

(Aus der hirnhistologischen Abteilung der Psychiatrisch-neurologischen Klinik
der Universität zu Budapest [Vorstand: Prof. Karl Schaffer].)

Über einen Fall von Mikroencephalie ohne geistigen Defekt.

Von
Béla Hechst.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. März 1932.)

Die überwiegende Mehrzahl der in der Literatur mitgeteilten Mikroencephaliefälle war mit Idiotie verbunden. In der mir zugänglichen Literatur fand ich nur 4 Fälle, bei denen das Gehirngewicht sich unterhalb 900 g befand und bei denen ein nachweisbarer geistiger Defekt nicht bestand (normophren, Schaffer). Diese Fälle sind folgende: *Heß* beschrieb (1886) einen 67jährigen normophrenen Fall mit 788 g Gehirngewicht. *Marchands* Fall (1889) bezog sich auf einen 40jährigen normophrenen Mann; das Gehirn wog frisch mit der Pia 870 g, gehärtet ohne Pia 603 g, die Stirnlappen waren flach, Kleinhirn vom Großhirn bedeckt, Seitenventrikel nicht erweitert. *Pfisters* (1894) 49jähriger Fall mit einem Gehirngewicht von 900 g war ebenfalls normophren. Diese normophrenen Mikroencephaliefälle wurden jedoch nicht cyto- bzw. myeloarchitektonisch untersucht, im wesentlichen wurden außer dem Gehirngewicht nur die Gyritikationsverhältnisse berücksichtigt. *Inaba* hat (1927) aus dem *Marburgschen* Institut die cytoarchitektonische Untersuchung des Gehirns einer 26jährigen an Pyelonephritis zugrunde gegangenen Frau ohne geistigen Defekt mitgeteilt. Das Gehirn wog 851 g und ließ ein „wunderbares Relief“ erkennen. Die Stirnwindungen waren auf das beste entwickelt, desgleichen die beiden Zentralwindungen. *Gyrus supramarginalis* und *Lobulus parietalis superior* waren kräftig entwickelt. Die Übergangswindungen vom Parietal- zum Occipitallappen erschienen mächtig. Das Wesen seiner Befunde wird durch die bemerkenswerte Abweichung der Rindenstruktur gegenüber der Norm dargestellt, indem die Zelldichtheit in gewissen Rindenregionen das 3fache des Normalen erreichte. So z. B. im Areal II, das nach *Economio* 115 Zellen haben soll, fanden sich 352 Zellen, im Areal III 362 (normal nach *Economio* 119; die Zahl der cytoarchitektonisch untersuchten Regionen ist allerdings nicht ausreichend). *Inaba* fügt noch hinzu, daß wir in seinem Fall gleichsam ein Gegenstück zur Idiotie vor uns haben. „Einen Menschen von

normaler Intelligenz, aber mit einem auffallend kleinen Gehirn, das seine Kleinheit kompensiert durch ein Plus an Zellen.“

Diesen 4 normophrenen Mikroencephaliefällen reiht sich unser folgender Mikroencephaliefall¹ an.

M. B., 73 Jahre alt, Ehefrau. Sie absolvierte 6 Volksschulklassen, ihr Kenntniskreis entsprach ungefähr ihrem Bildungsgrade. Seit einem halben Jahre kann sie ihren rechten Arm nicht bewegen. Herzdämpfung nach links vergrößert, Blutdruck 180/120 Hg mm. Sämtliche Sehnenreflexe auslösbar, keine pathologischen Reflexe. Im Harn Eiweiß in Spuren, spez. Gew. 1018, im Sediment viele Leukocyten. Augenhintergrund normal. Exitus an einer Bronchopneumonie am 5. 7. 31.

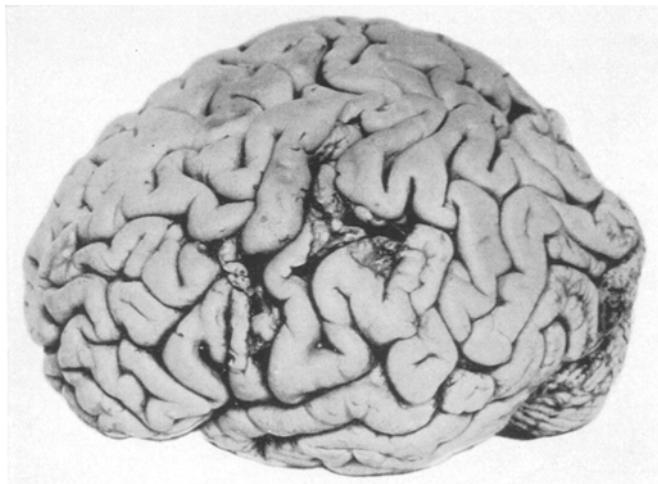


Abb. 1. Das Gehirn von links und oben. Bemerkenswert die gute Entwicklung der unteren parietalen Gegend.

Sektion: Mikroencephalia. Arteriosclerosis gravis aortae totius. Sclerosis arteriarum coronarium cordis et arteriarum periphericarum. Myocarditis chronica fibrosa et hypertrophia ventriculi sinistri cordis. Atrophia granularis renum.

Das Gehirn wog frisch mit der Pia 850 g. Schädelumfang 501 mm. Längsdurchmesser 143 mm, Querdurchmesser 132 mm. Kleinhirn vom Großhirn bedeckt. Die weichen Hirnhäute mäßig verdickt. Nach Entfernung der Hirnhäute sieht man an der linken Hemisphäre im Gebiete des unteren Drittels der vorderen und des mittleren Drittels der hinteren Zentralwindung Erweichungsherde arteriosklerotischer Natur. Der Sulcus centralis mündet in die Fissura Sylvii. Der Sulcus praecentralis besteht aus einer Furche. Die oberen zwei Drittel der vorderen Zentralwindung sind gut entwickelt, zeigen keine Knickungen. Die Stirnhirnwindungen sind schmal und zeigen komplizierte Verlaufsverhältnisse. Von dem oberen Drittel des Sulcus praecentralis entspringt eine seichte Furche, die vor- und medialwärts verläuft und etwas lateral von der Fissura pallii endet. Ungefähr aus der Mitte des Sulcus praecentralis nimmt der Sulcus frontalis superior seinen Ursprung. Diese Furche verläuft vor- und medialwärts, erreicht den Pol nicht, sondern bildet

¹ Herrn Privatdozent Dr. E. v. Zalka spreche ich für die Überlassung des Materials an dieser Stelle meinen besten Dank aus.

mehrere leichte Knickungen. Von dem caudalen Teil des Sulcus frontalis superior geht der Sulcus frontalis inferior aus, der oral- und lateralwärts verläuft, bildet mehrere Knickungen und endet in der Form einer queren Furche. Von dem Sulcus frontalis superior entspringt eine weitere, mit der ersten frontalen Furche parallel ziehende Furche. Infolge der abnormen Verlaufsrichtungen der erwähnten Hauptfurchen bzw. deren Seitenäste bekommt der Stirnlappen eine komplizierte Oberfläche. Wir möchten die gute Entwicklung der 3. Frontalwindung hervorheben. Ungefähr aus der Mitte des Sulcus postcentralis geht der Sulcus interparietalis aus, der aus zwei voneinander durch eine Bogenwindung getrennten Teilen besteht. Unterer parietaler Lappen relativ gut entwickelt. Sämtliche Occipitalübergangswindungen vorhanden. Basis, Medianfläche o. B. Die Arteria basalis zeigt mehrere arteriosklerotische Herde. Kleinhirn zeigt nichts Bemerkenswertes. Bei dem Aufschneiden des Gehirns in Scheiben sieht man an der linken Seite einen mäßigen Hydrocephalus. Das gegenseitige Verhältnis der einzelnen Großhirnhemisphärenenteile (Striatum, Pallidum, Thalamus, Hemisphärenmark usw.) wies keine Abweichungen gegenüber der Norm auf.

Zwecks *myeloarchitektonischer* Studien im Sinne *C. und O. Vogts* haben wir die Großhirnhemisphären in Frontalschnitte von 50μ Dicke zerlegt; die Schnitte wurden mittels der *Kulcsitzky-Palschen* Methode gefärbt. Nur von der Regio parietalis superior, parietalis basalis, peri-striata, parastriata und striata entnahmen wir einige kleine Blöcke, die wir in Paraffin eingebettet und zu cytoarchitektonischen Studien benutzt haben. Bei unseren *myeloarchitektonischen* Studien stützten wir uns auf die grundlegenden Untersuchungen *C. und O. Vogts* und ihrer Schüler (insbesondere *E. Beck*); von den wichtigsten Regionen verfertigten wir Vergleichspräparate aus normalen Gehirnen. Bevor wir die *myeloarchitektonischen* Befunde beschreiben, möchten wir in aller Kürze erwähnen, daß wir in der Rinde an einigen Stellen (besonders in den frontalen Regionen) arteriosklerotischen Erscheinungen (Entmarkungs-herden, subcorticalen kleinen Erweichungsherden) begegneten. Außerdem fanden wir in den von arteriosklerotischen Veränderungen betroffenen Rindenregionen die von *C. Vogt*, *Bielschowsky*, *Scholz*, neuerdings insbesondere von *Spatz* eingehend geschilderten sog. *Plaques fibromyeliniques*. Diese *Plaques* — wie bekannt — bestehen aus wirr verlaufenden markhaltigen Nervenfasern. Diese *Plaques* können sehr verschiedene Form haben, am häufigsten sind sie keilförmig, mit ihrer Basis zur Gehirnoberfläche zu gerichtet. Sie sind öfters in den oberen Rindenschichten, insbesondere in der ersten, zu finden. Über die *Markflecken* (*Spatz*) ist die Rindenoberfläche stets etwas eingezogen. Eine Regelmäßigkeit in der Verlaufsrichtung der plaquebildenden Markfasern ist nicht festzustellen. Die Anfangsstadien der *Markflecken* befinden sich am meisten in der obersten Rindenschicht. Wir möchten betonen, daß diese *Markflecken* nur an Rindenstellen zu beobachten sind, wo sich auch arteriosklerotische Veränderungen vorfanden; wir sind z. B. in den temporalen Regionen keinen *Markflecken* begegnet und es fehlten fast völlig auch arteriosklerotische Erscheinungen. Außer der Rinde und dem subcorticalen Mark finden sich kleine arteriosklerotische

Erweichungen noch in folgenden Hirngebieten: Putamen, Nucleus caudatus, Pallidum, Thalamus, in welcher Reihenfolge gleich die Intensität der Veränderungen zum Ausdruck gebracht werden soll.

Die *Ergebnisse* der cyto- bzw. myeloarchitektonischen Untersuchungen der Großhirnrinde können wir folgendermaßen zusammenfassen: *Es konnten weder in der Myelo- noch in der Cytoarchitektonik der Großhirnrinde quantitative* (Zelldichtigkeit, Breite der einzelnen Schichten, Zahl der Markfasern usw.) *oder qualitative* (Zellgröße, Zellform usw.) *Abweichungen eines gleichaltrigen normalen Individuums gegenüber nachgewiesen werden.* In sämtlichen mittels der Nisslschen Methode untersuchten Rindenregionen (Regio parietalis superior, Regio parietalis basalis, Regio peristriata, Regio parastriata, Regio striata) ist die Breite des Rindenbandes bzw. der einzelnen Rindenschichten mit den *Economoschen* Bildern vergleichend normal. Die Zelldichtigkeit der einzelnen Schichten zeigt keine Zunahme gegenüber der Norm; weder die Größe noch die Form der Nervenzellen ist verändert. Im Mark finden sich Nervenzellen nur in der Nähe der Markleiste; es sind keine wahren Heterotopien vorhanden. Um die Gefäße zeigt das adventitielle Bindegewebe eine mäßige Vermehrung; hier und da ist die *Media hyalinös-homogen* verändert.

Da die myeloarchitektonischen Bilder der Großhirnrinde keine quantitativen bzw. qualitativen Abweichungen gegenüber der Norm aufweisen, werden wir im folgenden nur die Beschreibung einiger wichtiger *Areæ in aller Kürze* mitteilen.

Feld 1 (nach *C. und O. Vogt*). Schmale *1c*. Die *1a* und *1b* sind einheitlich gebaut (trizonaler Typus), neben feinen Grundfasern sehen wir viele relativ dünne Einzelfasern. *1c* ist schmäler als *1a + b* (tenuifasciär), enthält viel weniger Einzelfasern. Die 2. Schicht zeigt eine große Verarmung an Grundfasern, nach *1c* und *3* hin ist gut abgegrenzt (eucingulär). Die Schichten *3—6* sind im allgemeinen reich an Fasern (Typus *dives*). Die geschlossenen Bündel der Radiärfasern verschwinden in den unteren Teilen der 3. Schicht (euradiär). Die Radii sind von mittlerer Breite (medioradiär), ihre Zahl ist mittelgroß (modicoradiär), die Radii enthalten neben feinen einzelne dicke Fasern (mixtoradiär). In der 3. Schicht nur einzelne Einzelfasern, kein *Kaes-Bechtereuscher* Streifen. Deutliches Hervortreten der beiden *Baillargerschen* Streifen (*4* und *5b*), es handelt sich um einen *bistriären* Typus; die Schichten *4* und *5b* sind ungefähr gleich breit und dicht (*aequolatus* und *auquodens*).

Feld 42 (nach *C. u. O. Vogt*, *Area gigantopyramidalis*). *1₀* äußerst schmal, *1a* und *1b* sind voneinander nicht abgegrenzt, gleich gebaut, zahlreiche Grundfasern und dicke Einzelfasern (*crassofibrosus*). *1c* ist breit, enthält viel weniger Fasern als *1a + b* (eufasciär, *tenuifasciär*). Die 2. Schicht ist stellenweise schwer von *1c* und *3* abzugrenzen, sie enthält ziemlich viele Fasern (*dyseingulär*). Die Schichten *3—6* sind an Fasern äußerst reich (Typus *dives*). Euradiär, die breiten Radii sind äußerst zahlreich (*lato-* und *densoradiär*), die Radii zeigen viele dicke Fasern (*mixtoradiär*). Einzelne Radiärfasern steigen sehr hoch (bis zur 2. Schicht) auf. In der 3. Schicht wenige Einzelfasern, kein *Kaes-Bechtereuscher* Streifen. Die unteren Teile der 3. Schicht (*3³*) sind von dem äußeren *Baillargerschen* Streifen nicht gut

abgegrenzt (Typus semiconjunctus). Von der 4. Schicht abwärts kann man nur bei hochgradiger Differenzierung einzelne Unterschiede abgrenzen.

Subregio temporopolaris, Pars lateralis (Becks *tpl₃*). Breites Rindenband. 1. Schicht breit, *1a* und *1b* sind nicht abzugrenzen, *1a + b* ist reich an feinen Grundfasern, auch viele, nicht sehr dicke Einzelfasern kommen in erheblicher Zahl vor. *1c* ist breit, doch faserarm. Im allgemeinen sind die Schichten 3–6



Abb. 2. Feld 1 (*C. u. O. Vogt*). Normale myeloarchitektonische Verhältnisse. *Kultschitzky-Palsche* Methode, Schnittdicke 50 μ .

faserarm (Typus pauper), in der *3¹* sind einzelne dicke Einzelfasern vorhanden, von einem *Kaes-Bechtereuschen* Streifen kann man aber nicht sprechen. Euradiär, die Zahl der Radii ist nicht sehr groß (medicoradiär), sie sind dünn, enthalten neben feinen Fasern auch einzelne dicke Fasern (mixtoradiär). Singulostriär, die 4. Schicht ist nicht sehr reich an Grundfasern. Einzelfasern sind nur vereinzelt zu sehen. Die Schicht 5a ist infolge einer Verarmung an Fasern abgrenzbar von 4 und 5b, von der 5b abwärts kann man aber keine weiteren Schichten unterscheiden.

Regio temporalis insularis (*ti*, *Beck*). Wesentliche Unterschiede der isocorticalen Myeloarchitektonik gegenüber. Keine 7-Schichtung. Schon bei Betrachtung mit unbewaffnetem Auge fällt die Dichtigkeit der tangentiellen Schicht auf. Die

1a und *1b* ist gleich gebaut, *1c* ist breit, weniger dicht als *1a + b*. Die äußerst dünnen Radii (sie bestehen höchstens aus 2–3 Fasern) reichen bis zur 2. Schicht hinauf (supraradiär). Keine *Baillargerschen* Streifen, die von *Beck* mit den Zeichen δ , ε , ξ bezeichneten Schichten konnte ich nicht unterscheiden, in allen 3 Schichten ist die Dichtigkeit der Fasern eine gleiche, nur der von *Beck* mit η bezeichnete Übergang zum *Album gyrorum* war abgrenzbar.

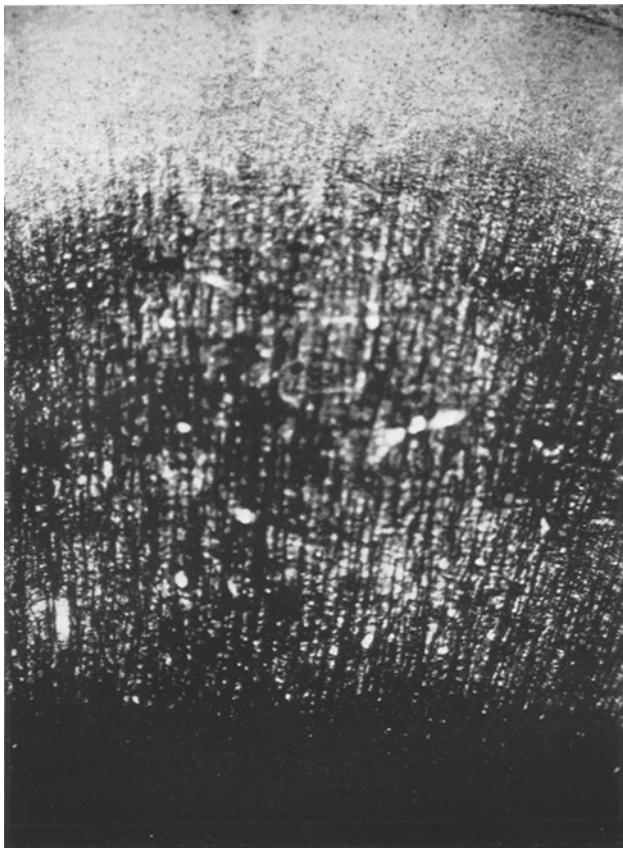


Abb. 3. Area gigantopyramidalis. Normale myeloarchitektonische Verhältnisse.
Kultschitzky-Palsche Methode, Schnittdicke 50 μ .

Subregio supratemporalis, Pars lateralis (tsl, *Beck*). Schmale *1c*, *1a* ist infolge ihres Faserreichtums von der *1b* abgrenzbar; beide enthalten dicke Einzelfasern. *1a + 1b* ist schmäler als *1c* (tenuifasciär), auch *1c* enthält Einzelfasern. Auch in der 2. Schicht sieht man relativ viel Grundfasern (dyscingulär). In der 3^1 findet sich ein *Kaes-Bechterew'scher* Streifen aus feinen Grundfasern und vielen dickeren Einzelfasern. Euradiär, denso-, medio- und mixtoradiär. Die Schicht 3^2 ist infolge ihres Faserreichtums schwer von der Schicht 4 abzugrenzen (Typus *semiconjunctus*). Die Schicht 4 ist breiter als *5b* (externalior), *5a* und *6a* sind faserärmer, als 4 und *5b* (bistriär).

Subregio temporalis transversa prima (Beck). Außerordentlich faserreich in sämtlichen Schichten. Die Schicht 1 ist breit, reich an Grundfasern, enthält viele dicke Einzelfasern, die 1a und 1b kann man voneinander nicht abgrenzen (trizonalis); 1c ist fast ebenso breit, wie 1a + b. Auch die Schicht 2 zeigt eine dichte Grundfaserung, unter der 2. Schicht sieht man einen wohl entwickelten *Kaes-Bechtereuschen* Streifen. Sowohl die 3², wie auch die 3³ enthält viele feine Fasern

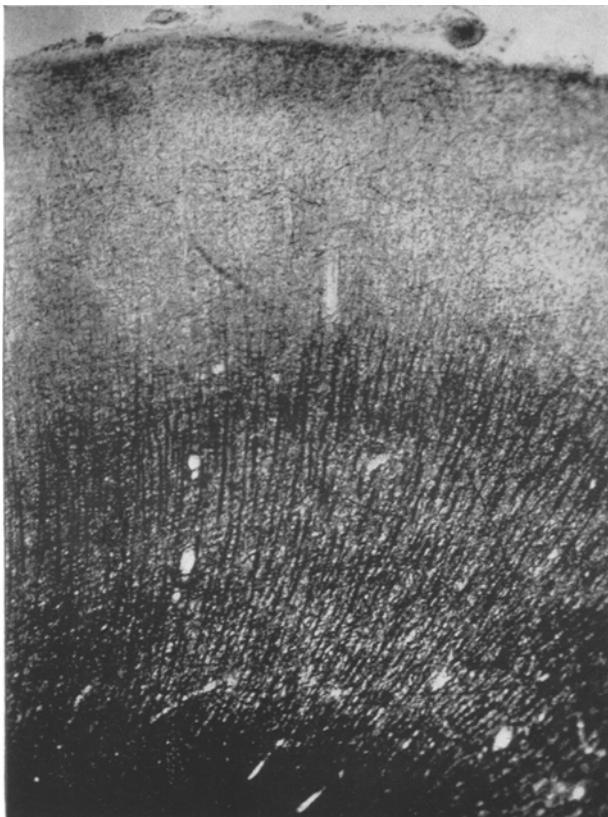


Abb. 4. *Regio temporalis transversa prima (Beck).* Normale myeloarchitektonische Verhältnisse. *Kulschitzky-Palsche* Methode, Schnittdicke 50 μ .

und einzelne dicke Einzelfasern. Die 3³ ist nur schwer von 4 abzutrennen (Typus *semiconjunctus*), die 4. ist breit, dicht. 5b schwer abzugrenzen von 6a.

Aus den temporalen Regionen haben wir die Beschreibung von mehreren Areae mitgeteilt, da wir in den Bildern der *Beckschen* Arbeit über die Myeloarchitektonik der supratemporalen Gegend geeignetes Vergleichsmaterial besitzen.

Die *Kleinhirnrinde* haben wir mittels der *Cajalschen* Silberhydrochinonmethode untersucht. Wir sind nur einigen Läppchenklerosen, heterotopischen bzw. dysgenetischen Purkinjezellen, kaktusartigen Dendritenaufreibungen begegnet; diesen Erscheinungen dürfen wir in der beobachteten Zahl keine wesentlichere Bedeutung beimessen, da sie

erfahrungsgemäß auch in normalen Kleinhirnen in kleiner Zahl vorkommen. Auch Torpedos (*Boumann*) waren in relativ großer (in jedem Schnitt 8—12) Zahl zu beobachten.

Marchand teilte die Mikroencephaliefälle dem Gehirngewicht nach in 3 Gruppen: Mikroencephalie hohen Grades bis 500 g, mittleren Grades

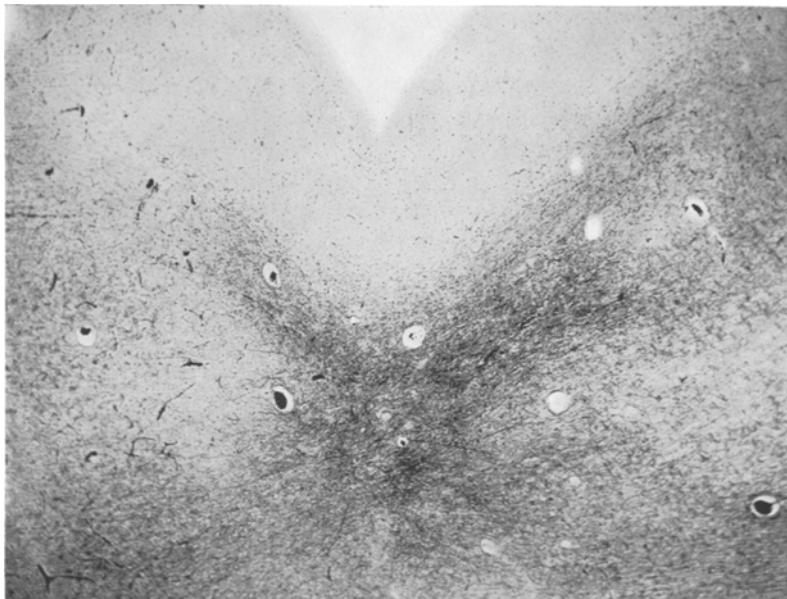


Abb. 5. Markflecken (*Spatz*) in den oberen Rindenschichten. Gyrus frontalis 1.
Kulschitzky-Palsche Methode.

bis 800 g, geringeren Grades über 800—900 g. Nach dieser Einteilung gehört unser Fall in die Gruppe der Mikroencephaliefälle geringeren Grades; außerdem sind von den in der Literatur mitgeteilten 4 normophrenen Mikroencephaliefällen 3 ebenfalls in die erwähnte Gruppe einzureihen und nur das Gehirn des *Heß*schen Falles wog 788 g. Wir können daher sagen, daß wir laut der bisherigen Erfahrungen als untere Grenze das Gehirngewicht von 780—800 g zu betrachten haben, unterhalb dessen anscheinend keine Normophrenie möglich ist. Es sei noch bemerkt, daß wir das Gehirngewicht unseres Falles wohl noch etwas höher einschätzen dürfen, als wie es sich bei der Sektion vorfand, da wir infolge des Alters der Patientin mit einer senilen Atrophie rechnen können. Doch kann die Abnahme des Gehirngewichtes infolge der senilen Atrophie keine wesentlichere sein, da wir weder an den Windungen noch an der Rindenstruktur Zeichen einer Atrophie beobachtet haben.

Das Gehirngewicht unseres Falles (850 g) entspricht ungefähr dem des 6.—8. Lebensmonates; auch die Oberflächenverhältnisse (schmale

Windungen, übrigens gut entwickeltes Relief) erinnern an diejenigen des 1. Lebensjahres. Mit anderen Worten, in unserem Falle ist *ein Stillstand in der Entwicklung des Gehirngewichtes und der Oberflächenverhältnisse im 6.—8. Lebensmonate anzunehmen*. Dasselbe gilt aber nicht für die innere Struktur der Großhirnrinde, weder vom cyto- noch vom myeloarchitektonischen Gesichtspunkte aus. Nach den eingehenden cytoarchitektonischen Untersuchungen von *Aldama* aus dem *Economoschen Laboratorium* ist die Großhirnrinde bei einem 1jährigen Kinde bedeutend schmäler ($\frac{3}{5}$), zellreicher als die des Erwachsenen (nicht die gesamte Zellzahl ist eine größere, sondern bloß die Zelldichtigkeit ist größer, da die Zwischensubstanz, welche die Zellen trennt, eine geringere ist), der *Economosche Grauzellkoeffizient* ist beim kindlichen Gehirn niedriger als beim Erwachsenen, die *6b* ungenauer gegen das Mark abgegrenzt, die einzelnen Zellelemente sind kleiner, auch die Gestalt hat nur bei einem Teil der Nervenzellen die definitive Form erreicht. Von all diesen Eigenschaften können wir bei unserem Falle nichts beobachten: die Rinde ist nicht schmäler, die Zelldichtigkeit nicht größer, die einzelnen Zellelemente sind nicht kleiner usw. als bei einem normalen Erwachsenen. Auch die Myeloarchitektonik der Großhirnrinde unseres Falles entbehrt jene Eigenschaften, welche *Kaes* für die kindliche Myeloarchitektonik als charakteristisch bezeichnet. Daraus folgt, daß *in der Entwicklung der inneren Rindenstruktur kein Stillstand eingetreten ist*, im Gegensatz zu dem in der Entwicklung des Gehirngewichtes und in der Gestaltung der Rindenoberfläche festgestellten. Die innere Rindenstruktur (Cyto- und Myeloarchitektonik) zeigt sowohl in qualitativer wie auch in quantitativer Hinsicht der normalen Reife entsprechende Verhältnisse. Es handelt sich daher in unserem Falle um ein eigenartiges Mißverhältnis zwischen äußerem (Gehirngewicht, Oberfläche) und innerem (Cyto- und Myeloarchitektonik) Entwicklungsgrade. Dieser Umstand erschwert uns eine befriedigende Beantwortung jener Fragen, die wir insbesondere seit den Untersuchungen der *Monakowschen Schule* bei jedem hirneratologischen Fall aufzuwerfen haben. Eines dieser Probleme ist die Frage nach der kausalen und formalen Genese. *Brun* teilt die Mißbildungen des Zentralnervensystems in 2 Gruppen: 1. in solche Mißbildungen, welche auf eine primäre endogene Schädigung der Keimanlage zurückzuführen sind (primäre endogene Hemmungsbildungen) und 2. in solche Bildungsfehler, die im wesentlichen als sekundäre Folgen allgemeiner oder lokaler pathologischer Prozesse während der Embryonalzeit (Meningitis, Encephalitis, Gefäßerkrankungen usw.) betrachtet werden müssen (sog. sekundäre Hemmungsbildungen; *Klarfeld* nennt sie peristatische Mißbildungen). In unserem Fall fanden wir außer der Mikroencephalie noch arteriosklerotische Gehirnerscheinungen. Selbstverständlich ist die Mikroencephalie von den arteriosklerotischen Veränderungen völlig unabhängig; es handelt sich in unserem Fall um

eine sog. Mikroencephalia combinata (*Giacomini*), bei welcher einer echten Mikroencephalie sich noch ein pathologischer Prozeß (Arteriosklerose) sekundär zugesellt hat. Veränderungen, die auf irgendeinen in der Embryonalzeit abgelaufenen pathologischen Prozeß hinweisen, haben wir völlig vermißt; wir haben in unserem Fall keine Entwicklungsstörungen beobachtet. Dies spricht gegen die Annahme eines fetalen Ursprungs der Mikroencephalie, denn nach *Brun* gelingt es immer bei Untersuchung fetal entstandener Affektionen fixierte, in ihrem transitorischen Zustand dauernd erstarrte Relikte derjenigen Entwicklungsphase aufzufinden, in welcher der primäre pathologische Reiz seinerzeit zuerst einwirkte. Das Vorhandensein solcher erstarrter Relikte der Embryonalzeit ist das entscheidende Kriterium für den fetal Ursprung morphologischer Anomalien des Zentralnervensystems. Da wir, wie erwähnt, in unserem Falle keine fetalen Relikte in der inneren Struktur des Gehirnes vorfanden, können wir die Einwirkungszeit des sog. primären pathologischen Momentes mit größter Wahrscheinlichkeit nicht in die Embryonalzeit verlegen. Wir müssen jedoch in Betracht ziehen, daß die Reaktionsweise des ungereiften embryonalen Gewebes äußerer Einwirkungen gegenüber von jener des ausgereiften Gewebes wesentlich abweicht. Das embryonale Gewebe kann nämlich auf irgendeine pathologische Einwirkung „eine mehr oder weniger tiefgreifende Störung seines durch die „Erbmneme“ vorgezeichneten Entwicklungsthemas erfahren; diese Störung der Entwicklung kann unter Umständen noch weit über den Zeitpunkt der Einwirkung des primären pathologischen Monmetes hinaus als sog. teratogenes Prinzip nachwirken, die sich im Sinne eines Entwicklungsstillstandes geltend macht“ (*Brun*). Wenn wir die Entstehung der Mikrocephalie bei unserem Fall auf Grund dieser Erfahrung erklären wollen, müßten wir annehmen, daß das primäre pathologische Moment in der Embryonalzeit keine lokalen Veränderungen hervorgerufen hat, sondern nur als passiv teratogenes Prinzip in dem 6.—8. Lebensmonat zur Geltung kam, und auch in dieser Zeit nur auf das Gehirngewicht bzw. auf die Oberflächenverhältnisse eine Wirkung ausübt. Mit einer derartigen Annahme stünden wir aber völlig auf hypothetischem Boden. Wir können also weder die kausale Genese noch die sog. teratologische Terminationsperiode (*Schwalbe*) unseres Mikroencephaliefalles angeben.

Bezüglich der Pathogenese der Mikroencephalie begegnen wir in der Literatur 3 Hauptrichtungen: Die exogene, sog. pathologisch-anatomische (insbesondere *Virchow*), die deszendenztheoretische oder atavistische (*K. Vogt*) und die entwicklungsmechanische oder endogene. Mit Hilfe der ersterwähnten Theorie können wir bei unserem Falle nicht weiter kommen. Veränderungen, die auf die Einwirkung einer exogenen Noxe hinweisen, sind nicht vorhanden. Die Arteria carotis interna zeigte keine Lumenverengerung (*Steinlachner* nahm ein schwach

entwickeltes Lumen der Carotiden als Ursache der Mikroencephalie an). Die von *Virchow* angenommene Genese der Mikroencephalie wird von den meisten Autoren, die sich mit dieser Frage befassen, in Abrede gestellt. Es wird immer wieder angeführt, daß es Fälle von Mikrocephalie gibt, bei denen die Nähte offen gefunden wurden. Auf der anderen Seite braucht aber eine bei bloßer makroskopischer Betrachtung als geschlossen imponierende Naht noch keineswegs „prämatur“ synostosiert zu sein. Die feinere histologische Untersuchung kann in solchen Fällen nachweisen, daß zwischen den Parallellamellen der Außen- und Innentafel an der Nahtstelle durch die ganze Dicke der Diploe entweder noch die verknöcherte Naht selbst oder nur mehr ein Streifen *Haversscher Kanälchen* zu finden ist (*Mair*). Nach Verstreichen einer längeren Zeit verschwinden jedoch auch diese letzten Reste der ehemaligen Naht und die fragliche Stelle unterscheidet sich dann durch nichts von der umgebenden Diploe; so zeigt z. B. die Stirnnahtgegend eines Erwachsenen keine Spur mehr der ehemaligen Stirnnaht. *Fényes* konnte auf Grund von histologischer Untersuchung der geschlossenen Kranznaht eines Turmschädels von einem 31jährigen Individuum zeigen, daß „die angeblich prämatur synostosierte Kranznaht offenbar gar nicht lange vor dem Tode geschlossen war“. Die histologische Untersuchung des Schädels unseres Falles (Dr. *Fényes*) ergab nun, daß die Stirn- und die Kranznahten schon längere Zeit vor dem Tode geschlossen sein mußten, da man an den entsprechenden Stellen der Knochenpräparate in der Diploe keine Spuren der ehemaligen Nähte nachweisen konnte. Daher können in unserem Falle Folgerungen auf den Zeitpunkt der Verknöcherung der Nähte nicht gezogen werden. Die Deszendenztheorie von *K. Vogt* kann uns in unserem Falle auch nicht befriedigen: Das Gehirn zeigte keine phylogenetischen Relikte (z. B. das Kleinhirn ist vom Großhirn bedeckt, die 3. Frontalwindung gut entwickelt usw.). Aus all diesen Erwägungen läßt sich mit großer Wahrscheinlichkeit folgern, daß es sich in unserem Mikroencephaliefall nicht um eine sekundär-peristatische, sondern um eine primär-endogene keimbedingte Mißbildung handelt. Auch in der Mehrzahl der in neuerer Zeit mitgeteilten Mikrocephaliefälle wird von den Autoren als Ursache eine endogene Keimvariation angegeben. Die familiären Formen der Mikroencephalie sprechen auch dafür, daß eine Mikroencephalie auf endogenem Boden entstehen kann. *Stringaris* konnte 21 solche Familien aus der Literatur zusammenstellen, bei welchen die Mikroencephalie familiär aufgetreten ist. *Vivaldo* fand bei 5 erwachsenen Schwestern einen Schädelumfang unter 46 cm. Natürlich können auch exogene Momente zur Mikroencephalie führen. Ein schönes Beispiel für die exogene Form der Mikroencephalie ist die sog. röntgenogene Mikroencephalie (*Zappert*).

In der neueren Zeit erklärt *Jelgersma* auf Grund der *Bolkschen* Gedankengänge die Mikrocephalie durch einen quantitativen Unter-

schied in der Retardation. Als Ursache der Retardation nimmt *Bolk* die Funktion der Drüsen mit innerer Sekretion an.

Bezüglich des Zusammenhangs zwischen psychischem Leben und anatomischem Substrat wäre es wichtig, weitere derartige normophrene Mikroencephaliefälle cyto- und myeloarchitektonisch zu bearbeiten, wobei erwünscht wäre, die geistigen Fähigkeiten der Fälle eingehender zu untersuchen, als dies in dem *Inabaschen* und in unserem Falle getan wurde. In dem *Inabaschen* Falle kompensierte das Gehirn seine Kleinheit durch die 3fache Zellzahl. In unserem Falle kam es nicht zu einer Zunahme der Zahl der Nervenzellen bzw. -fasern und wir erblicken *das wesentlichste Ergebnis der Untersuchung unseres Mikroencephaliefalles in der Feststellung jener Tatsache, daß bei einer Mikroencephale ohne innere strukturelle Kompensation (Zellzahl, Inaba, Zellgröße, Somogyi) keinerlei geistiger Defekt beobachtet werden konnte*. In den *Inabaschen* Befunden halten wir außerordentlich wichtig die Feststellung der Diskontinuität in der Zunahme der Zellzahl: nebeneinander liegende Regionen verhalten sich bezüglich der Zellzahl wesentlich verschieden. So z. B. die *Areae I—III* zeigten ein bedeutendes Zellreichtum, hingegen „geht man vom *Areal III* aus, so zeigt sich keine wie immer geartete Differenz gegenüber der Norm“. Leider geben die *Inabaschen* Angaben keine genügende Erklärung über das Verhalten der präfrontalen bzw. unteren parietalen Regionen, welche nach *Economio* die Brennpunkte der menschlichen Intelligenz darstellen. In unserem Falle zeigten die erwähnten Regionen ein gut entwickeltes Relief und normale cyto- bzw. myeloarchitektonische Verhältnisse.

Kurz möchten wir uns noch mit den in der Großhirnrinde gefundenen *Plaques fibromyeliniques* (Markflecken, *Spatz*) befassen. *C. Vogt* hat diese Markflecken für Mißbildungen gehalten. *Bielschowsky* meinte, daß die Markflecken so entstanden sein könnten, daß erhalten gebliebene markhaltige Fasern zusammengedrängt seien, oder es könnten verschont gebliebene marklose Nervenfasern eine Markumhüllung erhalten haben. *Spatz* hat zuerst die Überzeugung ausgesprochen, „daß man das paradoxe Phänomen der Vermehrung markhaltiger Fasern an der Stelle eines völligen Nervenzellausfalles nur durch die Annahme erklären kann, daß aus den Stümpfen unterbrochener Nervenfasern heraus eine atypische, luxurierende Regeneration erfolgt ist“. Bei Mikroencephalie haben *Babonneix* und *Lhermitte* solche Markflecken beobachtet, ihrer Meinung nach handelt es sich um kleine Mißbildungen, die sich im Embryonalen entwickeln. Die Auffassung über die regenerative Natur der Markflecken von *Spatz* findet eine Stütze in den Befunden unseres Falles. Wir haben nämlich die erwähnten Markflecken ausschließlich an Rindenstellen gefunden, an denen auch die Zeichen der Arteriosklerose nachzuweisen waren. Dies spricht unseres Erachtens gegen die Annahme einer Mißbildung, denn in diesem Falle wäre zu erwarten, daß die

erwähnten Markflecken auch unabhängig von arteriosklerotischen Erscheinungen in der Großhirnrinde in Erscheinung treten.

Literaturverzeichnis.

- Aldama*: Z. Neur. **130** (1930). — *Babonneix et Lhermitte*: C. r. Soc. Biol. Paris **81**. Ref. Zbl. Neur. **33**. — *Beck, E.*: J. Psychiatr. **31** u. **41**. — *Bielschowsky, M.*: J. Psychiatr. **25** u. **31** (1931). — *Bok, S. T.*: Z. Neur. **121** (1929). — *Brun*: Schweiz. Arch. Neur. **1**—**3**. — *Brunschweiler*: Schweiz. Arch. Neur. **21** u. **22**. — *Ernst, P.*: Mißbildungen des Nervensystems. Im *Schwalbeschen Handbuch*. — *Fényes, I.*: Mschr. Psychiatr. **78** (1931). — *Flechsig, P.*: Anatomie des menschlichen Gehirns und Rückenmarks auf myelogenetischer Grundlage. Leipzig: Georg Thieme 1920. — *Heß*: Wien. med. Jb. **1886**, H. 5. — *Hilty*: Arb. hirnanat. Inst. Zürich **1** (1905). — *Hirako*: Über sukzessive Differenzierung der Großhirnrinde auf myelogenetischer Grundlage. Arb. anat. Inst. Sendai **9**. — *Inaba, Ch.*: Arb. neur. Inst. Wien **29** (1927). — *Jelgersma*: Z. Neur. **112** (1928); **125** (1930). — *Kaes, Th.*: Die Großhirnrinde des Menschen in ihren Massen und in ihrem Fasergehalt. Jena: G. Fischer 1907. — *Kawata*: Arb. neur. Inst. Wien. **27** (1927). — *Klarfeld*: Die Anatomie der Psychosen. München: J. F. Bergmann 1924. — *Mair*: Z. Anat. **90** I (1929). — *Marchand*: Nov. acta ksl. Leop. D. Acad. Naturforschg (russ.) **1988** u. **1890**. — *Mayer u. Reisch*: Arch. f. Psychiatr. **89** (1930). — *Mingazzini*: Mschr. Psychiatr. **7**. — *Monakow, C. v.*: Über die Mißbildungen des Zentralnervensystems. Ergebnisse der allgemeinen Pathologie von *Lubarsch-Ostertag* Bd. 6 1899; Schweiz. Arch. Neur. **18** (1926). — *Pfister*: Allg. Z. Psychiatr. **1894**. — *Pfleger u. Pilcz*: Arb. neur. Inst. Wien **5** (1897). — *Probst*: Arch. f. Psychiatr. **59**. — *Spatz, H.*: Morphologische Grundlagen der Restitution im Zentralnervensystem. Dtsch. Z. Nervenheilk. **115** (1930). — *Schob*: Pathologische Anatomie der Idiotie. Im *Bumkeschen Handbuch* Bd. **7**. — *Scholz*: Z. Neur. **88** (1924). — *Stringaris*: Frankf. Z. Path. **37** (1929). — *Tramer*: Arb. hirnanat. Inst. Zürich **9** u. **10**. — *Vivaldo*: Zbl. Neur. **43**. — *Vogt, C. u. O.*: Allgemeinere Ergebnisse unserer Hirnforschung. J. Psychiatr. **25**, Erg.-Heft; Die Grundlagen und die Teildiszipline der mikroskopischen Anatomie des Zentralnervensystems. Im *Möllendorferschen Handbuch*; Die Markreifung des Kindergehirns während der ersten 4 Lebensmonate und ihre methodologische Bedeutung. Jena: G. Fischer 1904. — *Vogt, H.*: Arb. hirnanat. Inst. Zürich **1** (1905); Mschr. Psychiatr. **17** (1905). — *Vogt, O.*: J. Psychiatr. **15** u. **18**. — *Zappert*: Arch. f. Kinderheilk. **80** (1926).
-