegen keine äusserlichen Beschädigungen konstatieren.

Mikroskopische Prüfung. Das ganze Gehirn wurde entgegen meiner Anweisung nach der Abwaschung mit Wasser in Alkohol gelegt. Nach seiner Verhärtung und der Herausnahme der Meningen und der Gefässe wurde die geeignete photographische Aufnahme seiner äusseren Oberfläche gemacht, und sodann wurden aus den Windungen der vorderen Sektion der Stirnlappen, der hinteren Sektion der Scheitellappen und Occipitallappen kleine Teile zu eingehender Prüfung der grauen Substanz nach der Nisslschen Methode abgeschnitten. Nach Abwaschung des verhärteten Gehirns legten wir es auf 8 Tage in eine chromhaltige Flüssigkeit (2 Teile 2proz. Chromsäure und 3 Teile 10proz. Formol), dann auf 6 Tage in Alkohol, später in Zelloidin und sodann schnitten wir seine Hemisphäre in senkrechte Schnitte von 15 bis



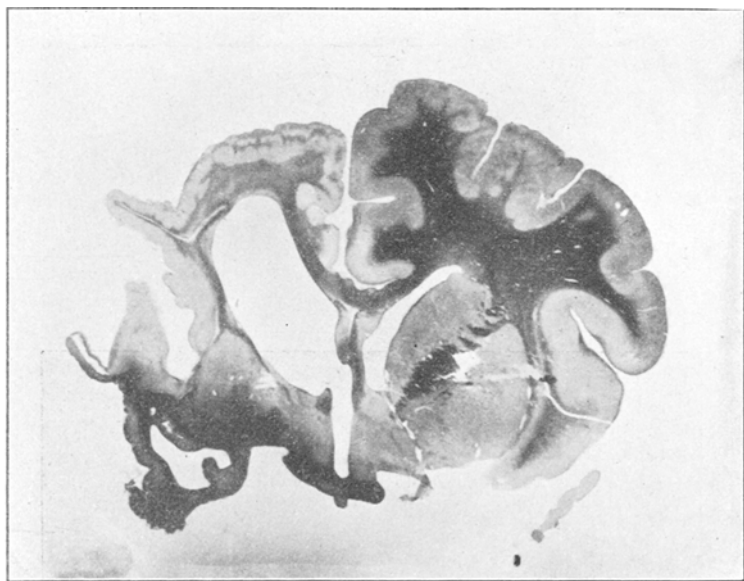
Figur 2.



Figur 3.

20 μ Dicke: dagegen seziierten wir das Kleinhirn mit Pons usw. horizontal. Das Rückenmark wurde in Müllerscher Flüssigkeit gehärtet und in Schnitten 10—15 μ seziiert, in allen seinen radialen Abschnitten. Die Schnitte von Gehirn, Kleinhirn und Rückenmark wurden nach der Methode Kulsitzkys gefärbt. Die einfach in Alkohol gehärteten Stücke des Gehirns wurden nach der Nisslschen Methode gefärbt. Die Serienschnitte der Hirnhemisphäre zeigen die Ausdehnung der Veränderung der Rinde in beiden Hemisphären im Verhältnis zum Centrum ovale, zur Capsula interna, zu den Basalganglien, sowie an den verschiedenen Lappen die Ausdehnung der Hydrocephalie.

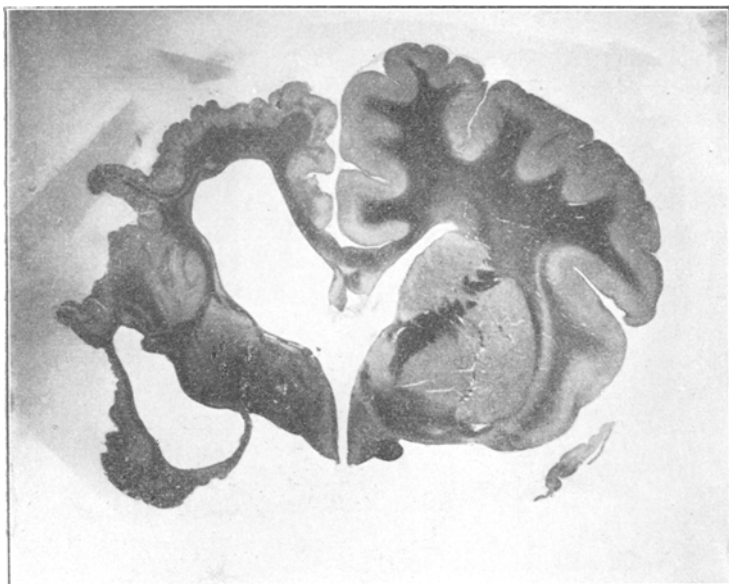
Linke Hemisphäre. Hier hat sich die Wandung stark verdünnt, besonders nach dem Seitenabschnitt des Stirnlappens und den Schläfelappen. Die graue Substanz der Windungen, mit dem blossen Auge betrachtet, wird von Bändchen der weissen Substanz durchlaufen, welche innerhalb der mikro-



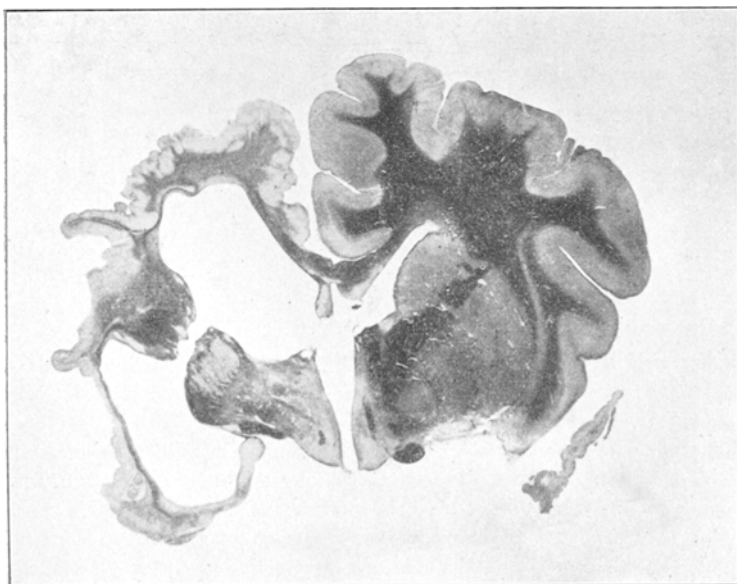
Figur 4.

gyrischen Rinde eindringen, und welche von der weissen Substanz der Windungen herrühren. An einigen Schnitten des Stirnlappens derselben Hemisphäre unterscheiden wir auf der grauen horizontal gefalteten Substanz ein Band von weisser Substanz, welches höchst wahrscheinlich vermehrte Substanz der Striae Baillarger sein wird (Fig. 4 und 5).

Die gesamte weisse Substanz des Centrum ovale war gänzlich atrophisch, der Rest seiner Fasern gehärtet bis zum Balken, welcher in seinem vorderen Abschnitte von beiden Seiten gleich dick ist und eine starke Vergrösserung der Lanzisischen Striae zeigt, dagegen in seinem hinteren Abschnitte linksseitig atrophisch ist.

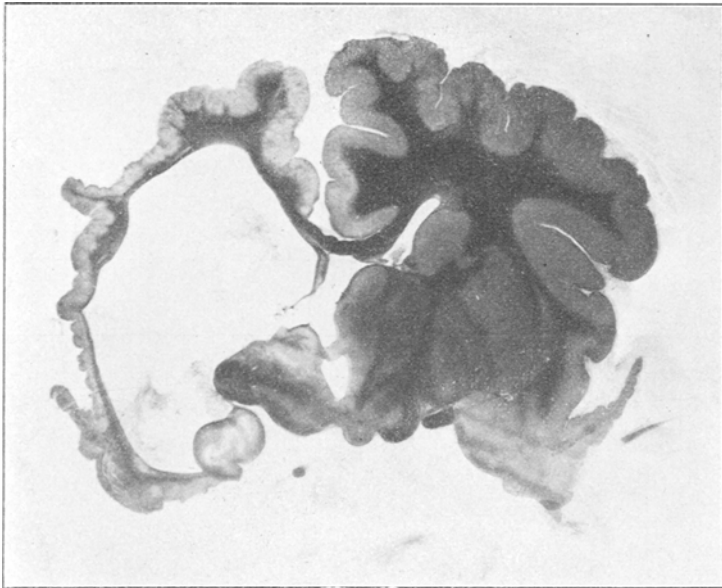


Figur 5.



Figur 6.

Das Septum lucidum wird von einem ganz kleinen Abschnitte gebildet. Auf den Strängen sind die Fasc. unciformis, longitudinalis inf., longitudinalis sup., die occipitofrontalis, das Cingulum und die Radiatio optica gänzlich atrophisch geworden. Die Fornix im vorderen Abschnitte (Columna fornicis) ist von physiologischem Masse, ihre hinteren Schenkel haben sich linksseitig stark verdünnt und wie ein dünnes Band bewegen sie sich nach dem Unkus in Gemeinschaft mit dem darin entstehenden Plexus chorioideus lateralis. Aber auch die Comm. anter. ist atrophisch. Von der Corona radiata verbleibt ein ganz geringer Abschnitt linksseitig und dieser gehört zu ihrem vorderen Abschnitt, aber auch von dem linken Nucleus lentiformis niedergehende und durchgehende Fasern sind atrophisch. Von den grossen Ganglien dieser linken Hemisphäre ist



Figur 7.

der linke Nucleus caudatus gänzlich atrophisch und wie ein verdicktes Ependym dehnt er sich auf der äusseren Oberfläche des verbreiterten Ventriculus lateralis längs des Stirnlappens aus; zudem ist das Claustrum und der Nucleus amygdaliformis fast gar nicht erkennbar. Der Nucleus lentiformis ist wegen der Atrophie auf $\frac{1}{4}$ seiner Grösse reduziert, besonders seine beiden Innenschnitte (Nucleus pallidus) haben die grösste Runzelung erfahren (Fig. 4, 5 u. 6). Die Atrophie der in Rede stehenden Nuclei theilten die damit zusammenhängenden Fasern. Von den drei Abschnitten des Thalamus opticus haben der Nucleus dorsalis (anterior) und lateralis die grösste Atrophie erlitten, besonders der lateralis, welcher in den Schnitten fast gar nicht erscheint; der Nucleus medialis ist reduziert und sein Pulvinar scheint recht klein, aber auch die diese

drei Nuclei trennende Lamina medullaris medialis ist völlig verschwunden. Das Luysche Centrum mit dem Forelschen Felde treten sehr verworren auf, im Verhältnis dagegen zu diesen Nuclei des Thalamus opticus ist die Comm. medialis vorzüglich konserviert (Fig. 7).

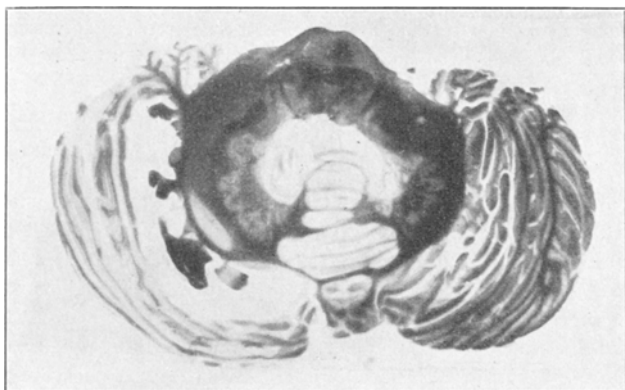
Der mittlere Ventriculus erscheint ein wenig breiter wegen der Atrophie des linken Thalamus opticus. Der linke Ventriculus lateralis hat sich stark verbreitert wegen der Atrophie der Gehirnwindungen und hat entlang allen Lappen eine längliche Kavität gebildet. Diese Kavität wird nur in ihrem vorderen Drittel unterbrochen. Das Ependym des linken Ventriculus lateralis ist dick, ist aber, wie oben gesagt, die Folge der Ausdehnung des atrophischen Nucleus caudatus. Der Plexus chorioideus im linken Ventriculus lateralis erscheint im vorderen Abschnitte unverändert, an seinem hinteren Abschnitte ist er ödematös geworden, ein Teil dehnt sich nach oben aus, ein anderer Teil folgt der anschliessenden Fornix. Die mikroskopische Durchsicht zeigte ausser der Verbreiterung der Kapillaren und Verdünnung der Wandungen kein anderes pathologisches Element. Infolge dieser mikrogryrischen Veränderungen der linken so stark verbreiterten Hemisphäre existiert die Capsula interna nicht. Von dieser ist nur ein ganz kleiner Abschnitt erkennbar, nämlich die Fasc. corticothalamici ant. und auch diese in fast atrophischem Zustande.

Rechte Hemisphäre. Die mikrogryrischen Veränderungen an der rechten Hemisphäre (Fig. 3) beschränken sich, wie oben gesagt wurde, auf den Scheitel- und Schläfelappen, auf den G. centralis anterior und auf die hintere Hälfte von Fr_1 , Fr_2 , Fr_3 . Gleichfalls werden deutliche Veränderungen am Lobus paracentralis unterschieden. Infolge dieser Veränderungen der Rinde wird eine klare Atrophie des Centrum ovale nicht beobachtet, abgesehen von den Fasc. long. inf. und Fasc. occipitofrontalis, die in gänzliche Atrophie verfallen sind. Von der Corona radiata hat der hintere Schenkel der Capsula interna ganz deutliche Atrophie erlitten. Dieses erscheint ganz deutlich an den Schnitten des Rückenmarkes besonders an den Schnitten der Lumbalanschwellung.

Kleinhirn. In dem Kleinhirn und an nach der Methode Kultsitzkys gefärbten Schnitten wurde folgendes beobachtet: An der rechten infolge ihrer Atrophie kleineren Hemisphäre sind die Windungen der grauen Substanz ein wenig dicker, die weisse Substanz dieses Zentrums und seiner Windungen deutlich vorhanden (Fig. 8).

Alle Kleinhirnschenkel dieser Hälfte zeigen verhältnismässig Atrophie, deutlicher die oberen. Die Nuclei in dieser weissen Substanz sind sehr atrophisch, mehr noch tritt diese Atrophie und Missgestaltung am Nucleus dentatus dexter und Nucleus emboliformis hervor. An der linken Hemisphäre erscheint keine makroskopische oder mikroskopische Beschädigung.

Hirnschenkel, Vierhügel, Brücke, verlängertes Mark. Auf der linken Hälfte der Hirnschenkel, der Vierhügel, der Brücke und des verlängerten Markes existieren: 1. ganz deutliche Atrophie der weissen und grauen Masse der Schenkel. So ist am linken Schenkel aus der Basis diese ganze Substanz verschwunden und in Atrophie verfallen (Fig. 9), ebenso die oben befindliche Substantia nigra Soemmering; auf dem entgegengesetzten zeigt die



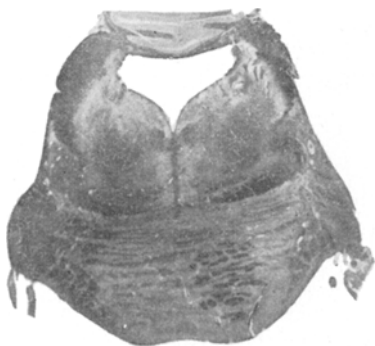
Figur 8.



Figur 9.



Figur 10.



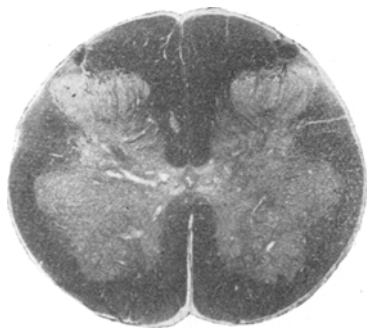
Figur 11.



Figur 12.

weisse Substanz wenig Atrophie, die Substantia nigra Vermehrung. Am Tegmentum ist der linke rote Kern ein wenig atrophisch; 2. von dem Vierhügel ist der linke vordere verhältnismässig zum Corpus geniculatum laterale ein wenig atrophisch, im Kern und in der Schale. 3. Auf der Brücke und an der Medulla oblongata fehlte die charakteristische Anschwellung des linken Pyramidal-systems (Fig. 10, 11 u. 12), aber auch das rechtsseitige Pyramidal-system hat keine physiologische Grösse. Dieses erscheint deutlich in den Sektionen der Medulla oblongata. Der Lemniscus auf der linken Hälfte der Brücke erlitt eine kleine Atrophie, der rechte Nucleus funiculi gracilis und funic. cuneati erlitt verhältnismässige Atrophie. An der Medulla oblongata wurde aus der völligen Atrophie der linken Pyramide und der verhältnismässigen Atrophie der rechten Pyramide die linke Olive zur Hälfte atrophisch. Die linken Kerne: Deiters, Trigemini, Hypoglossus und Funiculus anterior, ferner die rechten hinteren Fibr. arciformes, die rechten vorderen Fibr. und der rechte Funiculus restiformis waren ebenfalls atrophisch. Weiter wird auf beiden Hälften Atrophie der Nuclei arciformes beobachtet, besonders aber auf der linken bis zu fast völligem Verschwinden.

Rückenmark. Auf allen Sektionen und in allen Radikalabschnitten existiert eine kleine Verringerung der weissen und grauen Substanz der rechten Hälfte, welche aus dem Pyramidal-system herrührt. Eine völlige mit blossen Auge sichtbare Blässe des Pyramidal-systems ist nur an der lumbalen Anschwellung deutlich (Fig. 13). Mit einer Vergrösserungslinse 300 Diam. erscheinen auf beiden Hälften viele atrophische Fasern, vermischt mit solchen, gut

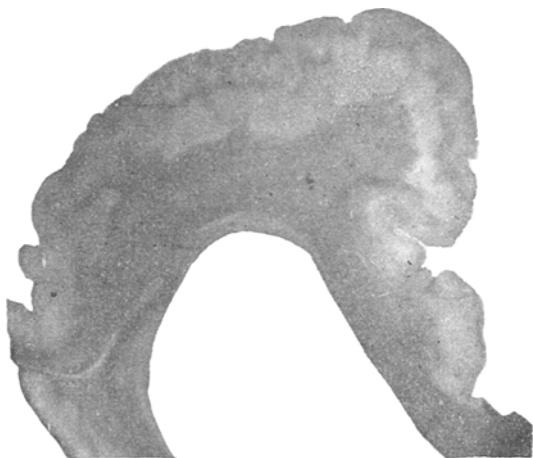


Figur 13.

von Myelin umhüllten, und dazwischen viele nackte Axenzylinder. Solches ergibt sich deutlicher auf der rechten Hälfte. Die Prüfung der grauen Substanz durch Immersionslinse zeigt nichts gleiches. Der Kern der Nervenzellen ist deutlich und rund und enthält hinlänglich Chromatin und erkennbaren Nukleus. Die tigroide Substanz des Protoplasma verringert. An der Intumesc. lumbalis fand ich zwei kleine Heterotopien, von denen die abgebildete (Fig. 13) auf dem Ventrikelabschnitte der Funiculi cuneati gelagert war und mehr als zehn erhaltene Zellen enthielt.

Eingehende mikroskopische Prüfung. Die nach der Nisslschen Methode gefärbten Schnitte zeigen auf den Windungen mit fortgeschrittener Mikrogyrie (Lobulus paracentralis-Windung, Centralis posterior, erste Schläfenwindung, erste Occipitalis und Cuneus) grosse Atrophie der verschiedenen Zellen der grauen Substanz und unordentliches Lagern und unordentliche Grenzen, und an einigen Stellen vollständiges Fehlen der Schichten. Bei gründlicher Prüfung an den Hemisphären beobachteten wir, dass bei allen examinierten Windungen der linken Hemisphäre die Schäden viel beträchtlicher sind. Die weissen Bänder oder Stäbchen von der Aussenschale bis zur weissen Substanz ergeben eine mikrogyrische Windung in verschiedenen Abschnitten. Die fast keine einzige Nervenzelle enthaltenden Stäbchen dürfen nicht mit den durch Angliederung zweier benachbarten mikrogyrischen Windungen entstehenden Stäbchen verwechselt werden, deren Entstehung verschiedene Forscher (Bresler, Oppenheim, Kotschetkowa) verschiedenartig erklären. Meine Serienschnitte zeigten, dass die weissen Bänder durch Atrophie und Zerstörung der sehr kurzen und dünnen Gefässe der Rinde entstehen, da sich in der Mitte eines jeden solchen weissen Bandes sehr atrophische Gefässe befinden. Dadurch wurden auch die umgebenden Nervenzellen atrophisch und verschwanden nach kurzem; aber auch Neurogliazellen waren nicht erkennbar, nur ein Netz von Gliafasern füllte diese Stellen an und es zeigen sich Unterbrechungen der Schichten der Nervenzellen. Ausser diesen weissen Bändern werden auch die durch Angliederung mikrogyrischer Windungen entstehenden Stäbchen beobachtet. Aber auch diese werden entweder der Angliederung der benachbarten Exnerschen Schichten zweier mikrogyrisch verdünnter Windungen verdankt, wie solches Viele beschrieben haben, oder auch häufiger der Angliederung der gefalteten grauen Substanz jeder mikrogyrischen Windung. In unserem Falle sind die meisten Stäbchen auf diese zweite Art und Weise entstanden. Auch hier wurden die in die Rinde eindringenden Gefässe atrophisch, aber diese sind die in der weissen Substanz sich verzweigenden. Wegen dieser Atrophie entsteht ein allmähliches Einsinken der weissen in die graue Substanz, sodann eine Verfaltung und Angliederung der benachbarten Exnerschen Schichten mit gänzlicher oder auch teilweiser Absorbierung der Gefässe und Meningealreste. Dieserhalb lassen sich in meinen Serienschnitten die Spuren von atrophischen Gefässen oder auch Chorioidea meningea erkennen. In diesen Fällen haben die Pyramidalzellen und die innere Schicht nicht nur eine unregelmässige Lage, sondern verwirren sich auch und manchmal beschreiben die beiden Schichten der Pyramidalzellen ein faltenhaltiges Bild, manchmal auch nicht. Im Allgemeinen sind die Gefässe auf der linken Hemisphäre, welche sich aus der Rinde in die weisse Substanz verzweigen, in der Mehrzahl atrophisch, einige sogar finden sich abgeschlossen und spiralförmig. Wir sagen oben in der Beschreibung der senkrechten Schnitte, speziell des Stirnlappens, dass die Baillargersche Fasernschicht verdickt ist. Die genauere Prüfung dieser Schicht zeigt deren Vereinigung durch dünne senkrechte Bündel mit den verdünnten Armen der mikrogyrischen Windungen (Fig. 4 und 14). Diese senkrechten Bündel, welche niemals an die äussere Rindensubstanz herantreten,

bilden atrophische Abschnitte der weissen Substanz der Windungsarme und tragen durch ihre Vereinigung mit der verdickten Baillargerschen Schicht zur Bildung von Heterotopien bei. Dieses erscheint deutlicher (Taf. XX, Abb. 1), wenn die Faltung der mikrogyrischen Windungen vielfache Zusammenschlüsse erzeugt; auf diesen Heterotopien finden wir bisweilen Gefässe, wie das auch Liebscher bestätigt, aber für die Entstehung der Heterotopien kann ich die Hypothese Liebschers nicht für allein massgebend erachten, weil ich in den Präparaten die Entstehung aus der Vermehrung der Baillarger-Fasern und aus dem Anschluss an die Enden der verdünnten Arme der weissen Substanz der Windungen beobachte. Ganz ähnlich lautete auch die Beschreibung Zingerles. An der rechten Hemisphäre zeigen sich da, wo die Schädigungen fortgeschritten sind, die gleichen Phänomene, wie die beschriebenen; an den Windungen der anfänglichen Schädigungen bilden sich durch die Atrophie kleinere und dünnere Windungen, welche auch die Art der Bildung der mikrogyrischen Windungen



Figur 14.

erklären. Bei diesen ist die Oberfläche anormal und zeigt gewöhnlich an den Schnitten eine unregelmässige, wellenförmige Ansicht. Das NeurogliaNetz der grauen Substanz ist dünn, zeigt wegen Transsudation zwischen seinen Fasern viele Lücken, die perizellulären Räume sind stark vergrössert, aber die perivaskulären wegen der parenchymatösen Transsudation sehr verbreitert. Die Gefässe sind voll von Blutkörperchen, doch wird nirgends ein hämorrhagischer Herd beobachtet. Die Neurogliazellen der weissen Substanz sind quantitativ an verschiedenen Stellen vergrössert. Im allgemeinen existiert eine vergrösserte Dicke der grauen Substanz in jeder solchen Windung ohne Wucherung ihrer Elemente und stellenweise eine wellenförmige Lagerung dieser Pyramidalzellen. Auch werden hier, wie an der linken Hemisphäre, heterotopische Herde beobachtet.

Die Prüfung der Bildung der Nervenzellen, und speziell der Pyramidenzellen, ergab folgendes: An den Windungen beider Hemisphären, wo die Mikro-

gyrie klar zu Tage tritt, zeigen die Nervenzellen grösste Atrophie. In ihrem Protoplasma findet sich nicht die geringste Spur von Nissl'schen Körperchen, sind also völlig apyknomorph. Ihr protoplasmatisches Netz färbt sich schwach und da, wo die Dendriten sich fortsetzen, besteht kaum eine deutlich faserige Ansicht. Ihr Kern ist teils stark elliptisch, teils birnförmig und teils viel gezackt und rückt gegen den Rand. Die Färbung dieser Kernmembran ist schwach und keine Spur von chromatischer und chromophiler Substanz darin, ihr Nukleus färbt sich im ganzen schwach. Die Perizellularlager solcher Zellen sind anormal und beschränken sich gewöhnlich auf einen einzigen Abschnitt der Zelle. An den Neurogliazellen aber sind die Lager perizellular oder fehlen vollständig. An den Windungen der rechten Hemisphäre, wo die Veränderung offenbar ist, sind die Nervenzellen (pyramidale) durchaus grösser als die beschriebenen und haben an dieser die chromophile Substanz verloren. Bei diesen ist die faserige Ansicht des Protoplasmas recht deutlich, ihr Kern ist rund und liegt im Zentrum der Zelle, hat deutlich gefärbte Kernmembranen und Nukleolen und ziemlich viel Chromatin; auf den stark vergrösserten perizellulären Räumen dieser Zellen zeigen sich freie Neurogliazellen, und auch manchmal Makrophagen. An einigen werden auch Betz'sche Zellen bemerkt (Taf. XX, Abb. 2), deren Fortsetzungen (basale und von der Spitze auslaufende) durchaus normal sind, die Randzone dieser Zellen zeigt keine Abnormität. Das Protoplasma ist faserig und ohne tigroide Substanz; besondere Beschreibung verdienen ihre Kerne, weil die meisten Kerne anormal sind und viele anormale Ausläufer haben, welche oft bis an die Spitze der Zellen heranreichen, sie haben sehr deutliche Kernmembranen, übergrosse und in mehr oder weniger reichlicher Färbesubstanz gefärbte Nukleolen; in diesem anormalen Zustande der Kerne erkenne ich den Kampf, welchen der Kern nicht nur zu seiner Rettung auskämpft, sondern auch zur Rettung des Lebens des Protoplasma im allgemeinen. Der Kern will hier für die Erhaltung und Funktion des Protoplasma sorgen, er gibt einen Teil seiner Elemente an dieses ab, sein Unvermögen aber, das Konsumierte durch Endosmose zu ergänzen, infolge der Veränderung des Protoplasma, verursacht amöboide Bewegungen, welche hier durch ihre anormale Gestalt auffallen, besonders durch die Ausläufer und die Kerne der Betz'schen Zellen. Diese Phase vermag ich durchweg nicht als direkte Teilung aufzufassen, somit lassen sich hier in diesem Stadium des hartnäckigen Kampfes bestens die Verhältnisse von Kern und Protoplasma in bezug auf Funktion und Konservierung der Zelle erkennen. Wegen der Atrophie der kleinen Gefässe opfert der Kern dem Protoplasma seine Substanz, bis nach kurzem auch sein Leben problematisch wird; dieses erklärt sich aus der Ansicht der Kerne und ihrer Lage. Bei solcher Gestalt der Kerne kann ich mir keine toxische Selbstversenkung der Zellen denken, da bei toxischen Schäden, wie bekannt, das Protoplasma angeschwollen ist, der Kern exzentrisch und beim Austritt homogen, keiner und mit unsichtbarer Membran und in Körnchen zerteilt und aufgelöst. Bei meinen Beobachtungen habe ich niemals den Austritt eines Kernes zu verzeichnen gehabt, nicht einmal bei sehr atrophischen Zellen, bei denen nicht eine Spur von Protoplasma vorhanden war.

Die grösste Paramorphose und Verdrängung zeigen jene Kerne der Pyramidalzellen, welche zu mikrogyrischen Windungen gehören, sie befinden sich inmitten des hauptsächlichsten Ausläufers oder auch in fortgeschrittener Atrophie.

Atrophische Phänomene zeigte auch die Neuroglia auf den Windungen mit fortgeschrittener Mikrogyrie; es finden sich dort auch Zellen mit verlorenem Protoplasma, deren Kern runzlich verunstaltet ist und sich im ganzen färbt; innerhalb dieses Netzes und mehr nach den äusseren Schichten der Rindensubstanz existieren rötliche Kügelchen, oft dreimal grösser als Blutkörperchen, aber auch kleiner. Diese sind Degenerationsprodukte, aber Myelinscheide ist nicht vorhanden, da sie sich durch Marchische Flüssigkeit nicht färben.

Im Anschluss an obiges beobachteten wir, dass beide Hemisphären mikrogyrische Schäden aufweisen, grössere allerdings die linke Hemisphäre, und dieses an allen ihren Lappen und Windungen, ferner dass diese mikrogyrischen Schädigungen auch die typische Gestalt veränderten und sie zum Typ des Kleinhirns umwandelten, ferner dass mit dem mikrogyrischen Zustande mit den Windungen auch verschiedenartige Heterotopien in beiden Hemisphären auftreten, und in dem unteren Abschnitte des Rückenmarkes sehr fortgeschrittene Hydrocephalie, ferner dass diese mikrogyrische Aenderung der Rinde auch die atrophische Einwirkung der grossen Ganglien des Hirns und des Thalamus opticus erlitten und sodann auf die diesen sich nähernde weisse Substanz eingewirkt hat; wegen des gänzlichen Verschwindens des Nucleus caudatus neige ich nicht zu der Annahme, dass die ursprüngliche Atrophie von der Basis des Hirns ausgegangen ist, wo die Ganglien ihren Platz haben, und sich sodann die Atrophie auf die Rinde fortgesetzt hat. Ich berücksichtige die Fälle Rivaud, Moricau und Pradel und die Meinung Dejerines und so komme ich zu der Ansicht, dass der atrophische Zustand des Corpus striatum hier auf den Thalamus opticus mehr eingewirkt hat als jener der Rinde. Obersteiner bestätigt, dass nach der Zerstörung des Nucleus caudatus Ueberhitzung erfolgt, und dennoch wurde trotz des Fehlens des Nucleus bei dem Kinde keine erhöhte Wärme verzeichnet. Eine solche völlige Atrophie des Nucleus caudatus wirkte auch auf die Fasern, welche aus dem Nucleus lentiformis und dem Thalamus opticus auslaufen. So erfolgte die Atrophie der drei Schenkel des Thalamus opticus (ped. anterior, post. und inferior) und Thalamolenticularis. Eine solche Atrophie des Nucleus lentiformis und Thalamus opticus wirkt auf die Kerne des Locus niger Soemmering, die Kerne der Brücke und des verlängerten Markes und des Kleinhirns; so erfolgte die Atrophie der linken Hälfte des Locus niger Soemmering (Bechterew), die teilweise Atrophie des rechten Nucleus dentatus des Kleinhirns mit dessen rechtem oberen Schenkel, die Atrophie der Ganglienzellen des ventralen Teils der Brücke und, als Folge, der Fasern der

mittleren Schenkel des Kleinhirns, und besonders der rein ventralen, die teilweise Atrophie der linken Olive des verlängerten Marks, des rechten Funiculus restiformis und der arciformen Fasern, wodurch die Beziehung der Olive zum Nucleus lentiformis und Kleinhirn gezeigt wird (Flechsig). Der linke rote Kern erlitt verhältnismässig sehr wenig Atrophie. Ich erachte es als überflüssig über die gänzliche Atrophie der linken Corona radiata und der hieraus folgenden teilweisen Atrophie der Kerne der Kranialnerven zu reden, ebenso über die teilweise Atrophie des rechten Pyramidalsystems und beschränke mich einzig darauf, die teilweise Atrophie des linken Reilschen Bandes und der rechten Gollschen und Burdaschen Kerne als Folge der Aenderung der linken Hemisphärenrinde anzuführen.

Infolge der Atrophie des linken Occipitallappens ergab sich die Atrophie der Radiatio optica von Gratiolet, ausserdem die mikrogyrische Veränderung des Occipitallappens und sodann die Atrophie des Corpus geniculatum (*corpus genic. lat.*) und Corpus quadrigeminum superius. Der atrophische Zustand der Hirnganglien mit dem Thalamus opticus und der Rinde der linken Hemisphäre erzeugte auf dieser Hemisphäre fast gänzliche Atrophie des linken Centrum ovale ausser den Fasern des Balkens, dessen linker Teil die atrophische Einwirkung erlitt, während der nicht so fortgeschrittene mikrogyrische Zustand der rechten Hemisphäre teilweise Atrophie des rechten Centrum ovale herbeiführte. Bei einer ätiologischen Prüfung führt mich die Mikrogyrie unseres Falles zu der Ansicht, dass die Schädigung in den letzten Monaten des Intrauterinlebens begann, zu einer Zeit nämlich, wo die Windungen gebildet waren, und sie wurde allmählich nach der Geburt vollendet, zunächst auf der linken und später auf der rechten Hemisphäre.

Zunächst fing die Schädigung an der Basis an, durch Schädigung der Gefässe der grossen Ganglien und sodann der Rinde des linken Lappens. Wie oben gesagt, zeigten die Aeste der inneren Karotis (*Cerebralis anterior, media und posterior* links und der mittlere Ast der *Cerebralis media* rechts) in kleinen Abständen runzlige Veränderungen. Ich nehme also an, dass die Tunica interna und muscularis der Gefässe eine Hypertrophie in zeitlichen Abständen erfuhr, durch welche eine Verengerung der Röhre der Gefässe, sowie anormale Zirkulation und Ernährung der Nervenzellen herbeigeführt wurde, wie auch der Ganglien, der Rinde und an zweiter Stelle der weissen Substanz. Dass diese Schädigung an der linken Arteria cerebralis media begann und sich sodann auf die übrigen Reste ausdehnte, bestätigt die gänzliche Atrophie des linken Nucleus caudatus und die genügend sichtbare Atrophie des Nucleus lentiformis infolge des lädierten Zustandes dieser Gefässe.

Die unvollständige trophische Funktion des Protoplasma der Nervenzellen brachte das gänzliche Verschwinden ihrer tigroiden Substanz und infolge dieses anhaltenden Zustandes die Verrunzelung des ganzen Körpers der Nervenzellen, wodurch auch die Dendriten korkzieherförmig wurden, und auch die dünnen Axenzylinder führten eine sehr dünne oder gar keine Schicht von Myelin. Die Lebenskraft der Zelle zur Entwicklung und Erhaltung des Myelins fehlte oder fiel doch nach anfänglicher geringer Energie später wegen der Insuffizienz der Gefässe fort. Nach Probst existiert eine gleichzeitige Ueberentwicklung der grauen mit Unterentwicklung der weissen Substanz oder auch Hemmung der freien Entwicklung der grauen Substanz; ich bin der Ansicht, dass dem eine tiefere Ursache zu Grunde liegt, wie unvollständige Bildung der Ganglienzellen für ihre hohen Funktionen, wodurch in solchen Fällen der echten Mikrogyrie die Nisslschen Körnchen in ganz geringer Anzahl zur Entwicklung kommen oder auch gänzlich fehlen; somit hat die feine Struktur der Nervenzellen von Anfang an mit einem Mangel an Entwicklung zu tun gehabt. Ich stelle nicht in Abrede, dass auch Zirkulationsstörungen des Centrum ovale eine Verringerung der Masse des Markes erzeugen können; aber eine so grosse Hemmung der Entwicklung der weissen Substanz und speziell in dem gesamten Fasernsystem und die als Folge davon auftretende Mikrogyrie kann ich nicht akzeptieren ohne Mitwirkung einer Störung der Rinden-Elemente und gar bei Fällen von Mikrogyrie, welche nicht in der ersten Hälfte des embryonalen Lebens auftritt. Liebscher sucht die Bildung der Mikrogyrie in protogener Unterbrechung der Bildung des Markes, aber diese Ansicht ist gänzlich vage und unhaltbar; wie Oekonomakis ganz richtig bemerkt, ist damit nichts erklärt. Weiterhin ist Liebscher der Ansicht, dass „die Mikrogyrien ohne Porencephalie als ätiologischen Grund die Hydrocephalie haben, weil bei solchen der Druck der Flüssigkeit hemmend auf die Bildung des Markes einwirkt, und somit ein anormales Verhältnis zwischen der Masse der weissen Substanz und der Rinde eintritt.“ Ich suche den Grund der Mikrogyrie in der Verringerung der weissen Substanz des Centrum ovale, und speziell seines Fasernsystems. Es handelt sich nicht um innere Hydrocephalie, sondern um Störung der Hauptelemente der Rinde; die Hydrocephalie ist eine Begleiterscheinung. In vielen Fällen herrscht eine beschränkte Mikrogyrie (an einem Lappen oder in dem Zentrum der Hemisphäre) mit vielen Heterotopien und defektem Centrum ovale und verhältnismässiger geringer Hydrocephalie, oder auch eine ausgedehnte Mikrogyrie mit Heterotopien und defektem Centrum ovale (rechte Hemisphäre unseres Falles) ohne Hydrocephalie. So hat in unserm Falle die linke Hemi-

späre eine ausgedehnte Hydrozephalie wegen des infolge des leidenden Zustandes von Rinde und grossen Ganglien fast völligen Verschwindens der Faserbündel. Die rechte dagegen, welche hinlängliche Schädigung der Rinde, die makroskopisch und mikroskopisch erwiesen wurde, mit verhältnismässig kleiner Verringerung ihrer Faserbündel zeigte, wies keine Verbreiterung ihres Ventrikels auf. Somit bin ich genötigt, die Hemmung der Entwicklung des Markes durch Hydrozephalie und die nachherige Mikrogylie zu verwerfen. Es möge mir dagegen die Aeusserung meiner Ansicht gestattet sein, wonach die Bildung der Hydrozephalie in Begleitung der Mikrogylie eine Folge des geringeren Widerstandes der Rinde und des Centrum ovale wegen schneller Atrophie der Rinde und des Fehlens von Markbildung an den Fasern des zweiten ist. Die Bildung von Mikrogylie bei solchem atrophischen Zustande der Zellen wegen ihrer schlechten Funktion und Ernährung rührt aus vielen Gründen her, vor allem aber aus Insuffizienz der Gefässe; aber auch der Zustand der Heterotopien, welche am Stirnlappen der linken Hemisphären sehr deutlich sind, überzeugen mich, dass dieser Bildung trophische Störungen der Nervenzellen vorausgingen, welche auf die weisse Substanz der Arme der Windungen und des Centrum ovale einwirkten. Wegen ihrer Atrophie nötigen die Zellen, als nunmehr nicht mehr zur Erhaltung von Mark beitragend, zur Verdünnung der weissen Substanz der Arme der Windungen, und folglich auch des Centrum ovale, und daher zur Faltung der grauen Substanz, zu ihrem anormalen Zusammenschluss und zur Bildung von Heterotopien durch Vereinigung der sich zu einander neigenden Spitzen der dünnen Arme der verbleibenden zwei mikrogyrischen Windungen mit der vermehrten Stria Baillarger. Das Fehlen von reichlicher Glia, die Abwesenheit von meningitischen oder zerebralen Entzündungen zwingt mich, die Bildung der Mikrogylie in dem von uns beschriebenen Falle als Folge von Entzündung abzulehnen und denselben vielmehr unter die echte Mikrogylie zu rechnen. Als Hauptursache einer solchen Schädigung kann ich wohl die Syphilis erachten, welche auf die zerebralen Gefässe einwirkte, obwohl ich trotz gründlicher Untersuchung die *Spirochaeta pallida* nicht auffinden konnte. Die syphilitische Schädigung der Gefässe folgere ich aus dem Zustande des Schädels, welcher nicht nur an den Fontanellen und Nähten Synostose aufwies, sondern auch in seiner Bildung sehr defekt (linksseitig zusammengedrückt) und in dem ganzen Schädelknochen sehr verdickt war. Folglich hat dieselbe Ursache, welche auf das Gefässsystem einwirkte, auch diesen Zustand des Schädels hervorgerufen, da, wie bekannt, eine enge Verbindung zwischen den Hirngefässen und den Schädelgefässen besteht, wie auch überhaupt zwischen Hirn und Schädel.

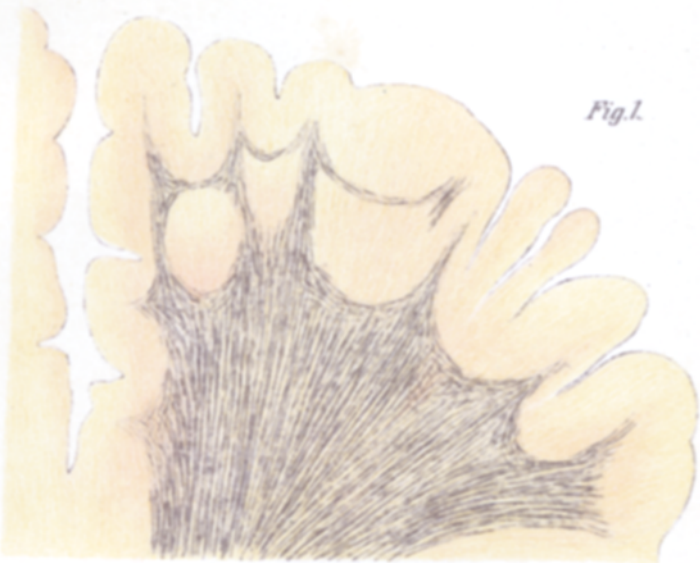


Fig. 1.

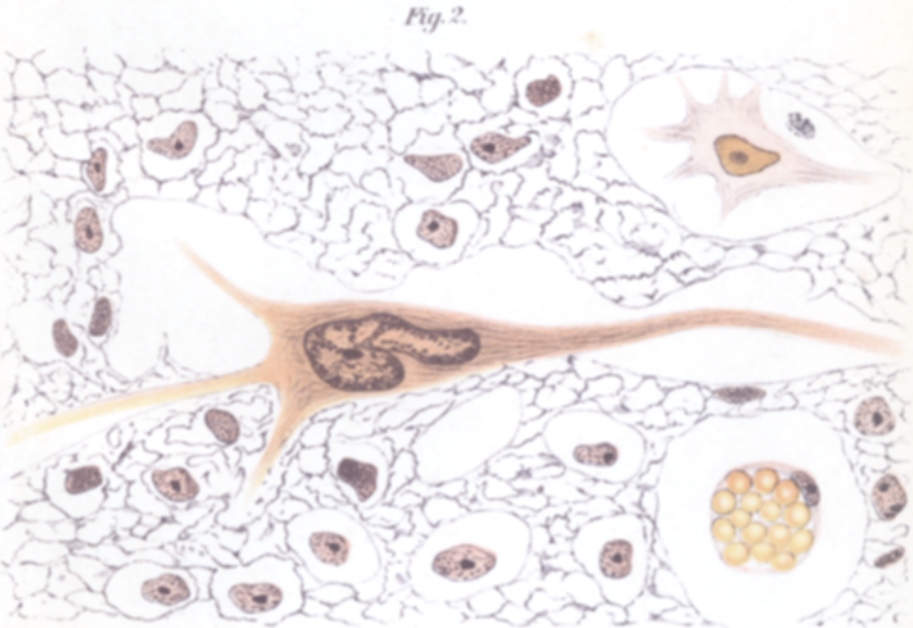


Fig. 2.