

II.

Ueber einen Fall von Porencephalie.

Von Prof. O. Binswanger in Jena.

(Hierzu Taf. I.)

Im 87. Bande dieses Archivs habe ich ausführlicher über einen Fall von porencephalischer Defectbildung berichtet, welcher symmetrisch beide Hemisphären betraf und besonders dadurch bemerkenswerth war, dass bei einem relativ eng begrenzten Gebiete zu Grunde gegangener Hirnmanteltheile die auffälligsten und ausgedehntesten Abweichungen vom normalen Windungstypus vorhanden waren. Ich habe dort die Beziehungen dieser Windungsatypien zur Defectbildung genauer besprochen, auch die anatomischen Kriterien dieser porencephalischen Defecte mit besonderer Berücksichtigung der neuesten Untersuchungen von Kundrat zu erörtern versucht. Während diese frühere Beobachtung durch genauere Kenntniss des Krankheitsverlaufs und durch die Möglichkeit ausgiebiger anatomischer Erforschung mir Gelegenheit gab, an der Hand derselben auf die Discussion aller hieher gehörigen Fragen einzugehen, möchte ich jetzt eine zweite Beobachtung dieser Art hier mittheilen, bei welcher ich wegen der durch die Verhältnisse bedingten Unvollständigkeit der Untersuchung auf eine Discussion der angeregten Fragen grösstentheils verzichten muss. Ich habe das betreffende Individuum bei Lebzeiten nur wenige Tage zu beobachten Gelegenheit gehabt, dasselbe ist mir später völlig aus dem Gesichtskreis geschwunden, und bin ich nur durch die Freundlichkeit des Herrn Dr. Richter in Pankow, der mir das Gehirn späterhin zusandte, in Stand gesetzt worden, das durch Härtung und Transport etwas schadhaft gewordene Präparat noch genauer zu untersuchen. Ich halte aber die Mittheilung desselben trotz der Unvollkommenheiten der Untersuchung (es mangeln z. B. die genaueren Angaben über die Längen- und Umfangmaasse der Ex-

tremitäten, die Masse des Schädels und die Gewichtsbestimmungen des Gehirns und seiner Theile) dennoch für gerechtfertigt, da derartige auf eine Hemisphäre beschränkte ausgedehnte congenitale porencephalische Defectbildungen bei Individuen, die ein mittleres Lebensalter erreicht haben, in der Literatur ausserordentlich selten verzeichnet sind. Unter den von Kundrat gesammelten Beobachtungen ist nur der erste und sechste Heschl'sche Fall, letzterer aber mit bedeutend geringerem Defect, in Parallele zu stellen, ausserdem die von Schüle mitgetheilte Beobachtung. Auch ist in vorliegender Beobachtung wenigstens eine genauere Topographie des Defects möglich gewesen, sodass im Hinblick auf die neueren Forschungen über die physiologische Bedeutung der einzelnen Hirnrindentheile, ein Vergleich der Erscheinungen während des Lebens und der Localisation der zerstörten Hirnpartien manchfaches Interesse bietet. — Wir kommen auf diese Verhältnisse bei der epikritischen Betrachtung des Falles nochmals kurz zurück.

K. D., geboren den 24. Juli 1844, stammt aus einer Familie, in der eine erbliche Anlage zu Geistes- und Nervenkrankheiten nicht vorhanden ist. Besondere Vorkommnisse, traumatische Schädigungen, auffällige psychische Affectzustände seitens der Mutter des Kranken zur Zeit der Gravidität mit diesem Kinde sind nicht bekannt geworden.

Der Pat. ist mit einer atrophischen gelähmten oberen rechten Extremität geboren, die trotz Sehnenschnitte und orthopädischer Behandlung nicht brauchbar geworden ist. Die rechte Unterextremität lahmt.

Seit frühester Jugend leidet der p. D. an Epilepsie; die Anfälle treten fast täglich sowohl in der Nacht, als auch am Tage auf. Wenn es nun gelang, die Anfälle durch Regelung der Lebensweise, Diät, vielleicht auch durch medicamentöse Behandlung (Bromkali) seltener zu machen, so waren dieselben nur desto stärker. Dies zeigte sich einerseits in ihrer Dauer, andererseits in der Rückwirkung auf den Gesamtorganismus. Pat. blieb durch Tage, ja Wochen unbesinnlich, war über Zeit und Ort nicht orientirt und zeigte überhaupt alle Zeichen hochgradiger Geistesschwäche.

Am 15. November 1881 wurde nun der Kranke nach längerer Pause von einem heftigen epileptischen Anfall befallen, dem ein Stadium der Tobsucht gefolgt ist, welches die Gemeingefährlichkeit des Kranken ausser Zweifel setzt. Nicht nur tobt, schimpft und flucht der Kranke, sondern ergeht sich auch in Thätlichkeiten gegen seinen alten Vater und gegen seine Verwandten, die er zu erwürgen drohte. Mit Mühe konnten den tobsüchtig aufgeregten Kranken drei kräftige Männer bändigen. Dabei droht Pat. sich selbst ein Leid anhun zu wollen und hat den Versuch gemacht, sich zum

Fenster hinauszustürzen. (Mittheilungen von Seiten des Hausarztes.) Da dem Kranken zu Hause nicht die nöthige Pflege und Sicherstellung seiner Person und seiner Umgebung gewährt werden konnte, so wurde derselbe am 19. November 1881 der Irrenabtheilung der Königlichen Charité zur weiteren Beobachtung übergeben.

Den vorstehenden anamnestischen Daten ist nach späteren Erhebungen noch hinzuzufügen, dass der Pat. trotz aller aufgewandten Sorgfalt und methodisch geübten Schulunterrichts im elterlichen Hause sich fast gänzlich bildungsunfähig erwiesen hat. Derselbe hat nur ganz unvollständig sprechen gelernt, indem der Sprachschatz nur wenige Wörter umfasste, die sich auf die nächstliegenden Gebrauchsgegenstände im Hause und im Geschäfte des Vaters, Essmaterialien, Namen der Angehörigen und einfachste Zahlen beschränkten. Es war dem Pat. nur möglich, diese mühsam erworbenen Worte ohne Satzbildung in Anwendung zu bringen, indem er, wenn er irgend ein Verlangen nach einem Gegenstand hatte oder ein Bedürfniss ausdrücken wollte, das sinnentsprechende Wort, also irgend ein Substantivum oder Verbum aussprach und seine Bestrebungen, sich deutlich zu machen, durch heftige Gesticulationen unterstützte. Wurden ihm einfache Satzbildungen vorgesprochen, so konnte er dieselben nach mehrfacher Uebung nachsprechen, jedoch dem Gedächtniss meistens nicht einverleiben. Nur einige Redensarten, die ihm immer und immer wiederholt wurden und die er auch innerhalb des Rahmens seiner geringen Lebensbedürfnisse und seines sehr beschränkten Verkehrs mit der Aussenwelt besonders nöthig hatte, hatte er sich dauernd angeeignet (cf. weiter unten). Seine Fertigkeit im Schreiben beschränkte sich auf die mit der linken Hand ausgeführte, fast unleserliche Niederschrift seines Namens. Seine Fertigkeit im Rechnen besteht in der Addition, Subtraction und Multiplication der Zahlen zwischen 1 und 10 und im einfachen Aufzählen der Zahlen bis 100.

Bezüglich seines sonstigen geistigen Verhaltens wurde von den Angehörigen noch angegeben, dass er sich gerne mit leichten Hausarbeiten, soweit es seine körperliche Unbehülflichkeit erlaubte, beschäftigte, dass er meist still, bescheiden und leicht lenksam war, doch zu gewissen Zeiten und insbesondere vor den epileptischen Anfällen reizbar, zornmüthig, widerspenstig.

Auf der Irrenabtheilung des Charité-Krankenhauses ist Folgendes beobachtet worden:

Der Kranke kommt in ruhigem Zustande zur Abtheilung, ist äusserst scheu, zurückhaltend und befolgt auf's Genanste jede Anordnung, die in Bezug auf seine Lebensweise gemacht wird. Er sitzt meist unthätig, stumpf vor sich hinstarrend oder etwas ängstlich den Beschäftigungen und Spielen der anderen Kranken und Wärter zusehend. Aus eigener Initiative betheiligt er sich bei keiner Beschäftigung. Zur Zeit der Mahlzeiten hilft er auf Aufforderung etwas mit den Tisch zu ordnen. Sprachlich äussert er sich nur, wenn er gefragt wird oder wenn er irgend einen Wunsch ausdrücken will. Er beantwortet z. B. einfache Fragen nach den Namen, dem Beruf der Eltern richtig; nach dem Alter befragt, besinnt er sich längere Zeit, sagt

dann: „35 Jahre“, benennt sein Geburtsjahr mit 1844, verbessert sich dann später, er könne auch 36 oder 37 Jahre alt sein. Alle anderen Fragen nach seiner Beschäftigungsweise zu Hause und über specielle Wünsche bleiben unbeantwortet, er wird sichtlich unruhig, ängstlich, stöckt längere Zeit und antwortet schliesslich: „das wird mein Vater wissen, das wird mein Vater sagen“. Einzelne Redensarten kehren immer mit gleichen Worten wieder; z. B. über Wünsche beim Essen befragt, antwortet er immer: „Ich bin kein Kostverächter; ich esse Alles, nur keinen Käse.“ Ganz einfache Rechenaufgaben löst er ganz prompt, jedoch in Sätze gekleidete elementarste rechnerische Fragen, die ein gewisses Nachdenken erfordern, bleiben immer ungelöst. Er wird, wie schon erwähnt, bei allen Fragen, die über seinen geistigen Horizont hinausgehen, unruhig, ängstlich und gibt keine weiteren Antworten.

Bezüglich seines körperlichen Zustandes ist das Folgende bemerkt: Ziemlich kleiner, mässig genährter Mann, dessen ganze rechte Körperhälfte entschieden düftig, verkümmert erscheint. Der Schädel ist von annähernd runder Gestalt, das Gesicht spitz, nur mässig prognat, die Zähne regelmässig stehend, zum Theil schon Defect, der Gaumen hoch und steil, Kinn stark vorspringend, die Stirn flach, fliehend; die linke Hälfte des Hirnschädels erscheint in ihrem ganzen Umfange entschieden kleiner, wie die rechte Schädelhälfte. Auf der Höhe des linken Scheitelbeines findet sich eine flache, dellenförmige Einsenkung von etwa Markstück-Grösse. Die rechte Gesichtshälfte schlaffer und entschieden magerer. Die Innervation bei mimischen Actionen aber kaum merklich geringer, als diejenige links. Die Augenbewegungen sind völlig frei, die Pupillen gleich und gut reagirend. Die Zunge wird meist gerade herausgestreckt, nur hie und da deviirt sie etwas nach rechts. Die rechte Zungenhälfte ist nicht atrophisch. Die ganze Körperhaltung ist eine schiefe. Der Kranke hängt leicht nach rechts über, die rechte Schulter steht etwas tiefer, wie die linke. Die ganze rechte Rumpfhälfte ist magerer, der Brustkorb rechts leicht zusammengeschoben, die Crista ossis ilei rechts entschieden etwas tiefer stehend wie links. Die rechte obere Extremität ist beträchtlich magerer, wie die linke, entschieden verkürzt und im Ellenbogengelenk mässig gebeugt. Die Hand steht in starker Flexionsstellung, die Finger krallenförmig gekrümmmt, jedoch nicht völlig zur Faust geballt. Die activen Bewegungen der oberen Extremität sind in der Schulter und im Ellenbogengelenk nur ganz rudimentär; mit den Fingern werden ebenfalls nur ganz plumpe, wenig ausgiebige Bewegungen in den Metacarpal-Phalangeal-Gelenken ausgeführt. Die Beugung des Vorderarms lässt sich nicht vollständig ausgleichen; es bestehen entschiedene Spannungen sowohl im Schulter-, wie im Ellenbogen- und Handgelenk, die auch die passiven Bewegungen in diesen Theilen fast unmöglich und für den Kranken sehr schmerhaft machen. Die rechte untere Extremität wird beim Gehact steif gehalten, insbesondere das Kniegelenk kaum gebeugt; der Fuss steht in leichter Equinovarus-Stellung und wird beim Gehen nicht vollständig vom Fussboden abgehoben, sondern schleift etwas nach. Eine wesentliche Abmagerung der rechten unteren Extremität ist nicht bemerkbar.

Grobe Prüfungen der Sensibilität zeigen die Schmerzempfindung bei Nadelstichen rechts im Gesicht und in der oberen Extremität entschieden herabgesetzt. Feinere Unterscheidungen existiren weder für rechts noch links.

Der Pat. wurde nach wenigen Tagen aus der Charité wieder abgeholt und dann der Privat-Heilanstalt des Hrn. Dr. Richter in Pankow übergeben, in welcher er etwa noch 1 Jahr verpflegt wurde und dann unvermittelt, ohne dass irgendwelche Erkrankung vorausgegangen wäre, nach einer Serie heftigster epileptischer Anfälle zu Grunde ging. Hr. Dr. Richter hatte später die grosse Freundlichkeit, mir das Gehirn zur näheren Untersuchung zuzusenden.

Das Gehirn wurde mit den weichen Hirnhäuten sofort nach der Section in 60 procentigen Spiritus gebracht und kam 14 Tage nach der Obduction mir zur genaueren Untersuchung zu.

Dasselbe hatte schon einen ziemlich derben Consistenzgrad erreicht. Schon bei oberflächlicher Betrachtung erscheint die linke Hemisphäre enorm verkleinert. Die Arachnoidea der Convexität war über beiden Hirnhälften entschieden verdickt, stark weisslich getrübt; die Venen der Arachnoidea über der rechten Convexität waren prall mit geronnenem Blut gefüllt, die Umgebung derselben zeigte eine stark derbe, weissliche, streifige Verdickung. Die arteriellen Gefäße ebenfalls sehr dickwandig, mit engem Lumen. Die Gefässanordnung selbst zeigt nichts Abweichendes. Die ganzen weichen Hirnhäute durchweg verdickt, stellenweise weisse sehnige Platten darstellend. Längs der Medianfissur, besonders in den mittleren und hinteren Abschnitten Pacchioni'sche Granulationen, als derbe weisse knollige Protuberanzen hervortretend. Dieselben Verhältnisse sind über der linken Hemisphäre.

Während über der ganzen rechten Convexität die weichen Hirnhäute prall ansitzen, sich jedoch leicht abziehen lassen, wird auf der linken Hemisphäre in der unteren lateralen Hälfte der convexen Oberfläche im hinteren Dritttheil, dem Endpunkte der Sylvi'schen Furche entsprechend, das Abziehen der weichen Hirnhäute ohne Substanzverlust unmöglich, indem dasselbst sich eine strahlige, narbenartige Verdickung der Arachnoidea vorfindet, welche stellenweise mit der Hirnoberfläche verwachsen erscheint, während an anderen Stellen dieselbe der Oberfläche locker gefältelt aufliegt, sodass kleine lacunenartige Zwischenräume von den verwachsenen Partien eingeschlossen sind. Ueber dem Hinterhauptslappen lässt sich die weiche Hirnhaut wieder mit Leichtigkeit abziehen. Die verwachsene Partie erscheint vor oben betrachtet hochgradig eingesunken, besitzt die Ausdehnung eines Markstücks und geht nach vorn in der Spalte der Sylvi'schen Furche weiter.

In der medialen Fläche lässt sich bei beiden Hemisphären die Pia mater ohne Schwierigkeit abziehen. Die basale Fläche ist theilweise an beiden Hemisphären, besonders in den vorderen Partien, platt gedrückt, in den seitlichen und hinteren Partien besser erhalten, die weichen Hirnhäute nur in der Gegend des Chiasmas und der Brücke verdickt, und sind die Gefäße und Nerven in derbe fibröse Platten eingebettet, die theilweise der Unterlage fester anhaften, theilweise blasenartige Hohlräume in sich schliessen.

Das Gleiche ist links in der Endigungsstelle der Sylvi'schen Furche und über der unteren Fläche des Temporallappens der Fall. In Folge dessen ist die Präparation der basalen Gefäße und Nerven erschwert.

Bezüglich der Gefässvertheilung der basalen Arterien ergiebt sich Folgendes:

Die rechte Vertebralis entschieden stärker, als die linke; die Arteria cerebri inferior posterior rechts aus der Vertebralis, links aus der Basilaris entspringend. Die übrigen Aeste der Basilaris zeigen ausser entschiedener abnormer Kleinheit, resp. Enge und Dünne der Wandung keine abnorme Ursprungsstelle oder Verlaufsrichtung. Die Arteria auditiva interna und cerebri inferior anterior sind links nur als dünne, enge Aestchen erkennbar, während sie rechts eine mittlere Entwicklung zeigen. Die Profunda cerebri und Arteria cerebri superior zeigen eine sehr starke Entwicklung beiderseits. Die Communicans posterior links ist ein ganz dünner, fadenförmiger Strang mit kaum sichtbarem Lumen, während sie rechts deutlich entwickelt erscheint. Die Carotiden rechts und linkerseits von mittlerer Weite, die Arteria communicans anterior und Arteriae corp. call. zeigen beiderseits ganz normale Entwicklung. Die Arteria fossae Sylvii rechts zeigt eine mittlere Entwicklung und die normale Dreitheilung, während linkerseits dieselbe bald nach ihrem Ursprung sich in ein derbes, schwieliges Narbengewebe verliert und in dieses fest eingebettet ist. In diesem Gewebe lässt sie sich bis zu ihrer Theilungsstelle verfolgen. Sie löst sich dort in ein unregelmässiges Convolut feinster arterieller Aeste auf, von denen ein Theil sich im Narbengewebe verliert, ein anderer den lateralen Hemisphärenrand gewinnt und auf die Convexität übergeht. Von diesen kleineren Aesten sind besonders die auf den vorderen Dritttheil der Hemisphäre übergehenden weiter verfolgbar, während die dem Scheiteltheil zugehörigen entschieden spärlicher, enger sind und sich in dem Narbengewebe im Gebiete des Scheitellappens verlieren. Die austretenden Nerven an der Basis sind, soweit sie im Bereich der Medulla oblong. und aus der Tiefe des Pons entspringen bis incl. Trochlearis auf beiden Seiten, soweit dies zu verfolgen, in gleicher Weise sichtbar. Auffällig ist, dass linkerseits keine Andeutung des Oculomot. auffindbar ist. Das Chiasma und die Tractus und Stümpfe der Optici nichts Besonderes. Die Olfact. ebenfalls normale Entwicklung. Der linke Pedunculus cerebri fast um die Hälfte schmäler, wie der rechte.

Die Grössenverhältnisse beider Hemisphären in getrocknetem Zustande sind die folgenden:

Die rechte Hemisphäre 17,4 cm grösste Länge, grösste Breite in der Gegend der Centralwindung 9.

Länge der linken Hemisphäre 14,8; Breite des convexen Hemisphärentheils: Stirntheil in der Gegend des vorderen aufsteigenden Schenkels der Fossae Sylvii 3,2; in der Gegend entsprechend der hinteren Centralwindung und dem mittleren Dritttheile der Sylvi'schen Furche 4, am hinteren Ende der Sylvi'schen Furche incl. Temporallappen 4,9 cm.

An der medialen Hemisphärenfläche besitzt der vordere Gehirnabschnitt incl. des Paracentrallappens, also gemessen von dem Stirnpole zum late-

ralen Schenkel des Sulc. call. marg. 9,6 cm, der hintere Abschnitt (vom Sulc. call. marg. bis zum Occipitalpole) 5,4 cm. Der Balkenlängsschnitt besitzt bei dieser Hemisphäre eine Länge von 4,2 cm, während er auf der rechten Seite 5,2 beträgt. Die grösste Tiefendimension des Balkens am Splen. corp. call. beträgt sowohl rechts, wie links 0,6 cm.

Rechts betragen die oben genommenen Längenmaasse des vorderen und hinteren Hirnabschnitts 10,6 und 6,8 cm. —

Die linke Hemisphäre ist im Gebiete der Centralwindungen, der unteren Stirnwindung, des unteren Scheitellappens incl. des Gyrus ang. und der ersten Temporalwindung hochgradig verkümmert. Diese Verkümmерung betrifft vorzugsweise die convexe laterale Hemisphärenfläche; doch erscheint auch die mediale und basale Fläche beträchtlich reducirt.

Die Betrachtung der einzelnen Windungsgebiete ergiebt Folgendes: Die erste und zweite Stirnwindung ist in ihren der lateralen convexen Hemisphärenfläche angehörigen Abschnitten völlig normal entwickelt und zeigt zahlreiche secundäre Furchungen, welche fast durchweg eine zur Mantelkante annähernd verticale Richtung besitzen. Die vordere Centralwindung ist in ihrem Kuppentheil kaum verschmälert, besitzt aber nur eine Länge von 3,3 cm und wird an ihrem unteren Ende durch einen der ersten Stirnwindung zugehörenden, quer verlaufenden Windungszug begrenzt, welcher den Abschluss gegen die zu einer weiten klaffenden Höhle ausgebildeten Fossa Sylvii hin bildet. Die Verbindung dieses queren Wulstes mit der hinteren Centralwindung wird erst sichtbar nach Lüftung der unteren der Höhle zugekehrten Fläche und verläuft derselbe an dieser unteren und inneren Fläche noch eine kurze Strecke nach innen und oben, bevor er mit der hinteren Centralwindung sich in der Tiefe verbindet. Die grösste Breite der vorderen Centralwindung in der Nähe der Kuppe gemessen beträgt 1,4 cm, die hintere Centralwindung ist beträchtlich schmäler. Ihre grösste Breite dicht unter der Kuppe beträgt 0,7 cm; sie verschmälert sich aber rasch nach unten auf 0,4 cm und verliert sich nach 3,5 cm langem Verlaufe am Rande der Sylvi'schen Spalte in dem Narbengewebe, welches diese letztere auskleidet.

Die untere (dritte) Stirnwindung ist, wie schon erwähnt, fast in ihrem ganzen Verlaufe fehlend; nur einzelne warzenförmige und schmale, leistenartige Erhebungen von Hirnsubstanz aus dem genannten Narbengewebe heraus scheinen Reste dieser Windung darzustellen. — Von der hinteren Centralwindung geht nahe der Mantelkante ein schmäler, durch eine kurze, tief einschneidende, vom oberen Hemisphärenrande 1,5 cm vertical nach unten verlaufende Furche scharf abgesetzter Verbindungswulst zum oberen Scheitellappen. Dieser hat annähernd die Form eines rechtwinkligen Dreiecks, dessen rechter Winkel, nach vorn und oben gelegen, einerseits von der Mantelkante, andererseits von dem Reste der hinteren Centralwindung gebildet ist. Die Hypotenuse wird durch die weiter unten beschriebene Fissura occipit. repräsentirt und in ihrem vorderen Abschnitte durch die obere Grenze des höhlenartigen Defectes.

Die grösste Längsausdehnung, am medialen Hemisphärenrande gemessen,

trägt 3,8 cm, die grösste Breite 3,2 cm. Nach vorn wird dieser Gehirnabschnitt begrenzt durch die oben erwähnte verticale Furche, welche auf der medialen Hemisphärenfläche in den Sulc. call. marg. einschneidet. Die obere Begrenzungslinie bildet die Mantelkante, die untere und hintere die Fissura occipit., welche auf der convexen lateralen Hemisphärenfläche von hinten oben nach vorn und unten 4 cm weit verlaufend, sich bis in das genannte narbige Gewebe hinein erstreckt. Dieser obere Scheitellappen besitzt mehrere tief einschneidende, aber kurze Furchen auf der convexen lateralen Hemisphärenfläche, von denen zwei, auf der medialen Hemisphärenfläche beginnend, über die Mantelkante hinweg auf die convexe Hemisphärenfläche in schräger Richtung einschneiden, eine dritte, am stumpfen Winkel beginnend, annähernd parallel der Fissura occip. 1,8 cm weiter schräg nach hinten und oben verläuft; eine vierte, annähernd vertical gestellte Furche liegt am vorderen Rande des Scheitellappens, begrenzt unterhalb des vorgenannten Verbindungswulstes zur hinteren Centralwindung diese letztere und verliert sich in dem grossen höhlenartigen Defecte, nachdem sie sich zu einer annähernd dreikantigen Grube erweitert hat. In der Tiefe dieser Grube ragen mehrere höckrige Erhebungen hervor, welche von Narbengewebe überkleidet sind. (Reste des unteren Scheitellappens?)

Das ganze Gebiet des unteren Scheitellappens und der zweiten Uebergangswindung zum Hinterhauptslappen ist durch die früher beschriebene narbige Platte repräsentirt. Der Defect erstreckt sich nach hinten als eine spaltartige Vertiefung, in deren Grund ein ganz rudimentärer, vielfach warzig und höckerig aussehender Streifen von Hirnsubstanz sich vorfindet, bis in die Nähe des Occipitalpoles, nur 1 cm von demselben entfernt endigend. Der vordere, durch die Fissura occip. begrenzte Rand des Occipitalappens überdacht operculumartig die Fissur und verdeckt so die erste Uebergangswindung, die in der Tiefe deutlich ausgebildet vorhanden ist. Von der convexen lateralen Fläche des Hinterhauptslappens sind deshalb nur geringe Bruchtheile erhalten; von einer typischen Gestaltung und Furchung des Hinterhauptslappens ist nicht die Rede. Es finden sich auf der Oberfläche desselben nur seichtere, gabelig gespalte Furchen.

Die erste Schläfenwindung ist ebenfalls vollständig untergegangen. An Stelle derselben liegt der zweiten Temporalwindung eine gefässreiche, bindegewebige, derbe, von unzähligen Strängen durchzogene Platte auf, die nach vorn und oben in die gleichgearteten Begrenzungen der beschriebenen Gehirnabschnitte übergeht. Beim Versuch, dieselbe abzuheben, reiss sie ein; an ihrer inneren Fläche sind die Plexus laterales chorioidei des Unterhorns und der Cella media mit diesen Membranen fest verwachsen und ragen dasselbst als derb höckerige, körnige Stränge hervor. Das Unterhorn erscheint nach Abhebung der narbigen Platten als weite klaffende Höhle, deren untere, innere Begrenzungsfäche durch das breite, plattgedrückte Ammonshorn gebildet wird.

Die basalen Windungszüge sind zur Zeit des genaueren Studiums des Präparates plattgedrückt und einer näheren Beschreibung leider nicht recht

zugänglich; bei oberflächlicher Betrachtung zeigen sie nichts wesentlich Abweichendes. Besonders in dem hinteren Hirnabschnitt ist die Spindel- und Zungenwindung in typischer Entwicklung vorhanden. Der Sulcus occipitotemporalis zeigt ganz normale Lagerung und Ausdehnung, ebenso der Sulcus occip. inferior. In der Basis des Stirntheils ist der Gyrus rectus und der basale Abschnitt der zweiten Stirnwindung in normaler Ausdehnung entwickelt. Die untere basale Fläche der dritten Stirnwindung und die Spitze des Schläfenlappens erscheint entsprechend der ganzen Defectbildung verkümmert, insbesondere die Umbiegung des Gyrus hippocampi in den Gyrus uncinatus, und geht anscheinend am Temporalpole die Ammonwindung in die untere Schläfenwindung über. An der medialen Fläche zeigt sich im Windungstypus nichts Auffälliges; insbesondere ist bemerkenswerth, dass am Isthmus des Gyrus fornicatus die Fissura calcarina in typischer Weise von der Fissura hippocampi getrennt ist.

Ein mitten durch das Gebiet der strahligen Narbe gelegter Frontalschnitt, welcher die Mitte des oberen Scheitellappens trifft, zeigt, dass das Narbengewebe an dieser Stelle bis in den Anfangsteil des Hinterhorns hineinreicht und dass dessen laterale untere und mediale Fläche verkümmert ist. Es bildet demgemäß das Unter- und Hinterhorn eine grosse, klaffende Höhle, deren Ependymbekleidung und Choroidalplexus in das narbige Gewebe übergehen. Die Hirnsubstanz ist an dieser Stelle nur in den oberen und lateralen Abschnitten erhalten, im mittleren und unteren Drittel durch das mehrfach genannte derbe, gefäßreiche Narbengewebe ersetzt.

Ein zweiter Frontalschnitt, welcher durch die Mitte der Centralfurche gelegt ist, zeigt entsprechend den beschriebenen Defecten in dieser Region nur die mediale und obere laterale Begrenzungsfäche des Seitenventrikels gut erhalten; nach unten wird dieser Frontalschnitt durch Subiculum cornu Ammonis und das Ammonshorn selbst begrenzt. Zwischen beiden zeigt sich nach aussen nur die derbe narbige Platte, nach innen die Basalganglien, welche letztere, soweit es sich feststellen lässt, stark verkleinert und zusammengezogen erscheinen. Genaueres lässt sich über diese inneren basalen Abschnitte an dem zum Theil nur in verdünnter Alkohollösung gehärteten Präparaten nicht aussagen. Auch darüber, ob einzelne Reste der Inselwindungen erhalten geblieben sind, kann kein bestimmtes Urtheil aus den Präparaten erschlossen werden.

Die tiefer gelegenen Abschnitte des Hirnstammes, Hirnschenkel, Pons, Medulla oblongata, sind der Untersuchung ebenfalls nicht zugänglich.

Wie aus der vorstehenden Beschreibung ersichtlich, ist im vorliegenden Falle in dem ausgedehnten porencephalischen Defect zu Grunde gegangen

- 1) die ganze untere dritte Stirnwindung;
- 2) das untere und fast das ganze mittlere Dritttheil der beiden Centralwindungen;

- 3) das ganze Gebiet des unteren Scheitellappens (Lobulus supramarginalis und Gyrus angularis);
- 4) die ganze erste Schläfenwindung, und
- 5) das Gebiet der Insel; es konnte aber nicht genauer festgestellt werden, ob nicht noch einzelne Reste der Inselwindungen erhalten sind.

Die Grenzen des Defects sind gegen die erhaltenen Hirnpartien grösstentheils scharf abgesetzt, und nur an wenigen Stellen finden sich in der Tiefe des Narbengewebes den intacten Rindentheilen ansitzend rudimentäre höckerige Ueberbleibsel zu Grunde gegangener Windungsabschnitte. Im Uebrigen zeigt die Configuration der noch erhaltenen Windungen in der Beziehung zu den Defectgrenzen die von Kundrat besonders hervorgehobene, für angeborene porencephalische Defecte charakteristische radiäre Anordnung gegen den „Rand“, resp. den Mittelpunkt des Defectes hin. Hingegen ist der von Kundrat für intrauterin entstandene Defecte als charakteristisch benannte Befund, dass die Arachnoidea sich deckenartig über den porencephalischen Defect hinwegspanne, im vorliegenden Falle nicht zutreffend, indem in der Mitte des porencephalischen Defectes die strahlenartig verdickte Arachnoidea mit dem Grunde des Defectes verwachsen ist und so nicht eine einzig grosse Höhle überdeckt, sondern nur die Bildung kleiner lacunenartiger Hohlräume zulässt. Durch die Anordnung der erhaltenen Windungen ist es für unsern Fall durchaus unzweifelhaft, dass der Krankheitsprozess erst im späteren Fötalleben nach Ausbildung der Totalfurchen und primären Rindenfurchen eingesetzt hat. Ueber das Wesen des zu Grunde liegenden Krankheitsprozesses kann aus vorliegendem Präparate nichts Bestimmtes erschlossen werden. Die Beschaffenheit des Präparates liess eine irgendwie genügende mikroskopische Durchforschung der Defectgrenzen und der im Grunde des Defects liegenden mehrfach erwähnten höckerigen Reste von Hirngewebe nicht zu. Durch die dünne Alkohollösung war die Hirnsubstanz grösstentheils macerirt, und wurde deshalb durch die bröckelige Consistenz eine Untersuchung mittelst Schnittserien vereitelt. Auch aus der Anamnese ist irgend ein Anhaltspunkt zur Entscheidung der Frage, ob traumatische oder andere psychische und körperliche Schädigungen der Mutter und

secundär des Fötus hier vorgelegen haben, nicht gegeben. Es ist nur bemerkenswerth, dass entsprechend der Kundrat'schen Auffassung von der Pathogenese dieser Defectbildungen eine primär anämische Nekrose der Hirnoberfläche dadurch höchst wahrscheinlich gemacht wird, dass auch im vorliegenden Falle das Gebiet der Arteria fossae Sylvii und zwar aller ihrer Aeste durch den Krankheitsprozess betroffen ist. In dem narbig verdickten Arachnoidalgewebe ist eine Unterscheidung der einzelnen Aeste der Arteria fossae Sylvii nicht durchführbar gewesen; dieselbe löst sich vielmehr in ein unregelmässiges Gewirre engster Gefässäste auf. Diese mangelhafte Ausbildung dieses für die Entwicklung des Hirnmantels so überaus wichtigen Gefässgebietes legt die Annahme dieser anämischen Nekrose ausserordentlich nahe.

Wie ist diese Verkümmерung des Sylvi'schen Gefässgebietes zu Stande gekommen?

Es ist nicht anzunehmen, dass diese eigenartige Störung in der Entwicklung der mittleren Hirnarterie durch eine fehlerhafte ursprüngliche Anlage entstanden sei; vielmehr ist es wahrscheinlich, dass irgendwelche Ernährungsstörungen oder aber directe traumatische Schädigungen zu local entzündlichen Vorgängen in diesem Meningealabschnitte, Gefässobliteration und Gefässneubildungen, anämischer Nekrose der Hirnsubstanz und Defectbildung geführt haben. Diese Auffassung einer primären Meningealerkrankung wird in unserem Falle noch besonders gestützt einerseits durch die narbige Verwachsung der weichen Hirnhäute im Grunde des Defects, andererseits durch die auch an anderen Punkten der Hirnoberfläche nachweisbaren Residuen meningitischer Prozesse.

Hiebei ist die Annahme wohl gerechtfertigt, dass die ausschliessliche Betheiligung des Sylvi'schen Gefässgebietes nur durch den zufälligen Sitz der Erkrankung bedingt ist, indem die ursprüngliche Meningealerkrankung anfänglich nur auf die linke laterale convexe Hemisphärenfläche beschränkt war. Inwieweit hier die Lagerungen des Fötus an dieser Localisation der Meningealerkrankung Schuld tragen, lässt sich natürlich nicht entscheiden.

Bei der Umfänglichkeit des betheiligten Gefässgebietes und der Ausdehnung der Defectbildung ist es leicht verständlich, dass dieselbe zu einer vollständigen, die ganze Tiefe des Hirnmantels durchbrechenden Höhlenbildung geführt hat. Der Ort

des Defects hat es auch mit sich gebracht, dass die Grenzwunden der einzelnen Abschnitte des Seitenventrikels vernichtet wurden und so die hinteren und unteren Abschnitte desselben zu einer einzigen grossen Höhle zusammengeflossen sind. Die narbigen Verdickungen und Verwachsungen des Ependyms und der Tela chorioidea des Seitenventrikels an dieser Stelle lassen auf tiefgreifende, wohl grössttentheils secundäre, durch den entzündlichen Hydrops bedingte Narbenbildung schliessen, welche dann zur theilweisen Verwachsung der Meninx vasculosa der Hirnoberfläche mit dem Defectgrunde geführt haben.

Merkwürdig ist es, dass diese umfängliche Defectbildung zu so geringen Störungen in der Entwicklung der erhaltenen Windungsgebiete geführt hat. Mit Ausnahme der Verkrüppelung des an den Defect anstossenden Abschnittes der Centralwindungen und der bis zum Defect durchgehenden Fissura occipitalis ist nur noch die tiefere radiäre Furchung des erhaltenen oberen Scheitellappens als direct abweichend hervorzuheben. Dementsprechend lassen sich auch keine hervorstechenderen Beziehungen zwischen der vorliegenden Missbildung und den wegen der atavistischen Theorien so hochbedeutenden mikrocephalischen Gehirnen herstellen.

Die von der Defectbildung nicht betroffene rechte Hemisphäre zeigt absolut normale Verhältnisse, insbesondere ist auch nirgends daselbst irgend eine compensatorische Hypertrophie im Ganzen oder an einzelnen Windungsabschnitten vorhanden.

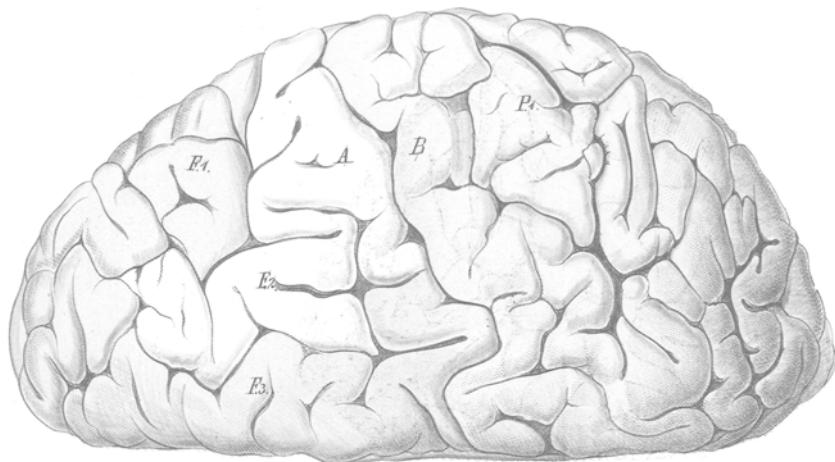
Es erübrigt noch, kurz der functionellen Bedeutung der ausfallenen Hirnrindentheile zu gedenken.

Das ganze Sprachgebiet sowohl für die Bewegungs- und die Klangbilder der Worte, als auch höchst wahrscheinlich das vermittelnde Gebiet der Insel sind völlig untergegangen. Ausserdem ist ein grosser Theil des Gebietes der Centralwindungen, welche mit den Bewegungen der Extremitäten in nähere Verbindung gebracht sind, zum Ausfall gelangt. Erhalten ist der höchst wahrscheinlich zu den feineren Bewegungen der Extremitäten in engeren Beziehungen stehende obere Scheitellappen und das grosse Gebiet der beiden oberen Stirnwindungen, über deren functionelle Bedeutung bekanntlich noch keine abschliessenden Beobachtungen am Menschen gemacht sind. Bezüglich der ausfallenen Hirmanteltheile und der beobachteten Störungen wäh-

rend des Lebens ist vor Allem der Entwicklung der Sprache in unserem Falle eine besondere Berücksichtigung zu geben. Wie aus den oben mitgetheilten klinischen Beobachtungen ersichtlich, hat eine wenn auch höchst rudimentäre Entwicklung des Sprachvermögens stattgefunden. Eine kleine Reihe von Wortbildern ist zur Ausbildung gelangt, und es muss bei dem völligen Verluste der linksseitigen Hirnabschnitte für das Sprachvermögen ein vicariirendes Eintreten der rechten Hemisphäre direct angenommen werden. Dass keine weitergehenden sprachlichen Errungenschaften zu verzeichnen gewesen sind, mag wohl weniger in der mangelhaften functionellen Entwicklung des vicariirenden Rindentheils, als in dem Darniederliegen der gesammten intellektuellen Entwicklung des Individuums begründet sein. Das ganze geistige Interesse des Individuums war so ausserordentlich eingeschränkt, dass der geringe sprachliche Ausdruck genügte, um diesem Geltung zu verschaffen. Die Motilitätsstörungen betrafen vorzugsweise die obere Extremität und das Facialisgebiet, und steht dies auch im Einklang mit den übrigen klinischen und anatomischen Erfahrungen, dass das untere und mittlere Dritttheil der Centralwindungen vorzugsweise mit diesen Körperregionen in Beziehung stehe. Ich unterlasse es, weiter auf diese Verhältnisse einzugehen. Es muss nur noch erwähnt werden, dass die verkümmerte Ausbildung der ganzen rechten Körperhälfte, insbesondere der oberen Extremität, auch auf tiefergreifende, die basalwärts gelegenen Hirnabschnitte betreffende Veränderungen hinweist.

Zum Schluss darf wohl ausgesprochen werden, dass die anatomische Diagnose der Porencephalie schon während des Lebens in ähnlichen Fällen, wie dem vorliegenden, in denen die Stelle des porencephalischen Defectes durch tiefere Einziehungen des Schäeldachs schon äusserlich gekennzeichnet wird, im Zusammenhang mit den übrigen klinischen und anatomischen Erfahrungen über derartige Defectbildungen keiner besonderen Schwierigkeit unterliegen wird. Im vorliegenden Falle konnte wenigstens schon bei oberflächlicher Untersuchung diese Diagnose gestellt werden, und ist dieselbe, wie aus dem Vorstehenden ersichtlich, vollauf bestätigt worden.

Rechte Hemisphäre.



Linke Hemisphäre.

