

XII.**Mittheilung über einen Fall von Porencephalie.**

Aus dem pathologischen Institut in Berlin.

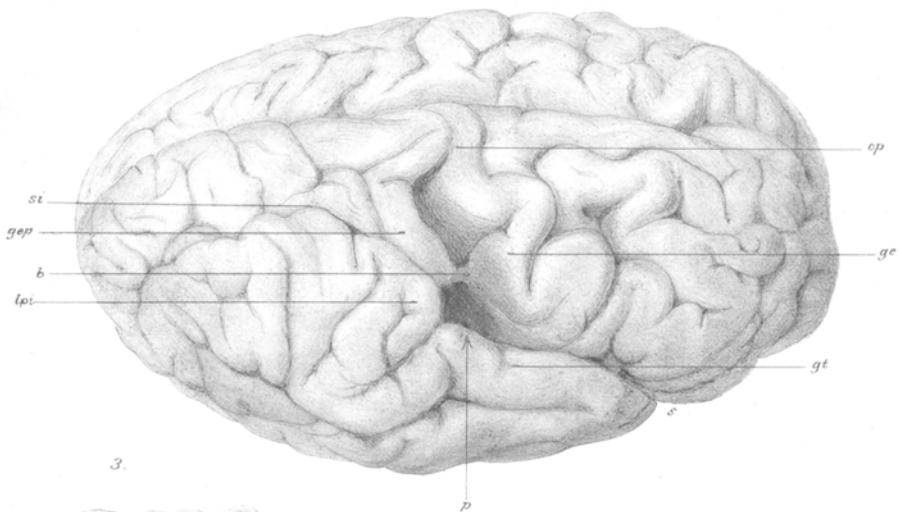
Von Cand. med. A. Sperling.

(Hierzu Taf. V. Fig. 1—2.)

Der Name Porencephalie ist zuerst von Heschl gebraucht worden und bezeichnet eine Missbildung, bei welcher ein „Porus“, ein mehr oder weniger trichterförmiger Defect, an einer oder mehreren Stellen die Continuität der Windungen unterbricht und sich soweit in die Substanz der Hemisphären hineinerstreckt, dass er einmal mit dem Seitenventrikel communicirt, in andern Fällen nur durch eine schmale Brücke von seiner Wandung getrennt ist. Natürlichweise sind unter solchen Umständen Störungen in der Function des Organismus vorhanden, deren Grad sich nach der Grösse und der Localisation des Porus bemisst; und man ist in der Lage, durch den Vergleich der pathologischen Erscheinungen, die ein Fall intra vitam darbot, mit dem Sectionsbefund des Gehirns, über die Centralisation der motorischen Bahnen die wichtigsten Schlüsse zu ziehn.

Heschl beobachtete, wie gesagt, die ersten solcher Fälle, Cruveilhier, Roger, Hügel u. A. fügten neue hinzu, und Kundrat hat neuerdings das gesammte Material beschreibend und kritisirend zusammengestellt und selber einen nicht unerheblichen Beitrag eigner Beobachtungen geliefert. Kundrat berichtet in seinem Werk „die Porencephalie“, Graz 1882, über 41 Fälle^{*}, zwei von Klebs beobachteten fügt er im Nachtrag hinzu, Binswanger hat einen im 87. Band dieses Archivs veröffentlicht, so dass die Literatur der Porencephalie im ganzen 44 Fälle aufweist.

Kundrat kommt zu dem Ergebniss, dass die meisten porencephalischen Defekte — in 43 Fällen 27 — in das Gebiet der Arteria cerebri media fallen; sie gehören ausschliesslich den Hemis-



Erich Del.

Abb. Schütze. Lieb. Inst. Berlin.

sphären an und sind entweder gegen Ventrikel und Arachnoidalraum abgeschlossen oder communiciren mit beiden oder nur mit dem Ventrikel allein, indem der vierte Fall einer alleinigen Communication mit dem Arachnoidalraum nicht vorkommt. Die meisten hält Kundrat für intrauterin erworben, nur von 8 Defecten unter 43 ist die Entstehung im späteren Leben anzunehmen. Sie haben sich in Folge von Destruktionsprozessen ausgebildet, wie solche auch sonst durch Hämorrhagie, Thrombose, Embolie und Anämie zu Stande kommen. Dabei spielen die intrauterine Lagerung des Schädels und der durch die Uteruscontracturen auf ihn ausgeübte Druck, eventuell ein Hydrocephalus, Traumen intra- oder extrauterin, vielleicht auch psychische Affecte der Mutter zur Zeit der Gravidität eine mehr oder weniger bedeutende Rolle. Die porencephalischen Defekte sind einmal so bedeutend, dass die Lebensfähigkeit des Individuums bald aufgehoben wird. In andern Fällen stören sie zwar die wichtigsten vitalen Functionen vor der Hand nicht, führen aber zu Blödsinn, Idiotie oder doch geistiger Beschränktheit, zu Aphasie, Lähmungen und Contracturen. Hierbei kommt es darauf an, wie früh der „Porus“ seine Ausbildung vollendet und durch Vernarbung der Wände einen endgültigen Abschluss gefunden hat. Am günstigsten gestalten sich die Verhältnisse, wenn sich, wie Kundrat es für möglich hält, und auch für einen Fall speciell nachgewiesen hat, in der unversehrten Hemisphäre eine compensatorische Hypertrophie derjenigen Theile ausbildet, die hier in dem Defect untergegangen sind, und es hat sich vielleicht ein solcher Prozess in allen jenen Fällen vollzogen, wo sich mit bedeutender Porencephalie verhältnismässig geringe psychische und motorische Störungen verknüpften. Sogar ein hohes Alter konnte dabei erreicht werden, so dass Personen mit Porencephalie häufig 40, 50, 60 Jahre alt geworden sind. Uebrigens ist der Defect selbst selten oder sogar nie die directe Todesursache gewesen.

Nach diesen allgemeinen Betrachtungen, welche wegen der Rarität der Porencephalie wohl am Platze sind, soll ein weiterer Fall dieser Art, der am 15. Mai d. J. von Herrn Dr. Grawitz seirt und mir gütigst zur Untersuchung übergeben wurde, des näheren beschrieben werden.

Das Sectionsprotocoll über die am 13. Mai v. J. verstorbene Franziska Heller, 29 Jahre alt, Choristin, lautet:

Sectionsprotocoll.

Ziemlich grosse, kräftig gebaute, weibliche Leiche mit starkem Oedem der unteren Extremitäten und des linken Arms. Gesicht völlig symmetrisch. Die linke Körperhälfte ist etwas schwächer gebaut als die rechte; hier steht die Schulter tiefer; Arm und Bein sowie Hand und Fuss sind auffallend kürzer und kleiner, als rechts, so dass man beispielsweise vom Condylus ext. humeri bis zur Zeigefingerspitze einen Unterschied von 2,5, vom Condylus int. bis Kleinfingerspitze von 2,0 cm findet. Demgemäß zeigen auch die Metatarsi der genannten Finger eine Differenz von 1,5 und 1,0 cm, die Finger selbst von je 0,5 cm. Das linke Bein ist 3 cm kürzer als das rechte, der linke Fuss bedeutend kleiner, die Zehen sind merklich kürzer. Das linke Handgelenk ist rechtwinklig contrahirt, die Finger stehen in Krallenstellung. Die Nervenstränge des linken Arms erscheinen dünner als die des rechten.

Herz sehr klein, Höhlen eng, Musculatur kräftig entwickelt, rothbraun, derb, sehr anämisch, Klappen unverändert.

In der Spitze der linken Lunge steckt ein kirschkerngrosser käsiger Heerd, um den herum zahlreiche graue miliare Knoten liegen, die mit dem ersten zusammen in eine schiefrechte Schwiele vom Umfang etwa eines Taubeneies eingeschlossen sind. Der Rest des Gewebes sowie die ganze rechte Lunge ist hyperämisch, lufthaltig; die Pleura ist durch alte fibröse Stränge verwachsen.

Halsorgane ohne bemerkenswerthe Abweichungen.

Milz stark vergrössert, besonders im Dickendurchmesser; Parenchym derb, dunkelrot; Follikel gross, glasig grau, amyloid.

Beide Nieren um das Doppelte geschwollen, Oberfläche glatt, gesprengelt, weissgelb; totale Fettmetamorphose der Rinde, Amyloid der Glomeruli.

Harnblase weit, Schleimhaut blass.

Im Rectum eine 3 cm unterhalb des Anus gelegene narbige Strictrur. Darüber findet sich ein ca. 8 cm langes derbes nach unten eng zulaufendes syphilitisches Geschwür. In der Nähe dieses alten Ulcus sieht man noch zwei markstück grosse, derbe, glattwandige Geschwüre, die bis zur Submucosa reichen, und eine grosse Zahl flacher Ulcera mit geheiltem Grunde. Die ganze Colonwand ist verdickt, Schleimhaut anämisch.

Uterus ohne besondere Abweichungen.

Die Leber durch zahlreiche alte Adhäsionen mit der Umgebung, besonders dem Diaphragma verwachsen, der linke Lappen stark deformirt und mit reichlichen narbigen Einziehungen der Oberfläche. Im Innern sieht man mehrere sternförmige Narben ohne eigentlich erkennbares gummöses Centrum. Die Acini sind gross, etwas amyloid.

Magen ziemlich gross, anämisch.

Der Darm ist in seiner ganzen Wand verdickt, riecht stark urinös, Zotten amyloid.

Schädeldecke von regelmässiger Gestalt, mittlerer Dicke, ziemlich leicht, enthält wenig Diploë. Die Nähte sind sehr deutlich erhalten; die Dura ist wenig gespannt, völlig dünn und durchscheinend. Die Sinus enthalten flüssiges Blut, Innenseite glatt, weiss, glänzend. Pia durchaus zart und durchscheinend.

Diagnose. Syphillis constitutionalis. Ulcus syphilit. recti. Nephritis chron. parenchymat. Degeneratio amyel. renum. Hepatitis et Perihepatitis chron. gummosa. Hepar lobatum. Degeneratio amyel. hepatis, intestini tenuis, lienis. Pneumonia chron. fibrosa apicis pulmonis sin. Hyperaemia pulmonum. Atrophia fusca cordis. Hydrops anasarca. Porencephalia dextra. Atrophia brachii, manus, cruris, pedis sin.

Die weitere Untersuchung des Gehirns wurde nach Härtung in Alkohol fortgesetzt.

Ebensowenig wie äusserlich an dem Schädel ist auch eine Differenz in Grösse und Form im Allgemeinen an den Hemisphären des Gross- oder Kleinbirns wahrzunehmen. Windungen und Furchen sind auf der linken Seite gut ausgeprägt und, wie die genaue Vergleichung mit normalen Gehirnen ergab, ohne nennenswerthe Abweichungen von der Norm. Und so ist es auch rechts bis auf eine Stelle. Verfolgt man nehmlich hier den Sulcus postrolandicus von der Medianlinie ausgehend lateralwärts, so sieht man ihn allmählich breiter werden und schliesslich in eine Grube aufgehen, welche einen grössten Durchmesser von 4 bis 5 cm hat. Kurz vor der Einmündung wird er durch einen schmalen, niedrigen, auch in der Fig. 2 angedeuteten Gyrus in der Tiefe verlagert. Gewissermaassen als Fortsetzung des Sulcus postrolandicus tritt die Fissura Sylvii, deren mediales Ende sich in dem Defect verliert, vor- und lateralwärts aus demselben heraus, während nach hinten neben einer kleinen mehr medianwärts auslaufenden Furche eine grössere mehr lateralwärts von dem Defect abgeht, welche wohl mit den zwischen unterem Scheitelläppchen und erster Schläfenwindung normal vorkommenden Secundärfurchen identisch sein wird. Der Gyrus centralis posterior fällt zum Defect steil ab, während der centralis anterior, mit seiner hinteren Fläche die vordere Begrenzung bildend, sich zuerst flach, dann steil abfallend in einem Bogen nach hinten herumschlägt und zu einer unteren Basis des Porus wird. Hieran beteiligt sich mit ihrer oberen Breitseite die erste Schläfenwindung, während das untere Scheitelläppchen, medianwärts vom Sulcus interparietalis bis an den Defect heran begleitet, die hintere Begrenzung übernimmt.

Zur weiteren Untersuchung ist eine Längsansicht des Porus erforderlich, und es wird daher die rechte Hemisphäre ungefähr in der Richtung und dem Verlauf des Sulcus postrolandicus in einem Winkel von etwa 15° zum Querdurchmesser des Gehirns durch einen verticalen Schnitt halbiert. Die beigegebene Fig. 2 giebt die Schnittfläche der vorderen Hälfte wieder.

Nunmehr liegt der Defect in seiner ganzen Ausdehnung vor. Er misst von der Peripherie der Hemisphäre, in welcher seine Basis liegt, bis zur medialen Spitze 6,5 cm und hat, abgesehen von der Basis, seinen grössten Breitendurchmesser von 1,6 cm in einiger Entfernung von der Spitze. Letztere bildet eine von vorn nach hinten verlaufende schmale Rinne und ist von der Wand des, im Uebrigen kaum merklich vergrösserten Seitenventrikels durch eine 1 cm schmale Brücke getrennt. Der erwähnte Rest des Gyrus centralis posterior ist in seiner steil nach dem Defect abfallenden Spitze von dort her durch einen spitzen Ausläufer bis an das Rinden grau heran unterminirt.

Die Membran, welche den Porus auskleidet, ist ebenso wie die, welche ihn an seiner Basis deckte, derb, schwer zerriessbar, von dicken Gefässsträngen nach allen

Richtungen durchzogen und bietet mikroskopisch das Gepräge der Pia; auffallend sind nur die ungemein breiten Streifen lockigen Bindegewebes, welche sich zu ihrem Maschenwerk zusammensetzen. Hier und da findet sich ein mehr oder weniger ausgeprägtes Granulationsgewebe; sehr häufig sind grössere und kleinere Heerde von Pigmentschollen, in ihrer Färbung von hell- bis orangegelb übergehend, leicht punctirt, theils einzeln liegend, theils zu dreien und mehr zusammengeballt.

Mehr Interesse bietet die Umgebung des Defects selbst, denn hier, besonders in den medianwärts gelegenen Theilen mussten sich Destruktionsprozesse, falls sie überhaupt hier mitgewirkt, hauptsächlich abgespielt haben. Und so ist es in der That auch das erste, was bereits makroskopisch bei der Betrachtung des Durchschnitts der Poruswände in die Augen fällt: es sind die kleinen, unregelmässig geformten, diffus begrenzten schwach gelben Heerde (*Plaques jaunes*), und sie lassen sich je näher der Grenze des Porus desto öfter constatiren. Sie ergeben sich mikroskopisch als die gleichen Heerde von Pigmentschollen, wie sie eben als Einlagerungen in der Auskleidungsmembran beschrieben worden sind, nur finden sie sich hier häufiger und in grösserer Menge als dort. Am meisten ist die unmittelbarste Umgebung der Spitze mit Pigment bedacht, aber auch in den übrigen Theilen, so besonders in den höchsten Theilen des Ausläufers in den *Gyrus centralis posterior* findet es sich wieder.

Das Rindengrau ist als Auskleidung des Porus ungefähr bis zur normalen Tiefe des Sulcus postrolandicus zu verfolgen. Hier hört es dann mit undeutlicher Grenze absetzend auf und macht einer hier und da auch frisches Granulationsgewebe enthaltenden Narbenmasse Platz, die nun die Auskleidung der medialen Partie des Porus übernimmt, während die dem Ventrikel zunächst liegenden Theile von einem pathologischen Prozess gar nicht berührt zu sein scheinen.

Eine Degeneration im Rückenmark liegt nicht vor.

Es bleibt nun noch übrig, mit Berücksichtigung der Anamnese eine Erklärung für die geschilderten pathologischen Veränderungen ausfindig zu machen.

Franziska Heller ist im Jahre 1854 geboren worden. Weder Vater noch Mutter haben an irgend welchen psychischen Störungen gelitten; ersterer ist noch am Leben und ein kräftiger Arbeiter; ein ebenfalls noch lebender Bruder ist vollkommen gesund, die Mutter starb schon vor längerer Zeit an der Schwindsucht. Die Geburt soll, soviel von der zweiten Frau des Heller, welche mit der verstorbenen genau bekannt war, ermittelt werden konnte, eine schwere gewesen sein, ohne dass ein besonderer Unfall die Gravida getroffen hatte. Soviel ergab sich aus der Nachforschung mit ziemlicher Sicherheit, dass die Franziska Heller die Verkürzungen an Armen und Beinen und die Contractur im Handgelenk mit auf die Welt gebracht hat. Vergleicht man damit den pathologischen Befund am Gehirn, so wird man ungefähr zu der Vorstellung von der Ge-

schichte des Porus geführt: Nach vollendeter Ausbildung der Furchen und Windungen, also etwa im 6. Monat des intrauterinen Lebens, setzten in der Mitte des Gyrus centralis posterior, durch irgend welche unbekannte Ursachen veranlasst, an einer oder mehreren Stellen zugleich oder kurz nacheinander hämorrhagische Prozesse ein, welche zuerst zu einer Zerstörung gewisser Bezirke der Hirnsubstanz führten, dann aber durch Resorption der Extravasate beendet wurden und einem regelrechten Vernarbungsprozess Platz machen mussten. Dieser letztere hat dann eine Vollständigkeit erreicht, wie sie kaum je nach dem Fötalleben eintreten dürfte, und dieser vollendete Heilungseffect ist es eben, welcher zu der Differenzirung der Porencephalie von andern, später erworbenen, auch als „Plaques jaunes“ bezeichneten Gehirnnarben geführt hat. Dazu kommt die ungewöhnliche Beteiligung der Pia mater an dem Vernarbungs-vorgang, welche in dem vorliegenden Falle nicht weniger dazu geeignet ist, die Differentialdiagnose der fötalen Gehirnnarbe von später erworbenen richtig zu stellen. Nicht nur, dass der ganze Kanal vonlosem maschigen Bindegewebe, wie es den tiefen Schichten der Pia zukommt, ausgefüllt ist, — auch die Gefässen haben eine sehr erhebliche und gleich bei der ersten Besichtigung auffallende Vermehrung, Schlängelung und Erweiterung erfahren. Anstatt des äusserst zarten, an Fibrillen armen, an Zellen und Pigment reichen Narbengewebes, welches bei Heilung später eingetretener rother Erweichungen von der Neuroglia geliefert wird, ist hier ein stark faseriges an Zellen und Pigment armes, an neugebildeten varicösen Gefässen reiches Gewebe wesentlich von der Pia geliefert worden.

Somit hatte der Porus bereits mit oder unmittelbar nach der Geburt seinen Abschluss erreicht, so dass alle Störungen in der Innervation des Organismus, welche er herbeiführen sollte, bereits in die Erscheinung getreten waren: sie waren es in der That und blieben auch die einzigen, wenn man nicht die häufigen rechts-seitigen Kopfschmerzen, von denen die Anamnese berichtet, noch auf Rechnung des Porus setzen will. Thut man es, so würden sie am natürlichen durch chronische Entzündungen, welche ja erfahrungsgemäss häufig in der Umgebung alter Erweichungsheerde vorkommen, ihre Erklärung finden.

Von irgend einer Geistesstörung war jedenfalls keine Spur vorhanden; im Gegentheil soll die Heller ein recht begabtes munteres

Kind gewesen sein und durch ihre vortrefflichen Leistungen in der Schule den Eltern viel Freude bereitet haben. Die Verkürzung des linken Beins liess sich durch eine hohe Sohle so gut corrigiren, dass sie unbeanstandet die Rolle einer Choristin spielen konnte. Auch der geringe Entwicklungunterschied beider Körperhälften führte keine nachhaltige Störung herbei, nur die Function von Arm und Hand auf der linken Seite blieb weit hinter der normalen zurück, da die Flexion und Extension des Arms nur unvollständig ausgeführt werden konnte, die Hand fast im rechten Winkel zum Unterarm contrahirt war und besonders die Finger nur wenig aus der Krallenstellung herauszubringen waren.

Der Erwähnung verdienen schliesslich noch zwei epileptoide Anfälle, welche zwei Jahre vor dem Tode in einer Woche vorkamen, ohne sich später zu wiederholen, sowie die höchst unregelmässigen und häufig mit starken Blutungen auftretenden Menstruationen.

Das Leiden, welches nach Verlauf von neun Monaten den Tod der Patientin herbeiführen sollte, und doch wohl kaum mit der Porencephalie in Verbindung zu bringen ist, begann mit Oedemen in den unteren Extremitäten und Ascites. Beides verschwand unter geeigneter Behandlung in der Charité, bis die Patientin Anfangs Februar v. J. mit mehr ausgesprochenen Symptomen der chronischen parenchymatösen Nephritis wiederkam, allerdings nach vierzehntägiger Behandlung wieder entlassen werden konnte, aber Ende Februar bereits wieder die Charité aufsuchen musste, wo sie dann am 13. Mai d. J. unter den Erscheinungen der Urämie zu Grunde ging.

Erklärung der Abbildungen.

Taf. V. Fig. 1—2.

Fig. 1. Seitenansicht.

Fig. 2. Durchschnitt. p Porus. ge Gyrus centralis. gt Gyrus temporalis I.
lp! Lobulus parietalis inf. gcp Gyrus centralis post. cp Sulcus praecentralis. s Fissura Sylvii. si Sulcus interparietalis. b Brücke über cp.