

bildet; diese Neubildung der elastischen Fasern geht nach ihrer Anordnung und Vertheilung von praëexistirenden elastischen Fasern aus. Die Bedingungen, welche zur Neubildung in der Geschwulst führen, konnte ich nicht finden, ebensowenig eine besondere Degeneration der elastischen Fasern.

Nach Abschluss der vorstehenden Arbeit erschien erst Meinel, Ein Fall von Carcinom des Magens mit starker Entwicklung des elastischen Gewebes und über das Verhalten dieses Gewebes bei verschiedenem Alter. (Münchener medicinische Wochenschrift. No. 9. 1902.)

#### Erklärung der Abbildungen auf Tafel VIII.

- Fig. 1. Verdrängung der elastischen Fasern durch den Tumor. (Seibert Oc. 1. Obj. 2. 71 fache Vergrößerung.)  
 Fig. 2. Neubildung der elastischen Fasern im Tumor. (Seibert Oc. 1. Obj. 2. 71 fache Vergrößerung.)  
 Fig. 3. Feine verästelte elastische Fasern von den alten ausgehend. Seibert Oc. 3. Obj. 5. 100 fache Vergrößerung.)  
 Fig. 4. Neubildung von elastischen Fasern aus dem alten elastischen Gewebe einer Arterienwand. Seibert Oc. 1. Obj. 5. 305 fache Vergrößerung.

### XIII.

## Heterotopie grauer Hirnsubstanz bei einer epileptischen Idiotin.

Von

Prof. Alessandro Tedeschi,

Director des anatomisch-pathologischen Laboratoriums am National-Hospital für Irre (Buenos-Aires).

(Uebersetzt von Dr. Carl Davidsohn, Berlin.)

(Hierzu Taf. IX.)

#### I.

R. C., Argentinierin, 8½ Jahre alt, kam am 15. Februar 1899 in das Hospital. Ihr Vater, ein Alkoholist mit Gedächtnisschwäche, gab nicht besonders genaue Mittheilungen. Er erzählte, dass die Kleine in normaler Weise geboren wurde und sich gut bis zum Ende des ersten Jahres entwickelte. In dieser Zeit begannen sich die ersten Symptome der Krankheit

zu zeigen. Ganz plötzlich und ohne jede bekannte Ursache stellten sich einige kurze convulsive Anfälle ein, welche das Kind in einem comatösen Zustande zurückliessen.

Diese Anfälle wiederholten sich während des ersten Monats bis zu 4 und 5 mal täglich. Von da an nahmen sie allmählich ab, ohne sich bis zu Intervallen von 6 Monaten wieder zu zeigen. In derselben Zeit wurde bemerkt, dass die Intelligenz sich nicht entwickelte, und dass das Kind nicht sprechen, Personen nicht erkennen und unterscheiden lernte; man bemerkte ein Schielen nach innen, die Anfälle wiederholten sich, wurden zahlreich, bis sie die Zahl von 7 und 8 täglich erreichten an den Tagen, welche dem Eintritt in das Irrenhaus vorausgingen.

In jener Zeit sprach die Kranke nicht. Die einzigen stimmlichen Ausserungen waren unarticulierte, nichts bezeichnende Laute, die von nicht ordinirten Armbewegungen begleitet wurden. Die Kranke folgte dem Arzt, dem Assistenten, den Personen, welche sie pflegten, in freundlicher Weise und zeigte ihrer Umgebung gegenüber keine Furcht. Sie hat einen kleinen symmetrischen Kopf. Es besteht Strabismus convergens und Nystagmus. Nase von gewöhnlicher Form, Form und Ansatz der Ohrmuschel normal, Prognathismus des Unterkiefers, Zähne regelmässig gestellt, am Rande eingekerbt. Das Knochensystem hat eine etwas unregelmässige Form, der rechte Fuss steht nach aussen, die Muskeln sind atrophisch, ohne dass darum der Gang behindert wäre, der, wenn auch ein bisschen unregelmässig, von Statten geht, ohne dass die Kranke fällt. An der Insertion des Ligamentum patellae rechts besteht eine Verdichtung des Fettgewebes und eine Verdickung der Gelenkköpfe ohne Symptome einer Gelenk-Entzündung.

Am übrigen Körper keine weitere Deformation. An den Füßen hat die Haut eine röthliche Farbe, ihre Ränder zeigen kleine Hämorrhagien und einige weissliche Narben.

Was die allgemeine Sensibilität betrifft, so bemerkt man, dass die Haut der unteren Extremitäten sich mit einer Nadel durchstechen lässt, ohne irgend welche Bewegungen der Kranken hervorzurufen, die ein Fühlen ihrerseits angezeigt hätten; nur dann erhält man Bewegungen, wenn man in die Fusssohle, in den Rumpf oder Hals stach. Gewöhnlich sind diese Bewegungen auch ziemlich beschränkt, und dabei befand sie sich nicht in der Lage, die richtige Stelle des Schmerzgefühls in exacter Weise anzugeben.

Der Patellar-Reflex links ist gesteigert; der Plantar-Reflex ist nicht auszulösen, die anderen Reflexe fehlen. Von Intelligenz kann nicht gesprochen werden, zum Essen muss man sie zwingen, weil sie unfähig ist und es nicht versteht, in irgend welcher Weise Nahrung zu fordern. Sie zeigte keine leidenschaftlichen Gefühle, ja man hätte sogar sagen können, dass ihr die Instinkte fehlten. Sie ist schmutzig und lässt Urin und Fäces unter sich.

Gleich nach ihrer Aufnahme kommt sie unter Brom-Behandlung, sie erhält 1, 2 und 3 gr täglich; unter dem Einfluss dieser Behandlung wurden die Anfälle an Zahl und an Intensität geringer. So bleibt sie in fast un-

verändertem Zustand bis zum 2. Juni 1899, an welchem Tage zwei Anfälle auftraten, seitdem blieb sie traurig und niedergeschlagen. Tags darauf blieb sie sitzen und ging nicht mehr wie sonst. Man lässt sie im Bett; die Temperatur ging auf  $37,8^{\circ}$ . Die Anfälle wiederholen sich, die Kranke ist in einem Zustand der Bewusstlosigkeit, die Pupille ist erweitert und reagirt kaum auf ein starkes und sehr dicht vorgehaltenes Licht. Geht man im dunklen Zimmer mit einer dicht vor die Kranke gebrachten Kerze nach allen Richtungen hin und her, so giebt die Kranke nichtsdestoweniger keine Zeichen, dass sie es bemerkt.

Am 14. Juni wiederholen sich die Anfälle in grösserer Zahl, die Temperatur erhöht sich bis auf  $38^{\circ}$ , der Puls kommt bis auf 120 Schläge in der Minute.

Am 15. wurden die Anfälle so zahlreich, dass man ihrer bis 100 zählen konnte, die Temperatur erhebt sich auf  $39,4^{\circ}$ .

Sie erhält ein Reinigungsklystier, eine Einspritzung per rectum von physiologischer Kochsalz-Lösung und ein Bad von  $30^{\circ}$ . In der Nacht sind die Anfälle so zahlreich, dass man 50 davon zählen kann.

Am 16. Status idem, Temperatur  $40^{\circ}$ , Puls so schnell, dass er nicht gezählt werden kann; es besteht Myosis, Athmung oberflächlich und unregelmässig, tief und rythmisch nur in den kurzen Intervallen zwischen den Anfällen. Die Erhöhung der Temperatur bleibt bis 4 Uhr nachmittags unverändert, zu welcher Stunde bei Eintritt des Todes das Thermometer noch auf  $40,5^{\circ}$  steigt.

Am folgenden Tage wurde in den ersten Vormittagsstunden die Section gemacht, die folgende Ergebnisse hatte:

## II.

Leiche eines Mädchens von zartem Knochenbau, Muskeln und Fett wenig entwickelt, Todtenstarre erhalten, Leichenflecke auf der Hinterseite der Rumpfes und der Extremitäten. Kopf von normaler Form und Grösse, Kopfhaut normal, Epicranium desgleichen. Keine Abnormität in Form und Zusammensetzung des Schädeldachs, welches mit der darunter liegenden Dura mater an einigen Stellen fest zusammenhängt. Die Duragefässe sind mit Blut gefüllt, der Sinus longitudinalis superior enthält theils flüssiges, theils coagulirtes Blut. Die Innenseite der Dura mater ist glatt, die Sinus an der Basis sind voll von Blut. Keine Abweichung in Form oder Zusammensetzung an der Schädelbasis. Normal ist die Form, die Grösse, die Consistenz des Gehirns. Von der Arteria communicans anterior geht ein Arterienstamm ab, der sich auf das Corpus callosum legt zwischen den beiden Striae Lancisii, um sich in Aeste zu theilen, die speciell für die beiden Lobuli paracentrales bestimmt sind. Andere Anomalien von Wichtigkeit in der Vertheilung der grossen Stämme der Hirnarterien fanden sich nicht. Die Nervi optici sind ein wenig härter, als normal, doch kann man sie weder in der Form, noch in der Grösse, noch in der Farbe von

normalen unterscheiden. Die anderen Nerven an der Gehirnbasis sind normal.

Die weichen Hirnhäute sind an der Hirnrinde adhärent, lassen sich von derselben nur mit grosser Mühe trennen, indem an einigen Stellen die Oberfläche der Windungen mit abreisst.

Die Vertheilung der Windungen, ihre Form und Grösse bieten nichts Abnormes dar. Die Seitenventrikel sind erweitert, die blutgefüllten Gefässe springen gegen das Ependym vor, das ein wenig verdickt ist. Auf Schnitten durch die Hemisphären zeigt sich, dass unter der grauen Substanz der Windungen eine dünne Zone weisser Substanz liegt, unter der wieder die nervöse Substanz in einer mehr oder weniger irregulären Weise eine rosa-graue Farbe darbietet, welche jener der grauen Substanz der Windungen und der centralen Kerne vollständig gleich ist. Die erwähnte Färbung, die am vorderen Theile fast gleichmässig ist, zeigt sich am Hinterhaupts-Lappen in drei ziemlich parallele Schichten getheilt, die von einander durch dünne Zonen weisser Substanz getrennt sind.

Im Anschluss an die Windungen der Insula Reilii verbindet sich die rosa-graue Substanz mit derjenigen Zone grauer Substanz, die mit dem Namen *Clastrum* bezeichnet wird, ohne darum die Vertheilung der Substanz in *Capsula interna*, *Capsula externa* und *Capsula extrema* zu alteriren, indem allein die Dicke der ganzen *Clastrum*-Zone vermehrt wird.

Schnitte, die an verschiedenen Stellen und nach verschiedenen Richtungen hin ausgeführt wurden, zeigen, dass die erwähnte Schicht von rosa-grauer Farbe in der ganzen Ausdehnung der *Corona radiata* (des Stabkranzes) beider Seiten sich findet, bald gleichmässig, bald unregelmässig weiss gestreift und gefleckt; an den mehr nach der Peripherie hin gelegenen Theilen zeigt der Stabkranz in seiner Gesamtheit ein weisses Colorit, in dessen Mitte sich kleine Inseln von rosa-grauer Färbung finden.

Keine bemerkenswerthe Besonderheit bieten der dritte und vierte Ventrikel dar, auch an Kleinhirn, Pons, den Ganglien der Basis, der *Medulla oblongata* ist makroskopisch nichts Abnormes wahrzunehmen.

Normal in Richtung und Zusammensetzung ist die Wirbelsäule, die *Dura mater* des Rückenmarks, keine Abnormität an Form und Grösse zeigt das Rückenmark, regelmässig ist die Anordnung der grauen Vorder- und Hinterhörner.

Nach Eröffnung der Bauchhöhle zeigen sich die Därme stark durch Gas aufgetrieben, das *S. romanum* liegt vertical und nimmt fast die Mittellinie der Bauchhöhle ein. Die anderen Baueingeweide haben ihren normalen Platz. Zwerchfellstand rechts an der dritten, links an der vierten Rippe.

Beim Oeffnen der Brusthöhle sinken die Lungen in normaler Weise zurück; die Grösse des unbedeckten Herzbeutelstückes ist die gewöhnliche, die im Herzbeutel befindliche Flüssigkeit ist von normaler Menge, gallig-gelb, klar.

Das Herz von normaler Grösse, das *Epicard* dünn, glatt, transparent,

ebenso das parietale und valvuläre Endocard. Das Myocard ist von normaler Dicke, von röthlicher Farbe und normaler Consistenz.

Die Lungen sind normal in Bezug auf Volumen, Schwere und Consistenz. Die Pleura ist glatt, glänzend, das Lungengewebe kuistert beim Schneiden und beim Drücken, die Schnittfläche ist rosa und lässt auf Druck eine schaumige, blutreiche Flüssigkeit herauskommen. Pharynx, Oesophagus, Larynx, Trachea, die grossen Bronchien, Thyreoidea, die Reste der Thymus, Aorta thoracica bieten nichts Besonderes dar, weder in Form, noch in Grösse, weder in Lage, noch in Gewebe, so weit makroskopisch erkannt werden konnte.

Die Milz hat normale Grösse, die Kapsel ist normal gespannt, die Pulpa röthlich und von normaler Consistenz.

Linke Nebenniere von gewöhnlicher Grösse, normaler Consistenz und Farbe.

Linker Ureter von gewöhnlicher Grösse und in normaler Lage zu den Nachbar-Organen.

Linke Niere von normaler Grösse, Kapsel leicht abziehbar, Oberfläche glatt. Consistenz normal, normales Verhältniss zwischen Rinde und Marksubstanz, letztere von röthlicher Farbe und glänzendem Aussehen.

Rechte Nebenniere, rechter Ureter und rechte Niere zeigen normale Verhältnisse, entsprechend denen, die auf der linken Seite beobachtet worden sind.

Keine Abnormität in Bezug auf Vertheilung, Grösse, Lagebeziehungen und Bau an der Arteria hepatica, Vena portae, am Ductus choledochus, Ductus cysticus, Ductus hepaticus. Die Gallenblase enthält eine normale Menge von grünlich gefärbter Galle.

Die Leber hat normale Grösse und Consistenz, die Schnittfläche zeigt sich von gleichmässig röthlicher Farbe.

Der Magen hat normale Grösse, die Schleimhaut ist glatt, ohne pathologische Veränderungen, dasselbe lässt sich vom Duodenum sagen.

Pankreas und Aorta abdominalis normal.

Jejunum und Ileum von normaler Ausdehnung, die sie auskleidende Schleimhaut hat normale Eigenschaften.

Der Dickdarm ist in bemerkenswerther Weise dilatirt und verdickt.

Ausserst zurückgezogen sind die kleinen Schamlippen, die Vagina ist ziemlich weit.

Der Uterus besteht aus einem cylinderförmigen, etwa 2 cm langen,  $\frac{1}{2}$  cm breiten Körper, der sich am oberen Ende in zwei Hörner theilt, welche die beiden Tuben darstellen. Durch das Collum und die Uterushöhle kann man kaum mit einer dünnen Sonde hindurchkommen.

Die Ovarien haben eine dem Alter entsprechende Form und Grösse, normal sind nach Grösse und makroskopisch sichtbaren Eigenschaften Blase und Rectum.

## III.

Gleich nach der Section und nach photographischer Aufnahme der Gehirnschnitte ging man an die Fixation des Gehirns, des Rückenmarks und der Eingeweide, die nach den verschiedenen gewöhnlich gebrauchten Methoden vorgenommen wurde.

Ich halte es für gut, die Beschreibung des mikroskopischen Befundes der verschiedenen Organe zu übergehen, da sie sich in normalem Zustande befanden und wirklich ohne Wichtigkeit in Betreff der histologischen Untersuchung waren, um die ganze Aufmerksamkeit auf den aussergewöhnlichen mikroskopischen Gehirn-Befund zu lenken. Die makroskopischen Eigenschaften, die beschrieben worden sind, gestatten schon an sich allein die Diagnose auf Heterotopie der grauen Substanz; diese war unbedingt sicher nach der Untersuchung von Zupfpräparaten und von solchen, die durch Zertheilen in kleine Stücke hergestellt und mit Müller'scher Flüssigkeit behandelt wurden. Die rosa-grauen Zonen, welche in der Tiefe des Stabkranzes liegen, sind wirklich zum grössten Theile aus grossen verästelten Zellen mit gekörntem Protoplasma und grossem Kern zusammengesetzt. Diese zelligen Elemente sind unregelmässig in ihrer Form, häufig multipolar, einige birnförmig.

Stücke dieses graufarbenen heterotopen Gewebes, in Alkohol fixirt und nach der Nissl'schen Methode behandelt, haben dazu gedient, die nervöse Natur dieser verästelten und polymorphen Elemente klar zu beweisen, wie schon hervorgehoben worden ist.

Es handelt sich in der That um grosse Zellen mit zahlreichen Verästelungen, mit granulirtem Protoplasma, dessen Granulationen sich mit Methylenblau färben lassen, mit grossem Kern, dessen Begrenzung durch eine fortlaufende, ziemlich stark gefärbte Linie gebildet wird, und der bald ein, bald (und häufiger) zwei oder drei Kernkörperchen enthält, welche manchmal peripherisch, manchmal central liegen. Diese zelligen Elemente haben gewöhnlich die Ausdehnung der Ganglienzellen der menschlichen Hirnrinde, jedoch finden sich, unregelmässig verstreut, bald isolirt, bald in kleinen Gruppen, auch Riesenzellen, etwas grösser, als die grossen Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks, von polyedrischer Form, mit zahlreichen und beträchtlichen Verzweigungen.

Die Verästelungen der Ganglienzellen bilden, indem sie sich verflechten, eine Art Filz, in dessen Mitte die Capillaren verlaufen, und der ersichtlich verstärkt wird durch ein Geflecht von anderen Fasern, die von anderen kleinen zelligen Elementen herkommen, mit einem Kern, der sich stark färbt, und mit einer sehr grossen Zahl von feinen, fadenförmigen Verästelungen, d. h. mit allen Eigenschaften der Neuroglia. Wie schon erwähnt, variiren die Ganglienzellen in ihrer Form und Grösse, ohne dass man in Rücksicht darauf Gruppen in Form von Haufen oder Schichten bestimmen könnte, welche an die bekannten Schichtungen der normalen Hirnrinde erinnerten.

Es ist erwähnenswerth, dass die genannten histologischen Eigenschaften den verschiedenen Zonen des heterotopen nervösen Gewebes gemeinsam sind, auch inbegriffen der kleinen, inmitten der weissen Substanz verstreuten Heerde; ausserdem ergibt sich nach Untersuchung der Präparate, dass sich in der ganzen Ausdehnung des Stabkranzes grosse ganglionäre Elemente finden, verstreut auch da, wo man nach dem weissen Colorit sich veranlasst sehen konnte, zu meinen, dass es sich nur um Nervenfasern handle. Ich habe an den zahlreichen beschriebenen cellulären Elementen weder bemerkenswerthe Degenerations-Zeichen, noch Pigment-Anhäufungen gefunden. Da es sich um Präparate von nervösem Gewebe handelt, das der Leiche entnommen ist, so, glaube ich, darf man kein grosses Gewicht auf die unregelmässige Vertheilung der chromatophilen Substanz in den nach der Nissl'schen Methode gefärbten Schnitten legen.

Die mit Carmin gefärbten und die nach der Nissl'schen Methode behandelten Präparate geben schon einen ziemlich genauen Begriff von der Vertheilung der weissen und der grauen Substanz, er wird jedoch viel deutlicher an Präparaten, die nach der Methode von Pal behandelt sind, mit oder ohne Carmin-Unterfärbung.

Diese Präparate haben mir zum Studium des Verhaltens der Faserbündel in Bezug auf die normalen grauen Kerne gedient. Im Allgemeinen kann man sagen, dass die heterotope graue Substanz der normalen ähnlich ist, auch darin, dass an ihrer Zusammensetzung in beachtenswerther Weise Nervenfasern Theil nehmen, sei es, dass sie von denselben Elementen herkommen,

sei es von wo anders her, und sich in verschiedenen Richtungen kreuzen.

Ausserdem soll in Rücksicht auf die Nervenfasern an die Thatsache erinnert sein, dass diese in der Rinde eine beachtenswerthe Verminderung erlitten haben. Aber darauf müssen wir noch zurückkommen.

Hier will ich lieber erst die Vertheilung (die man schwer makroskopisch schätzen konnte) der weissen und der grauen Substanz wieder aufnehmen in den verschiedenen Zonen, an denen wir die Heterotopie thatsächlich gefunden haben.

Fig. 1 stellt einen Horizontalschnitt durch den Stirnlappen dar und gestattet hinreichend deutlich zu erkennen in a die Oberfläche der Windungen, in b die graue Substanz derselben, in c die weisse Substanz, welche den Stabkranz bilden hilft, in d die Masse derjenigen Substanz, welche in ihrer Gesamtheit grau ist, aber an deren Zusammensetzung mehr oder weniger zahlreiche Fasern Theil nehmen, die von der Rinde und von den heterotopen Ganglienzellen herkommen.

Fig. 2 giebt einen Horizontalschnitt durch die motorische Region wieder. Dort sieht man wie gewöhnlich die Oberfläche der Windungen, die graue Substanz derselben, auf welche nicht die zusammenhängende Schicht von weisser Substanz des Stabkranzes folgt, sondern eine Zone, die vorzugsweise aus zelligen Elementen mit nach verschiedenen Richtungen hin verlaufenden Nervenfasern zusammengesetzt ist. Nach innen von dieser Schicht hat man eine Schicht weisser Substanz und dann wieder eine graue Zone.

Deutlicher noch ist das Alterniren der vorzugsweise weissen und grauen Schichten am Hinterhaupts-Lappen.

Fig. 3 giebt einen Horizontalschnitt genau wieder, der in dieser Gegend ausgeführt ist, in der dem Hinterhorn des Seitenventrikels entsprechenden Höhe. In ihrer Gesamtheit bemerkt man die Oberfläche der Windungen, die graue Substanz derselben, eine Schicht von weisser Substanz unmittelbar darunter, und dann eine dicke Schicht, in der die graue Substanz vorherrscht, die man aber leicht wieder in 3 weisse Schichten theilen kann, welche mit 3 grauen Schichten abwechseln (a, b, c, a<sup>1</sup>, b<sup>1</sup>, c<sup>1</sup>). Die Figur zeigt das Präparat in dreifacher Ver-



grösserung, und mit dieser mässigen Vergrösserung sind schon deutlich die verschiedenen Richtungen der Fasern sichtbar, von denen einige in centripetaler Richtung verlaufen, andere mehr oder weniger schräg und longitudinal.

Wir haben schon angegeben, wie die heterotope graue Schicht mit dem Claustrum in Verbindung steht. Besonders an den nach der Pal'schen Methode angefertigten Präparaten wird das deutlich. Fig. 4, welche diese Gegend darstellt, zeigt in klarer Weise in c' die graue Schicht, die sich mit dem Claustrum c verbindet, in b die Capsula extrema, in d die Capsula externa.

Wie auseinandergesetzt worden ist, kann das Alles durch die Betrachtung mit blossem Auge oder mit Lupen-Vergrösserung wahrgenommen werden. Eine Untersuchung mit stärkeren Vergrösserungen gestattet andere Einzelheiten zu sehen, die ich an der Hand von nach der Natur aufgenommenen Figuren aufzählen werde.

An einem Schnitt der Rinde, der einem Punkte in der Tiefe eines Sulcus entspricht, wo die weiche Hirnhaut unberührt, und wo die Rinde durch Manipulationen nicht verletzt ist, bemerkt man eine leichte entzündliche Infiltration der weichen Hirnhaut, die sich längs der in die Hirnsubstanz eintretenden Gefässe ausbreitet, und eine sehr beachtenswerthe Spärlichkeit der oberflächlichen Nervenfasern.<sup>1)</sup> Auch die unmittelbar darunter liegende Schicht von grauer Substanz ist fast frei von Nervenfasern. Beim Untersuchen der unmittelbar darunter gelegenen Schicht bemerkt man einige vereinzelte Fasern, tiefer zahlreichere, welche die Neigung haben, centripetal zu verlaufen. Die erste Schicht entspricht fast ganz derjenigen der grossen Pyramidenzellen.

<sup>1)</sup> Die Arbeiten von Exner, Tuzcek, Zacher, Greppin, Friedmann, Kronthal, Chaslin, Fischl, Cramer, Emminghaus, Targowla, Kéraval und viele Andere haben die besondere Wichtigkeit gezeigt, welche die sogenannten Tangentialfasern der Hirnrinde haben, speciell wegen der Häufigkeit, mit welcher ihre Veränderungen bei Dementia paralytica und non paralytica gefunden werden. Mir scheint es daher in diesem Falle als einem solchen von Epilepsie nicht unwichtig zu sein, wenn man hier auf ein fast vollständiges Fehlen derselben traf.

Noch tiefer sind die Fasern dichter und halten sich centripetal, wie sie es auch in normalen Fällen thun würden. Auf dem Schnitt findet sich ein Gefäss, längs welchem man eine entzündliche Infiltration bemerken kann. Zwischen den Fasern liegen in beschränkter Zahl Ganglienzellen.

In der weissen Subcorticalschicht, in dem als normal zu betrachtenden Theile, finden sich sehr zahlreiche Nervenfasern, fast alle in radiärer Richtung, mit dazwischen liegenden Neuroglia-Kernen. Am Grunde dieser Schicht liegt das heterotope Gewebe. Die Nervenfasern gehen auseinander in Folge der Anwesenheit vieler Ganglienzellen, welche in Rücksicht auf ihre Vertheilung und nach ihren Beziehungen keinem Gesetze folgen, welches an die normalen Beziehungen der Rindenzellen erinnert.

In einigen Theilen vertheilen sich die Nervenfasern in verschiedenem Sinne und umschliessen Haufen von Ganglienzellen in Form von mehr oder weniger regelmässigen, rundlichen oder elliptischen Inseln. An anderen Stellen sind diese Haufen so nahe an einander, dass die Nervenfasern zwischen ihnen die Form von Bündeln oder bogenförmigen Bändern annehmen. Die Vertheilung ist verschieden an anderen Theilen, wo die zu Bündeln vereinigten, mehr oder weniger regelmässig vertheilten Fasern längliche rhombische Zonen begrenzen, welche aus Ganglienzellen-Gewebe bestehen, oder vielmehr die Fasern liegen vereinzelt und verlaufen in allen Richtungen, ohne sich zu vereinigen, wegen ihrer Spärlichkeit, und ohne ein zusammenhängendes Geflecht zu bilden.

Die genaue Untersuchung des Pons, der Medulla oblongata, des Kleinhirns und des Rückenmarks hat mir keine Veranlassung gegeben, irgend welche in Bezug auf die Vertheilung der grauen Substanz beachtenswerthe Momente hervorzuheben.

#### IV.

Die graue Substanz wurde ausserhalb ihres normalen Sitzes angetroffen am Gehirn, Kleinhirn und Rückenmark.

In seinem klassischen Werke über die Geschwülste erwähnt Virchow (Bd. III, S. 457) die Thatsache, dass sich im Gehirn manchmal Neubildungen von Nervengewebe finden, bald in der Tiefe innerhalb der Hemisphären liegend, bald an der Oberfläche

der Ventrikel verbreitet. Derselbe Autor<sup>1)</sup> fand am Gehirn eines 27jährigen Idioten, der mit 2 Jahren epileptisch geworden war, einen sehr beträchtlichen Hydrocephalus ventricularis und einige Intumescenzen in der Ventrikel-Oberfläche von halbkugelliger Form, von der Grösse eines halben Hanfkorns bis zu der einer Kirsche, weich, glatt, grau oder grauröthlich, ziemlich zahlreich, einige einzeln, andere in Gruppen vereinigt, von denen einige nach aussen, andere nach oben vom Corpus striatum, andere unter der Basis des Vorderhorns gelegen waren. Diese Intumescenzen bestanden aus einem der grauen Hirnrinden-Substanz ähnlichen Gewebe, aus Nervenfasern, die mehr oder weniger regelmässig vertheilt in radiärer Richtung lagen, die einen mit, die anderen ohne Myelin, und aus dazwischen liegender Neuroglia.

Die Gruppen, die aus der Vereinigung verschiedener Knötchen sich bildeten, waren von einander durch Bündel weisser Substanz getrennt, das Ventrikel-Ependym überdeckt sie.

Bei anderer Gelegenheit beobachtete Virchow Neubildungen von grauer Substanz in Form von wohl erkennbaren Knoten, welche wegen der Anwesenheit von weisser Substanz in ihrem Innern eine sehr grosse Analogie mit einer Hirnwindung darboten<sup>2)</sup>, und bei einem 36jährigen Geisteskranken fand er zahlreiche Haufen von grauer Substanz innen am Corpus striatum dextrum, zum Theil in den Ventrikel hervorragend, und in der Mitte der weissen Substanz des Hinterhaupt-Lappens grosse Haufen von grauer Substanz, vollständig unabhängig von der Rinde und ebenfalls den Windungen vergleichbar.<sup>3)</sup>

Lobstein<sup>4)</sup> fand im Gehirn einer Idiotin eine kleine weiche Excrescenz, die aus grauer Substanz bestand, im Seitenventrikel unter dem Ammonshorn lag.

Rokitanski<sup>5)</sup> beobachtete bei Kindern mit Hydrocephalus

<sup>1)</sup> Virchow, Würzburger Verhandl., 1851, Bd. 2, S. 167, u. Gesammelte Abhandl., S. 998.

<sup>2)</sup> Virchow, Gesammelte Abhandl., S. 999, 1.

<sup>3)</sup> Virchow, Tageblatt der 40. Versamml. deutscher Naturforscher und Aerzte in Hannover, 1865, III, S. 38.

<sup>4)</sup> Lobstein, Rapports sur les travaux exécutés à l'amphithéâtre d'anatomie de Strasbourg, 1850, S. 71.

<sup>5)</sup> Rokitanski: Handbuch der pathol. Anatomie, Wien 1844, Bd. 2, S. 749.

congenitus kleine rundliche Hervorragungen von der Grösse eines Hanfkorns bis zu der einer Erbse, welche die Oberfläche des Ependyms überragten. Dieser Autor, der diese Bildungen als Hernien von Hirnsubstanz erklärt hatte, überzeugte sich nach dem Erscheinen der Virchow'schen Arbeiten, dass es sich um Neubildungen von grauer Substanz handelte.<sup>1)</sup>

Tüngl<sup>2)</sup> fand bei der Autopsie einer 31jährigen Frau, welche in ihrer letzten Lebenszeit Symptome von cerebralen Störungen dargeboten hatte, in verschiedenen Ventrikeln halbkugelige, aus grauer Substanz gebildete Hervorragungen, welche sich bis in das Innere der medullären Substanz ausbreiteten, wo sie rundliche, durch weisse Substanz von einander getrennte Tumoren bildeten. Bei demselben Individuum fand sich Uterus und Vagina verdoppelt.

Meschede<sup>3)</sup> fand bei einem 19jährigen Idioten kleine Heerde von grauer Substanz von 1—10 mm Durchmesser, welche in der oberen äusseren und hinteren Wand der Hinterhörner der Seitenventrikel lagen. Diese Knötchen überragten nicht viel das Niveau der Ventrikelwände, aber nach der anderen Seite gingen sie bis in die Tiefe der weissen Substanz. 80 solcher Knötchen konnte der Autor zählen. Beachtenswerth ist in diesem Falle eine Zunahme in der Dicke der grauen Rinden-Substanz, welche an einigen Stellen bis 11 und 13 mm dick war, und welche, anstatt gleichmässig zu sein, vermittelst weisser Substanzlager wie in 2 oder 3 parallele Zonen eingetheilt war, die ihrerseits aus einer grossen Zahl kleiner Heerde zusammengesetzt waren.

Demselben Meschede verdanken wir die Abbildung eines Falles von Paralysis agitans, in welchem Haufen von (annähernd) grauem Gewebe bestanden, die grosse Zellen mit den Eigenschaften der Ganglienzellen enthielten, und die in der Mitte der weissen Substanz der Hemisphären gelegen waren. Mit dieser Anomalie verband sich das Vorhandensein von harten, aus Neuroglia bestehenden Knötchen, die im Kleinhirn, im Pons und im Rückenmark verstreut lagen. Meschede hat ferner einen Fall von Idiotie einfach publicirt, in welchem er ein Knötchen grauer

<sup>1)</sup> Rokitanski: Lehrbuch der pathol. Anatomie, 1855, Bd. 1, S. 190.

<sup>2)</sup> Tüngl: Dieses Archiv, Bd. 16, S. 166.

<sup>3)</sup> Meschede: Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie, Bd. 21, S. 484, IV.

Substanz von annähernd Erbsengrösse fand, das, auf der rechten Seite gelegen, in Bezug auf das Vorderhorn ein wenig vom Corpus striatum entfernt war.

Otto<sup>1)</sup> hat 3 Fälle von Heterotopie von grauer Substanz publicirt. Der erste bezieht sich auf eine schwachsinnige Frau, welche unter den Zeichen der allgemeinen Paralyse starb. In der Wand des rechten Seitenventrikels neben dem Schwanz des Nucleus caudatus fanden sich zwei runde Intumescenzen, die von weisser Substanz umgeben und mit einer feinen, weissen, fast transparenten Schicht bekleidet waren; diese Knoten, welche auf dem Durchschnitt die Farbe und die Consistenz der grauen Hirnsubstanz darboten, waren vollständig von den Windungen und den Kernen der Basis getrennt. Die mikroskopische Untersuchung zeigte, dass sie aus Nerven-Zellen und -Fasern, Stützgewebe und Gefässen bestanden. Aus der Untersuchung dieses Falles ergab sich noch das Fehlen von Tangentialfasern in der Rinde, die Verdickung der Gefässe, die Anwesenheit von bräunlichem Pigment im Innern der Nervenzellen, welche ihren Ursprung von der Rinde nahmen, und welchen die charakteristische Anordnung in Fächerform fehlte.

Ausser dieser Veränderung war die Thatsache bemerkenswerth, dass die grossen Hirn-Arterien verdickt waren, dass die weiche Hirnhaut der Hirnrinde adhärent war, besonders an den Frontal- und Temporal-Lappen, ferner bestand ein Verschmelzen der Rinde, ein Hervortreten der Spalten, Erweiterung der Ventrikel und Verdickung des Ependyms, mit anderen Worten: es handelt sich um einen Fall von Verlagerung von grauer Substanz im Gehirn einer an chronischer Meningo-Encephalitis Erkrankten. Es ist nicht wahrscheinlich, dass an diesem pathologischen Process das Fehlen der Tangentialfasern und die Unregelmässigkeit der radiären Rindenfasern Schuld war. Diese Thatsache ist um so erwähnenswerther, weil in unserem Falle, in dem gleiche Veränderungen der Nervenfasern vorlagen, jene mit dem Vorhandensein einer chronischen Meningo-Encephalitis zusammenfielen.

Der zweite Fall bezieht sich auf eine 61jährige epileptische, demente Frau. Eine beachtenswerthe Zahl kleiner Anschwellungen

<sup>1)</sup> Otto, Dieses Archiv, Bd. 110, S. 85.

lagen, vom Ependym bekleidet, in den beiden Seitenventrikeln ausgebreitet. Ihre Grösse schwankt zwischen der eines Hirsekorns und einer Bohne. Sie lagen nach aussen vom Nucleus caudatus, gingen bis in die Tiefe der medullären Substanz, hatten eine rundliche Form und waren von einander, vom Nucleus caudatus und von der grauen Rindensubstanz getrennt durch weisse Substanz. Diese Knötchen ergaben bei mikroskopischer Untersuchung eine Zusammensetzung aus Nervenzellen und -fasern, Neuroglia und Gefässen.

Der dritte Fall bezieht sich auf eine 72 jährige Frau, die an temporärem Irresein litt, dann geheilt war, um schliesslich die Symptome der Schwachsinnigkeit zu zeigen, die nicht mehr verschwanden.

Im Grunde der weichen Hirnhäute, am inneren Theil der rechten Seite des Pons, 6 mm vom Sulcus basilaris entfernt, in der Mitte der weissen Substanz der oberflächlichen Brückenfasern, fand sich eine Zone von grau-röthlicher Farbe und mehr oder weniger regelmässiger cubischer Form von 5 mm Seitenlänge. Dieser Knoten war aus nervösem Gewebe zusammengesetzt, an welchem Ganglienzellen und Nervenfasern Theil hatten.

Erman<sup>1)</sup> hat einen von Bülau secirten Fall erläutert; bei einem Individuum, welches sonst keine Zeichen einer geistigen Erkrankung gehabt hatte, wurde eine Dilatation der Seitenventrikel und eine grosse Zahl von Erhabenheiten gefunden, welche nach aussen vom Nucleus caudatus gelegen, ohne Zusammenhang mit ihm und der Rinde, von einem feinen Lager weisser Substanz und vom Ependym bedeckt waren.

Diese Knötchen bestehen auf jeder Seite aus einer höckerigen Masse, welche links aus 30 Knötchen zusammengesetzt ist und in ihrer Gesammtheit eine Länge von 9 cm und eine Breite von höchstens  $1\frac{1}{2}$  cm hat, rechts dagegen 11 cm lang und ad maximum 3 cm breit, aus 40 Knötchen besteht.

Die Substanz, welche diese Erhabenheiten bildete, war von rosagrauer Farbe und bestand aus Nervenfasern und Ganglienzellen, wie die normale graue Substanz.

Gottlieb fand bei einer Epileptischen eine Vermehrung

<sup>1)</sup> Erman, Dieses Archiv, Bd. 56.

der Consistenz der Hirnrinde im Bereich des linken Frontallappens. In dieser Gegend war die Verdickung der grauen Rindensubstanz deutlich. Ausserdem fand sich in der Dicke der weissen Substanz eine Neubildung von röthlich-grauer Farbe, linsenförmig, von etwa  $1\frac{1}{2}$  cm Durchmesser, von der Dicke einer Linie, dicht neben dem Corpus striatum gelegen und nicht in den Ventrikel hervorspringend. Dieser Knoten bestand aus Nervenfasern und Ganglienzellen.

Magnus Matell<sup>1)</sup> fand bei einer 25jährigen Epileptischen, dass ein grosser Theil der centralen Substanz der Hemisphären, anstatt eine weissliche Färbung zu haben, eine dunkelgraue Farbe zeigte. Dieser Abweichung in der Färbung entsprach eine Abnormität in der histologischen Zusammensetzung. Die graue Zone bestand aus Ganglienzellen und Nervenfasern, genau wie die Hirnrinde und die Kerne der Basis. Dieser Fall war bemerkenswerth, weil die Lambda-Naht offen und die Sulci abgeflacht waren.

H. Meine<sup>2)</sup> fand bei einem 14jährigen Epileptiker eine Unregelmässigkeit der Windungen, eine Vermehrung der Dicke der Rindensubstanz und neben dem Linsenkern eine Reihe von Kernen grauer Substanz, welche von weisser Substanz umgeben waren und aus Nervenzellen, Nervenfasern und Neuroglia bestanden. Ausserdem waren im Gehirn Ependym-Verdickungen, kleine Blutungen und chronische Entzündungs-Heerde mit sklerotischen Stellen vorhanden.

Die Heterotopie der grauen Substanz wurde auch in andern Theilen des Central-Nervensystems angetroffen.

Meschede<sup>3)</sup> erwähnte zur Heterotopie der grauen Substanz im Kleinhirn einen Fall, den er 1868 auf der 42. Versammlung Deutscher Naturforscher und Aerzte in Dresden mitgetheilt hat, bei welchem graue Substanz im Centrum der medullären Kleinhirns substanz vorhanden war, ohne mit der Rinde und dem Nucleus dentatus zusammenzuhängen. Im linken Kleinhirnlappen

<sup>1)</sup> Magnus Matell, Ein Fall von Heterotopie der grauen Substanz in den beiden Hemisphären des Grosshirns. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. 25, Heft 1. 1893.

<sup>2)</sup> Meine: Ein Beitrag zur Lehre von der ächten Heterotopie grauer Hirns substanz. Archiv f. Psych. Bd. 30, S. 608. 1893.

<sup>3)</sup> Meschede, Heterotopie des Kleinhirns. Dies. Arch., Bd. 56, S. 82.

fand ich einen Streifen von grau-röthlicher Substanz von unregelmässiger Form, 13—15 mm Länge,  $\frac{1}{2}$ —3 mm Breite. Mikroskopisch wurde festgestellt, dass die graue Substanz aus grossen verästelten Zellen bestand mit den Charakteren der Ganglienzellen, aus einer körnigen, interstitiellen Substanz, aus Neuroglia und aus Nervenfasern.

Der zweite Fall wurde 1870 von Meschede beobachtet. Wie im ersten Fall handelt es sich auch bei diesem um einen Epileptiker, der 1834 geboren und am 25. Juli 1870 gestorben war, bei welchem die Symptome der Epilepsie im Alter von 18 Jahren aufgetreten waren, 4 Jahre nachdem er eine schwere und tiefe Kopfverletzung erlitten hatte. Er wurde wegen Dementia epileptica ins Irrenhaus aufgenommen und starb in einem epileptischen Anfall. Es fanden sich Zeichen schwerer alter Schädel-fractur mit Adhärenz der Hirnhäute und mit einer Cyste in der entsprechenden Hemisphäre, zu welcher die theilweise Zerstörung des Gewebes in Folge des Traumas die Veranlassung gab.

In der linken Kleinhirn-Hemisphäre fand sich eine Zone von grauer Substanz von 5—6 mm Länge, 1 mm Breite, von grau-rosa Farbe, contourirt von weisser Substanz und ohne Verbindung mit der Rinde und der Olive des Kleinhirns.

Die mikroskopische Untersuchung zeigt, dass das Gewebe aus grossen, polymorphen, dicken, verästelten Zellen mit dickem Kerne, mit körnigem Protoplasma besteht, und dass diese Zellen die charakteristischen Eigenschaften der Rinden-Nervenzellen hatten, ohne irgend welche Besonderheit, welche sie irgend einer der speciellen Formen der Zellen im Grosshirn oder im Kleinhirn ähnlicher machen könnte.

Derselbe Autor hat noch einen dritten Fall veröffentlicht. Das betreffende Individuum litt an progressiver Paralyse. Kleine Heerde von grauer Substanz, in Reihen vertheilt, fanden sich in beiden Kleinhirn-Hemisphären fast symmetrisch vertheilt, getrennt von der grauen Rindensubstanz und vom Nucleus dentatus. Auch diese grauen Heerde bestanden aus Nervenzellen, Neurogliazellen und Nervenfasern.

Wichtige Fälle von Heteropie der grauen Substanz im Kleinhirn sind nicht veröffentlicht worden, soweit mir wenigstens be-



kannt ist. Ich muss jedoch erwähnen, dass Pfleger<sup>1)</sup> versichert, er sei in der Lage gewesen, bei 75 Fällen unter 400 Sectionen heterotope, graue Substanz anzutreffen. Eine solche Häufigkeit würde im offenen Widerspruch mit dem stehen, was man meistens beobachtet, eine solche Statistik braucht daher eine Bestätigung, und darum ist es zu beklagen, dass Pfleger da keine ausführliche Beschreibung der 75 beobachteten Fälle gegeben hat.

Ziemlich zahlreich sind die Fälle, die von Heterotopie der grauen Substanz im Rückenmark handeln. Im Jahre 1878 beschrieb Foà<sup>2)</sup> ein Rückenmark mit partieller Verdoppelung bei einer alten Frau von 76 Jahren, bei welcher noch Skelet-Deformitäten an den unteren Extremitäten bestanden.

Eine der wichtigeren Arbeiten über dieses Thema ist von Kronthal<sup>3)</sup> veröffentlicht worden, welcher eine Heteropie von grauer Substanz im Rückenmark fand mit rudimentärer Verdoppelung des Organs. Der Autor beschreibt genau diese Anomalie und berichtet über die analogen schon von Anderen beschriebenen Fälle, indem er die Aufmerksamkeit besonders auf die Thatsache lenkt, dass sein Fall mit einer durch Bleivergiftung verursuchten Myelitis complicirt war, und dass es sich mit wenigen Ausnahmen immer so trifft, dass ein Rückenmark mit solchen Anomalien krank wird.

So sind die von Bramwell Weiss<sup>4)</sup> erwähnten Fälle mit einer pseudo-hypertrophischen Paralyse verbunden und zeigen syringomyelitische Furchen und Erweichungs-Heerde; der erste Fall von Pick<sup>5)</sup> zeigte neben der Heterotopie eine Myelitis, der zweite Fall desselben Autors<sup>6)</sup> war mit einer Myelitis transversa complicirt; Fürstner und Zacher<sup>7)</sup> beschrieben einen Fall von Heterotopie der grauen Substanz im Rückenmark bei einem

<sup>1)</sup> Pfleger, Beobachtungen über Heterotopie grauer Substanzen im Marke des Kleinhirns. Centralbl. f. med. Wissensch. No. 26. 1880.

<sup>2)</sup> Foà, *Rivista di Freniatria e Medicina legale*. Reggio Genitia 1878.

<sup>3)</sup> Kronthal, Ueber Heterotopie grauer Substanz im Rückenmark. Neurolog. Centralblatt. No. 4. 1888.

<sup>4)</sup> Bramwell Weiss, *Krankheiten des Rückenmarks*. Wien 1883.

<sup>5)</sup> Pick, *Prager med. Wochenschr.* 1881. S. 93.

<sup>6)</sup> Pick, *Prager med. Wochenschr.* 1881. S. 95.

<sup>7)</sup> Fürstner u. Zacher, *Archiv f. Psych.* Bd. 12, S. 373.

Paralytiker mit Myelitis; ein analoger Fall wurde von Fürstner<sup>1)</sup> beschrieben, ein weiterer Fall von Kahler und Pick<sup>2)</sup> war mit *Tabes complicata*, und der letzte von Pick<sup>3)</sup> mit progressiver Muskel-Atrophie.

In dieser Reihe, auf die Kronthal hinweist, und welche die erwähnten Fälle, deren erster von ihm selbst beschrieben ist, enthält, machen nur eine Ausnahme: ein Fall von Schiefferdecker<sup>4)</sup>, der keine weiteren Angaben enthält, und ein Fall von Pick<sup>5)</sup>, in welchem der Kranke eine Rückenmark-Verletzung erlitten hatte.

Nach dem erwähnten Fall von Kronthal beschrieb Rossi<sup>6)</sup> ein accessorisches, symmetrisches Horn im Cervicalmark eines Hundes, Bonome<sup>7)</sup> beschrieb eine partielle Doppelbildung des Rückenmarkes bei einem 2 jährigen Kinde, bei welchem eine Atrophie des linken Fusses bestand. Derselbe Kronthal<sup>8)</sup> publicirte einen Fall von theilweiser Verdoppelung des Rückenmarks bei einem Kalbe mit nachfolgender Heterotopie der grauen Substanz; Jacobson<sup>9)</sup> fand eine Verdoppelung des Rückenmarks mit Heterotopie der grauen Substanz bei einem Individuum mit syphilitischer Myelitis. 1897 gab Feist<sup>10)</sup> einen solchen Fall bekannt, es handelte sich um eine Person, die an allgemeiner Paralyse starb. 1893 beschrieb Cocchi<sup>11)</sup> eine leichte Heterotopie des Rückenmarks, er gab seiner Beschreibung Abbildungen und eine Literatur-Uebersicht bei. Ein Jahr später publicirte

<sup>1)</sup> Fürstner u. Zacher, Archiv f. Psych. Bd. 12, S. 391.

<sup>2)</sup> Kahler u. Pick, Vierteljahrscr. f. Heilkunde. Bd. 2, S. 17. 1879.

<sup>3)</sup> Pick, Archiv f. Psych. Bd. 8.

<sup>4)</sup> Schiefferdecker, Archiv f. mikr. Anatomie. Bd. 12.

<sup>5)</sup> Pick, Prager med. Woch. 1881. S. 95.

<sup>6)</sup> Rossi, Lo sperimentale. Maggio 1899.

<sup>7)</sup> Bonome, Archivio per le scienze mediche. Bd. 11, S. 423.

<sup>8)</sup> Kronthal, Zwei pathologisch-anatomisch merkwürdige Befunde am Rückenmark. Neurol. Centralbl. 1890. No. 13.

<sup>9)</sup> Jacobson, Ein Fall von partieller Doppelbildung und Heterotopie des Rückenmarks. Neurol. Centralblatt. 1891. No. 2.

<sup>10)</sup> Feist, Neurolog. Centralblatt. 1891. No. 2.

<sup>11)</sup> Cocchi, Contributo allo studio delle alterazioni del midollo spinale degli amputati e aguello delle eterotopie della sostanza grigia del midollo spinale. Monitore zoologico italiano 1893.

Ruffini<sup>1)</sup> einen Fall von Heterotopie der grauen Substanz im Rückenmark, welche mit einer schweren Alteration der Hinterstränge verbunden war. In diesem Fall war die Anomalie ausgedehnt und tief. Im selben Jahre secirte Harduin Heiden<sup>2)</sup> einen Fall von Asymmetrie der grauen Rückenmarks-Substanz. Es handelte sich um einen Arbeiter, bei welchem in Folge einer Erkältung eine hämorrhagische Cervical-Myelitis sich entwickelt hatte.

## V.

Wenn wir nun darangehen, die verschiedenen erwähnten Fälle von Heterotopie von grauer Substanz im Central-Nervensystem abzuschätzen, so wollen wir vor Allem hervorheben, dass die Literatur uns noch nicht die nothwendige Fülle der That-sachen darbietet, um uns zu einem glaubwürdigen Schluss über die Wichtigkeit der Affection, die Häufigkeit, ihre functionellen Folgen, die Ausgänge und die Aetiologie gelangen zu lassen.

Es ist wahrscheinlich, dass die Affection weniger selten ist, als man denkt; darum scheint mir doch nicht, wie schon erwähnt worden ist, ohne jeden Einwand die von Pfleger vertretene Ansicht angenommen werden zu müssen, dass die Anomalie im Kleinhirn in etwa 20 pCt. der Sectionen sich finden sollte, aber noch viel weniger die von van Gieson<sup>3)</sup>, welcher meint, dass die im Rückenmark angetroffene Anomalie nichts weiter wäre als ein Kunstproduct, das bei der Herausnahme des Rückenmarks entstünde, eine Behauptung, welche van Gieson durch die experimentelle Erzeugung dieser Anomalie stützt.

Diese beiden Ansichten bedürfen (für die eine wurde das schon hervorgehoben) zu ihrer Befestigung vieler Thatsachen. Für meinen Theil will ich daran erinnern, dass in einer nicht unbeträchtlichen Zahl der von mir in einem Zeitraume von über 10 Jahren ausgeführten Sectionen, bei denen ich niemals die genaue Prüfung hinreichend dichter Kleinhirnschnitte unterlassen

<sup>1)</sup> Ruffini, Beiträge z. path. Anatomie u. allgem. Pathologie. 1894.

<sup>2)</sup> H. Heiden, Ueber Heterotopien im Rückenmark. Münchener med. Abhandlungen. Heft 45.

<sup>3)</sup> van Gieson, A study of the artefacts of the nervous system. New-York 1892, citirt nach dem Centralbl. f. d. med. Wissensch. No. 28, S. 480. 1893.

habe, mir niemals aufgefallen ist, auf eine Heterotopie der grauen Kleinhirns substanz zu stossen, und dass die Experimente van Gieson's weder dahin gekommen sind, noch auch dahin kommen können, Läsionen hervorzurufen, welche den geschilderten Anomalien ähnlich sind, wie z. B. denen von Ruffini, von Kronthal und von Feist, sei es in der Form oder in ihrer Ausdehnung.

Die Thatsache ist ferner hervorhebenswerth, dass auch die Fälle, die nach demjenigen Kronthal's beschrieben worden sind, Veranlassung boten, das fast constante Zusammenfallen der entzündlichen oder degenerativen Störungen mit der anomalen Vertheilung zu beobachten. Kronthal, der diese Coincidenz zuerst hervorhob, glaubte, dass die Anomalie oder, anders ausgedrückt, die unvollkommene Entwicklung die Widerstandsfähigkeit des Organs gegen krankheitserregende äussere Einflüsse vermindere.

Es scheint mir nicht leicht, präzise auf die Frage zu antworten. Ich habe keine Zweifel, dass eine Anomalie eine Unvollkommenheit anzeigt, und dass eine Unvollkommenheit, besonders im Nervensystem, die Begleiterin einer Prädisposition einer Krankheit ist; aber mir scheint es ziemlich annehmbar, dass die grosse Häufigkeit leichter ihre Erklärung findet in der noch grösseren Häufigkeit, mit welcher genaue Untersuchungen des Rückenmarks an solchen Personen vorgenommen wurden, welche während des Lebens Zeichen von nervösen Störungen darboten. Mit andern Worten: ich zweifle sehr, dass eine Statistik, ausgeführt auf der Basis einer grossen Zahl von Beobachtungen, die mit gleichem Eifer am Rückenmark von Gesunden, wie von Kranken erhoben werden müssten, ein Resultat geben könnte, welches die bestehenden Statistiken und die Ansichten Kronthal's befestigte.

Wenn ich mich nun zur Heterotopie von grauer Substanz im Gehirn wende, so möchte ich die Aufmerksamkeit des Lesers darauf lenken, dass einige dieser Heterotopien in bemerkenswerther Weise wahren Neubildungen ähneln. Daran erinnert der von Wagner<sup>1)</sup> publicirte Fall, welcher bei einer 38jährigen Frau am hinteren Ende an der Basis des 4. Ventrikels einen glatten, kugeligen Tumor beobachtete von 6 mm Durchmesser,

<sup>1)</sup> Wagner, Archiv der Heilkunde. 1851. S. 815.

der mit dem darunter liegenden Nervengewebe verbunden war, und mit demselben vollständig gleich und aus Nervenfasern, feinkörniger Substanz und Ganglienzellen zusammengesetzt war; ferner der Fall von Klob<sup>1)</sup>, welcher bei einem Manne von 64 Jahren einen runden, weiss-röthlichen, blassen Tumor fand, von dem Umfange einer Bohne, der mit dem vorderen Theile des Chiasma nervorum opticorum mittelst eines weissen Stieles verbunden war, der eine Dicke von  $1\frac{1}{2}$  mm hatte und aus kleinen, feinen Gängen bestand; sodann ein Fall von Virchow, der in derselben Gegend einen kleinen Tumor beobachtete, schliesslich ein ähnlicher von Sömmerring beobachteter Fall, sowie die von Lancereaux<sup>2)</sup> und von Hayem<sup>3)</sup>. Es besteht keine Schwierigkeit, diese Fälle, welche Neurome sind, mit den intraventriculären, von Meschede, Virchow und Otto beobachteten Hervorragungen zu verbinden.

Von diesen Intumescenzen, die aus grauer Substanz zusammengesetzt waren, zu den heterotopen Kernen, wie sie von Virchow und Meschede beschrieben, oder zu den breiten Zonen grauer Substanz, die im Stabkranz gelegen waren, wie sie von Matell und von mir gefunden wurden, ist der Schritt ziemlich kurz.

Aber noch weiter: Sangalli<sup>4)</sup> hat einen Fall von Hyperplasie der Hirnrinde beschrieben, der in Zunahme der Dicke der grauen Substanz bestand, an deren Zusammensetzung Nervenzellen, Neurogliazellen und Nervenfasern theilnahmen; und ich beobachtete bei anderer Gelegenheit<sup>5)</sup> bei einem Epileptiker einige harte Rindenpartien mit den makroskopischen Eigenschaften der Gliosis, wie von Chaslin beschrieben, mit Vermehrung der Dicke der Substanz und zusammengesetzt aus Neuroglia, wenigen

<sup>1)</sup> Klob, Zeitschr. der Gesellschaft Wiener Aerzte. 1858. 815.

<sup>2)</sup> Lancereaux, Note sur deux tumeurs formées d'éléments cellulaires, ayant la plupart des caractères de cellules nerveuses. Arch. de Phys. 1869.

<sup>3)</sup> Hayem: Note sur un cas de nevrome médullaire ou cérébrome développé dans l'épaisseur du cerveau. Soc. de Biol. 1864.

<sup>4)</sup> Sangalli: Della ipertrofia parziale del cervello. Milano 1859. S. 10. Gazzetta medica Lombarda. 1858. No. 30.

<sup>5)</sup> Tedeschi, La gliosi cerebrale negli epilettici. Rivista sperimentale di Freniatria. 1894.

Nervenfasern und grossen Zellen, welche ich schon damals für Ganglienzellen erklärt habe, indem ich durch diese Thatsachen den Typus der Gliosis mit den Tumoren verband.

Mit andern Worten: diese verschiedenen Thatsachen finden bald bemerkenswerthe Berührungspunkte und ähneln sich unter einander, bald entfernen sie sich vom Typus der entzündlichen Processe, um sich mehr den Tumoren und den congenitalen Anomalien zu nähern und, wenn man noch mehr verbinden will, denjenigen Tumoren, welche allein in einer Anomalie der Bildung eine rationelle Erklärung finden können.

Es kann die Thatsache nicht übergangen werden, dass die Mehrzahl der Heterotopien der grauen Hirnsubstanz einhergeht mit Symptomen der Epilepsie, die mit der Idiotie verbunden sind.

Wie bekannt, entspricht der verwickelten und vielgestaltigen Symptomatologie der Epilepsie ein sehr verschiedener Sections-Befund.

Es ist nicht selten, dass wahrnehmbare Störungen fehlen, oder, wenn solche vorhanden sind, sie in sehr weit auseinandergehenden anatomisch-pathologischen Thatsachen bestehen. Um nur einige aufzuzählen, will ich erwähnen: die Tumoren der Hirnrinde <sup>1)</sup>, die chronische Meningitis <sup>2)</sup>, die Läsionen des Ammonshorns <sup>3)</sup>, die Entzündung der Arteria basilaris und ihrer Aeste <sup>4)</sup>, die Sinus-Thrombose <sup>5)</sup>, die Verdickung der Muscularis der Gefässe und die Pigment-Infiltration der benachbarten Theile <sup>6)</sup>, die Er-

<sup>1)</sup> Horsley, Beevor, Moirand, Sander, Charcot, Murri, Marie, Dejenise, Bergmann, D'Antona u. s. w.

<sup>2)</sup> Bourneville u. Vuillamier, Arch. de Neurol. Bd. 3, S. 327.

<sup>3)</sup> Hemkes, Ueber Atrophie und Sklerose des Ammonshorns bei Epileptischen. Allgem. Zeitschr. für Psych. Bd. 34, S. 678, 1878. — Pfleger, Beobacht. über Schrumpfung und Sklerose des Ammonshorns bei Epilepsie. Allgem. Zeitschr. für Psych. Bd. 26, S. 359, 1879. — Tamburini, Contributo alle localizzazioni cerebrali. Rivista di Freniatria 1879. — Coulbault, Des lésions du Corne d'Ammon dans l'épilepsie. 1881.

<sup>4)</sup> Crocq, V. Jéré, L'épilepsie.

<sup>5)</sup> Horsley, Brain 1888.

<sup>6)</sup> Duncan Greenless, A contribution to the study of circulatory system in the insane, the Journal of mental sc. 1885. Bd. 21, S. 353.

weichungen<sup>1)</sup>, die tuberöse Sklerosis<sup>2)</sup> die Gliosis von Chaslin<sup>3)</sup>, welche bald diffus, bald disseminirt oder localisirt auftritt.

Manchmal dienen gewisse Tumoren, gewisse Aneurysmen, gewisse Erweichungen wunderbarer Weise dazu, gemäss den modernen Anschauungen über Epilepsie-hervorrufende Reize gewisse epileptische Anfälle zu erklären; häufiger jedoch ist es unnütz, über Beziehungen zwischen Symptom und Läsion zu phantasiren, weil die Zeichen, die wir besitzen, uns noch nicht führen können.

So ist es zum Beispiel klar, dass keine der positiven Kenntnisse über die Physiologie des Gehirns uns in einer nicht hypothetischen Weise die Beziehungen zwischen Idiotie und Epilepsie und der Heterotopie der grauen Substanz, so ausserordentlich ausgedehnt, wie wir sie gefunden haben, anzeigen kann.

Es sei mir darum zu wiederholen gestattet, dass bei der anatomisch-pathologischen Untersuchung der Epilepsie folgender Gedanken stets gegenwärtig sein muss, dass die Epilepsie eine nicht immer in sich selbst gleich bleibende Krankheit ist, und dass die anatomischen Veränderungen verschieden und in wechselnder Weise localisirt sein müssen gemäss den verschiedenen Symptomen, welche man bei der Epilepsie beobachtet, unter denen die Convulsion das bekannteste, aber nicht das wichtigste und häufigste ist.

Bei der Literatur-Uebersicht haben wir bei dem Tüngelschen Fall hervorgehoben, dass bei derselben Frau, bei welcher er eine Heterotopie von grauer Substanz fand, Vagina und Uterus doppelt angetroffen wurden; in unserem Falle bestand ein Uterus bicornis hypoplasticus.

Ausser dieser Anomalie bestand eine abnorme Vertheilung

<sup>1)</sup> Zohrab, Ramollissement des cornes occipitales dans l'épilepsie. Arch. de Neurol. 1886. Bd. I, S. 158.

<sup>2)</sup> Barthet u. Rilliet, Traité clinique et pratique des maladies des enfants. II. édit. Bd. 1, S. 158. — Borneville u. Brissand, Arch. de Neurol. 1880. Bd. 1, S. 69.

<sup>3)</sup> Chaslin, Note sur l'anatomie pathol. de l'épilepsie dite essentielle. Compt. rend. de la soc. de biologie. 1859. S. 169. — Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale. Arch. de méd. expér. et d'anat. pathol. 1891. No. 3.

der Hirnarterien, indem nur eine einzige Arteria corporis callosi gefunden wurde.

Schon bei anderer Gelegenheit<sup>1)</sup> habe ich mich mit diesen Thatsachen beschäftigt, und das in den letzten Zeiten gesammelte Material erlaubte mir, binnen kurzer Zeit einige Beobachtungen zu machen über morphologische Zeichen, über Wichtigkeit und über anatomisch-pathologische Consequenzen dieser Anomalie, welche bei Geisteskranken ziemlich häufig ist.

## VI. Zusammenfassung.

Bei der Section eines 10 jährigen idiotischen und epileptischen Mädchens, welches im epileptischen Anfall gestorben war, fand man eine sehr ausgedehnte Heterotopie von grauer Hirnsubstanz, welche in einem sehr grossen Theile die weisse Substanz des Stabkranzes ersetzte, sie blieb vermittelt einer Schicht weisser Substanz von der Hirnrinde und den Ganglien der Basis getrennt, war aber mit dem Claustrum verbunden.

Die graue Substanz bestand aus Ganglienzellen, Neurogliazellen und Nervenfasern, die in mannichfacher Weise angeordnet waren, so dass sie, was die Gliazellen anbelangt, nicht die geringste Aehnlichkeit mit der Anordnung der Schichten in der Hirnrinde darbot.

Neben dieser Abnormität bestand ein chronischer, entzündlicher Process der weichen Hirnhaut und eine sehr beachtenswerthe Verminderung der Nervenfasern der Rinde im Allgemeinen und der Tangentialfasern im Besonderen. Es fehlen Zeichen, um zu entscheiden, ob dies angeborene Mängel sind oder Folgen des entzündlichen Processes; sie sind jedenfalls bemerkenswerth wegen der Häufigkeit, mit welcher man sie bei Idioten findet, ferner bei Imbecillen, Cretins, Dementen mit oder ohne Paralyse.

Es bestand ein Uterus bicornis und nur eine Art. corporis callosi; man hatte also, wie auch schon in anderen ähnlichen Fällen beobachtet worden ist, ein Zusammentreffen verschiedener Abnormitäten.

<sup>1)</sup> Tedeschi, Da Gliosi cerebrale negli epilettici. Riv. sperim. di Freniatria 1894. — Ancora sulla gliosi cerebrale negli epilettici. Policlinico 1899.



Die Heterotopie, welche wir deutlich gefunden haben, ist eine abnorme Bildung embryonalen Ursprungs, vielleicht eine abnorme Lagerung der His'schen Spongioblasten und Neuroblasten, und sie ist, auf Grund einer gewissen Aehnlichkeit, mit einer Reihe von ähnlichen Bildungen verbunden, die sich allmählich den Neuromen und Neurogliomen nähern.

#### Erklärung der Abbildungen auf Tafel XI.

- Fig. 1. Verticalschnitt durch den Frontallappen. Pal'sche Färbung. 3 fache Vergrößerung. V = Seitenventrikel. a = Oberfläche. b = Hirnrinde. c = subcorticale weisse Substanz. b = graue heterotope Substanz.
- Fig. 2. Horizontal-Schnitt durch die motorische Region. a = Hirnrinde. a = weisse, subcorticale Substanz. c = graue, heterotope Substanz. d = weisse Substanz, welche zwischen der heterotopen, grauen liegt.
- Fig. 3. Horizontal-Schnitt durch den Occipital-Lappen. I = Rinde. II = weisse subcorticale Substanz. III = graue heterotope Substanz, in 6 Schichten getheilt, von denen 3 (a, b, c) grossentheils aus grauer und (3 (a', b', c') aus weisser Substanz bestehend mit einander abwechseln.
- Fig. 4. Horizontal-Schnitt im Niveau der Insula Reilii. a = Rinde der Inselwindungen. b = Capsula extrema. c = graue heterotope Substanz. d = Capsula externa.

### XIV.

## Die physiologische Grundlage der Lehre von den Degenerations-Zeichen.

Von

Dr. Gustav Wolff,

Privatdocent in Basel.

(Hierzu 4 Text-Figuren.)

Die Lehre von den Degenerations-Zeichen spielt in der Psychiatrie eine eigenartige Rolle. Es existirt eine umfangreiche Literatur, und wohl jeder Psychiater steht unter dem Einflusse dieser Lehre. Denn thatsächlich achten wohl alle Irrenärzte bei der Untersuchung jedes Patienten auf das Vorhandensein sog-

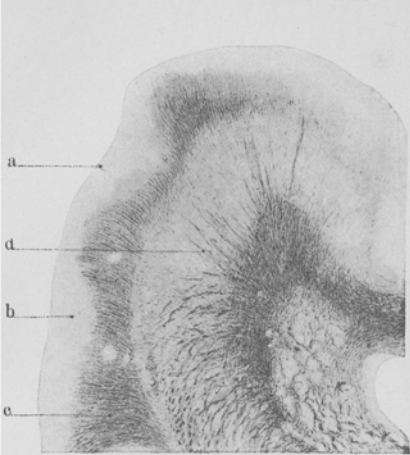


Fig. 1.

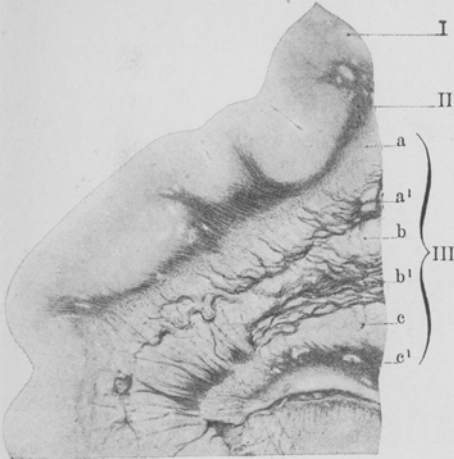


Fig. 3.

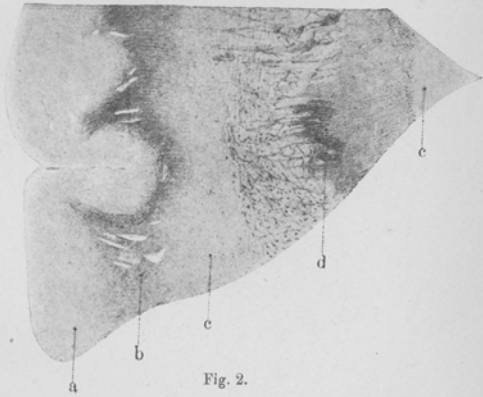


Fig. 2.

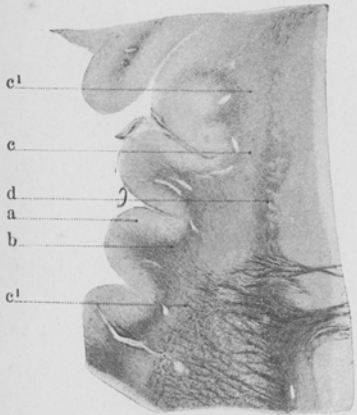


Fig. 4.