

## Mehrfache Fehlbildungen bei hypoplastischer Anlage.

Von

Primarius Dr. Vojin Lazarević, Novi Sad (Jugoslawien).

(Eingegangen am 28. März 1929.)

In der neuesten Zeit ist man allgemein geneigt, die verschiedenen Mißbildungen als Merkmale schlechter Körperverfassung zu deuten und auch die isoliert auftretenden Bildungsfehler nicht gesondert, sondern stets als mit anderen Bildungsstörungen zusammen vorkommende Teilerscheinungen zu behandeln. Diese Auffassung führte auch zum Versuche, kausalgenetisch den Mißbildungen hereditärer oder familiärer Entstehungsweise nachzuspüren und brachte schließlich auch manche hypoplastische Zustände, insbesondere jene der Genitalien, mit Fehlbildungen in nähere Beziehung.

An der Hand eines von mir beobachteten Falles konnte ich das gleichzeitige Auftreten von zahlreichen Fehlbildungen, insbesondere Hemmungsbildungen, mit hypoplastischen Veränderungen nachweisen und möchte dieses Zusammentreffen von Zeichen schlechter Körperverfassung und mangelhafter Anlage auf erhebliche endokrine Störungen zurückführen, wobei sich ein starkes Überwiegen entwicklungshemmender Impulse besonders geltend machte. Der Fall betrifft ein junges Mädchen, welches mit folgenden Anomalien behaftet war: Hemmungs- und Mißbildungen am Großhirn, Defekt- und Hemmungsbildungen am Herzen, neben Mißbildungen mit excessivem Wachstum am Darm, bei bestehender Konstitutionsschwäche im Sinne des *Paltauf-Bartelschen* Status thymico-hypoplasticus. Nach relativ kurzer Anstaltsbehandlung kam dieses Mädchen durch Komplikation eines schweren Herzfehlers mit Gehirnembolie ad exitum.

Aus den klinischen Aufzeichnungen wäre folgendes anzuführen:

Ch. L., 13 Jahre alt, Kaufmannstochter, schwachsinnig, angeblich von gesunden Eltern, 5 vollkommen gesunde Geschwister. Patientin erstgeborenes Kind, kam ausgetragen und in normaler Weise zur Welt. Angeblich keine Kinderkrankheiten. Erst nach Vollendung des 3. Lebensjahres Lähmung der linken oberen und unteren Extremität bemerkt, die sich auf Elektrizität etwas gebessert haben soll. Sprache anfangs nicht gestört, in letzter Zeit nasehlnd. Öfters Verschlucken bei der Nahrungsaufnahme. Schwerhörigkeit. Kein Husten. Immer starkes Herzklopfen und Atemnot. Eßlust träge, Stuhlgang normal, manchmal mit blutigen Beimengungen. Keine Menses.

*Klinische Diagnose:* Cerebrale Kinderlähmung (Hemiplegia spastica infantilis), wahrscheinlich infolge einer Porencephalie; Mitralinsuffizienz und Stenose; Septum-

defekt (auf Grund eines lauten systolischen Geräusches über der Tricuspidalis). *Todesursache:* GehirneMBOLIE (auf Grund der stürmischen Reiz- und Lähmungserscheinungen, welche mit Bewußtlosigkeit einhergingen und kurz vor dem Tode eingesetzt haben).

*Anatomische Diagnose:* Defektbildung im Septum atriorum des Herzens mit Insuffizienz der beiden Atrioventrikularklappen. Mikrogryrie der rechten Stirn- und Schläfenwindungen. Chronischer Hydrocephalus internus. Atrophie der linken oberen und unteren Extremität mit Krallenstellung der linken Hand. Unvollständige Trennung des Ober- und Mittellappens der rechten Lunge. Embryonale Lappung der Nieren. Abnorme Einkerbung der Milz. Hyperplasie des Lobus Spigelii. Zwei Naevi pigmentosi der Haut. Polyposis des Dickdarmes. Hyperplasie des lymphatischen Apparates der Mund- und Rachenhöhle, in geringerem Grade im Dünndarm. Große Eierstöcke mit Follikularcysten. Parovarialcyste rechts. Exzentrische Hypertrophie des ganzen Herzens. Wandständige Thromben im linken Herzventrikel. Embolie der linken Carotis interna, der linken Cerebri media sowie ihrer Äste und der linken A. cerebri anterior und eines kleinen Astes der rechten Cerebri media; frische Erweichung der linken Großhirnhemisphäre. Multiple frische, anämische Infarkte der Nieren. Sehnenflecke an der Oberfläche des rechten Ventrikels. Ödem und Stauung in den Lungen, Stauungsleber und Stauung in den anderen Unterleibsorganen. État mamelonné des Magens. Cyanose der Endphalangen der Finger. Ascariden im Dünndarm.

Mit Rücksicht darauf, daß hier bei einem Einzelwesen an den verschiedensten Organen in ziemlicher Zahl von der Norm abweichende Formbildungen aufgetreten sind, welche sämtlich in gewisser Beziehung zueinander stehen, will ich den Fall in extenso bringen. Der Leichenbefundbericht wird, soweit er die wichtigen krankhaften Veränderungen betrifft, vollständig wiedergegeben. Die nicht angeführten Organe und Organteile zeigten keine Veränderungen.

137 cm lange, schwächlich gebaute weibliche Leiche mit mäßig entwickeltem Fettpolster. Linke obere Extremität kürzer als die rechte; beide im Ellenbogengelenk leicht gebeugt, ebenso im Handgelenk. Linke Hand kleiner als die rechte und in leichter Krallenstellung. Weichteile beider Hände pastös, Finger dadurch stark verdickt. Nägel und Endphalangen blaurot. Linke untere Extremität etwas kürzer und dünner als die rechte. Linke große Zehe in starker Halluxvalgusstellung. Haut blaß, nur im Gesicht leicht cyanotisch. Pupillen mittelweit, gleich. Brustdrüsen dürftig entwickelt. Unter dem linken Rippenbogen ein kleinlinsengroßer, flacher Naevus pigmentosus. Ein erbsengroßer, flach erhabener Naevus an der Innenfläche des linken Knies. An der Vorderfläche des linken Unterschenkels ein herzförmiger, 2½ cm langer und 3 cm breiter blauroter Fleck, über dem die Haut leicht gerunzelt und zum Teil aufgehoben ist; nach dessen Entfernung das Corium stark durchfeuchtet und von feinsten Blutungen durchsetzt erscheint.

Schädeldach 15,5 cm lang, 13 cm breit, bis zu 5 mm dick; Nähte deutlich. Hirnhäute o. B. Arterien der Hirnbasis zartwandig. Rechte Carotis interna und ihre Hauptäste von einer mäßigen Menge locker geronnener dunkler Blutmassen erfüllt, aber bedeutend dünner als die gleichen Gefäße der anderen Seite. Der am Gehirn hängende Stumpf der linken Carotis interna, die linke Cerebri media mit ihren großen Verzweigungen und der Anfangsteil der linken Cerebri anterior vollgestopft mit rötlichgrauen Stupfen.

Gehirn 891 g. Rechte Großhirnhälfte fast um die Hälfte kleiner als die linke und verunstaltet. Länge der linken Hälfte 18 cm, größte Breite 6,5 cm, Höhe

vom Balken bis zur Mantelkante 2,7 cm. Die gleichnamigen Maße rechts 16,2, 5,5 und 2,5 cm. (Das normale Gehirn eines gleichalterigen Mädchens ergab folgende Maße: Länge 17 cm, Breite 14 cm — gegen 12 cm in unserem Falle — und die Höhe vom Balken bis zur Mantelkante 4 cm.) Windungen und Furchen an der Konvexität und Basis der linken Großhirnhälfte im allgemeinen ohne besondere Veränderungen, nur die Windungen an der Konvexität leicht abgeplattet. Diese Gehirnhälfte auf der horizontalen Schnittfläche mit Ausnahme des Hinterhauptlappens gequollen und stark durchfeuchtet. Rinde im allgemeinen blaß und zum Teil unscharf gegen die Marksubstanz abgegrenzt.

Auf der rechten Seite nicht bloß die Zahl der Windungen und Furchen verringert, sondern auch ihre Anordnung und ihr Aussehen wesentlich verschieden von links. Windungen im allgemeinen schmaler; ein Teil der Windungen glatt, der größere Teil aber noch verschieden tiefe, meistens quer verlaufende Furchen zeigend, so daß viele Windungen wie gegliedert aussehen oder verschieden große, meistens vielgestaltige Felder zeigen, wodurch die Oberfläche mehr oder weniger deutlich höckerig wird. Außerdem fehlen stellenweise tiefere Furchen, so daß viele Windungen unausgebildet oder nur angedeutet erscheinen. Da diese an solchen Stellen eine noch deutliche Felderung erkennen lassen, erinnert der Bau hier vielfach an den des Pankreas. Schließlich sieht man sowohl an der Konvexität als an der Basis gegenüber der linken Hemisphäre stellenweise auffallende Höhenunterschiede, indem manche Windungen erheblich eingesunken sind, andere wieder über ihre Umgebung hervorragen. Am hochgradigsten die eben beschriebenen Veränderungen im Bereiche der Zentral- und Inselwindungen. Die vermehrte Bildung kleiner Windungen hat hier ein Aussehen, das man ganz treffend mit dem eines Blumenkohls verglichen hatte. Zentralfurche, Sulcus centralis Rolandi, zwar ungefähr normal verlaufend und nach aufwärts bis in die mediale Fläche dieser Hemisphäre reichend, liegt aber etwas weiter nach hinten als die Zentralfurche der anderen Seite und erscheint bedeutend vertieft. Vordere Zentralwindung namentlich im unteren Drittel auffallend schmal und eingesunken sowie stark gefurcht, steht am mittleren Drittel durch einen fast senkrecht zu ihr abgehenden Schenkel mit der mittleren Stirnwindung in Verbindung. Hintere Zentralwindung von uneinheitlichem Aussehen, besteht anscheinend aus mehreren stark gefurchten Teilstücken. Die direkte bogenförmige Verbindung der beiden Zentralwindungen, die normalerweise am unteren Ende der Rolandsfurche erkennbar ist und einen Teil des Operculum darstellt, hier nur durch eine äußerst schmale, fast vertikal gestellte, tiefegelegene, granuliert Windung angedeutet. Die hier am stärksten ausgebildeten Veränderungen der Windungen setzen sich einerseits nach dem Stirn- und Occipitalpol, anderseits der Basis zu fort, allmählich an Stärke abnehmend, so daß die Windungen an den beiden oben genannten Polen sowie die Gyri orbitales und die ihnen angrenzenden Teile der unteren Stirnwindung (Pars orbitalis et triangularis) und der Gyrus fusiformis und hippocampi wohl etwas schmaler als die gleichnamigen Windungen der anderen Seite, aber oberflächlich völlig glatt und sonst wohlgeformt sind. Seitenkammern und 3. Kammer mäßig erweitert und mit klarer dünner Flüssigkeit gefüllt. Ihr Ependym besonders im Bereiche des Hinterhorns deutlich gekörnt.

*Beide Lungen* vollkommen frei, Pleuren zart und glänzend. Rechter Mittellappen in seiner hinteren Hälfte durch eine 4 cm tiefe Furche und am vorderen Rande durch eine 2 cm tiefe Furche vollständig vom Oberlappen getrennt, zwischen diesen Furchen aber durch eine 4 cm breite Brücke mit ihm verbunden, so daß der Mittellappen als ein Anhängsel des Oberlappens erscheint. Rechter Oberlappen  $3\frac{1}{2}$  cm unter der Spitze mit einer ungefähr 1,5 cm tiefen keilförmigen Einkerbung, die sich an der medialen Fläche schief nach abwärts als seichte Furche bis zum

Hilus der Lunge fortsetzt. Incisura cardiaca des linken Oberlappens 1 cm tief und dadurch die Lingula als zungenförmiger Lappen besonders deutlich gekennzeichnet. Der dem vorderen Mediastinalraum zugewandte hinterste Anteil der Margo inferior beider Unterlappen durch ungefähr 1,5 cm tiefe Einkerbungen zu zungenförmigen Läppchen umgewandelt. Beide Lungen gleichmäßig lufthaltig, blutreich und ziemlich stark durchfeuchtet. *Thymusdrüse* ist zweilappig, der linke Lappen ist 9 cm, der rechte 6,5 cm lang, jeder etwa 2 cm breit.

Im *Herzbeutel* klare Flüssigkeit in geringer Menge, *Herz* stark vergrößert und nur wenig fettreich. An der Vorderfläche der rechten Kammer einige Sehnenflecke. Ventrikel und Vorhöfe erweitert, mit reichlichen Mengen von Cruormassen gefüllt. Wand der linken Kammer 12 mm, die der rechten bis 5 mm dick. Das Septum atriorum zeigt in seinem unteren vorderen Abschnitt einen rundlichen Defekt von 3 cm im Durchmesser. Der hintere Rand des Defektes abgerundet und glatt und gebildet von dem noch erhaltenen Rest des hinteren Abschnittes der unteren Hälfte der Vorhofscheidewand. Der vordere Rand flach, von den verschmolzenen vorderen Zipfeln der Valvula mitralis und tricuspidalis gebildet. Unterer Rand des Defektes höckerig und überragt die Vorhofsgrenze etwas, indem er sich keilförmig in das Septum ventriculorum einsenkt. Nach hinten zu wird der untere Rand vom mittleren Zipfel der Tricuspidalis und dem hinteren der Bicuspidalis, die ebenfalls miteinander verschmolzen sind, gebildet. Dabei erscheint die Cuspis medialis der Valvula tricuspidalis fast vollständig verunstaltet. Sie ist nur durch einen kleinen Rest, der unmittelbar in die Cuspis posterior übergeht, noch als Klappenzipfel erkennbar; ihr größerer vorderer Teil dagegen bildet einen unförmigen Wulst, an dem man noch einige Sehnenfadenreste nachweisen kann, und der ungefähr 1,5 cm lang und ebenso breit ist. Er ist zum großen Teile mit der Kammercheidewand verwachsen und zeigt überall endothelialen Überzug, nur sein unterster Anteil ist von der Kammerscheidewand noch abhebbar. Diese deformierte Cuspis medialis der Valvula tricuspidalis schlägt sich über den unteren Rand des Defektes und geht — wie schon erwähnt — in den hinteren Zipfel der Mitralis über. Die Sehnenfäden der beiden Mitralzipfel sind zum größten Teile zart, nur einige kurze akzessorische Sehnenfäden, die vom obersten Anteil des Septum ventriculorum in der Umgebung des Defektes zum vorderen und hinteren Zipfel der Mitralis führen, verdickt. Beide Zipfel der Mitralis durch einen keilförmigen Einschnitt, der sich vom unteren Rande des Defektes in die oberen Teile der Kammerscheidewand fortsetzt, voneinander deutlich getrennt. Sehnenfäden der Valvula tricuspidalis sind gleichfalls zart, aber außerordentlich kurz, so daß sie nur an den Papillarmuskeln noch als Fäden erkennbar sind, gegen den Rand der Zipfel sind sie untereinander verwachsen. Dadurch erscheinen die Zipfel der Tricuspidalis erheblich verbreitert und fächerförmig; besonders gilt dies für die Cuspis posterior. Die Papillarmuskeln selbst erscheinen an der Tricuspidalis etwas länger, besonders der für die Cuspis anterior. Kammerbalkchen im allgemeinen gut entwickelt, nur die rechte Fläche des Septum ventriculorum unterhalb des Defektes auffallend glatt und etwa einen Querfinger unterhalb des Defektrandes eine horizontale, 1,5 cm lange, tiefe Furche zeigend. Die Valvula Eustachii im rechten Vorhof ist auffallend stark entwickelt und einer Semilunarklappe gleichend. Auch die Valvula Thebesii gut entwickelt, aber dünn und in ihrer unteren Hälfte 2 fast rundliche Defekte aufweisend, die ungefähr 2 mm im Durchmesser und nur durch ein dünnes Septum voneinander getrennt sind. Fossa ovalis erhalten und an der gewöhnlichen Stelle, also oberhalb des Septumdefektes. Der Limbus fossae ovalis Vieussensii deutlich erkennbar, die Valvula foraminis ovalis etwas undeutlicher; nur im oberen und hinteren Anteil findet man einen halbmondförmigen Schlitz, der durch die Valvula foraminis ovalis gedeckt und für eine mittelstarke Sonde

leicht durchgängig ist. Einmündungsstellen der Lungen- und Hohlvenen o. B. Beide Herzohren normal gebildet, die Aorten- und Pulmonalissegel zart und schlußfähig. Beide Kranzostien normal gelegen. Ductus Botalli vollständig verodet.

Die Aorta mißt an ihrem Abgange 5 mm, am Isthmus 3 mm, an der abdominalen Teilungsstelle 13 mm, die rechte 12 mm. Die Carotis interna mißt an ihrem Abgange links 10 mm, rechts 9 mm. Linke Carotis interna mit grauroten nicht festhaftenden Thrombusmassen erfüllt. A. pulmonalis mißt am Abgange 6,5 cm. Die Intima der Aorta über den Klappen gelb gesprenkelt.

Knötchen am Zungengrund und Rachen hanfkorngroß.

Tracheobronchiale und bronchopulmonale Lymphknoten bis dattelkerngroß, anthrakotisch, aber frei von Tbc.

Larynx frei von Veränderungen.

*Milz* 18,5 cm lang, 8 cm breit und 3 cm dick. Ihre Extremitas superior erscheint mit den anliegenden Partien der Milz nahezu in einen separaten Lappen umgewandelt, indem sie sich hinten an der Facies renalis, besonders aber vorne und seitlich an der Facies diaphragmatica durch je eine tiefe, leicht spirale Furche von den anderen Anteilen der Milz zungenförmig abhebt. Außerdem zeigt die Milz in der unteren Hälfte der Margo anterior 2 Furchen, die nahezu parallel verlaufen und über 2 cm weit in die Facies gastrica fast bis zum Hilus reichen; im unteren Abschnitte der Margo posterior eine T-förmige, ziemlich tiefe Furche, deren senkrechter Schenkel 1,8 cm lang ist und parallel der Margo läuft, deren waagerechter, 1,2 cm langer Schenkel sich quer in die Margo einsenkt; schließlich am hinteren Rande der Extremitas inferior eine 1,3 cm lange, schräg verlaufende, ziemlich tiefe Furche. Milzpulpa derb und dunkel, Knötchen nicht vergrößert, Bälkchen deutlich. *Leber* 22,5 cm lang, 16 cm breit und 7 cm dick. Oberfläche glatt, der Rand des linken Lappens scharf, der des rechten abgerundet. Processus papillaris des Lobus caudatus Spigelii stark vergrößert, mit den übrigen Anteilen des Spigelischen Lappens nur durch eine etwa daumendicke Parenchymbrücke zusammenhängend. Er ist nierenförmig, 8,5 cm lang, 5,5 cm breit, bedeckt mit seinem Mittelstücke die linke Hälfte der Leberpforte, reicht mit seinem oberen Pole bis zum Tuber omentale des linken Lappens und verdeckt mit seinem unteren Pole fast vollständig die Fossa venae umbilicalis und einen Teil des Lobus quadratus. Auch der Processus caudatus des Spigelischen Lappens ist enorm vergrößert und hebt sich als plumper Wulst vom rechten Leberlappen ab; er wölbt sich mit seinem freien Rande über die Porta hepatis, verläuft neben der Gallenblase nach vorne gegen die Impressio colica, ist von dieser aber durch eine etwa 6 cm lange und ziemlich tiefe Furche deutlich getrennt und verliert sich allmählich in den unteren Rand der Impressio renalis. Lobus quadratus ist breit und trägt an seiner linken Hälfte neben der auffallend tiefen Incisura umbilicalis ein 3 cm langes, 8 mm breites zungenförmiges Läppchen. Einen ähnlichen Lobulus von fast der gleichen Größe zeigt der rechte Leberlappen auch an dem Teile seiner Margo anterior, wo der Fundus der Gallenblase vorragt; dadurch hat es den Anschein, als ob sich der Lobus quadratus auch von vorne her von den übrigen Teilen des rechten Lappens abgrenzen möchte. Auf der Schnittfläche die Leber blutreich, Läppchenzeichnung deutlich. Mitte der Läppchen dunkelrot und eingesunken. *Rechte Niere* 9,5 cm lang, 5,8 cm breit. Kapsel leicht abziehbar, Oberfläche im allgemeinen glatt, bis auf ein großes Netz seichter Furchen als Andeutung embryonaler Lappung. Am unteren Pol ein größerer anämisch-hämorrhagischer Infarkt, der seine ganze Breite einnimmt und sich an der hinteren Fläche etwas weiter nach aufwärts erstreckt als auf seiner vorderen. *Linke Niere* 10,6 cm lang, 5,7 cm breit. Sie zeigt im allgemeinen die gleichen Veränderungen wie die rechte, nur sind einige der embryonalen Furchen an der vorderen Fläche tiefer, so daß der mittlere Teil dieser

Niere vom unteren Pole deutlicher abgegrenzt erscheint. Der gebuchtete und plumpe mediale Rand überdeckt den Hilus, der nach hinten verlagert ist. Die hintere Fläche der linken Niere ist dadurch flach und ungefähr nur halb so breit wie die vordere, mit einigen kleinen anämischen Infarkten. *Linke Nebenniere* 6,5 cm lang, 1,5 cm breit; *rechte* 4 cm lang und 3 cm breit. Marksubstanz nur in schmaler Schicht sichtbar; Rinde beiderseits mit mehreren kleinsten Adenomen. Gekröselymphknoten bis kleinbohngroß. Im *Dünndarm* gelbbraune Chymusmassen, Schleimhaut glatt, zum Teil gerötet. Knötchen im Jejunum etwa stecknadelkopfgroß, im Ileum etwas kleiner. *Dickdarm* enthält gelbbraune Faeces in mäßiger Menge; seine Schleimhaut im allgemeinen blaß und zeigt zahlreiche Polypen, die nach ihrer Größe und Form in 3 Gruppen geteilt werden können: 1. Langgestielte, deutlich pendelnde Polypen von 2,5—4,5 cm Länge; ihre Zahl beträgt 7, ihr Stiel ist rund oder abgeplattet, ihr Kopf teils oval und platt, teils keulenförmig, ihre Oberfläche meist deutlich gelappt oder glatt. Drei dieser Polypen sitzen im Coecum, je einer im Colon transversum, in der Flexura coli sinistra, im Anfangsteil des Rectum und in der Flexura sigmoidea, welche letztgenannter zweiköpfig ist. Der Stiel der Polypen erscheint blaß, ihr Kopf mehr-weniger deutlich schwarzrot gefleckt. 2. Kurzgestielte Polypen, deren Kopf entweder deutlich pilzförmig oder mehr oval erscheint; auch sie sind zum größten Teile schwarzrot und finden sich an 2 Stellen des Dickdarmes: im Coecum und im untersten Rectum; hier 6, dort 10 an der Zahl. Sie liegen zu je einem Haufen gruppiert, dicht nebeneinander. 3. Breitbasige Polypen verschiedener Größe und Form. Die größten erreichen fast 1 cm Länge und  $\frac{1}{2}$  cm Breite und sind plattgedrückt. Die kleinsten etwa hirsekorngroß und gleichen geschwollenen Lymphknötchen. Sie sind meist weißlich, seltener an ihren distalen Enden schwärzlichrot und finden sich in großer Anzahl besonders im Blind- und untersten Mastdarm. Der ganze Dünndarm frei von Polypen und sonstigen Veränderungen. Die Schleimhaut des Magens blaßrötlich, zeigt im Bereiche der kleinen Krümmung und der Pars pylorica eine unebene, granulierte Beschaffenheit vom Typus des Etat mamelonné, frei von Polypen.

Hymen erhalten. Vagina gerunzelt. *Uterus* 5 cm lang und am Fundus 3,5 cm breit, *Cervix* über 3,2 cm lang. *Eileiter* leicht geschlängelt, *Eierstöcke* glatt, feucht, etwas plump, 3 cm lang, 1,5 cm hoch und 1,2 cm dick, auf der Schnittfläche mit mehreren kleinen Follikularcysten. Auf der rechten Seite eine Morgagnische Hydatide (Appendix vesiculosa).

Schon bei der makroskopischen Betrachtung des mikrogryisch veränderten Gehirnbezirktes fand man typische Veränderungen eines angeborenen Bildungsfehlers. Manche ganz kleine Windungen lagen dicht beisammen (*Polygyrie*), viele miteinander verschmolzen. Einige kleine Windungen wurden erst auf dem Querschnitt sichtbar (innere Mikrogryrie nach *Obersteiner*). Am Durchschnitt fand man diesen Teilen entsprechend deutliche Heterotopie grauer Substanz in Form von kleinen Inseln im Markbereiche liegen (Rindenmetaplasie). Die histologische Untersuchung dieser Gehirnteile unterblieb seinerzeit infolge äußerer Umstände, doch wird man schon auf Grund obigen Befundes diese Mikrogryrie als partielle Unterentwicklung im Sinne einer primären Bildungsstörung (*v. Monakow*) auffassen dürfen. Die nachgewiesene entzündliche Wucherung im Hinterhorn in Form von Ependymgranulationen bei mäßigem inneren Hydrocephalus zeigt auch in unserem Falle, daß

es fast nie gänzlich einwandfreie fetale Hemmungen gibt und bei der angeborenen Anlage des Epithels immer auch geringe entzündliche Reize mit im Spiele sind.

Die eigentümliche Lokalisation der Mikrogyrie im Verzweigungsgebiete der A. cerebri media (motorische Rindenregion und Inselwindungen) wäre geeignet, auch auf die Möglichkeit einer während des uterinen Lebens erfolgten Gehirnembolie der rechten Hemisphäre, wie dies unmittelbar vor dem Tode infolge des kongenitalen Dreifachvitiums mit der linken Hemisphäre geschah, denken zu lassen. Geburtstrauma oder überstandene Infektionskrankheit im Kindesalter fehlte nach Angaben der Eltern; trotzdem gaben sie an, die Lähmung der Glieder erst nach Vollendung des dritten Lebensjahres bemerkt zu haben, was auf eine echte cerebrale Kinderlähmung infolge einer Poliencephalitis (Hemiplegia spastica infantilis *Benedikt*) hindeuten würde.

Aus dem Mikrogyrieschrifttum möchte ich den Fall *Nieuwenhuijse* erwähnen, wo Meningoencephalitis fetalis als Ursache des Leidens angenommen wurde.

Der Fall betraf eine 33jährige taubstumme epileptische Idiotin mit ausgedehnter Mikrogyrie des linken Schläfenlappens. Der histologische Befund des Falles ergab sichere, wenn auch geringe entzündliche Erscheinungen und keine Zeichen von Herdprozessen.

*R. Löwy* (Neurologisches Institut in Wien) beschrieb in seiner Arbeit „Zur Frage der Mikrogyrie“ 5 Fälle teils primärer (3), teils sekundärer (2) Mikrogyrie, welche mit Ausnahme eines Falles von Mikrogyrie der rechten Kleinhirnhemisphäre eines 52jährigen Mannes, kindliche Gehirne betrafen.

Der 1. Fall bezog sich auf ein 7 Wochen altes Kind mit ziemlich symmetrischen mikrogyrischen Veränderungen beider Stirnlappen in ihren hinteren und beider Scheitellappen in ihren vorderen Partien. Die Windungsarchitektonik dieses Falles zeigte große Ähnlichkeit mit unserem Falle, doch fehlte bei demselben sogar der innere Hydrocephalus, wodurch in einwandfreier Weise eine primäre Bildungsstörung vorlag.

Die Herzmißbildung betrifft vorwiegend die Vorhofsscheidewand unter dem geschlossenen Foramen ovale in Form eines rundlichen Defektes von seltener Ausdehnung (3 cm). Dieser Vorhofsdefekt erstreckt sich aber auch etwas ( $2\frac{1}{2}$  mm) in den muskulären Teil der Kammercheidewand, stellt somit eine Kombinationsform beider Septumdefektarten dar. Dieser kleine keilförmige Kammercheidewanddefekt gehört mehr der hinteren Hälfte des oberen Anteiles des Ventrikelseptums an, weshalb man auch eine Anomalie in der Lungenarterienbahn, wie z. B. die Pulmonalstenose am Ostium arteriosum oder dem Conus pulmonalis, welche man bei Ventrikelseptumdefekten in der vorderen Hälfte des oberen Anteiles (gewöhnlich in dessen hinterer Partie nach *Rokitansky*) fast in der Regel vorzufinden pflegt, hier vollständig vermißt. Auch

die Pars membranacea septi ventriculorum, welche sich im embryonalen Leben aus dem Septum aortico-pulmonale des Truncus arteriosus entwickelt und das Foramen interventriculare zum Verschuß bringt, ist, wie es in diesem Falle entwicklungsgeschichtlich auch zu erwarten war, durch die Defektbildung nicht in Mitleidenschaft gezogen worden. Letztere ist als eine schmale, halbmondförmige, durchscheinende Membran unmittelbar vor dem Defekt noch deutlich als solche erkennbar gewesen. Dagegen zeigten jene Gebilde, welche bei der Differenzierung des primitiven Ohrkanals (prim. Atrioventrikularöffnung) in die beiden definitiven Ostia venosa beteiligt sind, noch ziemlich unausgebildete Formen. Durch das mangelhafte Herabwachsen des Septum atriorum primum (*Born*) kam es zu einer unvollständigen Verschmelzung des vorderen und hinteren Endokardkissens des embryonalen Ohrkanals, also zu einer nur teilweisen Trennung beider Vorhöfe und der beiden venösen Ostien voneinander. Durch diese Bildungsstörung entstand der Septumdefekt, die Verschmelzung der beiden vorderen Klappenzipfel der Mitralis und Trikuspidalis, sowie auch die Deformation der Cuspis medialis am Defektrande, welche hier unmittelbar in die Cuspis posterior der Mitralis überging. Besonders ist das Verwachsensein der beiden vorderen Klappenzipfel hervorzuheben, da diese Form den primären embryonalen Zustand darstellt, indem sich eben diese beiden Zipfel aus dem vorderen Endocardkissen des Ohrkanals entwickeln.

Die Annahme unseres Altmeisters *Rokitansky*, daß die Septumdefekte des Herzens immer auf Bildungsstörungen beruhen, findet im vorliegenden Falle auch in dem Umstande eine Stütze, daß im selben Organismus gleichzeitig noch anderweitige Bildungsfehler vorgefunden wurden.

Fetale Krankheitsprozesse, wie in erster Linie die fetale Endokarditis, ferner die angeborene Lues und die degenerativen Alkoholschäden, welche auch von *Schwalbe* (Rostock i. M.) zugegeben werden, dürfen — wie das auch dieser hervorgehoben hat — nur in solchen Fällen als Ursachen einer Mißbildung hingestellt werden, wo deutliche Entzündungszeichen einwandfrei vorgelegen haben.

Aus all diesen Erwägungen heraus ergibt sich nun, daß in unserem Falle die Mikrogyrie und der Septumdefekt des Herzens gleichwertige Hemmungs- und Defektbildungen darstellen. Auch die so übermäßige, über große Strecken des Darmes zerstreute Polyposis bei einem 13jährigen Mädchen, wo vorgeschichtlich keinerlei Anhaltspunkte einer chronischen Kolitis oder ähnlicher Zustände erhoben werden konnten, ferner die großen Eierstöcke mit Follikuläreysten bei einem Individuum, das noch nicht menstruierte und schließlich die abnormen Lappungen der inneren Organe sind alles unzweifelhaft primäre angeborene Abweichungen.

Besonders bemerkenswert erscheint dabei die fast völlige Intaktheit des Genitales (bis auf die eben genannten großen Ovarien), also eine hypoplastische Hemmung ohne eigentlichem eunuchoiden Einschlag.

Zusammenfassend haben wir also in unserem Falle nachfolgende Bildungsanomalien zu verzeichnen:

1. Primäre Mikrogylie der rechten Großhirnhemisphäre.
2. Defekt in der Vorhof- und Kammerscheidewand des Herzens.
3. Angeborene Insuffizienz beider venösen Ostien infolge mangelhafter Differenzierung der embryonalen Verhältnisse.
4. Thymus persistens.
5. Hypoplasie des Arteriensystems und Hyperplasie des lymphatischen Apparates.
6. Ausgedehnte Polyposis intestinalis adenomatosa des Dickdarms.
7. Abnorme Lappungsverhältnisse der rechten Lunge, Leber, Milz und Nieren.
8. Große Ovarien mit Follikularcysten.
9. Naevi pigmentosi der Haut.

---

#### Schrifttum.

*Kotschetskowa*, Arch. f. Psychiatr. **1901**, 34. — *Oppenheim*, Neur. Zbl. **1895**. — *Obersteiner*, Arb. neur. Inst. Wien **1902**, 8. — *Loewy*, Zur Frage der Mikrogylie. Arb. neur. Inst. Wien **1914**, 21. — *Nieuwenhuijse*, P., Zur Kenntnis der Mikrogylie. Psychiatr. Bl. (holl.) **1913**, Nr 1/2; Ref. Neur. Zbl. **1913**. — *Spolverini* und *Barbieri*, Über die angeborenen Herzfehler. Jb. Kinderheilk. **1902**, 56. — *Hart*, C., Über Defekte im oberen Teile der Kammerscheidewand mit Berücksichtigung der Perforation des häutigen Septums. Virchows Arch. **1905**, 181. — *Merkel*, G., Zur Kasuistik der fetalen Herzerkrankungen. Virchows Arch. **1869**, 48. — *Rokitansky*, D., Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — *Broman*, Ivar, Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. 1911. — *Schwalbe*, Slg. anat. u. physiol. Vortr. **1910**, H. 9. — *Schmaus-Herzheimer*, Grundriß der pathologischen Anatomie. 1919. — *Aschoff*, L., Allgemeine pathologische Anatomie. 1921. — *Bartel*, J., Über hypoplastische Konstitution und ihre Bedeutung. Wien. klin. Wschr. **1908**. — *Lubarsch*, O., Über Aufgaben und Ziele der pathologischen Forschung und Lehre. Dtsch. med. Wschr. **1917**, Nr 44.

---