

Beiträge zur Kenntnis der hydrocephalischen und
cystischen Hohlraumbildungen des Großhirns
(im besonderen zur Kenntnis des Cavum Verga, der porencephalischen Hydranencephalie und der Hydromikrencephalie bei angeborener Hirngefässsyphilis, mit einem Anhang von Befunden bei erworbener Hirnarteriensyphilis).

Von

Prof. Dr. G. Pommer, Innsbruck.

Mit 54 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 22. Mai 1931.)

Inhalt.

Einleitung. S. 457.

I. Abschnitt. Über die in den Fällen 1—4 aufgenommenen Befunde *Vergascher Hohlraumbildung* (Abb. 1—9). S. 458—469.

Literatur des *Vergaschen Hohlraumes*. S. 458—460.

Die Befunde der Fälle 1—4. S. 461—465.

Das Chiasmasäckchen des Falles 3. S. 466—468.

II. Abschnitt. Über den Hydrocephalus internus bei Lösung des Gewölbes vom Balken im Falle 6 (Abb. 10—16). S. 469—476.

Epithelialisierungsbefunde der Gewölbeoberfläche. S. 473—475.

III. Abschnitt. Über die Befunde im Porencephalischen Hydranencephaliefalle 7 (mit Lösung des Gewölbes vom Balken) (*Kluge-Krophscher Fall*) (Abb. 17 bis 21). S. 476—490.

Epithelialisierungsbefunde der Oberfläche des Gewölbes bei encephalitischer Eröffnung des *Vergasschen Raumes*. S. 479—482.

Von den mit den Fällen 6 und 7 in Vergleich zu ziehenden Hydrocephalusangaben der Literatur. S. 482.

Von den einschlägigen Porencephaliefunden. S. 482—488.

Richtigstellungen zur Würdigung der Verdienste *Heschls* für die Kenntnis der Porencephalie. S. 485—488.

Vom Arachnoidea-Sackgebilde im *Kluge-Krophschen Fall* und dessen Sonderstellung (farbige Abb. 18). S. 488, 489.

Angaben über die Cystenbildungen in einschlägigen Hirnfällen der Literatur. S. 489, 490.

IV. Abschnitt. Über den Hydromikrencephalusfall (8) des $1\frac{3}{4}$ Jahre alten Mädchens der Hagenauer Klinik *Biederts* (Abb. 22—48). S. 490—527.

Übersichtsbefunde (Abb. 22—24). S. 490—493.

Von den Arachnitisbefunden und den Gefäßveränderungen angeborener Syphilis im Bereich der Rindensubstanz unter Bezugnahme auf die einschlägige Literatur (Abb. 25—28). S. 493—498.

Von den perivasculären Ödemfeldern, Lückebildungen und Gliosebefunden in der Marksubstanz und den einschlägigen Literaturangaben (Abb. 29 bis 31). S. 498—503.

Von den hydrocephalischen Hirnhöhlen und dem *Vergaschen Raum* (Abb. 32, 33). S. 503, 504.

Von den Adergeflechtvenen und ihren Befunden angeborener Syphilis nebst den einschlägigen Literaturangaben (Abb. 34—38). S. 504—511.

Befunde der Cystenräume der rechten Hemisphäre, im besonderen des kleinen oberhalb der rechten Seitenkammer und seiner Ödembuchten (Abb. 39—44). S. 511—516.

Der große Scheitelhirneystensraum und die Befunde seiner periarteriellen Gliosenstrangbildungen und der gummösen Mesarteriitis an Arterien-schlängelungen (Abb. 45—48). S. 516—523.

Von den zu unterscheidenden Ödembefunden (des entzündlichen, des kachektischen und des Stauungsödems). S. 523, 524.

Weitere Stützen für die Auffassung der Cystenraumbildungen als perivasculärer Hydropsien auf Grund angeborener Hirngefäßsyphilis. S. 524—526.

Anhang: Bericht über 2 Fälle erworberer Hirnarteriensyphilis: Fall 9 (s. 77) und Fall 10 (*E. v. Hiblers*), mit Beiträgen zur Kenntnis der Peri- und Mesarteriitis syphilitica im besonderen ihrer gummösen, nekrotisierenden und fibrösen Form (Abb. 49—54). S. 527—533.

Verzeichnis der untersuchten Fälle nebst Angaben über ihren Krankheitsverlauf und Obduktionsbefund. S. 533—536.

Verzeichnis der im Text angeführten Schriften. S. 536—539.

Der vorliegende Bericht faßt die Befunde zusammen, die sich bei der Untersuchung von 8 kindlichen und 2 Gehirnen Erwachsener darboten.

Bei fünf der kindlichen Fälle wurde der Frage nach den Beziehungen der *Vergaschen Hohlraumbildung* zu der des Septum pellucidum nachgegangen.

Im 6. und 7. Fall ließen sich am Gewölbe Befunde verfolgen, zu denen es bei Einbeziehung des *Vergaschen Hohlraumes* in allgemeine Hydrocephalie kommt, und außerdem bot der 7. Fall, bei dem es sich um porencephalische Hydranencephalie handelt, auch Gelegenheit dar zur Verfolgung einiger pathogenetischer Fragen der Porencephalie und zur näheren Erörterung der in diesem Falle bestehenden eigenartigen arachnoidealen Cystenbildung.

Im 8. Fall, dem eines Hydromikrencephalus, konnte ich den Beziehungen seiner Hydrocephalus- und Cystenbefunde zur perivasculären Hydropsie nachgehen, zu der es unter den Bedingungen nachweisbarer hereditärer Hirngefäßsyphilis gekommen war.

In einem Anhang sollen schließlich auch noch mit den im 8. Falle aufgenommenen Befunden gummöser Phlebitis und Arteriitis die einschlägigen Befunde zweier Fälle erworberer Gehirnarteriensyphilis Erwachsener in Parallelle gestellt werden, die als Beweisstücke der Lehre *Baumgartens* Beachtung verdienen.

Es sei nun vor allem der ersten der so gekennzeichneten Aufgaben vorliegender Mitteilung dadurch entsprochen, daß ich

I. über die in den Fällen 1—4 aufgenommenen Befunde Vergascher Hohlraumbildung

berichte. Diese im beigegebenen Verzeichnis der untersuchten Fälle angeführten vier Beobachtungen bildeten bereits einen Gegenstand meiner vorläufigen Mitteilung¹, die ich im Jahre 1922 veröffentlichte, und deren Angaben noch näherer Darlegung und Veranschaulichung auf Grund der Querschnittbefunde der betreffenden Gehirne bedürfen.

Ehe ich mich aber nun den sich hierbei darbietenden Bildern zuwende, empfiehlt es sich, jene anatomischen und Entwicklungsgeschichtlichen Angaben zu überblicken, die sich auf das mit Unrecht als „Ventrikel“ bezeichnete *Vergasche Cavum* beziehen.

Eine solche Unterscheidung wurde bei der ersten Beschreibung dieses Hohlraumes durch *Verga*² nicht gemacht. *Verga* konnte, angeregt durch den Befund im Hydrocephalusfalle eines Mädchens auch in den Gehirnen mehrerer (zwischen 33 und 70 Jahre alter) Erwachsener und eines Knaben von wenigen Monaten zwischen dem Balken und dem Gewölbe Serumanhäufungen in einer nach der äußeren Form des Gewölbes dreieckig gestalteten Höhlung nachweisen, die mit dem sog. *Ventriculus septi pellucidi* durch einen von ihm als *Aquäduct* dieses sog. fünften Ventrikels bezeichneten Kanal in Zusammenhang stand (2, S. 3, 9, 12, Abb. 2, auch S. 8, Abb. 1). *Verga* schlug daraufhin für diese Höhlung die Bezeichnung als sechster Ventrikel oder als dreihörniger mittlerer oder Ventrikel des Gewölbes vor (2, S. 9, 10).

Diese Bezeichnung ist auch in späteren Veröffentlichungen beibehalten, so von *Tenchini*³, und auch bis in die letzte Zeit werden noch vielfach die gemeinten Hohlräume „Ventrikel“ genannt, obwohl ja schon durch *Reichert*⁴, *W. Krause*⁵, auch durch *v. Mihalkovicz*^{6a} und ^{6b} festgestellt wurde, daß es sich dabei um außerhalb der primitiven Medullarhöhle entstandene Gebilde, um serumhaltige Spalträume handelt, die unter physiologischen Verhältnissen mit den wahren Hirnventrikeln nicht zusammenhängen. Dieser Erkenntnis verliehen auch *Obersteiner*⁷ und *Edinger*⁸ Ausdruck und *Marchand*⁹ findet es wahrscheinlich, daß auch die Höhle des *Septum pellucidum* durch Spaltbildung innerhalb der ursprünglich totalen Verwachsung entstehe. Festgestellt ist auch schon durch *Meynert*¹⁰, und zwar im Besonderen für die „*Camera septi pellucidi*“, daß sie epithellos ist. Als Auskleidung dieser „serösen Spalte“ wurde Endothel angegeben, so von *Mihalkovicz* (6a, S. 341 und 6b, S. 131) und in dem durch *A. W. Kauffmann*¹¹ untersuchten Fall: „eine dünne bindegewebige Schicht, deren äußere Abgrenzung nach dem Lumen eine einfache Lage platter Endothelzellen“ und „ofters kleine capillare Gefäße“ zeigte (11, S. 21). Diese nach *A. W. Kauffmanns* Auffassung „morphologisch der *Pia mater* entsprechende Schicht“ breitet sich in seinem Falle „hauchartig über das dorsale Psalterium bis zum Splenium hin“ (11, S. 21).

Bemerkenswert ist übrigens, daß auch bereits *Verga* Angaben machte, die der Deutung der gemeinten Hohlräume als eines Hirnventrikels (im Entwicklungsgeschichtlichen Sinne) widersprechen. Er sagt, daß sich in beiden (5. und 6.) Ventrikeln Blutgefäße zeigen und darin verzweigen (2, S. 12 und 15).

Die angeführten Befunde sind nunmehr seit *Hochstetters* entwicklungs-geschichtlichen Studien¹² verständlicher geworden. In diesen kam nicht nur die in vielen Entwicklungsgeschichtlichen Darstellungen vertretene Annahme eines Verwachsungsvorganges zwischen den Balken- und Gewölbeanlagen neuerdings zur Widerlegung, sondern auch der Ent-

stehungsvorgang der zwischen Balken und Fornix sich findenden Hohlräume zur Erforschung. Bereits vorher war übrigens durch *Blumenaus* Untersuchungen¹³ unter *Hanns Virchows* Leitung ermittelt worden, „daß die Verbindung des Balkens mit dem Corpus fornicis keine sekundäre Verwachsung“ ist und sich daraus erkläre, „daß die beiden Gebilde aus einem ungeteilten Stück des embryonalen Randbogen entstehen“ (13, S. 5). Nach *Hochstetter* (12, S. 90) handelt es sich dabei um die von *Zuckerkandl*¹⁴ als Massa commissuralis bezeichnete Commissurenplatte, d. i. um die vor dem Zwischenhirn gegen die Kammer vortretende dreieckig wulstige Platte, die das vordere verbreiterte Ende des Randbogens darstellt (14, S. 249). Die Commissurenplatte enthält, wie *Hochstetter* zeigte, mit der Anlage der Commissura anterior, des ganzen Balkens, der Säulen und des Körpers des Fornix auch die des Septum pellucidum in sich (12, S. 118). In ihr kommt es, basal vom Balkenknie, durch Auflockerung ihres Gewebes zur Bildung des mit Flüssigkeit gefüllten Hohlraumes des sog. Ventriculus septi pellucidi (12, S. 123), indem die zum Teil schon die Merkmale von Gliazellen aufweisenden Zellen der Commissurenplatte auseinanderweichen (12, S. 127, Abb. 12 und 13, S. 131 und 135). Die so entstehenden schwammähnlich mit Flüssigkeit gefüllten zahlreichen kleinen Räume treten miteinander zu großen von platten Zellen durchzogenen Räumen in Verbindung, wobei es auch zur Abhebung des Epithels von der (benachbarten) Hirnventrikelunterlage und unter Vakuolenbildung zur Auflösung der in der Flüssigkeit schwimmenden rundlichen Zellen kommt (12, S. 127, 131, 132, 135).

Auf Grund der Kenntnis dieser Hohlraumbildung im vorderen, frontalen Bereiche der Commissurenplatte konnte *Hochstetter*¹⁵ die Tatsache, daß sich auch ohne Bestand hydrocephalischer Veränderungen gelegentlich ein vollständiges Fehlen des Septum pellucidum beobachten läßt, ohne weiteres ungezwungen erklären. Er spricht sich gegenüber solchen Befunden in drei Gehirnen mit normal weiten Seitenkammern dahin aus, daß in diesen Fällen „der Zerfallsprozeß... im Inneren der Anlage des Septum pellucidum... sich nicht bloß wie gewöhnlich auf die zentralen Teile der Septumanlage beschränkt, sondern auch auf ihre seitlichen, unmittelbar an die Seitenkammern angrenzenden übergreift“, und daß so „das ganze Material der Septumanlage zerstört und so eine von der Anlage des Balkens, der Commissura anterior und des Fornix begrenzte Kommunikationsöffnung zwischen den Vorderhörnern der beiden Seitenkammern gebildet wird“ (15, S. 7).

Hochstetters Untersuchungen ergaben, daß sich auch „scheitelwärts bis an die Psalteriumfaserung“ die Hohlraumbildung in der Commissurenplatte erstreckt (12, S. 123), daß sie aber „normalerweise“ „im ausbreiteten Zustande niemals bis in das Gebiet der Fossa triangularis“ herabreicht. Es ist daher nach *Hochstetter* anzunehmen, „daß, während die übrigen in der Commissurenplatte entstandenen Räume in der Folgezeit weiter zu dem einheitlichen Ventr. septi pell. zusammenfließen, sich im Gebiet der Fossa triangularis das abgehobene Ventrikelepithel der Unterlage wieder anlegt und sich so der hier vorhandene Raumabschnitt wieder zurückbildet“ (12, S. 127, 128 bzw. 140).

Im Sinne entwicklungsmechanischer Erklärung der Vorgänge der Hohlraumbildung innerhalb der Commissurenplatte zog bereits *Hochstetter* selbst in Erwürfung: „Danach würde als die Bildung der Anlage des *Ventriculus septi pellucidi* in der Commissurenplatte in gewisser Beziehung in ähnlicher Weise vor sich gehen, wie die Bildung gewisser Spalträume innerhalb des Bindegewebes“ (12, S. 132). *Hochstetter* gewann bei seinen Untersuchungen in Einklang mit *Marchand* (16 S. 382, 383) den Eindruck, daß es während der Balkenentwicklung und seines hauptsächlich durch Intussuszeption erfolgenden Wachstums zu erheblichen Verschiebungen der Teile kommt, wobei im Besonderen „der Balkenwulst infolge der Längenzunahme des ganzen Balkens in sagittaler Richtung mit erheblicher Kraft hinterhauptwärts vorgeschoben wird“ (12, S. 141).

Von der hierbei durch die Gewebsauflockerung entstehenden Hohlraumbildung erhält sich „in der Regel“ nur der spaltförmige Raumrest zwischen den beiden durch ihn voneinander getrennten Lamellen des Sept. pell. im „Bereiche der frontalen Hälfte des Balkens“. Er bleibt der Rückbildung entzogen, der, wie *Hochstetter* bei Fortsetzung seiner Untersuchungen¹⁷ feststellte, auch die analogen Cystenräume der *Zonae spongiosae* der Säugetiergehirne anheimfallen (17, S. 134).

Zugunsten der angedeuteten entwicklungsmechanischen Erklärung der Hohlraumbildungen innerhalb der Commissurenplatte des menschlichen Gehirns läßt sich auch der durch den Massenunterschied in der Entwicklung der Großhirnlappen zwischen Menschen und Säugetier erklärbare Umstand verwerten, daß — wie schon *Meynert* (10, S. 717 bzw. 753) und *Mihalkovics* (6b, S. 122) und auch *Marchand* (9, S. 322) hervorhoben — der sog. *Ventriculus septi pellucidi* eine ausschließliche Eigentümlichkeit des *menschlichen* Gehirns zu sein scheint, da er selbst bei den Affen fehlt.

Die Regelmäßigkeit der Rückbildung der Hohlräume im Hinterhauptsteile der Commissurenplatte des menschlichen Gehirns bedingt es, daß nur „zuweilen“ die hintere Partie der Balkenhöhle noch im erwachsenen Zustande als sog. *Vergascher Ventrikel* zurückbleibt. Daraus erklärt es sich, daß eine solche Höhle *Retzius* (18, S. 8) „unter 100 Gehirnen von Erwachsenen“ nur 3mal fand; auch *Marchand* (9, S. 331) hatte nur einmal Gelegenheit bei Erwachsenen, den Spaltraum eines sog. *Vergaschen Ventrikel* zu finden.

Unter den zur Zeit von mir in Untersuchung genommenen 5 Gehirnen — bei denen es sich um einen männlichen Fetus des 9. Monats, um je einen neugeborenen, einen 3, und einen 8 Tage alten Knaben und um ein 13 Tage altes Mädchen handelte — boten die ersten vier auf den durch die Balkenwulstgegend gelegten Großhirnquerschnitten * den

* Die Mikrotomschnitte der Fälle 1—8 hat mir seiner Zeit der Präparator des Innsbrucker pathologisch-anatomischen Institutes *Nikolaus Bock* angefertigt, von ihm ist darauf auch ein großer Teil der dieser Arbeit beigegebenen photographischen Aufnahmen hergestellt worden. Die meisten der Abbildungen des Falles 8 und die der Anhangsfälle 9 und 10 verdanke ich der freundschaftlichen Güte Prof. *F. J. Langs*.

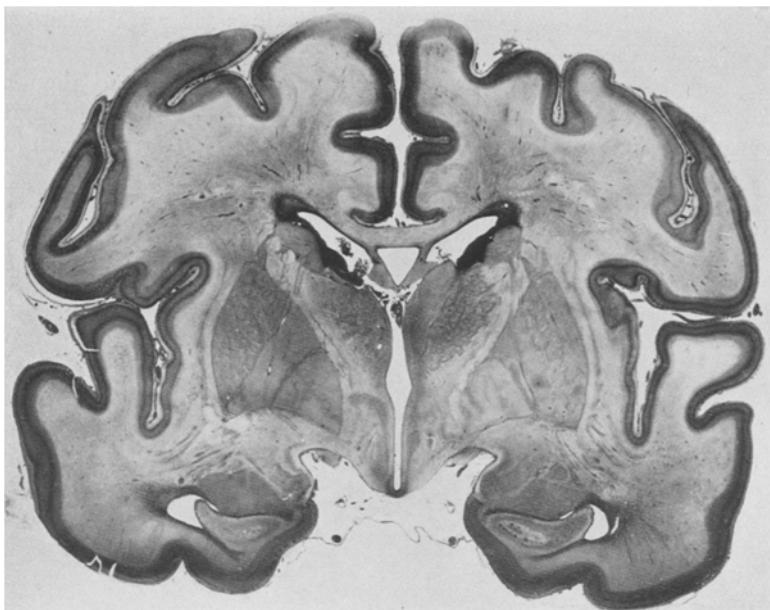


Abb. 1. Ein Querschnitt durch das Großhirn des Falles 1 im Bereich der dritten Hirnkammer, bei, an dieser, den Seitenkammern und Unterhörnern ausgeprägter Hydrocephalie und mächtiger Erweiterung des Anfangsteiles des Cavum Verga, dessen rechtsseitiger Fornixschenkel sich mit dem Sehhügel verwachsen zeigt. Vergr. 1,6fach.

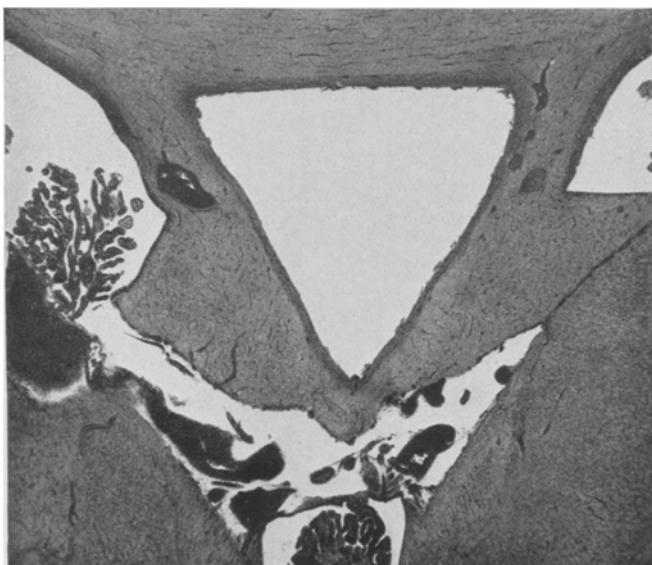


Abb. 2. Das bei 14facher Vergrößerung aufgenommene Teilbild der Abb. 1 mit dem in Form eines gleichschenkligen Dreieckes erweiterten Vergaschen Hohlraums.

Befund *Vergascher Hohlräume* dar, während ein solcher im Falle 5 des 13 Tage alten Mädchens *nicht nachweisbar* ist.

Unter Hinweis auf die Angaben über die Fälle 1—4 in dem der Arbeit beigegebenen Verzeichnis der untersuchten Fälle habe ich hier zunächst hervorzuheben, daß weder die Veränderungen der in den

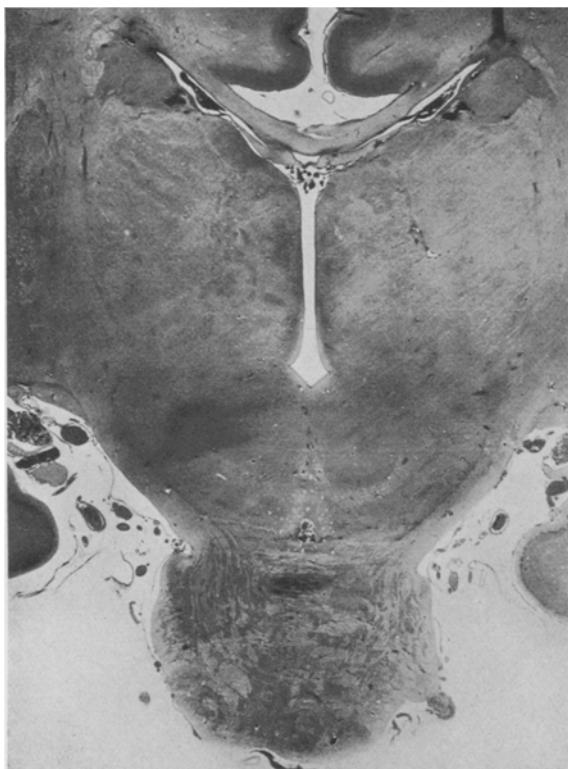


Abb. 3. Ein im Falle 2 durch die 3. Hirnkammer samt Brücke und *Vergaschem Spaltraum* im Psalteriumbereiche durchgelegter Schnitt bei 2,35facher Vergrößerung.

Fällen 1 und 2 an den Seitenkammern im Umkreis der terminalen Gefäße unter dem Ependym ausgebreiteten encephalitischen Infiltrationen und des im Fall 3 bei eiteriger Meningitis und eiteriger Durchsetzung der Adergeflechte bestehenden Pyocephalus noch die Blutungsbefunde des Hämatomecephalus des Falles 4 in ausgesprochenem Maße auf die *Vergaschen Hohlräume* dieser Fälle übergreifen.

Es gilt das sowohl für die hydrocephalisch erweiterten *Vergaschen Hohlräume* der Fälle 1 und 3, als auch für die engen *Vergaschen Spaltläufe* der Fälle 2 und 4, die bei einer Höhe von etwa 1 mm nur eine Breite von $\frac{1}{2}$ —2 mm zeigen; als ein Gegenbeispiel erster Art ist der zu einer

Breite von $3\frac{1}{2}$ mm und zu einer Höhe von $3\frac{3}{4}$ mm ausgedehnte im Durchschnitt dreieckig gestaltete *Vergasche Raum* des Falles 1 voranzustellen. Die von ihm aufgenommenen Abb. 1 und 2 bezeugen durch die regelmäßige Dreieckform seines Raumes und auch durch die regelmäßigen Abgrenzungslinien der gleich ihm hydrocephalisch erweiterten Kammerhöhlen den durch keine Leichenerweichung beeinträchtigten Zustand des Gehirns des Falles 1. Solches belegen einigermaßen auch die von den Fällen 2 und 4 aufgenommenen Abb. 3, 4 und 5, aber es weisen

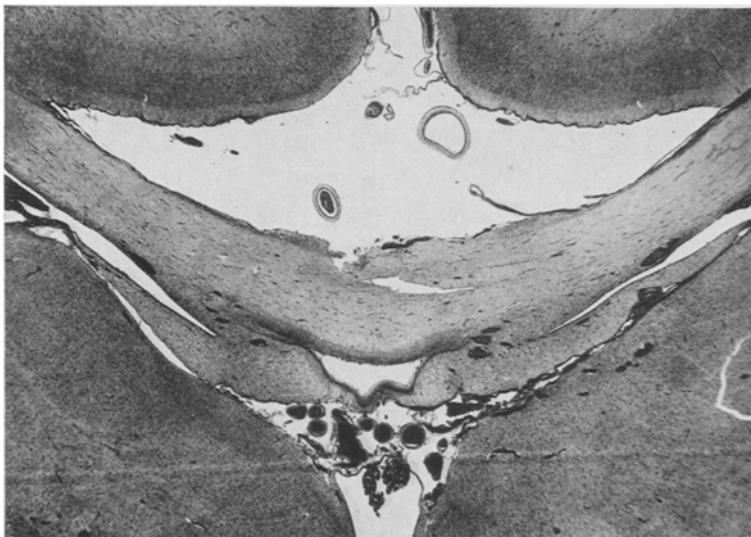


Abb. 4. Das bei 11facher Vergrößerung aufgenommene Teilgebiet der Abb. 3 zur Darstellung des *Vergaschen Spaltraumes* zwischen Balken und Psalterium. Zu einem Einriß des Balkens und zu Fornixeinsenkung führende Leichenveränderung.

immerhin die Abb. 3 und 4 durch einen Einriß des Balkens und durch eine Einkerbung des Bodens des *Vergaschen Hohlraumes* auf bereits beginnende Leichenveränderungen hin.

An dem *Vergaschen Spaltraum* des Hämatocephalusfallus 4 macht sich hingegen in der Abb. 5 eine Einengung in querer Richtung bemerkbar, zu der es durch die Druckwirkung des hämorrhagischen Inhaltes der linken Seitenkammer, durch die hämorrhagische Anschwellung ihres Adergeflechtes, sowie durch die Thrombose der linken Vena terminalis und die damit zusammenhängenden Bluteinlagerungen im linken Thalamus selbst gekommen ist. Beitragen zu dieser Raumbeengung, wie die Abb. 5 zeigt, auch die Erweiterung, Thrombosierung und Blutüberfüllung der Venenbahnen des rechten Thalamus, bzw. des mit ihm verwachsenen Fornixbereiches und mittelbar auch der die 3. Hirnkammer erfüllende Bluterguß.

In allen Fällen finden sich in den *Vergaschen* Räumen, deren Um säumungszone bei stärkerer Vergrößerung den Eindruck eines konzentrischen dichteren Zellengehaltes der umgebenden Hirnsubstanz darbietet,

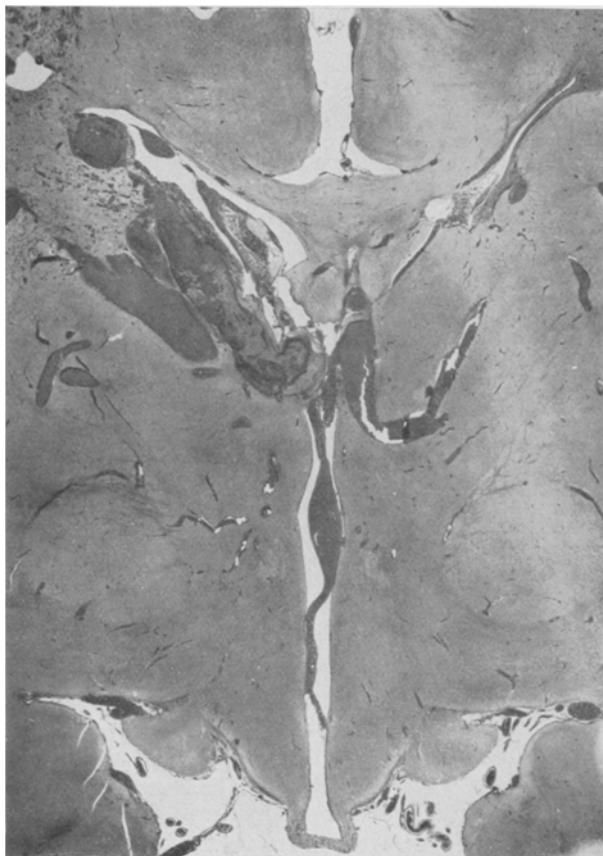


Abb. 5. Das Gebiet der 3. Hirnkammer im Bereich des Foramen Monroi und des ihm entsprechenden engen Anfangsteiles des *Vergaschen* Spaltraumes des Falles 4 bei hämatocephalischer Erweiterung der linken Seitenkammer und des rechten Ventrikels. In ersterer wölbt sich die thrombosierte varicos weite Vena terminalis vor, die nebst außen zu sich anschließenden Blutungsherden den l. Sehhügel einnimmt und mit Blutungsdurchbrüchen einerseits in das hämorrhagisch umrahmte Adergeflecht des l. Seitenventrikels, andererseits mit ihrer Vorwölbung oberhalb des nach unten verdrängten mittleren Adergeflechtes an die Blutgerinnsel heranreicht, die von ihr und von einer blutstrotzenden varicosen Vene des r. Sehhügels aus, die 3. Kammer einnehmen. (Diese Blutanhäufungen setzen sich medialwärts und links von der Anwachungsstelle des rechten Fornixflügels an den Sehhügel bis in die Nähe der Spitze des *Vergaschen* Spaltraumes fort. Auch von der engeren rechten Seitenkammer aus erstreckt sich eine thrombosierte Vene bis zu der Anwachungsstelle herab.) Vergr. 3fach.

neben meist nur vereinzelten Lymphocyten überwiegend plumprundliche auch kubische Zellen mit gleichmäßig dunkel färbbaren Kernen in ihrem

meist ansehnlichen Protoplasmaleib, und zwar teils in gleichmäßiger lockerer Verteilung (wie im Spaltraum der Abb. 5) oder unter Reihenbildung bei Erfüllung enger Raumwinkel (wie im Hohlraum der Abb. 4) oder unter Bildung hügeliger Anhäufungen, wofür auf die Abb. 2 und 6 zu verweisen ist; im *Vergaschen* Hohlraum der Abb. 6 macht sich die beginnende Auflösung auch an den Zellen seines Inhaltes durch Quellung bemerkbar.

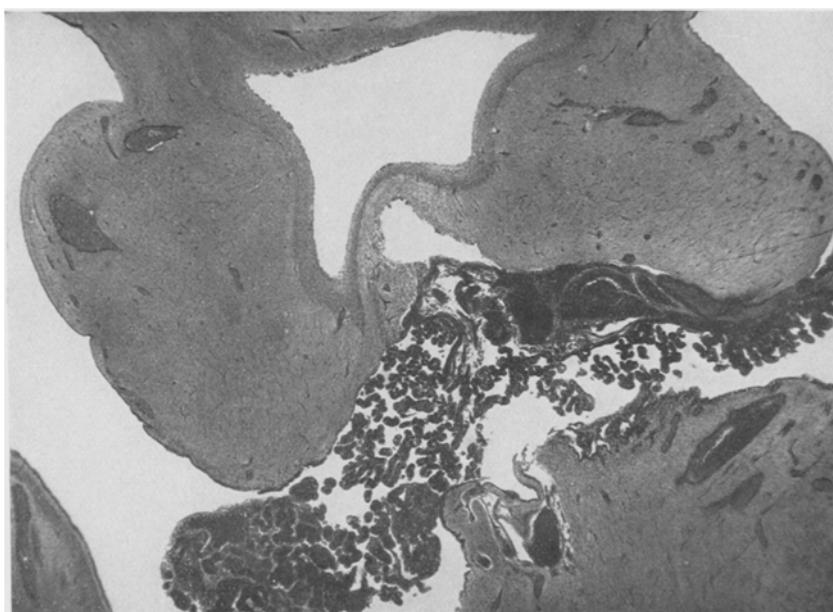


Abb. 6. Ein Durchschnitt des *Vergaschen* Hohlraumes im Falle 3, der auffällige durch Leichenveränderungen bedingte Form- und Zusammenhangsstörungen an dem zwischen den Gewölbesäulen und dem Balken liegenden Anfangsteile des sehr erweiterten *Vergaschen* Hohlraumes und an der darunter liegenden eitrig durchsetzten und umsäumten Adergeflechtplatte zeigt und samt deren Anheftungsbereich an den rechten Sehhügel (dessen Venen strotzend bluthaltig sind) bei 13 1/2-facher Vergrößerung abgebildet ist.

Die vorgeführten Zellenbefunde erinnern einigermaßen an die Angabe *Hochstetters*, daß er im Innern der als Anlage des Vent. sept. pell. bezeichneten Räume auch Zellen „von rundlicher Gestalt“ antraf, die „ähnlich aussehen wie kernhaltige rote Blutkörperchen“ und die auch zum Teil „mehr oder weniger dicht aneinandergelagert“ waren (12, S. 131).

Auch für die *Vergaschen* Hohlräume der untersuchten Fälle gilt, was *Hochstetter* bezüglich der „Wandungen des Vent. sept.“ angibt, daß sie „vollkommen glatt sind und von Bündeln oder Balken, welche die Höhle durchziehen würden, nichts mehr wahrgenommen werden kann“ (12, S. 139).

Von dem Fall 3 des 3 Tage alten Knaben wäre endlich noch nachzutragen, daß sich, neben einer die Maße des Falles 1 noch übersteigenden Hydrocephalie der Seitenventrikel und der 3. Kammer, auch — gleich dem in Abb. 6 dargestellten *Vergaschen* Hohlräumteile — der mit letzterem



Abb. 7. Ein Durchschnitt der erweiterten Septumhöhle und der Seitenkammern und durch das Sehnervenchiasma mit dessen cystischer Einlagerung im Falle 3 bei $3\frac{1}{2}$ facher Vergrößerung. (Wie in Abb. 6 auch in Abb. 7 ausgesprochene Leichenveränderungen.)

offenbar einheitliche Septumhohlräum, wie die Abb. 7 zeigt, hochgradig erweitert findet. In beiden Abbildungen weisen örtliche Auseinanderweichungen und Lageveränderungen auf die vorgeschrittenen caderverösen Schädigungen des Gehirns im Falle 3 hin. Davon unbetroffen zeigt sich aber der beachtenswerte Nebenbefund eines in das Sehnervenchiasma von obenher eingelagerten mit wohlerhaltenem kubisch-zylindrischen Epithel ausgestatteten blasigen Säckchens, das sich schon in der Übersichtsabb. 7 bemerkten läßt und bei stärkerer Vergrößerung in den

Abb. 8 und 9 wiedergegeben ist. Es handelt sich dabei augenscheinlich, wie auch schon in meiner vorläufigen Mitteilung¹ ausgesprochen ist, um den Befund einer cystischen Aussackung des Infundibulums, wenn nicht um eine vom Hypophysengang abzuleitende Bildung.

Unabhängig von der Entscheidung letzterer Frage erscheinen die besagten Befunde der Abb. 7—9 jedenfalls für die Kenntnis der Geschwulstbildungen des Sehnerven und auch der Hirnbasis überhaupt

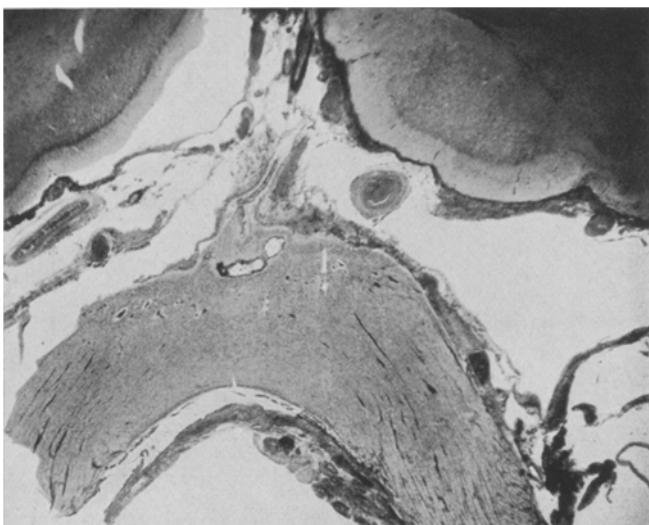


Abb. 8. Teilbild des Chiasmadurchschnittes und dessen cystischer Einlagerung aus der Abb. 7, aufgenommen bei 14facher Vergrößerung.

von Belang. Andererseits sind sie hier im besonderen insoferne hervorzuheben, als, wie gesagt, dieses cystische Säckchen trotz der vorgenommenen Leichenveränderung des Gehirns des Falles 3 seine Epithelauskleidung so gut erhalten zeigt. Dasselbe gilt auch, wie man sich bei stärkerer Vergrößerung überzeugen kann, von manchen Strecken des Epithelbelags der Hirnhöhlen und Adergeflechte in diesem Falle, so daß demnach der festgestellte Mangel an einer Epithelauskleidung des *Vergaschen* Hohlraumes auch hier wie in den anderen daraufhin untersuchten Fällen 1, 2 und 4 einen der Entstehungsart des *Vergaschen* Hohlraumes entsprechenden, nicht einen auf Leichenveränderungswirkungen zu beziehenden Befund darstellt.

Diesem Sachverhalt steht, wie ich in den folgenden 2 Abschnitten an den Befunden der Fälle 6 und 7 zeigen werde, die auffällige Tatsache gegenüber, daß sich unter Umständen die obere Gewölbeoberfläche in jenem Bereich, in welchem in ihr die Grundfläche des *Vergaschen* Hohlraumes zu erblicken ist, mit Epithel bekleidet zeigt. Zur Aufnahme

solcher Befunde gaben die angeführten zwei Fälle infolge des Umstandes Gelegenheit, daß, was den Fall 6 anlangt, es wohl schon während des Ablaufes der Auflockerungsveränderungen der Commissurenplatte, im Fall 7 aber wahrscheinlich erst nachher, unter hydrocephalischer Eröffnung des *Vergaschen* und Septumhohlraumes, zur Abhebung des

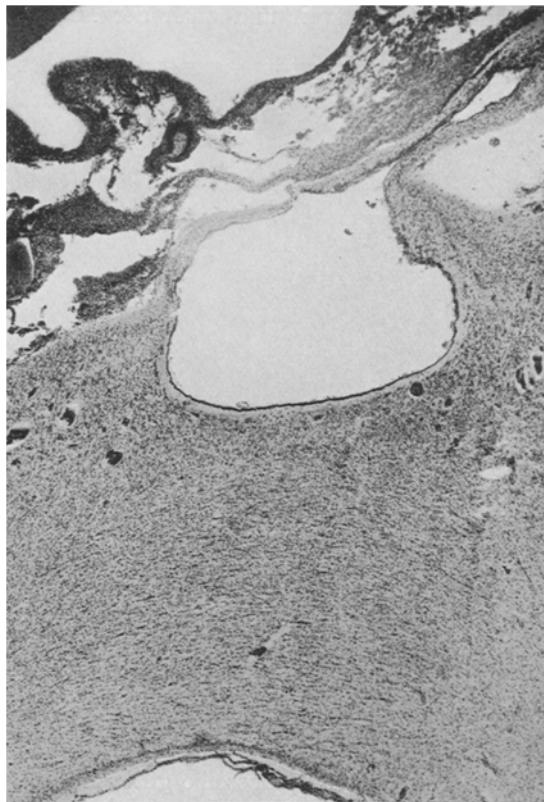


Abb. 9. Der Durchschnitt eines knapp unter der Pia sich hinerstreckenden Teiles der cystischen Einlagerung eines anderen Chiasmadurchschnittes des Falles 3, bei 21facher Vergrößerung.

Fornix vom Balken gekommen ist und die hierbei freigelegte Oberflächenstrecke auf jenem eine nachträgliche Überwachsung seitens des Epithels der hydrocephalischen Seitenkammern bzw. ihrer Adergeflechte erfahren konnte.

Dem näheren Nachweise der hier vorweg angedeuteten Fornixbefunde soll nun zunächst eine Darstellung der Sachlage im Hydrophacelus 6 vorausgeschickt werden. Erst im Anschluß daran wird über die weniger einfachen einschlägigen Befunde und auch über die damit

vergesellschaftete cystische Arachnoideasackbildung in jenem Hydranencephaliefalle 7 zu berichten sein, der schon seiner Zeit eine eingehende Beschreibung und Kennzeichnung in den Arbeiten Dr. Kluges¹⁹ und Dr. Kropfs²⁰ gefunden hat.

Hinsichtlich des nun unter

II. über den Hydrocephalus internus bei Lösung des Fornixgewölbes vom Balken

im Falle 6 zu erstattenden Berichtes ist vor allem seine damit schon gekennzeichnete Abweichung von dem Verhalten gewöhnlicher Fälle allgemeiner Hydrocephalie hervorzuheben.

Das Vereinigungsgebiet, in dem dabei die Kammern der beiden Hirnhälften auf eine lange Strecke hin miteinander in Zusammenhang stehen, ist nach oben abgeschlossen durch die die beiden Großhirnhemisphären verbindende Platte des Balkens, die sich als konvexer Wulst in die Hydrocephalushöhle hinein vorwölbt (siehe den Konvexitätsdurchschnitt in Abb. 10 bei K); sein Boden aber ist gebildet von der sich ebenso lang dahinerstreckenden dachfirstförmig in die Vereinigungshöhle vorspringenden Gewölbebildung, die beiderseits von den Adergeflechten der Seitenkammern umrahmt ist, vorne und hinten zu aber gleich der Platte des Balkens und augenscheinlich als deren Abschlußteil hier und dort die Hemisphären mit einander verbindet (siehe den basalen Hirndurchschnitt in der Abb. 10 bei B).

Dieser Sachverhalt läßt sich ohne weiteres von den beiden Durchschnittsflächen ablesen, die durch das Großhirn in horizontaler Richtung, also in Durchführung des das Schädeldach von der Schädelbasis in üblicher Weise trennenden Ringsägeschnittes gelegt wurden. Das Verfahren solcher gleichzeitiger Durchschneidung des Schädels und dessen Inhaltes, das sich im Besonderen für die Gehirnsektion an Kindesleichen und unter manchen anderen Umständen empfiehlt, bewährte sich im gegebenen Falle um so mehr, da der Durchschnitt hierbei glücklicherweise die Vereinigungshöhle zwischen Balken und Gewölbe ohne Verletzung des letzteren durchtrennte.

Außer der dargelegten Sachlage veranschaulicht die Abb. 10 an ihren bei Dreiviertelverkleinerung aufgenommenen, nebeneinander liegenden Durchschnitten der Konvexitäts- und der basalen Großhirnhälften auch die Leichenveränderungen, zu denen es an dem Gehirn des Falles 6 unter den Umständen, die darüber im Verzeichnis der untersuchten Fälle mitgeteilt sind, gekommen war, und die als auffällige Lage-, Form- und Zusammenhangsstörungen an beiden Durchschnittsflächen, und zwar insbesondere im Bereiche der Hinterhauptsflächen zutage treten.

Die dargelegte Auffassung der Durchschnittsflächen K und B der Abb. 10 findet ihre Bekräftigung in den Querschnitten, die ich durch die Konvexitäts- und basale Großhirnhälften durchlegte. Ein die Kon-

vexitätshälften 4 cm hinter den Polen der Stirnlappen durchsetzender Querschnitt läßt an der in Abb. 11 in natürlicher Größe wiedergegebenen

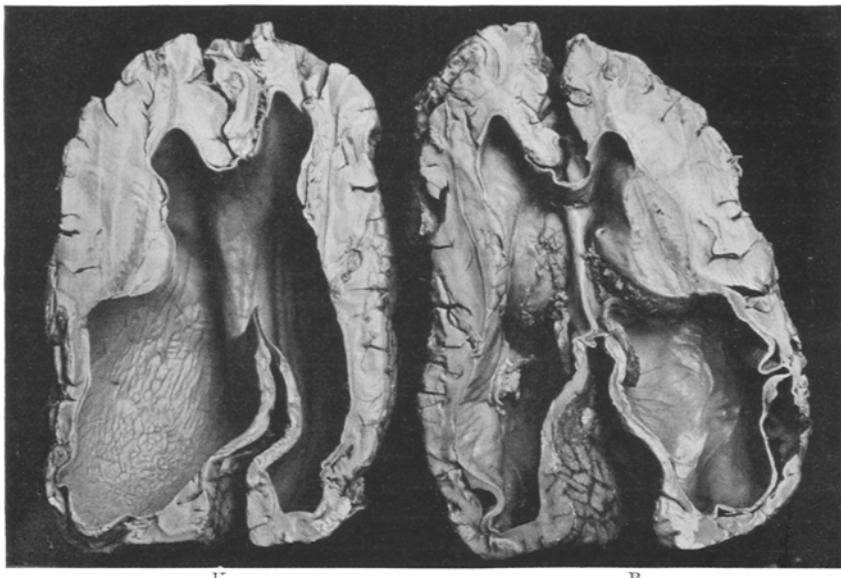


Abb. 10. Die Durchschnittsbilder der Konvexitäts- (K. links) und der basalen Großhirnhälften (B. rechts) des Hydrocephalus des Falles 6 bei Verkleinerung auf Dreiviertel der natürlichen Größe (bezüglich näherer Beschreibung siehe Text; bezüglich der Leichenveränderung des Gehirns siehe Verzeichnis der untersuchten Fälle). (Museumpräparat N 58, der Innsbrucker Sammlung.)

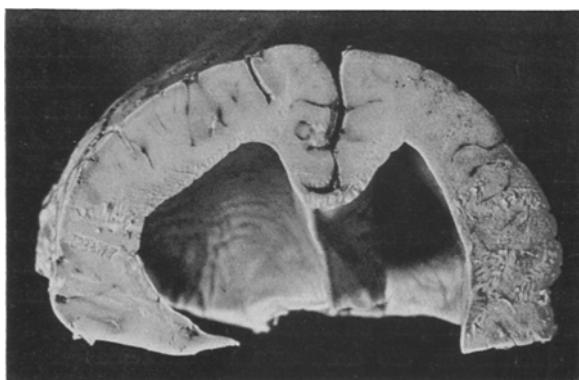


Abb. 11. Ein 4 cm hinter dem Pol des Stirnhirns in frontaler Richtung durch den Konvexitätsteil des Gehirns des Falles 6 durchgelegter Querschnitt, der in natürlicher Größe beide hochgradig erweiterten Vorderhornhöhlen und ihre Überdachung durch die konkav sich hinein vorwölbende und in eine Kammleiste auslaufende Balkenplatte zeigt.

Schnittfläche erkennen, daß die, beide Stirnhirne miteinander verbindende Balkenplatte hier noch mit einer Vorsprüngeleiste zwischen den

mächtig erweiterten Stirnhirnhöhlen auf eine Strecke hin vorreicht. Ein weiter nach hinten, im Vereinigungsbereiche der hydrocephalischen Seitenkammern durchgelegter Querschnitt, der in Abb. 12 bei einer Vergrößerung von $1\frac{1}{2}$ wiedergegeben ist, zeigt nur die an dem Konvexitätsteile K der Abb. 10 bereits beschriebene wulstförmige konvexe Vorwölbung der Balkenplatte, jedoch nichts mehr von der Vorsprungleiste der Abb. 11. In diesem Bereich ist also, gleich wie an der ganzen übrigen Balkenverbindung der hydrocephalischen Hemisphären, in ihrem Konvexitätsteile von einer Septumbildung weiterhin keine Spur mehr zu bemerken. Eben dies lässt sich auch von dem in Abb. 10 B dargestellten Basisteil angeben.

Zur näheren Untersuchung seiner in die Vereinigungshöhle dachfirstförmig vorspringenden Gewölbebildung entnahm ich ihrem mittleren



Abb. 12. Ein Durchschnitt der beiden hydrocephalisch erweiterten Seitenkammern und der sie unter wulstförmig konvexer Vorwölbung vereinigenden Balkenplatte des Konvexitätsteiles des Großhirns im Falle 6. $1\frac{1}{2}$ fache Vergr.

Gebiet etwa $6\frac{1}{2}$ cm hinter den Polen des Stirnhirns eine Scheibe, deren hintere Schnittfläche in der Abb. 13 in natürlicher Größe wiedergegeben ist. Diese Schnittfläche durchquert den linken Schläfelappen mit seinem hydrocephalisch weiten, aber eingesunkenen Unterhorn, sowie den linken Hirnstiel und das Mittelhirn samt Aquäduktschlitz und Brücke, verläuft jedoch rechterseits schräg nach oben innerhalb des rechten Pedunculus cerebri, wobei demgemäß auch der rechte Schläfelappen mit seiner weiten Unterhornhöhle in schräger Richtung durchschnitten erscheint. In querer Richtung durchsetzt die Schnittfläche auch die besagte dachfirstförmige Bildung, die, umrahmt von der in die seitlichen Adergeflechte auslaufenden mittleren Gefäßhautplatte die Gegend der Querspalte des Gehirns überlagert.

In solcher dachfirstförmigen Bildung kann, dieser ihrer Umrahmung und Lage entsprechend, trotz ihrer absonderlichen Gestaltung wohl nur der Psalteriumabschnitt des Gewölbes, bzw. der tiefere Teil der Commissuren-

platte erblickt werden. Man wird sich dabei auf Grund der im 1. Abschnitt angeführten Ermittlungen *Hochstetters* vorstellen können, daß es bei den Auflockerungsvorgängen innerhalb der Commissurenplatte unter dem

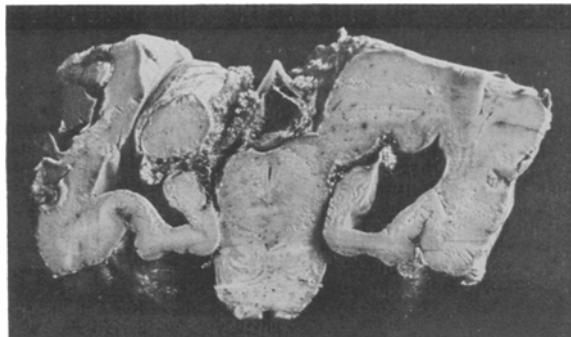


Abb. 13. Die hintere Schnittfläche einer etwa $6\frac{1}{2}$ cm entfernt von den Stirnhirnpolen aus dem Basisteil des Großhirns des Falles 6 herausgeschnittenen Scheibe in natürlicher Größe. (Nähtere Beschreibung im Text.)

Einfluß der hochgradigen Hydrocephalie zu einer Trennung des oberen Balkenanteiles der Commissurenplatte von deren unterem Fornixanteile kam, und daß so, an Stelle des Septums und seiner Hohlraumbildung

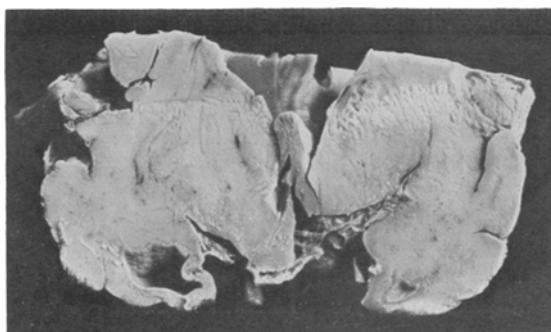


Abb. 14. Der weiter vorne durch das vorderste Stirnlappengebiet der basalen Gehirnhälfte des Falles 6 (in schräger Richtung) durchgelegte Schnitt zur Darstellung des vordersten Teiles des Fornix und seiner Säulenfortsetzung, in natürlicher Größe. (Siehe übrige Beschreibung im Text.)

und einer *Vergaschen*, das Vereinigungsgebiet trat, das die beiden Seitenkammerhöhlen des Hydrocephalus internus miteinander verbindet.

Diese Auffassung wird auch durch den Durchschnitt bekräftigt, der im Bereiche des vordersten Anteiles der dachfirstförmigen Vorwölbung, beiläufig in der Gegend der aus dem Foramen Monroi emportretenden seitlichen Adergeflechte durch den basalen Teil des Gehirns hindurchgelegt wurde, und der — wie die Abb. 14 zeigt — erkennen läßt, daß hier

jene Vorwölbung in, den Säulen des Gewölbes entsprechenden zur Gehirnbasis ziehenden Fortsetzungen wurzelt. Es läßt sich hierfür auf die Abb. 14 verweisen, wenn auch leider der in ihr (in natürlicher Größe) wiedergegebene Durchschnitt mancherlei durch Leichenveränderungen des Gehirns und durch Konservierungsmängel bedingte Lage-, Form- und Zusammenhangsstörungen und überdies ungünstigerweise eine so schräge Verlaufsrichtung zeigt, daß in ihn sehr ungleiche Endgebiete beider Unterhörner einbezogen erscheinen. Diese Mängel lassen mich von der

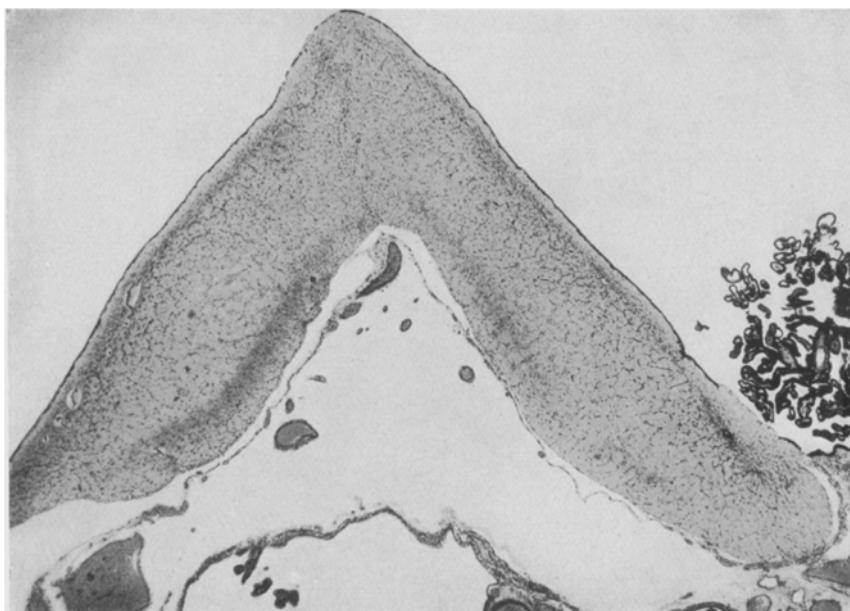


Abb. 15. Der quere Durchschnitt der dachfirstförmigen Fornixplatte aus einem der Schnittpräparate der in Abb. 13 dargestellten Scheibe des basalen Gehirnteiles des Falles 6 bei 17facher Vergrößerung. (Nähtere Beschreibung im Text.)

Wiedergabe der Mikrotomschnitte Abstand nehmen, die von den in Abb. 13 und 14 abgebildeten Hirnteilen nach deren Einbettung in Celloidin angefertigt wurden. Ich beschränke mich darauf festzustellen, daß sich trotz der so ausgesprochen kadaverösen Weichheit des Gehirns des Falles 6 in den mikroskopischen Befunden, die sich in den der Abb. 13 entsprechenden Schnitten darbieten, die Epithelbekleidung der Adergeflechte der Hirnhöhlen und ihrer Buchten (so auch z. B. des Recessus postcommissuralis, *Hochstetters Fossula postcommissuralis* (17, S. 100) überwiegend ganz gut erhalten findet. Im Besonderen aber fällt an diesen Schnitten auf, daß die obere Fläche des dachfirstförmigen Fornixteiles der Commissurenplatte in fast ganz ununterbrochener Ausbreitung einen Überzug kubisch-zylindrischen Epithels trägt.

Wie schon bei der 17fachen Vergrößerung der Abb. 15 zu erkennen ist, steht dieser Epithelüberzug mit dem des rechtsseitigen Plexus chorioideus lateralis deutlich in Zusammenhang und ist er nur auf eine geringe Strecke hin unter dem auflagernden Plexus verloren gegangen. Die untere Konkavitätsfläche der in Abb. 15 dargestellten dachfirstförmigen Ge-wölbeplatte zeigt ihren zarten pialen Überzug zum großen Teil etwas abgehoben; mit dem darunter das Spatium suprachorioideum *Obersteiners* (7, S. 92, 93) abschließenden Bindegewebszuge der Tela chorioidea

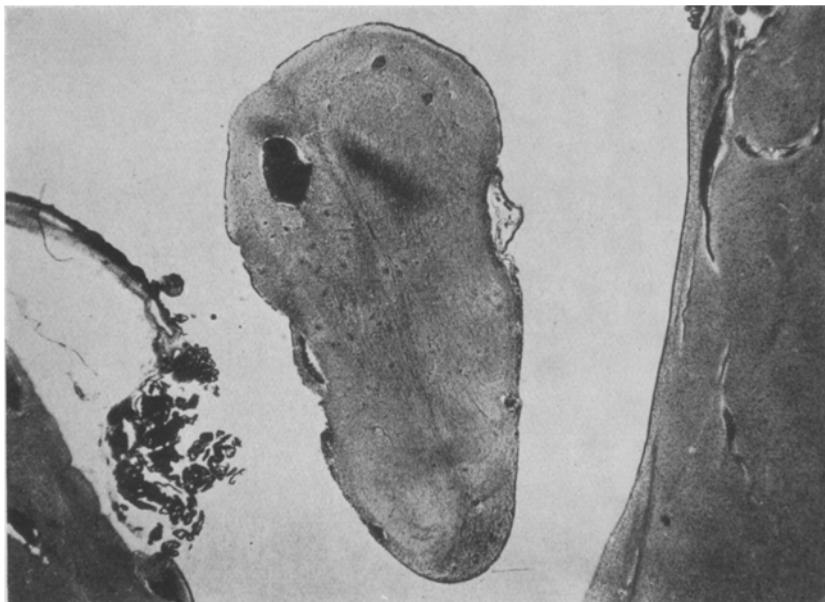


Abb. 16. Ein Durchschnitt des im Bereiche des Foramen Monroi stumpfkeilförmig gestalteten Fornix in seiner Lage zwischen den Sehhügeln bei 14facher Vergrößerung.
(Nähtere Beschreibung siehe im Text.)

sind nebst ihrer Arterie auch einige kleine Adergeflechtbildungen in den Schnitt gefallen, deren Epithelbelag sich bei stärkerer Vergrößerung noch erhalten zeigt.

Epithelbefunde, die mit dem an der oberen Fläche der Fornifixfirstbildung der Abb. 15 in Parallele stehen, lassen sich, wie schon gesagt, auch an der vorderen im Bereiche des Foramen Monroi liegenden Fornixkeilbildung nachweisen. Man kann sich hiervon schon bei der geringen, 14fachen Vergrößerung der Abb. 16 überzeugen, die an einem Schrägschnitte durch das in Abb. 14 dargestellte Fornixsäulen-gebiet jenes hierbei stumpfkeilförmig erscheinende Gebilde in seiner Lage zwischen den Innenflächen beider Sehhügel zeigt.

Auch in diesem Schnittpräparat machen sich vielfach, mit Ausnahme

der, einen vollständigen Epithelbelag zeigenden Innenfläche des rechtsseitigen Thalamus, beträchtliche kadaveröse Abhebungen des Ependyms bemerkbar: so am linksseitigen Sehhügel an einer wohl der *Taenia thalami* entsprechenden Ansatzstelle des *Plexus chor. med.* und an beiden Seiten der Fornixkeilbildung selbst, deren Schnittfläche neben Andeutung seines zweiteiligen Aufbaues im oberen linksseitigen Kuppenbereich einen großen Venenraum und außerdem auch, besonders in der linksseitigen Hälfte, zahlreiche kleinere Venendurchschnitte, mit Blutgerinnsel gefüllt, darbietet.

Gegenüber der Tatsache, daß dieser Fornixkeil der Abb. 16 an seiner oberen Kuppenfläche eine zusammenhängende nur an wenigen Stellen unterbrochene Epithelbekleidung aufweist, zeigt sich auch hier wieder zu ihrer Erklärung die Annahme einer sekundären, nach Lösung des Fornix- vom Balkenanteile der *Commissurenplatte* erfolgten Epithelüberwachung der Oberfläche des ersteren nötig. Als Ausgangsstätte hierfür kommt wahrscheinlich wohl der Epithelüberzug der Unterfläche dieses Fornixanteilkeiles in Betracht, der bei stärkerer Vergrößerung überwiegend in gut erhaltenem Zustande nachweisbar ist.

Dabei drängt sich, entsprechend dem schon im Vorausgehenden hervorgehobenen Mangel an Septumspuren, im Bereiche der zuletzt besprochenen Schnittgebiete die Annahme auf, daß es zu der im Falle 6 bestehenden Bildungsstörung unter hydrocephalischen Zuständen in so früher Entwicklungszeit kam, daß noch nicht die Auflockerungsvorgänge in der *Commissurenplatte* bis zur Septumhohlraumbildung gediehen waren.

In dieser Beziehung nimmt der Fall 6 unter den bisher beschriebenen Fällen angeborener Hydrocephalie eine ziemlich vereinzelte Stellung ein; am meisten Ähnlichkeit scheint mir noch zwischen ihm und dem Falle 6 in *Graf Hallers* Abhandlung²¹ zu bestehen, wie sich aus der Abb. 6 auf Taf. 3 entnehmen läßt (nicht aber aus deren Beschreibung, in der offenbar durch einen Druckfehler zweimal statt Balken Brücke gesagt ist²¹, S. 181).

In den sonstigen einschlägigen Fällen des Schrifttums lassen überwiegend deutliche Reste des Septums erkennen, daß die Lösung des Balken- vom Fornixanteile und die damit gegebene Vereinigung der Seitenkammern erst nach Ausbildung des Septums und unter dessen verschieden weit reichendem hydrocephalischem Druckschwunde zustande kam. Solches gilt auch für jene zum Vergleich heranzuziehenden Hydrocephalien, die sich mit Porencephalie vergesellschaftet antreffen ließen. In ihre Reihe gehört der im Weiteren zu besprechende Fall 7, nur daß es sich augenscheinlich hierbei nicht um Reste des *Septum pellucidum*, sondern um kleine hügelige Wurzelreste der Wandblätter des *Vergaschen Cavum* handelt. Um letzteren Sachverhalt klarzulegen und auch neuerdings auf die Eigenart der Befunde des Falles 7 und im Besonderen seines

cystischen Arachnoideasackes aufmerksam zu machen, soll nun unter Hinweis auf die einschlägigen Ausführungen *Kluges* und *Krophs* (19 und 20)

III. über die Befunde der porencephalischen Hydranencephalie des Falles 7 berichtet werden.

Es ist hierbei zunächst anzuführen, daß auf die erwähnten Restbestände des *Vergaschen* Cavum in diesem Falle 7 bereits die Arbeit *Krophs* hinweist, die von dem mikroskopischen Verhalten des Hirnkonvexitätsteiles des betreffenden Falles handelt und die, gleich wie *Kluges* den Hirnbasisanteil betreffende Untersuchung zu Ergebnissen gelangte, die in ihrer Mannigfaltigkeit für mehrere der bisherigen genetischen Erklärungen der Porencephalie Belege darbieten.

Bevor ich hierfür unter Bezugnahme auf die einschlägigen Schrifttumsangaben den Nachweis erbringe, sei hier vor allem noch bei der bereits erwähnten Tatsache verweilt, daß sich auch im Falle 7 Befunde von Vereinheitlichung der Hirnhöhlen aufnehmen lassen, die den Balken vom Fornix losgelöst zeigen.

Es ist in dieser Beziehung auf die Abb. 5 in *Krophs* Arbeit (20, Taf. 6) zu verweisen, die ich hier als Abb. 17 beigebe. Sie zeigt den Balken verschmächtigt, und zwar, wie man sich bei stärkerer Vergrößerung überzeugen kann, infolge der im Gebiete der Balkenstrahlung beiderseits von ihm bestehenden, eingreifenden Veränderungen der Erweichung und hämorrhagischen Durchsetzung sowie der durch produktive Encephalitis und Ependymitis bedingten narbigen schrumpfenden Verdichtung.

Der vom Balken, entsprechend der Zwischenlagerung der Adergeflechte weitab liegende Fornix zeigt sich in der Abb. 17 in ziemlich symmetrischer Weise zu der doppelflügelähnlichen Gestalt ausgebildet, in der sein Durchschnitt auf den Abbildungen der Anatomen (vgl. *C. Reichert* [4, Abb. 32—35], *G. Schwalbe* 22, *C. Toldt* 23) bekannt ist und die auch die Darstellungen *Marchands* (9, Abb. 22) und *Obersteiners* (7, Abb. 18) ersichtlich machen.

Diese seine symmetrische Gestalt verliert der Fornix im anderen Durchschnitten des Falles 7 in verschiedenem Maße unter dem Einflusse der seine Umgebung und ihn selbst treffenden Veränderungen.

Ein Beispiel hierfür bietet die Abb. 4 in *Krophs* Arbeit 20 dar, die ich hier in der gleich ihr in Farben ausgeführten Abb. 18 im Hinblick auf ihre wissenschaftliche Bedeutung neuerdings wiedergebe und am Schlusse dieses Abschnittes eingehend beschreiben will.

Es handelt sich dabei, nebst den ependymitischen Verwachsungsüberbrückungen zwischen Wandteilen der rechten Seitenkammer und dem Sehhügel dieser Seite um Verwachsungs- und auch Ödemlockerungs- und Auseinanderweichungsveränderungen im Bereiche der „Fornixtänen“, wie man mit *Siegbauer* 24 zusammenfassend die *Obersteinerschen*

Spatia supra- und infrachorioidea (7, S. 92, 93) bezeichnen kann. Bezuglich dieser Veränderungen der Fornixtänen und ihres Einflusses auf die Gestaltung des Fornix selbst und hinsichtlich der auf ihn dabei Einfluß übenden Veränderungen ödematischer Auseinanderweichung und beginnender Encephalomalacie läßt sich auf die bei stärkeren Vergrößerungen aufgenommenen Abb. 19, 20 und 21 und auf deren Beschreibungen hinweisen.

Näher ist hier vor allem auf die besonderen Befunde aufmerksam zu machen, die die Fornixoberfläche und die von ihr ausgehenden



Abb. 17. Stellt in Übereinstimmung mit der Abb. 5 auf Tafel VI der Arbeit *Krohns* (20) einen bei beiläufig öfacher Vergrößerung aufgenommenen Durchschnitt durch den mittleren Hirnhöhlenraum im Konvexitätsteil des porencephalischen Hydranencephaliefalles 7 dar und hierin die nahe aneinander gerückten mit Blut und Exsudatgerinnungen durchsetzten Gefäß- und Zottendurchschnitte der beiden seitlichen Adergeflechte; dabei letztere ange-lagert dem doppelflügelähnlich gestalteten Fornixquerschnitt und dem daran seitlich sich anschließenden Sehhügelkuppen, die unten durch den Sektionsschnitt begrenzt sind. In die mit dem mittleren Hirnhöhlenraum in Verbindung stehende *rechte* Hemisphärenhöhle reicht von der medialen Wand aus ein nekrotisch erweichter Vorragungsbuckel herein, der nur zum Teil mehr durch seine Ependymmembran zusammengehalten und gegen die Ventrikelhöhle hin abgegrenzt ist und dem medialwärts hämorrhagische Herde und, wie sich bei stärkerer Vergrößerung zeigt, Strecken pigmentierten Narbengewebes umfassen. Bei stärkerer Vergrößerung zeigt sich, gleichwie ein Teil der Kuppe und der lateralen Wand der rechten Ventrikelhöhle, so auch die sehr (örtlich bis unter $1/3$ mm) verdünnte laterale Wand der *linken* Ventrikelhöhle bei völligem Epithelmangel von spongiösem Gliagewebbau, der nach oben zu unter Anschwellung zu einem die Ventrikelhöhle abschließenden, Ver-einigungsgebiet von dreieckigem Querschnitt und mit narbigen Bindegewebeinlagerungen zu den schmalen, die medialen Wände beider Ventrikel verbindenden Balkenbildung über-leitet. Eine mächtige arachnitische Neubildungsmembran, die nebst einzelnen ihr anhaftenden Exsudatfäden des Subduralraumes das Plagewebe der lateralen Wand und der Kuppe der rechten Ventrikelhöhle überkleidet, tritt in diesem Bereich unter absetzender Unter-brechung ihres Gewebsbaues und unter Verwachsung der Piablätter der hier einander berührenden medialen Wandungen der beiden Ventrikel, mit dem Rißende der medialen Wand der linken Hemisphärenwand in Verbindung. (Siehe im übrigen die zur besseren Verdeutlichung der Sachlage beigegebene Abb. 18 und deren Beschreibung.)

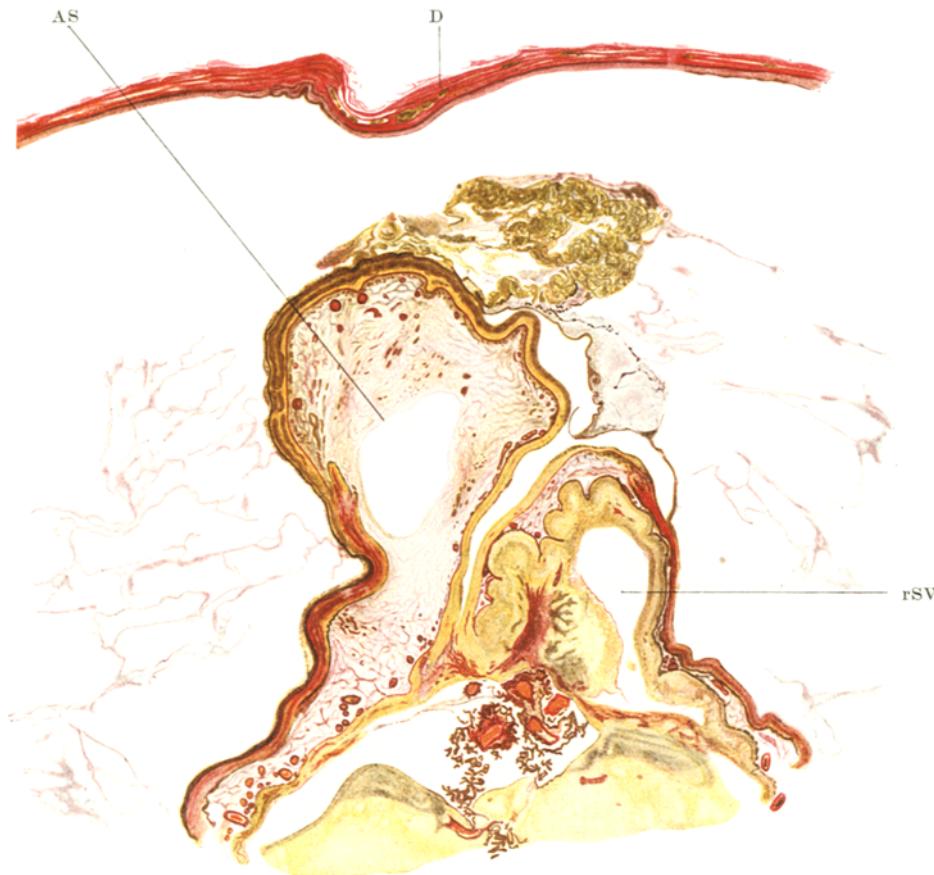


Abb. 18. Ein bei beiläufig 4facher Vergrößerung von Dr. *Utzmann* gemaltes Projektionsbild eines nach *v. Gieson* gefärbten Übersichtspräparates, das sich von dem in Abb. 17 dargestellten dadurch unterscheidet, daß es den Arachnoideasack samt Umgebung vollständig wiedergibt, und daß sich in diesem Präparat der mittlere Hirnhöhlenraum durch ependymitische Verwachsungsüberbrückungen, die den rechtsseitigen Sehhügel mit der medialen und lateralen Wand der rechten Seitenkammer verbinden, von dieser abgegrenzt zeigt. An dem nach *v. Gieson* gefärbten Präparat kennzeichnet die Rotfärbung durch Säurefuchsin ebensowohl die Bindesubstanznatur der das Bild oben zu abgrenzenden Strecke der Dura, die in dieser ihrer Gegend abnormalerweise keine Sichelbildung zeigt, als auch die Bindegewebsbildung im Vernarbungsgebiete der Balkengegend und die bindeweibige Beschaffenheit der arachnoidischen Neubildungsmembran; es wird dabei ersichtlich, daß diese Membran als laterale Bekleidung der *rechten* Hemisphärenhöhle nur bis zu deren Kuppe reicht und in ähnlicher Höhe als laterale Begrenzung des ödematischen Piagewebes der *linken* Hemisphärenhöhle in einem Zapfen endet, dessen Vorrägung bis an eine ovale Serumlücke des ödematischen Piagewebes hinreicht. Dieses linksseitige zapfenförmig verdickt erscheinende Rißende der arachnoidischen Membran wird hier von der durch Pikrinsäure gelb gefärbten umgestülpten lateralen Wand der linken Hirnblase umgriffen, während in das rechtsseitige auch etwas verdickte Rißende der arachnoidischen Membran in der Nähe der Kuppe der rechten Hemisphärenhöhle das gelb gefärbte umgestülpte Rißende der medialen Wand der linken Hemisphärenhöhle in einer Flucht eingepflanzt erscheint. An einem solchen Färbungspräparat tritt, wie die Abb. 18 zeigt, gleichwie an den encephalitischen Narbenbildungen auch an den ependymitischen Verwachsungsüberbrückungen und selbstverständlich auch an den Piaausbreitungen das Bindegewebe durch seine Rotfärbung sehr deutlich hervor und andererseits sticht von dem reinen Gelb der Hirnsubstanzgebilde die Braunkärbung derjenigen Gebiete ab, in denen sich Anhäufungen eingelagerten Blutes oder Pigmentreste solcher vorfinden.

Vergr. 4fach. AS Arachnoideasack, rSV rechte Seitenkammer, D harte Hirnhaut.

epithelialen Einlagerungen an den in Abb. 19—21 dargestellten Durchschnitten darbieten.

Was in den Abb. 17 und 18 — und auch an der in Abb. 2a der Arbeit *Krophs*²⁰ — bei schwacher Vergrößerung nicht oder nur unvollständig gezeigt werden kann, läßt sich bei der stärkeren Vergrößerung der Abb. 19 bis 21 — und so auch in der Abb. 7 der Arbeit *Krophs* — mit ziemlicher

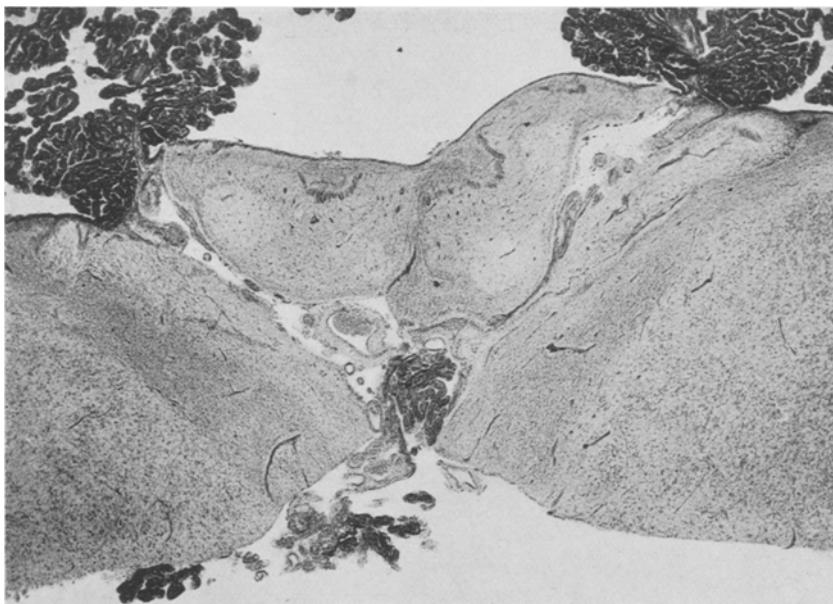


Abb. 19. Ein Durchschnitt des den Grund der Vereinigungshöhle des Hydranencephalofalles 7 einnehmenden ziemlich stark asymmetrisch gestalteten *Fornix*, der seinem Randsaum beiderseits aufsitzenden Adergeflechte, des Bereiches der Tänen zwischen ihnen und den durch sie überlagerten Gebieten beider Sehhügel sowie der *Tela chorioidea* samt dem oberen Adergeflechtsanteil der 3. Kammer bei 18facher Vergrößerung.
(Nähtere Beschreibung im Text.)

Deutlichkeit erkennen, daß nämlich die dem mittleren Vereinheitlichungsraum zugewandte Oberfläche des Fornix nicht nur im nächsten Bereich der seinen Flügelrändern aufsitzenden seitlichen Adergeflechte, sondern auch in der mittleren erst seit Loslösung des Fornix vom Balken freigelegten Flächenstrecke einen Epithelüberzug zeigt. Dieses Verhalten — das in *Krophs* Arbeit (20, S. 35) schon angeführt und auch in der Abb. 6, Taf. 6, bei 15facher Vergrößerung dargestellt ist — ist hier in den Abb. 19 und 20 bei 18 und 26facher Vergrößerung wiedergegeben.

Es erstreckt sich da über die Oberfläche des Fornix von den seitlichen Adergeflechten aus eine einschichtige Lage bei stärkerer Vergrößerung sich teils von kubischer, teils zylindrischer Gestalt erweisender Epithelzellen, und zwar bis zu den zwei in mittlerer symmetrischer Lage

vorragenden Hügelchen hin, in denen ein flockig lockeres, zartfaseriges gliöses Gewebe freiliegt, das sich vielfach von Lymphocyten mit runden sehr chromatinreichen Kernen eingenommen zeigt. Bei stärkerer Vergrößerung lässt sich, wie gesagt, auch die Strecke zwischen diesen Vorragungen ebenfalls mit dicht aneinander gedrängt lagernden Epithelzellen bekleidet erkennen; hier und auch unter dem übrigen Epithelüberzug finden sich m. m. reichliche Lymphocyten in das Fornixgewebe eingestreut. Dieses ist von solchen und von dicht gedrängten gliösen Zellen

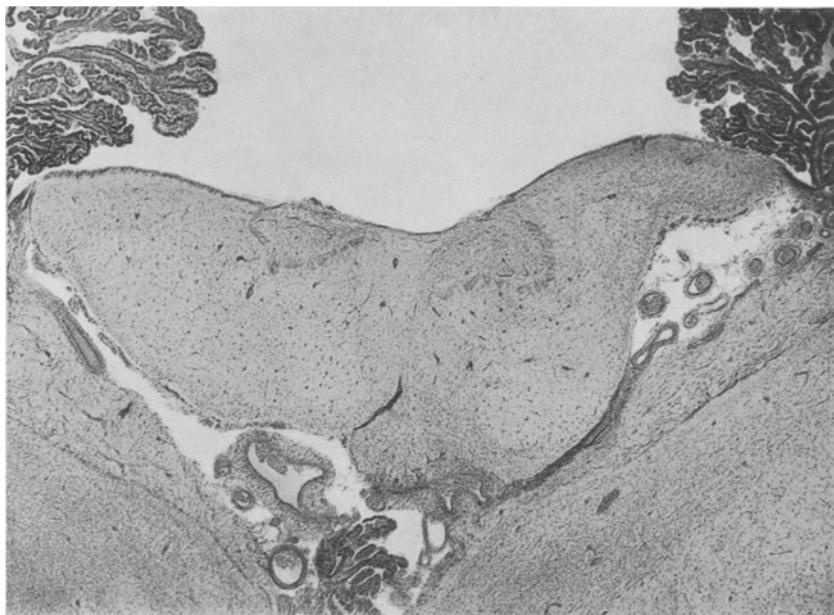


Abb. 20. Ein anderer ähnlicher Fornixdurchschnitt bei 26facher Vergrößerung. (Siehe Text.)

in besonderem Maße auch im Bereich der Epithelringelchen und kurzen drüsenartigen Schlauchbildungen eingenommen, die sich unter den genannten hügeligen Vorragungen in Kranzform eingelagert zeigen. Einige solcher Einlagerungen finden sich übrigens auch beiderseits im Bereich des Epithelüberzuges der Fornixrandstrecken. Im Gegensatze zu diesen Fornixbefunden lässt sich an manchen Durchschnitten, wofür ich auf die Abb. 21 verweise, der Epithelsaum ununterbrochen über die Fornixoberfläche dahinerstreckt finden und somit an solchen Schnitten keine Restspur mehr des früheren Zusammenhangs des Fornix mit dem Balken bemerken. Weiters findet sich auch, wie die Abb. 21 beweist, gelegentlich im Bereich der epithelialisierten Oberfläche immerhin die Andeutung einer sehr niederen hügeligen Unterbrechung ihres Epithel-

überzuges und darunter eine bogige Reihe von Epithelringelchen in das sehr zellreiche Fornixgewebe eingelagert.

Hinsichtlich der sich aufdrängenden Frage nach den örtlichen Bedingungen, an die die Epitheleinsenkungen und die Ausbildung drüsähnlicher Epithelringel unter den dargestellten Verhältnissen gebunden sind, ist auch hier auf die ependymitischen Veränderungen hinzuweisen,

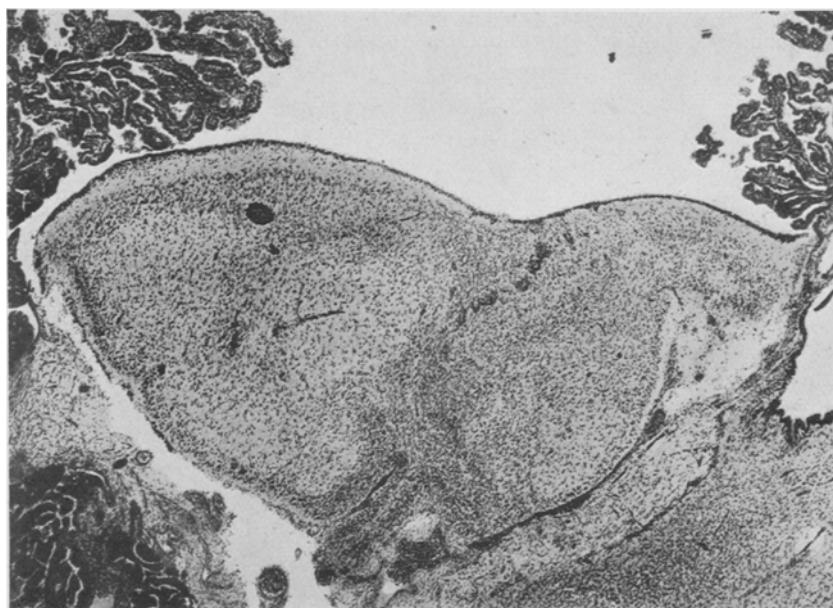


Abb. 21. Ein Fornixdurchschnitt bei 34facher Vergrößerung, in dem die Ödemveränderung des oberen Bereiches der rechtss seitigen Formixtänen auch ein weites Gewebsgebiet des rechts seitigen Fornixflügels selbst, bis nahe zu der Epithelbucht der Lamina affixa hin in sich einzieht. Im Bereich eines in ähnlicher Lage vom linken Fornixflügel auf das hierher herangezogene Adergeflecht der 3. Kammer übergreifenden Gebietes ödematöser und zelliger Gewebsdurchsetzung ist es an dem Schnittpräparate dieser Abbildung zu einer Auseinanderweichung gekommen, die bis in das zellreiche perivasculär infiltrierte Gewebe der Tela chorioidea des 3. Ventrikels reicht.

die schon auf dem Gebiete der Untersuchung *Kluges* (19, S. 33, Abb. D, auch B) zur Darlegung kamen. Und dazu gehören offenbar auch die subependymalen Infiltrationen, die unter der epithelialisierten Fornixoberfläche im Bereich der hügeligen Unterbrechungen ihres Epithelüberzuges nachweisbar sind. Bei diesen augenscheinlich die Wurzelanteile der Septumblätter des *Vergaschen Cavums* betreffenden Hügelbildungen handelt es sich offenbar um Auswirkungen subependymaler encephalitischer Rundzelleneinlagerungen und Gliazellenwucherungen, welche Vorgänge wohl auch, neben den Druckatrophiewirkungen des hochgradig gesteigerten Hirnhöhlenbinnendruckes infolge der ependymitischen

und hämorrhagischen Inhaltsvermehrung, zur Erklärung der Loslösung des Fornix vom Balken in Betracht zu ziehen sind.

Abgesehen von diesem Untersuchungsergebnis wird durch die vorgenannten Befunde unter allen Umständen, wie ich schon hervorhob, klargestellt, daß es auch bei der unter den Entstehungsbedingungen der Porencephalie eintretenden hydrocephalischen Loslösung des Fornix vom Balken an der dabei freigelegten Fornixoberfläche, und zwar von den anstoßenden Adergeflechten, also der Lamina chorioidea epithelialis aus, zur Ausbildung von, dem Zusammenschluß zustrebenden Epithelzellenüberlagerungen kommt.

Nach diesen so gegebenen Ergänzungen zu den Befunden und Folgerungen der Arbeiten *Kluges* und *Krophs* wende ich mich nun der Aufgabe zu, derjenigen Schrifttumsangaben zu gedenken, an deren Tatsachenbestand man durch die auseinandergesetzten Befunde der beiden Fälle 6 und 7 erinnert wird.

Es sind da vor allem *Hydrocephaliefälle* von der Hochgradigkeit in Betracht zu ziehen, wie sie z. B. in der schon angeführten Abhandlung *Graf Hallers* der Fall 4 darbietet, in dem die beiden Seitenventrikel „durch eine große ovale Öffnung“ in Verbindung standen, als deren untere Begrenzung die bandförmige Fimbria angegeben ist (21, S. 181), und wobei das Septum pellucidum ausdrücklich als „vollständig fehlend“ bezeichnet wird (21, S. 185). Ebenso ist von *A. Dietrichs* Hydrocephalusfall berichtet, daß „beide Seitenventrikel... durch eine Lücke von 9 zu 6 cm an Stelle des Septum pellucidum in Verbindung“ stehen, und die Fornixschenkel „als dünne Stränge“ erscheinen, „um die sich die Plexus laterales schlingen“ (25, S. 1910); vom Balken wird aber dabei gesagt (a. a. O.), daß er „nicht erkennbar“ sei. Auch der von *Hanns Virchow* beschriebene angeborene Hydrocephalus gehört hierher, da dessen Befunde bei Mangel des Balkens (26, S. 307) geradezu an den „Ventriculus communis der Fische“ erinnerten (26, S. 330).

Gleich diesen letzterwähnten Fällen verlieren auch andere einschlägige Hydrocephaliefälle dadurch an Vergleichbarkeit, daß bei ihnen von vollständigem oder teilweisem Mangel des Balkens und von Septumresten berichtet ist. Das gilt z. B. von den Fällen *G. Antons* (27, S. 55—57, 60), *W. Eichmeyers* (28, S. 151, 153, 155) und auch vom Mikrocephalusfall *Vogler*, den *Monakow* noch in seinen letzten Jahren so eingehend untersucht hat (29, S. 12, 21).

Besonders ausgesprochene Beispiele hydrocephalischer Loslösung des Balkens vom Fornix bieten jene *Porencephaliefälle* dar, in denen sich, wie in unserem Falle 7 die Porencephalie mit hochgradiger Hydrocephalie vergesellschaftet findet.

Nach der Beschreibung und Abbildung, die *Heschl* 30 1868 von dem Gehirnfehler in seinem Falle eines 2 Tage alten Knaben gibt, war bei diesem an die Hydranencephalie *Cruvelhiers* erinnernden Befunde an

Stelle des Balkens ein „schwieliger Rand der inneren Hirnhäute, der Art. corp. callosi entsprechend und auf 3 Zoll Distanz vom Rudiment des Fornix“ nebst dem auch noch angegebenen Septum ventriculorum vorhanden (30, S. 42).

Auch drei der Fälle *Kundrats* ³¹ (die mit 31, 35 und 41 bezeichneten eines 5 Jahre und eines 6 Monate alten Mädchens und eines weiblichen Fetus von 7 Monaten) sind hier anzuführen, da sich dabei die Seitenventrikel in der ganzen Ausdehnung zwischen Balken und Fornix unter Mangel des Septum pellucidum miteinander in Verbindung fanden (31, S. 38, 48), bzw. überdies (bei dem Fetus) der Balken nur in seinem vordersten Abschnitt entwickelt war (31, S. 56).

Weiters ist der 2. Fall *v. Limbecks* ³² eines 2 $\frac{1}{2}$ Jahre alten Knaben in Vergleich zu ziehen, da bei diesem die „Defekte der beiden Großhirnhälften ... miteinander durch eine breite Öffnung in Verbindung“ standen, „welche dem defekten Septum pellucidum entsprach und von dem in seinem obersten Teile noch erhaltenen Corpus callosum und dem Infundibulum begrenzt wurde“ (32, S. 99). Hierher gehört auch der Fall *Obersteiners* ³³, in dem das porencephalische Gehirn eines 5 Monate alten Knaben, ganz entsprechend dem Befunde im 2. Falle *Limbecks*, einem „Körbchen mit Bügel“ glich (33, S. 4), wobei beide Seitenventrikel ... völlig ineinander übergehen und von einem Septum „kaum etwas zu bemerken“ war (33, S. 6).

Bei allen derartigen Porencephaliebefunden ist, wie im *Kluge-Krophschen* Fall, dem hier wieder erörterten Fall 7, der Zusammenhang zwischen Balken und Fornix verloren gegangen, bei keinem derselben findet sich aber das mikroskopische Verhalten dieser Gebilde näher verfolgt, während sich darüber und auch über manche andere Punkte bei den Untersuchungen *Kluges* und *Krophs* manche beachtenswerte Aufklärungen ergaben. Auf diese soll in den folgenden Ausführungen unter Heranziehung der in dem bisherigen Schrifttum der Porencephalie hinterlegten einschlägigen Angaben aufmerksam gemacht werden.

Vor allem ist hier hervorzuheben, daß dieser Fall 7, wie sowohl die von *Kluge* als die von *Krophs* aufgenommenen Befunde beweisen, zu jenen Porencephaliefällen gehört, in denen, gleich wie in den von *Heschl* ³⁴ 1859 in seiner 3. Kategorie zusammengestellten drei Fällen, der porencephalische Durchbruch zu einer Vereinigung der Ventrikelhöhle mit der Arachnoidealhöhle geführt hat (34, S. 68).

Dieser Kategorie ist auch der Fall 35 *Kundrats* zuzurechnen, an den in besonderem Maße der *Kluge-Krophsche* Fall erinnert, da in jenem ja auch „ein Hydrops ventriculi entzündlichen Ursprungs“ die Durchbrechung der Arachnoidealdecke und somit die Eröffnung des „Defekts in die Arachnoidealhöhle und den Erguß in diese“ veranlaßte (31, S. 86). Überdies ist es in dem Falle 35, wie *Kundrat* beschreibt und abbildet (31, S. 47, 86, 87, 125, Abb. 12, Taf. 4), zur Ausbildung einer dichten

aber durchscheinend dünnen Pseudomembran gekommen, mit der die mächtig entwickelte arachnitive Neubildungsmembran in Analogie steht, die im *Kluge-Krophschen* Fall die parietale Dura-Innenfläche überzieht und die Großhirnreste umfaßt (19, S. 229, 233, 243, 247, Taf. 19—25), (20, S. 31—36, 42, 43, 65, Taf. 3—6).

Von dieser „Pseudomembran“ gibt *Kundrat* an, daß sie „von der Dura an der freigelegten Schädelbasis auf die Oberfläche des komprimierten Hirnanteiles sich umschlägt“ (31, S. 47), und bezüglich ihrer Entstehung im Falle 35 spricht *Kundrat* aus, daß „das im Arachnoidealraum angesammelte Fluidum (wohl das Produkt des Erweichungsherdes und des Ventrikels), so weit als es reichte, die Bildung einer Pseudomembran veranlaßte“ (31, S. 86, 87).

Zu einem ähnlichen Schluß gelangte auch *Kluge*, der unter Hinweis auf die ihm in hohem Grade auffallenden Gefäßveränderungen innerhalb der durch Arachnitis neu gebildeten Auflagerungsmembran annimmt: „Die Entstehung der letzteren, welche nicht nur die parietale Dura-Innenfläche überzieht, sondern auch eine die Großhirnreste umfassende Neubildungsmembran darstellt, dürfte man der Hauptsache nach wohl, gleich wie die Bildung des die freie Fläche derselben überziehenden und den serösen Inhalt des Schädelcavums mit seinen Netzbalken durchsetzenden zellenreichen hämorrhagisch-fibrinösen Exsudates auf die Wirkung der Zerfallsprodukte zurückführen können, die bei dem Zerstörungsprozeß der Hirnsubstanz austraten, bzw. überhaupt entstanden“ (19, S. 247, 248).

Weitere Parallelen bestehen zwischen dem *Kluge-Krophschen* Fall und den einschlägigen Porencephaliefällen des Schrifttums auch noch hinsichtlich der verschiedenen *Pathogenese* der *Porencephalie*.

Wie schon aus dem zusammenfassenden Bericht 7 im Fälleverzeichnis vorliegender Arbeit und aus den Abb. 17 und 18 und ihren Beschreibungen erhellt, läßt sich durch die Befunde des *Kluge-Krophschen* Falles sog. Hydranencephalie belegen, daß es einsteils unmittelbar durch die encephalitische und hämorrhagische Zerstörung seiner Hirnkammerwand, andernteils durch den Berstungsausgang einer unter solchen Bedingungen sich beigesellenden entzündlichen Hydrocephalie zu porencephalischen Durchbrüchen kommen kann.

In ersterer Beziehung ist auf die das Unterhorn des rechten Seitenventrikels darstellenden Abb. D und D² *Kluges* und deren Beschreibung zu verweisen (19, S. 239, 240, 254 und 255), während der Befund der Berstung der hydrocephalischen linken Hemisphärenblase, die zur Umstülzung der Rißränder und zu deren Anwachsung an die umscheidende arachnitive Neubildungsmembran führte, hier in der Abb. 18 nochmals wiedergegeben und in deren Beschreibung (S. 478, 489, 535), sowie schon in *Krophs* Mitteilung (20, S. 33, 35 f., 45, 65 zu Taf. 5, Abb. 4) des näheren erörtert ist.

Der *Kluge-Krohpsche* Fall liefert dadurch und auch noch in Hinsicht der Mannigfaltigkeit seiner Befunde den Nachweis, daß, wie schon *Monakow* (35, S. 575) als „ziemlich sicher“ erachtete, „verschiedene früh (fetal und bald nach der Geburt) erworbene pathologische Prozesse im Terminalstadium sich zu Defekten im Großhirnmantel entwickeln können, die alle charakteristischen Merkmale einer Porencephalie besitzen“. Zur weiteren Feststellung *Monakows* (35, S. 579), „daß porencephalische Defekte als Folgen von zirkulatorischen Störungen (ischämische Nekrose, Thrombenbildung, Embolie, Blutungen) auftreten können, und zwar intra- als extrauterin“, ergibt sich auf Grund der in der Abhandlung *Kluges* ¹⁹ von den Endverzweigungen der Gehirngefäße berichteten und dargestellten Veränderungen (19, S. 232, 235 f, 239, 247, Taf. 22, 24 und 25) eine Ergänzung, die auch dem von *Heschl* (30, S. 44) beobachteten Gefäßschwunde und *Heschls* darauf gestützten Erklärung der Porencephalie insoweit Rechnung trägt, als es sich bei jenem Schwunde nicht um eine sekundäre Auswirkung des bei der porencephalischen Zeistörung eingetretenen Verlustes an zu versorgendem Ernährungsgebieten handelt. Von *Heschl* wurde hierbei „eine nichts weniger als besonders eigentümliche, sondern ... mit der extrauterin vorkommenden Zelleninfiltration nach Verstopfung der Gefäße“ zusammenfallende „Gefäßerkrankung“ gedacht, „welche die nachfolgenden Residua der Blutungen erklärlie macht“ (30, S. 44). *Heschl* hebt bei dieser Gelegenheit hervor, daß durch seine Beobachtung in dem gemeinten Falle seine „früher ausgesprochene Ansicht, es handle sich in diesen Fällen nicht um Hydrocephalie, sondern um eine fötale Erkrankung, bzw. um Rückbildung der bereits angelegten Marksubstanz ... die eklatanteste Bestätigung gefunden hat“ (30, S. 44).

In der Tat wurden von *Heschl* auch bereits bei seiner ersten 1859 unter dem Titel „Gehirndefekt und Hydrocephalus“ erschienenen Mitteilung bezüglich der vier Fälle, die er mit anderen einschlägigen Fällen unter dem Namen: *Porencephalie* zusammenfaßte (34, S. 68), „gegen die Zuhilfenahme der fötalen Hydrocephalie“, zu ihrer Erklärung „drei direkte Gründe“ geltend gemacht (34, S. 70, 71). *Heschl* hat hier auch ausdrücklich festgestellt, daß die *Porencephalie* „zuweilen mit Hydrocephalie verbunden, aber ebensowenig als andere Gehirndefekte aus einer eigentlichen Fötalhydrocephalie erklärlie“ und daß diese überhaupt „wahrscheinlich erst Folge und nicht Ursache zahlreicher Gehirnmißbildungen“ sei (34, S. 74).

Und ebenso unzweideutiger Natur ist auch die schon 1859 von *Heschl* dahin abgegebene Äußerung, er könne die Frage, ob die Porencephalie „in die Reihe der sog. Bildungshemmungen gehörte“ nicht bejahen, sondern man muß ... sie ... unter die eigentlichen Fötalkrankheiten rechnen“ (34, S. 73), wofür er zusammenfassend sagt: „Die Porencephalie ist wahrscheinlich keine Hemmungsbildung, sondern eine eigentliche Krankheit während der Entwicklung des Gehirns“ (34, S. 74).

Und auch später (1861) hat *Heschl* den von ihm beobachteten Fall beiderseitiger symmetrischer Porencephalie als „überzeugendsten Beweis“ dafür angeführt, „daß nämlich die Entstehung der fraglichen Defektbildung durchaus nichts mit einem fötalen Hydrocephalus zu tun hat“ (36, S. 103).

Zur Einschaltung aller dieser eingehenden Nachweise, die den Standpunkt *Heschls* gegenüber den Fragen der Porencephalie kennzeichnen, halte ich mich für verpflichtet, um *Heschl* die ihm zukommende Stellung in der Geschichte der Hirnpathologie zu sichern. Daran läßt es *v. Kahldens* so umfangreiche Abhandlung über Porencephalie (1895) sehr fehlen, indem darin (37, S. 372) betreffs *Heschls* angegeben ist:

„In seiner ersten Arbeit (1859) hat dieser Autor die Porencephalie für eine primäre Entwicklungsanomalie mit sekundärem Hydrocephalus erklärt, in seiner dritten Arbeit (Prager Vierteljahrsschrift, Bd. 100) nimmt er aber nicht mehr eine mangelhafte fötale Entwicklung an, sondern eine fötale Erkrankung des Gehirns“.

Und eben dieses Mißverständnis beweist *v. Kahlden* auch an einer vorausgehenden Stelle (37, S. 234) indem er sagt, *Heschl* nehme jetzt „nicht mehr eine mangelhafte fötale Entwicklung, sondern eine fötale Erkrankung des Gehirns an“.

Wie ich zeigte, hat aber *Heschl* die letztgemeinte Auffassung bereits in seiner ersten Arbeit 1859 ausdrücklich vertreten.

Vielleicht unter dem Einfluß der angeführten unrichtigen Darstellung des Sachverhaltes durch *v. Kahlden* sprach dann später *v. Monakow* (1899) (35, S. 579) gelegentlich seiner Stellungnahme gegen die von *Marchand*, *Schattenberg* und besonders von *v. Kahlden* vertretene Auffassung der Porencephalie als einer Entwicklungshemmung irrigerweise aus: „Diese Auffassung wurde in dieser allgemeinen Form zuerst von *Heschl* ausgesprochen“. Und an einer vorausgehenden Stelle seines Berichtabschnittes über Porencephalie (35, S. 576) äußert sich überdies *v. Monakow* unrichtigerweise: „*Heschl* betrachtete die Porencephalie als einen Folgezustand bzw. Abart des fötalen Hydrocephalus“. *v. Monakow* fügt bei:

„Diese Theorie fand bisher und mit Recht wenig Anklang, denn einmal ist die Genese und Ätiologie des Hydrocephalus noch eine recht dunkle, dann aber ist bekannt, daß selbst bei hochgradigsten hydrocephalischen Erweiterungen der Ventrikel ... porusartige Defekte nicht zur Entwicklung kommen müssen. Im Gegenteil, die hydrocephalische Erweiterung der Ventrikel, die nicht selten neben der Porencephalie einhergeht, ist als ein Folgezustand der letzteren zu betrachten. Genug, die *Heschlsche* Theorie ist als gänzlich unerwiesen anzusehen“ (35, S. 575).

Wie ich darlegte, hat sich im Gegenteile *Heschl* in allen seinen drei Arbeiten über Porencephalie gegen eine derartige, sie auf fetalen Hydrocephalus beziehende Theorie ausgesprochen. Auffallenderweise sind diese Arbeiten aber insgesamt in dem Schrifttumverzeichnis, das *v. Monakow* seinem Beitrag über die Mißbildungen des Zentralnervensystems beigab (35, S. 513—516), nicht angeführt.

Auf meine einschlägige Anfrage hin kam mir von Herrn Prof. *Minkowski*, dem langjährigen Assistenten und jetzigen Nachfolger *Monakows* in Zürich, von dort unterm 22. 12. 1930 die gefällige briefliche Mitteilung zu: „daß die Prager Vierteljahrsschrift (in der die gemeinten drei *Heschls*-schen Abhandlungen erschienen waren) in der hiesigen (Zürcher) Universitätsbibliothek nicht vorhanden ist“. Im Anschlusse daran äußerte sich Prof. *Minkowski* in betreff der ungenauen Darlegung der Ansichten *Heschls* über die Porencephalie im Sammelbericht *Monakows* über die Mißbildungen des Zentralnervensystems dahin, er könne sich „die Dinge nicht anders erklären, als daß ursprünglich eine Verwechslung oder eine Erinnerungstäuschung vorgelegen hat“.

Fraglich erscheint mir dabei auch, ob nicht in dieser Beziehung von Einfluß war, daß die erste einschlägige Veröffentlichung *Heschls*, wie gesagt, unter dem Titel „*Gehirndefekt und Hydrocephalus*“ erschienen war.

Und fraglich ist im übrigen auch, ob und inwiefern etwa auf *Monakow* die unrichtige Darstellung von Einfluß war, die auch in *Kundrats Monographie* (der *Monakows* lobende Anerkennung zuteil wurde) (33, S. 733) von den durch *Heschl* unterschiedenen Kategorien der Porencephalie gegeben erscheint.

In *Kundrats Monographie* findet sich im Anschluß an die Mitteilung, daß noch kein Fall beobachtet sei, „wo die Lücke nach dem Arachnoidealraum allein geklafft hätte“, die Angabe: „Auf dieses Verhältnis hat schon *Heschl* in seiner ersten Publikation hingewiesen und darauf seine Einteilung der porencephalischen Defekte geknüpft: 1. solche, die weder mit Ventrikel noch Arachnoidealthöhle, 2. die nur mit der Arachnoidealthöhle, 3. die nur mit den Ventrikeln kommunizieren, indem er eben auch den vierten denkbaren Fall einer alleinigen Kommunikation des Defekts mit dem Arachnoidealraum als unbeobachtet zurückweist“ (31, S. 61).

Tatsächlich lauten jedoch die in Betracht kommenden Sätze *Heschls*, in denen er in seiner ersten Mitteilung (1859) eine Übersicht der darin berichteten eigenen und fremden Fälle zu geben versucht, ganz anders. *Heschl* sagt dort (34, S. 67, 68):

„Versuchen wir nun diese, in ihren Extremen ziemlich differenten Befunde nach ihren gleichartigen Elementen zu ordnen, so können wir sie in 3 *Kategorien* bringen.

Die *erste* enthält solche Fälle, in denen das Gehirn innerhalb einer beschränkten Stelle in ein Gewebe verwandelt ist, das in seinen Maschenräumen Serum enthält, so daß diese Räume wohl unter sich zusammenhängen können, aber weder mit der Arachnoidealthöhle, noch mit den Venrikeln kommunizieren (Fall 8, 9, 10).

Die *zweite Kategorie* enthält jene Fälle, in denen dieses Maschenwerk mit den Ventrikeln, aber nicht mit der Arachnoidealthöhle kommuniziert (Fall 1, 2, 3, 4).

Die *dritte* enthält jene Fälle, in denen dieses Maschenwerk sowohl mit den Ventrikeln als mit der Arachnoidealthöhle kommuniziert.

Der *vierte* mögliche Fall, daß nämlich jenes seröse Maschenwerk, welches an die Stelle des Gehirnes getreten ist, mit der Arachnoidealthöhle kommunizierte, wurde wie es scheint nicht beobachtet“.

Im Anschlusse an diese Auseinandersetzungen hebt darauf *Heschl* als das Gemeinschaftliche dieser Fälle hervor, „daß die Gehirnsubstanz an einer oder mehreren Stellen durch die ganze Dicke des Gehirns fehlt und somit, wenn man von den bloß membranösen Teilen absieht, ein das Gehirn durchsetzender Kanal vorhanden ist, der an der Gehirnoberfläche beginnt, und in der Gehirnkammer endet“.

Nach dieser „hervorragenden Eigenschaft“ nennt hier *Heschl* „diese Art Defekte“: „*Porencephalie*“ (34, S. 68).

Nach diesen Ausführungen, die die Aufgabe hatten, gelegentlich der Erörterung der Beziehungen des *Kluge-Krophschen* Falles zu den pathogenetischen Fragen der Porencephalie auch *Heschls* grundlegenden Arbeiten auf diesem Gebiete gerecht zu werden, erübrigt noch die Frage nach der Stellung, die in dem Schrifttum der Porencephalie dem *Kluge-Krophschen* Fall betreffs des dabei nachgewiesenen Arachnoideasackes zukommt, der in dieser Mitteilung in der Abb. 18, in *Kluges* Arbeit auf der Tafel 26, bei *Kroph* auf den Tafeln 3—5 dargestellt ist.

Aus diesen Abbildungen und Beschreibungen erhellte, daß es sich dabei um einen *außerhalb* der Hirnsubstanz liegenden Raum handelt, der nur bei oberflächlicher Betrachtung eines Durchschnittes von Art der Abb. 5 auf Taf. 26 *Kluges* den Eindruck machen könnte, als ob in ihm ein oberes Gebiet der linken Hemisphäre aufgegangen wäre.

Geht man seiner Entstehung nach, so hat man vor allem in Betracht zu ziehen, daß, wie schon bei *Kluge* (19, S. 248, 249) zu lesen ist, als „Ausgangsstelle der verschiedenen pathologischen und Zerstörungsprozesse ganz besonders Gebiete der sekundären Vorderhirnblasen“ anzusehen sind.

In diesen Gebieten des lebhaftesten Wachstums, läßt sich annehmen, hat sich am frühesten und stärksten jene „Wirkung einer im besonderen die kleinen und kleinsten Gefäße der Hirnanlage und deren Häute schädigenden Noxe“ eingestellt, welche namentlich das Stirn- und Vorderhorngebiet (19, S. 245) zum Felde solcher encephalitischer, hämorrhagischer und nekrotischer Veränderungen machte, so daß durch *Kluges* Untersuchungen von ihnen nur mehr sehr geringe Reste im Bereiche der Gehirnbasis nachzuweisen waren (vgl. 19, Taf. 21, 22, S. 227, 228) *.

Augenscheinlich ist es zugleich mit diesen Zerstörungen im Bereiche der Gehirnanlage nicht nur zur Ausbildung arachnitischer Exsudat-

* Die in diesen und sonstigen Teilgebieten der hydranencephalischen Hemisphärenreste des *Kluge-Krophschen* Falles durch *Kluge* aufgenommenen Gefäßbefunde (vgl. 19, Abb. B₂, C₂, C₅ auf Taf. 22, 14, 15) legen jetzt, auf Grund der Ermittlungen *O. Rankes*⁴⁵, *Weyls*⁴⁷, *Jahnels*⁴⁶ und der im Hydromikrencephaliefall⁸ im Rindenbereiche nachgewiesenen Gefäßveränderungen (vgl. S. 496ff, Abb. 26, 29, 41 des Abschn. IV dieser Mitteilung) den Gedanken nahe, daß wir wohl auch bei der im *Kluge-Krophschen* Falle porencephalischer Hydranencephalie „die kleinen und kleinsten Gefäße der Hirnanlage und deren Häute schädigenden Noxe“ (19, S. 245) die Auswirkung *angeborener Syphilis* zu vermuten haben.

und Gewebsbildung und insbesondere zur Entstehung der das Gehirn überkleidenden arachnoidischen Neubildungsmembran gekommen — wie schon *Kluges* Untersuchung (¹⁹, S. 247, 248) klarlegte — sondern auch zu ependymitischen und hämorrhagischen Veränderungen im Bereiche der Hirnhöhlen unter offenbar besonders starker hydrocephalischer Erweiterung der linken Vorderhirnblase. In ihre, wohl nicht allein nur durch Dehnung, sondern auch durch encephalitische und hämorrhagische Wandveränderungen mitbedingte Berstung wurde, wie die Abb. 18 zeigt, auch die überkleidende arachnoidische Neubildungsmembran mit einbezogen und ihr somit Gelegenheit gegeben, ihre Rißflächen an die bei ihrer Berstung vorgefallenen, ausgedehnten und umgestülpten Hirnblasenwandstrecken anzulegen und sich damit verwachsend zu verbinden, und zwar auf die Weise, daß im Bereiche des linksseitigen abgeschlossenen Arachnoidearaumes eine cystische Anhäufung intermeningealer Transsudates vor sich gehen konnte, durch die dieser Raum zu der abgebildeten birnförmigen Gestalt gelangte.

Mit der so entstandenen cystenähnlichen Arachnoideasackbildung ist dem *Kluge-Krohpschen* Porencephaliefalle eine Sonderstellung gegeben, die schon *Kroh* aussprechen ließ, daß sich für ihn „in der Literatur bisher kein Beispiel, wenigstens kein mikroskopisch untersuchtes, vorfindet“ (²⁰, S. 65).

Diese Angabe aus dem Jahre 1907 besteht meines Wissens auch jetzt (1931) noch zu Recht, denn sowohl die früher, als auch die in neuerer Zeit bei Porencephaliefällen aufgenommenen Befunde von Blasen, Cysten, Säcken oder mit Flüssigkeit gefüllten Defekten unterscheiden sich ganz wesentlich von dem arachnoidealen Sackgebilde des *Kluge-Krohpschen* Falles. So kam es in dem *Obersteinerschen* Porencephaliefalle zu einer Zerreißung des hydrocephalisch erweiterten Ventrikels unter atrophischer Verdünnung seiner Wand infolge des gesteigerten Innendruckes (²², S. 61), aber ohne daß es seitens seines nach außen umgeschlagenen Ependyms zur Bildung eines Arachnoideasackes nach Art des in Abb. 18 gekommen wäre. In den beiden Fällen 4 und 6 *Graf Hallers* (²¹, Abb. 8, 12, S. 181 bis 183 f.) und im 2. Gehirnfall *Guillarys* (²³, S. 501, 502) und auch in den Fällen 3—7 *Kahldens* (²⁷, S. 322, 329, 332, 339, Abb. 3, 5, 7, 10) handelt es sich überhaupt nur um ungeborstene hydrocephalische Ausstülpungen der Hirnblasenwand samt ihrer Leptomeningenbekleidung.

Andererseits wurde in manchen Fällen der Nachweis von nicht mit den Hirnhöhlen zusammenhängenden cystischen Hohlräumen geführt, die unter Resorption nekrotischer oder encephalitischer Erweichungsherde entstanden, denen dabei nur mehr dünne Rindenschichten und deren Leptomeningen unter Ausbauchung und Vorlagerung entzogen blieben. Befunde dieser Art bieten sich im Falle 2 *Kahldens* (²⁷, S. 317, 357) dar, und hier dürften auch die Befunde einzureihen sein, die *Tsunesuke Fukuda* (in *Monakows* Institut) an einem mikrogyrischen Mikrocephalus

eines 5 Jahre alten Kindes aufnahm (40, S. 335 f.) und die einschlägigen Befunde *Kiyoji Kubos* (aus dem *Wiener neurologischen Institut*) (41, S. 55, 60, 74).

In einzelnen Fällen ließen sich die vorgelagerten blasigen Gebilde als von porencephalischen Defekten aus entstandene Flüssigkeitsanhäufungen im Subarachnoidealraum, also zwischen Pia und Arachnoidea erkennen, aber ohne daß dabei unter Beteiligung der vorgestülpten Wand eines geborstenen Hydrocephalus ein Arachnoideasack von Art des der Abb. 18 entstanden wäre. Als Beispiele der gemeinten Art wäre *Chiari's* Beobachtung an einem 13 Jahre alten Mädchen (42, S. 332), *Monakows* Fall eines 12 Jahre alten Knaben (43, S. 389, 390) und vielleicht auch *Schupfers* Befund (44, S. 33) anzuführen.

Eine von allen diesen Befunden abgesonderte Stellung ist endlich auch den Cystenbildungen des Hydromikrencephalusfalles meiner vorläufigen Mitteilung¹ zuzu erkennen, und zwar um so mehr, da es sich dabei nicht, wie in der vorläufigen Mitteilung angenommen wurde, um Erweichungscysten im gewöhnlichen Sinne des Wortes handelt.

Zum Nachweise hierfür soll nun im Folgenden eingehender, unter

IV. über den Hydromikrencephalusfall des 1³/₄ Jahre alten Mädchens der Hagenauer Klinik Biederts

berichtet werden, deren Cystenbildungen, wie ich jetzt zeigen kann, durch *perivasculäre Hydropsie* bei *angeborener Hirngefäßsyphilis* zu erklären sind.

Wie schon (1, S. 780) angegeben ist, gelangte das Gehirn dieses Falles durch die Güte Dr. *Kluges*, des damaligen Assistenten der *Biedertschen Klinik* in *Hagenau* im Elsaß, im Einverständnis mit Geheimrat *Biedert*, samt Krankengeschichte, Obduktionsbefund und photographischer Abbildung des Gehirns (im unsezierten Zustande), aufbewahrt in Formalin, zu Beginn des März 1902 behufs seiner mikroskopischen Untersuchung in den Besitz des Innsbrucker pathologisch-anatomischen Institutes. Aus dem noch jetzt im Institutsmuseum unter Nr. N 118 aufbewahrten Gehirn, dessen photographische Aufnahme in Abb. 22 wiedergegeben ist, wurde eine die Cystenbildungen der rechten Großhirnhemisphäre durchquerende und so die Mitte der beiden Hemisphären in Zusammenhang durchsetzende Scheibe entnommen. Die davon nach sorgfältiger Einbettung in Celloidin durch Präparator *Nik. Bock* hergestellten Mikrotomschnitte lieferten unter Anwendung verschiedener Färbungsverfahren (besonders der auf Grund vorausgehender *Weigert-Palschen* Markscheidenfärbung durchgeführten *v. Giesonschen* Methode und des *Hämatoxylin-eosinverfahrens* *) Präparate von vollständiger Übersichtlichkeit und von

* Nach dem ersterwähnten kombinierten Verfahren sind die Präparate sämtlicher mikroskopischer Abbildungen dieses Falles hergestellt, *ausgenommen* die mit *Hämatoxylin-Eosin* gefärbten der Abb. 27, 31, 35, 36, 38, 42, 45.

genügender Dünne, um die Befunde der Übersichtsabb. 23 und 24 auch bei Anwendung stärkerer Vergrößerungen verfolgen zu können.



Abb. 22. Das in beiläufig natürlicher Größe aufgenommene Groß- und Kleinhirn des $1\frac{1}{4}$ Jahre alten weiblichen Mikrocephalen B.G. (Fall 8) (in Formalin aufbewahrt, am 6. 2. 02 durch Dr. Kluge aus Hagenau übersandt).

Durch die in großer Ausdehnung stark getrübten und vielfach muldig eingesunkenen inneren Hirnhäute schimmern an den Hinterhauptlappen und am linken Scheitelhirn die „regenwurmförmig“ geschrumpften Windungen hindurch. Bei ähnlichem Verhalten ragen die hintersten Windungen des rechten Hinterlappens unter einer cystischen Sackbildung vor, die bis zu den vorderen Teilen des Stirnlappens die rechte Hemisphäre, vereinheitlicht mit deren Leptomeningen, einnimmt; sie zeigt an der Mitte der Mantelkante einen (? ob bei oder nach der Obduktion entstandenen) Einriß. Im Bereich der Stirnlappen innerhalb der hier weniger getrübten Hirnhäute das Geäder dickwandiger Gefäße bemerkbar. Das Kleinhirn frei von auffallenden Veränderungen, nach der Angabe des Obduktionsbefundes „etwa von der Größe des Großhirns“.

Diesen Abb. 23 und 24 entsprechend ließ sich auch an allen Durchschnitten feststellen, daß nur die *rechte* Großhirnhemisphäre von Sackbildungen eingenommen ist, und zwar im Bereich des Scheitel- und Schläfelappens, während sich hingegen die *linke* Großhirnhälfte in Übereinstimmung mit dem schon von der Abb. 22 dargebotenen Anblick, frei von solchen Sackbildungen erweist. An ihr fällt hingegen besonders, neben starker Plumpeit mancher Windungszüge, im Bereich

einzelner anderer sichtlich verschmälerter Windungen ödematöse Ausweitung der dazwischen liegenden Furchen zu gewebearmen Nischen auf.

An beiden Hemisphären macht sich dabei an manchen Oberflächenstrecken, und so auch in der Gegend der sehr verschmälerten Schläfenwindung der linken Gehirnhälfte (siehe Abb. 23 und 24) infiltrative Verbreiterung der Hirnhäute, und zwar im besonderen der Arachnoidea

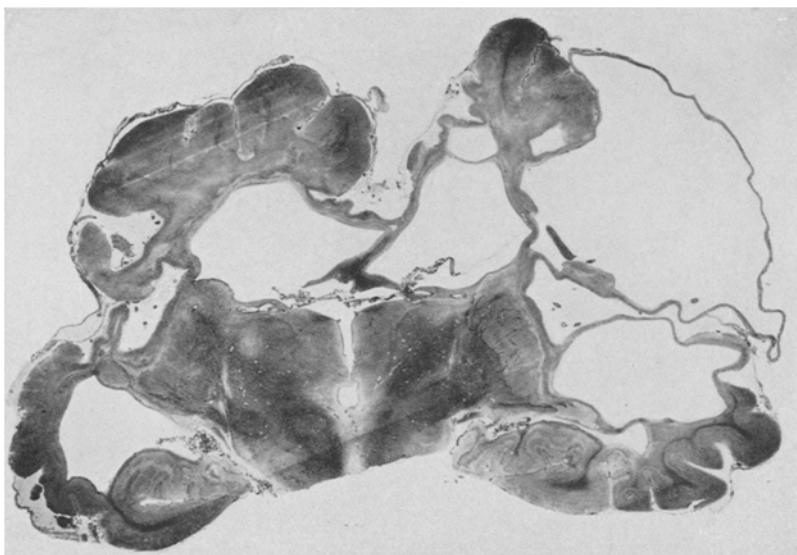


Abb. 23. Querer Scheitel- und Schläfelappendurchschnitt des Hydromikrencephalus (8) bei $1\frac{1}{2}$ facher Vergrößerung mit hochgradiger hydrocephalischer Erweiterung beider Seitenventrikel und des linken Unterhorns; das rechte Unterhorn spaltähnlich zusammengesunken unter einer die oberen Teile des rechten Schläfelappells einnehmenden überwiegend sehr dünnwandigen Sackbildung; letztere dabei von der größeren Cyste des rechten Scheitelappells überdeckt; von diesem zeigen sich, neben seinen kleinen medialwärts gerichteten Windungen im Mantelkantenbereiche, plumpere Windungen im Schnitt getroffen und dabei seine Substanz unter den kleinen medialen Windungen von einem cystischen Raum durchlöchert, dessen plump vierseitige Lichtung durch eine sehr dünne Wandspange von der hydrocephalischen rechten Seitenkammer getrennt ist. Die lateralwärts von diesem Raum den Grund der plumpen Scheitelwindungen einnehmende ähnlich gestaltete Lücke erweist sich bei stärkerer Vergrößerung umsäumt von haften gebliebenen Resten der Piabekleidung dieses Durchschnitts einer erweiterten Furchenbucht, die durch den unter ihr dahinziehenden, an die große Scheitelhirncyste angewachsenen Wandsubstanzstreifen von letzterer getrennt ist. Die beiden hydrocephalischen Seitenkammern voneinander gescheiden durch die Commissurenplatte, unter deren oberstem Balkengebiete ein *Vergasches Cavum* in Form einer kleinen dreieckigen Lücke besteht, und die unten zu in die Flügel des Fornix auslaufend, als Zwischenhirndach die Tela chorioidea überdeckt. Im Bereich verschmälter Windungen der unteren Anteile des linken Scheitelappells und der oberen des Schläfelappells fallen, nebst Anwachstungsstellen der verdickten Leptomeningen, hochgradig erweiterte Furchenbuchtungen auf, in deren ödematös aufgelockertem Piagewebe, ähnlich wie in der die beiden großen Cystsäcke der rechten Hemisphäre trennenden intermeningealen Ödemnische, die Ringeldurchschnitte bluthaltiger Arterien und Venen zu bemerken sind. Innerhalb des großen Sackraumes des rechten Scheitelappells fallen einzelne der Länge und Quere nach durchschnittenen Stranggebilde auf, bezüglich deren mikroskopischer Befunde die Abb. 45 in Betracht zu ziehen ist. Hinsichtlich der verschmälerten oberen Schläfenwindung der linken Hemisphäre ist auf die mikroskopischen Befunde der Abb. 25–31 hinzuweisen.

bemerkbar, vielfach zugleich mit ihrer stärkeren Anhaftung an die betreffenden Windungsstrecken, bzw. an die sie überlagernden Anteile der Sackbildungen der rechten Hemisphäre.

Wie auch bereits die Übersichtsabb. 23 und 24 an manchen Stellen erkennen lassen, und bei der stärkeren Vergrößerung der Abb. 25 deutlich zutage tritt, zeigen sich bei diesen Arachnitisbefunden neben

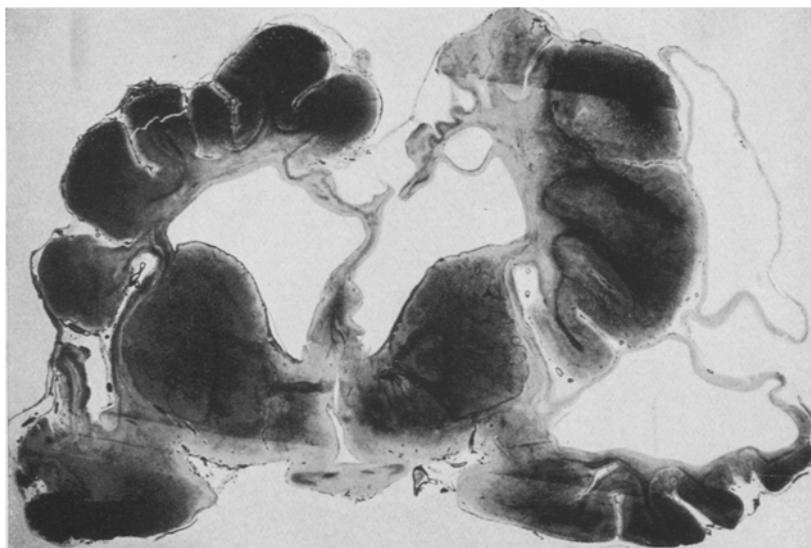


Abb. 24. Querer Vorderhirndurchschnitt im Hydromikrencephalusfalle (8), der die beiden hydrocephalisch erweiterten Seitenkammern durch die Fornixsäulen getrennt zeigt und unter dessen Infundibulum das Chiasma der Sehnerven angeschnitten ist. 1,64fache Vergrößerung.

Die plumpen Windungen des rechten Stirnhirns überlagert vom Durchschnitt der vordersten sehr dünnwandigen Kuppenhöhle des in Abb. 23 dargestellten großen Scheithirncystenraumes, in der man oben in der Nähe der Innenfläche ihrer dünnen Außenwand punktförmig kleine Durchschnitte liegen sieht, deren mikroskopische Befunde die Abb. 46 bis 48 wiedergeben. Die Cystenbildung des rechten Schläfenlappens zeigt sich von solchen Gebilden frei, läßt aber sowie ihr Gebiet in der Abb. 23 erkennen, daß sie in der Hirnsubstanz dieses Lappens liegt, aus der unter allmählich sich steigernder Verdünnung, ihre Wand sich herausverfolgen läßt.

ausgebreiteten Zelleinlagerungen auch ödematöse Gewebsauflockerungen, von denen sich in der Abb. 25 der arachnoideale Überzug ihrer verschmälerten und mannigfach abgeänderten Schläfenlappenwindung besonders betroffen erweist.

Bei der Bedeutung, die diesen und den übrigen Befunden der in Abb. 25 dargestellten Schläfenwindung für verschiedene Fragepunkte des Falles zukommt, empfiehlt es sich zunächst bei ihnen und im besonderen bei den schon in der Abb. 25 so auffällig hervortretenden Gefäßveränderungen im Bereiche der Rinden- und Markstrecken zu

verweilen und sich hierauf erst den Befunden zuzuwenden, die im Hirnhöhlenbereiche und an den Cystenbildungen der rechten Hemisphäre aufzunehmen sind.

Mit solcher Hervorhebung der Arachnitisanzeichen und der noch näher zu erörternden Gefäßbefunde wird dabei dem Werte derartiger

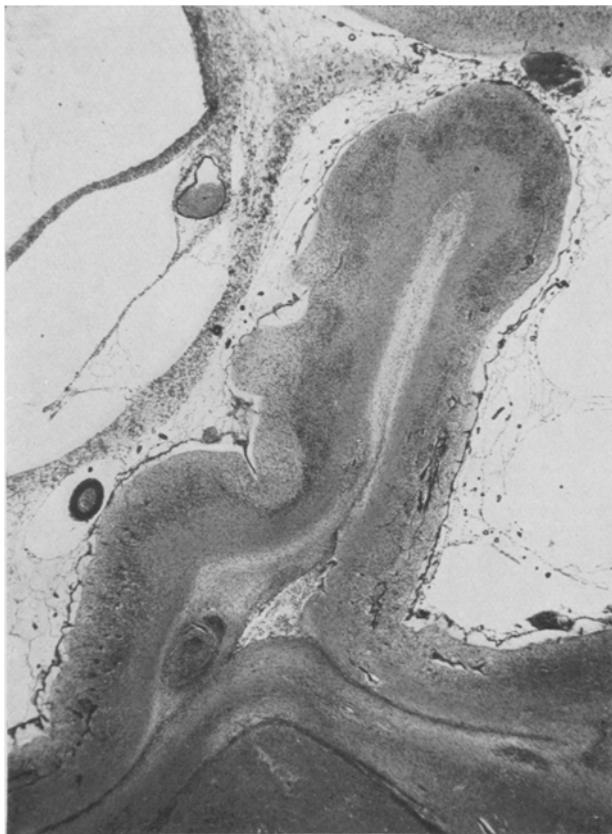


Abb. 25. Die oberste Schläfenwindung der linken Hemisphäre des Hydromikrencephalus (8) bei 15facher Vergrößerung. Beschreibung im Text.

Nachweise für die Diagnose der angeborenen Hirnlues auf Grund der Ergebnisse Rechnung getragen, zu denen die Untersuchungen *O. Ranke* über die Gehirnveränderungen bei angeborener Syphilis⁴⁵ führten, und die auch durch *Jahnel* in letzter Zeit ihre Bestätigung und Zusammenfassung fanden⁴⁶, wenngleich die von *O. Ranke* beschriebenen und abgebildeten Befunde *piale* Veränderungen darstellen, während es sich bei den uns hier beschäftigenden aber, wie gesagt, besonders um Arachnoideabefunde handelt. Es gilt dies, wie schon in der

Erklärung der Übersichtsabb. 23 und 24 hervorgehoben ist, sowohl von den arachnitzischen Verdichtungs- und Verwachsungsbefunden, die sich im Bereiche mancher Oberflächengegenden der *rechten* Gehirnhälfte und ihrer Cystenwände darbieten, als besonders von der in Abb. 25 dargestellten verschmälerten oberen Schläfenwindung und auch von einzelnen der plumpen Scheitelwindungen der *linken* Gehirnhälfte. In letzterem Bereiche zeigen sich dabei die zu einer besonders mächtigen Schicht vereinheitlichten Leptomeningen mit der Rinde verwachsen. Die obere Schläfenwindung hingegen läßt an dem scharfen Durchschnitt, der als Teilbild der Übersichtsabb. 23 in der schon vorgeführten Abb. 25 bei 15facher Vergrößerung wiedergegeben ist, nicht erkennen, daß hier, wie gesagt, die Arachnoidea der hauptsächliche Sitz der auffälligen Leptomeningenveränderung ist.

Sie stellt lateralwärts von der Kuppe der Windung ein breites Feld zartfaserigen ödematös gelockerten Gewebes dar, in welchem sich bei stärkerer Vergrößerung m. m. reichliche Anhäufungen plumper Rundzellen und zu großer Vermehrung gelangter Gewebs- und Endothelzellen erkennen lassen. Die Fortsetzung dieses Arachnoidealfeldes nach unten zu zeigt sich in der Abb. 25 durch die Schnittführung in zwei Bandstreifen auseinandergelöst, zwischen denen eine weite blutgefüllte Vene und der sie umfassende Bindegewebsstrang liegen.

Zwischen den medialen Verdickungsstreifen der Arachnoidea und der Pia erstreckt sich, ihrem weiten Abstand voneinander entsprechend, in mächtiger ödematöser Verbreiterung und Auflockerung das intermeningeale Gewebsnetzwerk dahin, in dem unten zu der Querschnitt einer großen starkwandigen Arterie und zerstreute kleine Blutgefäße, zu oberst aber der Durchschnitt einer blutstrotzenden weiten zartwandigen Vene liegen; von hier aus setzt sich medialwärts von der Schläfenwindung das intermeningeale Netzwerk in die zart- und weitmaschige ödematöse Furchenbucht hinein fort, auf die bereits bei der Abb. 23 hingewiesen wurde.

Die *Pia* an sich überzieht die in Abb. 25 dargestellte Schläfenwindung in fast durchwegs ausgesprochener Zartheit und zeigt sich dabei, besonders lateralwärts, streckenweise im Bereiche einiger zu buckeligen ödematösen Anschwellungen erbleichter Rindenbezirke, aber in gleichmäßigerer Ausdehnung darunter und an der medialen Seite von der Kuppe herab auf eine längere Strecke hin, von der hier in geringerem Maße oder überhaupt nicht ödematös geschwollenen Rinde unter Bildung ödematöser Flüssigkeitsansammlungen abgehoben.

Hinsichtlich des Befundunterschiedes, der an dieser Windung und ihrer Umgebung zwischen den in Abb. 23 und 24 dargestellten Präparaten besteht, muß hier eingeschaltet werden, daß es bei der nicht so scharfen, sondern mehr tangentialen Schnittführung des letzteren in Abb. 24 dargestellten Präparates zur Ablösung des intermeningealen Netzwerkes und der *Pia* von der medialen Rindenfläche der Windung kam, und daß infolgedessen dieses Netzwerk in der Abb. 24

an die mediale Begrenzung der weiten Furchenbucht hingeschoben erscheint. Ein weiterer Befundunterschied ist darin gegeben, daß in dem Schnitt der Abb. 24 der arachnitische Überzug an der besagten Schläfenwindung, deren Rinde infolge der tangentialem Schnittführung verbreitert und unscharf begrenzt erscheint, in größerer Breite an ihrer lateralen Seite weiter herab sich erstreckt.

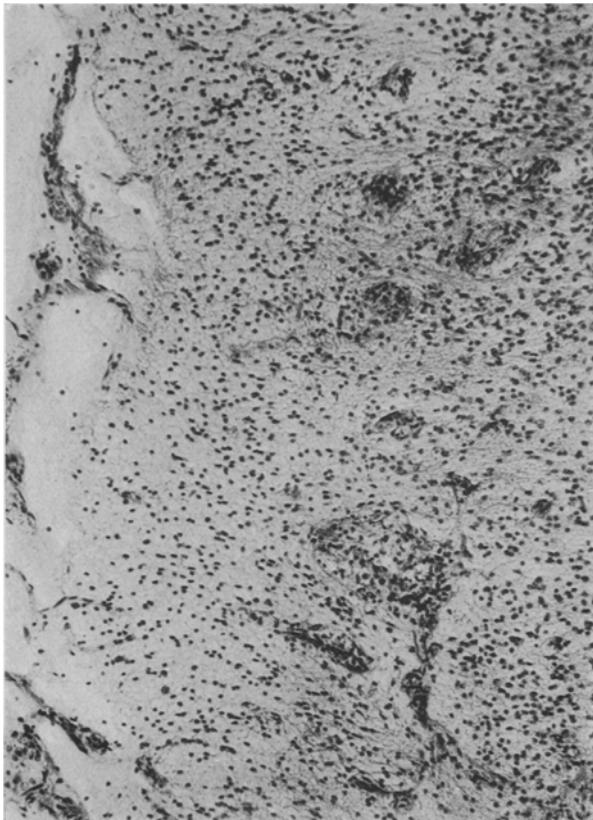


Abb. 26. Eine laterale Rindenstrecke der obersten Schläfenwindung der linken Hemisphäre (8) unterhalb ihres in Abb. 25 aufgenommenen Gebietes bei 140facher Vergrößerung.
Nähtere Beschreibung im Text.

Was jetzt weiterhin die nun zu erörternden *Gefäßbefunde* der in Abb. 25 dargestellten Schläfenwindung (der 1. Hemisphäre) anlangt, so ist zunächst auf jene ihres *Rindenbereiches* einzugehen, die sowohl in seinem lateralen als auch medialen Anteile schon bei der schwachen Vergrößerung dieser Abbildung den Eindruck umscheidender An-einanderreihungen oder *stricheliger oder punktförmiger Anhäufungen besonders dunkel gefärbter Zellen* machen, zum Teil aber auch nur durch, ihnen entsprechende verwaschene Fleckungen angedeutet sind.

Durch jene stricheligen und punktförmigen Zellanhäufungsbilder sieht man sich unmittelbar an die Angaben und Abbildungen erinnert, die *O. Ranke* als, die angeborene Hirnsyphilis kennzeichnende Befunde an den zarten Gefäßen der Hirnsubstanz aufdeckte. „Schon bei schwacher Vergrößerung“, sieht man da, wie *Ranke* feststellte, „die Capillaren als dunkle Stränge deutlich hervortreten“; bei starker Vergrößerung fand *Ranke* (in den von ihm dargestellten luetischen Gehirnfall 12, s.



Abb. 27. Ein Bezirk des Kuppenbereiches der Rinde der obersten Schläfenwindung der linken Hemisphäre (8) aus einem mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnitt bei 120facher Vergrößerung, mit dem zu einem größeren perivaskulären Ödemfelde sich vereinigenden Gangnetz und zahlreichen kleinen pericellulären Ödemflicken. Nähere Beschreibung im Text.

Abb. 7b) „die Kerne des Endothels und der Adventitia“ groß, ihre blassen Kerne mit Gehalt an dunklen Körnchen, „morphologisch sehr ähnlich“, so daß durch dichte Aneinanderlagerung der Kerne „der ganze Gefäßschlauch ... ein deutlich grobkörniges, rauhes Aussehen“ hat (45, S. 94).

In Übereinstimmung mit *Ranke* hat auch *B. Weyl* in seinen Großhirnbefunden bei angeborenen syphilitischen Säuglingen angegeben, daß die Capillaren als dunkle Stränge von grobkörnigem rauhem Aussehen hervortreten (47, S. 453).

Wie sich in Einklang mit diesen Feststellungen *Rankes* und *Weyls* in der Abb. 26 bei 140facher Vergrößerung an der Rinde der besagten Schläfenwindung nachweisen läßt, heben sich an einzelnen der Länge

nach im Schnitte getroffenen die Rinde durchquerenden Gefäßbahnen die Endothelzellen und auch Zellen der Adventitia unter Vergrößerung und Vermehrung voneinander ab, andererseits aber liefern daneben zahlreichere Querschnitte solcher Gefäßchen das Bild unscharf und



Abb. 28. Der Schrägschnitt eines arteriellen Rindengefäßes der untersten Scheitelwindung der linken Hemisphäre (8) bei 290facher Vergrößerung, zur Darstellung der namentlich in seiner Adventitia eingetretenen Zellvermehrung und des Ödems seiner perivaskulären Lymphscheide, sowie des zarten Gliafasernetzes, das an Stelle der benachbarten Hirnsubstanz sie umgibt und dabei nur ganz wenige vereinzelte Lymphzellen aufweist.

unregelmäßig begrenzter Anhäufungen großer dunkel gefärbter Zellen, wobei sich auch hie und da in derartigen größeren Zellenanhäufungen ödematöse Lockerung der adventitiellen Zellen zeigen kann.

Mit den letztgenannten Befunden ist eine Vorstufe für die Ausbildung von *perivaskulären Ödemhöfen* gegeben, die in netziger, dabei aber scharf umschriebener Ausbreitung einzelne, wohl der Rückstauung der Gewebsflüssigkeit besonders unterworfenen Kuppengebiete der Rinde dieser Schläfenwindung einnehmen (s. Abb. 27), und die dabei den nur

hier so ausgeprägten Nebenbefund auffällig reichlicher aber ziemlich gleichmäßiger Lymphocyteneinstreuung im Bereich von netzig zusammenhängenden perivasculären Ödemfeldern darbieten.

Einschlägige Veränderungen lassen sich auch an Rindengefäßen aufnehmen, bei denen es sich um ausgesprochene mit Ringsmuskelzellen ausgestattete Arterien handelt. Es sei hierfür auf die Abb. 28 hingewiesen, die den unverkennbaren Befund eines über den periarteriellen Lymphraum in das atrophierende Glianetz der umgebenden Rindensubstanz hinein vorgreifenden kachektischen Ödems darstellt, zu dem es in Anschluß an adventitielle Zellenanhäufungen gekommen ist, und innerhalb dessen nur wenige vereinzelte Lymphkörperchen bemerkbar sind.

An den in Erörterung stehenden Gefäßveränderungen und deren Folgezuständen zeigen sich in besonderer Ausprägung die *Markleistengebiete* der in Abb. 25 dargestellten obersten Schläfenwindung der linken Hemisphäre beteiligt. Es handelt sich dabei aber nicht nur um Ödem- und Atrophieveränderungen, sondern auch um Gliosebildungen, und zwar in Form von Hohlraumabkapselungen und von perivasculären Strangentwicklungen.

Anzeichen dieser Befunde erscheinen bereits bei der schwachen Vergrößerung der Abb. 25 gegeben, doch deutlicher treten sie erst an der daraus bei 48facher Vergrößerung aufgenommenen Abb. 29 hervor. Hier zeigt sich im Bereich der Markleiste, teils begrenzt von einem an die Ödemgebiete der Abb. 27 und 28 gemahnenden ödematösen Lichtungshofe, teils bogig eingeengt durch die Vorwölbung gliös verdichteter Marksubstanz eine dreieckig gestaltete Ödemlücke ausgebildet. In dem Inhalt dieser Ödemlücke, der homogener Eiweißflüssigkeit ähnelt, lassen sich im dargestellten Schnitt der Abb. 29, sowie in einigen anderen ihm entsprechenden Schnitten keine Gefäßschlingen erkennen, dafür aber in ziemlich reichlicher Zahl kugelig runde, ödematös geblähte, kernhaltige Zellen zerstreut und angehäuft antreffen, wie schon bei der geringen Vergrößerung der Abb. 25 und 29 bemerkbar ist.

Für die an sich naheliegende Annahme, daß in den erörterten perivasculären Ödemlücken, im besonderen in der von der Markleiste der untersuchten Schläfenwindung dargebotenen ein Vorstadium der in der rechten Hemisphäre zur Ausbildung gelangten Cystenbildungen zu erblicken sei, liegen, wie nun noch darzutun ist, auch noch besondere Anzeichen vor.

Es ist in dieser Beziehung von Bedeutung, daß sich im Wurzelgebiet der Markleiste der untersuchten Schläfenwindung der linken Hemisphäre, in der Nachbarschaft des perivasculären Ödemfeldes und der ihm entsprechenden Ödemlücke Befunde perivasculärer, im besonderen periarterieller Gliose aufnehmen lassen, die den innerhalb des großen Cystenraumes des rechten Scheitellappens sich vorfindenden, aber erst später näher darzustellenden gliösen Arteriensträngen entsprechen und von

deren Lage innerhalb der großen Cyste des Scheitellappens der rechten Hemisphäre bereits die Abb. 23 und 24 eine Vorstellung gaben.

Wie schon bei der schwachen Vergrößerung der Abb. 25 zu bemerken ist, schließt das Wurzelgebiet der Markleiste etwas lateralwärts und unterhalb des Dreiecks der Ödemlücke — die hier zum Teile gegen das anstoßende ödematos aufgehelle, gliöse Fasergewebe unscharf abgegrenzt ist — ein von umfassender Gliafaserung abgeschlossenes

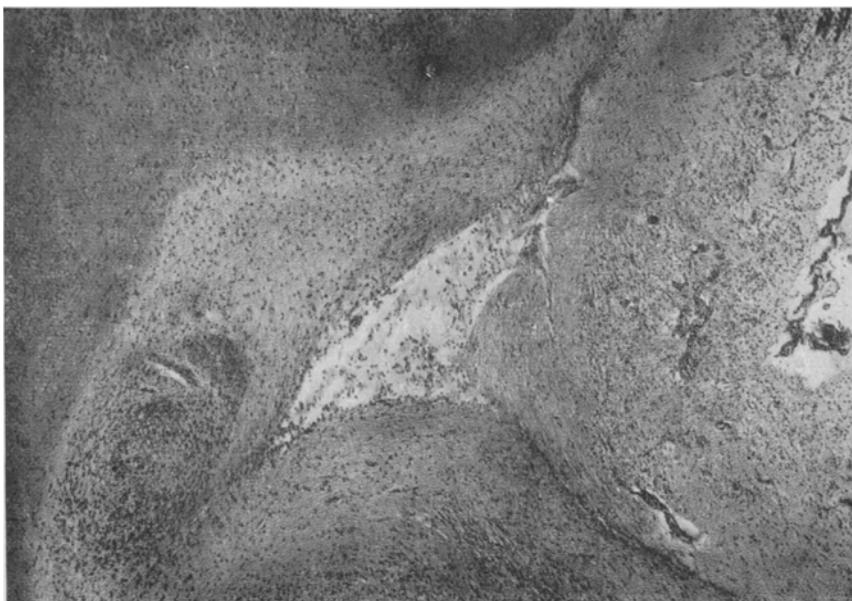


Abb. 29. Ein Teilbild der Abb. 25 zur Darstellung des Wurzelbereiches der Markleiste der obersten Schläfenwindung der linken Hemisphäre (8) mit seiner dreieckigen Ödemlücke und dem elliptisch gestalteten perivasculären Verdichtungsfeld bei 48facher Vergrößerung, medialwärts begrenzt von einer mit Pia überkleideten Rindenstrecke, in der innerhalb kleiner pericapillärer Ödemlücken diese Gefäßchen durch Zellenanhäufungen das Bild dunkler Strich- und Punktdurchschnitte darbieten. Nähere Beschreibung im Text.

Verdichtungsfeld elliptischer Form in sich, in dem sich bei der stärkeren Vergrößerung der Abb. 29 innerhalb auffälliger Zellenanhäufungen eine Anzahl von quer durchschnittenen Gefäßlichtungen und auch ein der Länge nach getroffenes Arterienrohr erkennen läßt. Bei noch stärkerer Vergrößerung wird ersichtlich, daß dieses mit seinem vom wohlerhaltenen Endothel umschlossenen Blutkörpercheninhalt und seiner einschichtigen Muskelzellenmedia innerhalb einer Scheide gliösen Fasergewebes liegt, die durch ihre ödematos Abhebung von dem Arterienrohr den unter ihm in den Abb. 25 und 29 zutage tretenden hellen Streifen bedingt, aber in anderen davon vorhandenen Schnittpräparaten — wie in Abb. 30 bei 300facher Vergrößerung erkennbar ist — in die das Verdichtungsfeld

umfassenden zellenreichen gliösen Faserzüge ausläuft. Daß es sich bei jenem elliptischen Verdichtungsfeld um den Durchschnitt eines in der Windungsmarkleiste sich dahinerstreckenden Stranges periaarterieller Gliose handelt, wird noch deutlicher, wenn andere Präparate, so das, von dem die Abb. 31 hergestellt ist, eine Strangstrecke im Schnitt der Länge nach getroffen zeigen, wobei sich zugleich die Markleiste von aneinander gereihten perivasculären Ödemlücken, sowohl oberhalb, als

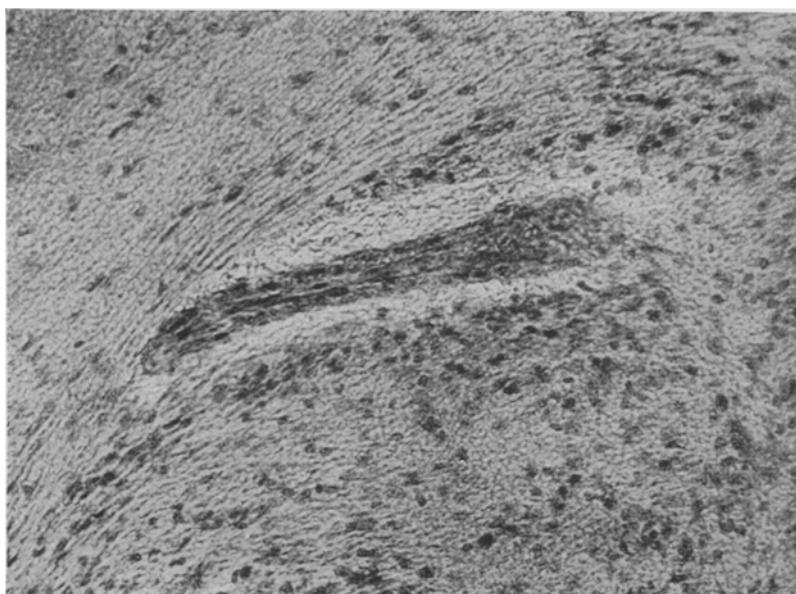


Abb. 30. Die oberste Strecke der zellreichen gliösen Faserung, die das elliptisch gestaltete perivasculäre Verdichtungsfeld des Grundteiles der Markleiste der Abb. 29 umfaßt und ein der Länge nach durchschnittenes arterielles Gefäßchen in sich schließt, dessen, Blutkörperchen enthaltendes Endothelrohr sich von einer einschichtigen Muskelzellenmedia und einer adventitiellen zellarmen Gliosescheide umgeben zeigt. 300fache Vergrößerung.

unterhalb der Strangstrecke eingenommen und besonders in der Richtung zur Windungskuppe hin im ganzen ödematös angeschwollen finden kann.

Ehe ich mich nun den Hirnhöhlen und jenen ihrer Befunde zuwende, die für die Erkenntnis des Falles als einer angeborenen Syphilis von Bedeutung sind, sei hier gleich der Frage gedacht, ob sich auch für eine solche Auffassung der dargelegten perivasculären Ödem- und Stranggliosebefunde Belege finden lassen.

Nach dieser Richtung hin bietet unter den neuerer Zeit veröffentlichten Untersuchungen über angeborene Hirnlues die Mitteilung *A. Takashashi's*⁴⁸ insoferne ein Beispiel dar, als er in einem der von ihm unter Leitung *L. Picks* untersuchten Fälle im Stirnhirn Cysten fand, die

durchzogen von Fäden und umgeben von sklerosierter Hirnsubstanz waren (48, S. 105).

In ausgesprochenerem Maße berichtete *Alzheimer* ⁴⁹ von Hirngefäßveränderungen, aber bei *Arteriosklerose*, wobei infolge des unzureichenden



Abb. 31. Die Markleiste der oberen Schläfenwindung der linken Hemisphäre (8) aus einem anderen mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnittpräparate mit den beiderseits angrenzenden Teilstreifen ihres Rindenmantels, die ödematöse Lichtungsflecke und auch zahlreiche kleine perivaskuläre Ödemtüllen und -kanälchen zeigen, bei 35facher Vergrößerung. In der Markleiste ein der Länge nach angeschnittener perivaskulärer Gliosestrang, der zwei Gefäßbahnen, schräg geschnitten, in sich schließt. Außerdem ist die Markleiste nach unten und nach oben zu, hier unter besonderer bauchiger ödematöser Anschwellung ihres Gewebes, von reihig ineinander greifenden perivaskulären Ödemfleckungen eingenommen.

Blutzulaufes bei hochgradiger Verengerung des Arterienrohres unter regressiver Veränderung des nervösen Gewebes eine Wucherung des Stützgewebes zustande kam, der *Alzheimer* die Bezeichnung „*perivaskuläre Gliose*“ gab (49, S. 706).

Um einschlägige Befunde handelt es sich wohl auch bei jener unter tabischer Schädigung anstelle der entarteten nervösen Teile in ihrer

Anordnung sich ausbildende „raumfüllende Vermehrung der gliösen Zwischensubstanz“, die *Storch* (unter der Leitung *Ponfiks*) als „*isomorphe Sklerose*“ bezeichnet hat (50, S. 137, 142).

Daß es sich bei *Cystenbefunden* des Gehirns hauptsächlich um *perivasculäre Lymphstauung* handelt, ist *A. Pick* zufolge bereits 1870 von *Clarke* dargetan worden (51, S. 910) und nach *Pick* sind es „fast ausschließlich arterielle Gefäße, welche mit der Cystenbildung in Verbindung stehen“ (51, S. 924).

Davon, daß durch primäre Veränderungen der Blutgefäße und die damit einhergehende perivasculäre Lymphstauung ebensowohl die Entstehung sog. Lichtungsbezirke und Cystenbildungen als auch ersatzweise Stützsubstanzwucherungen bedingt sind, überzeugte sich *M. Borst* auch bei multipler Sklerose (52a, S. 340, 345, 351 f. u. a. m., 52b, S. 109, 148, 181 f.) und *Saltykow* bei seinen Gehirnuntersuchungen in Fällen von Paralyse und Demenz und insbesondere auch bei arteriosklerotischer Gehirnatrophie (53, S. 1054, 1088, 1098).

Aus alledem ergibt sich, daß die von mir hier erörterten perivasculären Befunde keineswegs an sich, wohl aber in Anbetracht der Eigenart der ihnen zugrunde liegenden Hirngefäßveränderungen als Teilerscheinungen angeborener Hirnlues zu werten sind.

Wenn wir uns jetzt den in solcher Beziehung belangvollen Befunden der *Hirnhöhlen* zuwenden, so ist hier ihre hochgradige *Hydrocephalie* voranzustellen, die ja bekanntlich den Kennzeichen angeborener Hirnlues beizuzählen ist (*Ranke* 45, S. 39, 234).

Daß es sich im gegebenen Falle aber tatsächlich um einen ausgesprochen syphilitischen Hydrocephalus handelt, wird überdies auch noch durch die an den Venen der mittleren Adergeflechtplatte sich darbietenden Befunde gummöser und oblitterierender Panphlebitis belegt.

Dem Nachweis hierfür ist vorauszuschicken, daß zur Aufnahme solcher Befunde natürlich nur Schnitte von Art der Übersichtsabbildung 23 Gelegenheit bieten, da nur sie, zugleich mit den hinteren Anteilen der Commissurenplatte das mittlere Adergeflecht samt seinen seitlichen Tänen durchsetzen; die Schnitte von Art der Übersichtsabb. 24 treffen aber etwa 1—1½ cm davon nach vorne statt dessen nur die Fornixsäulen. In ersteren Schnitten tritt dementsprechend der Hydrocephalus, und zwar nicht nur an den Seitenkammern, sondern auch an den Unterhörnern, im besonderen an dem linksseitigen, zutage, während ja das rechte — worauf schon bei der Erklärung der Abb. 23 hingewiesen wurde — durch den unteren Cystensack der rechten Hemisphäre eingedrückt erscheint. Von den Schnitten der Abb. 23 bzw. 32 ist hier auch noch hervorzuheben, daß sie in der Commissurenplatte zwischen Balken und Fornix den dreieckigen Durchschnitt des *Vergaschen Raumes* aufweisen, während der Abb. 24 entsprechende Schnitte den Anblick eines

ihm in Form und Ausmaßverhältnissen entsprechenden Septumhohlräumes darbieten.

Schon in der Abb. 32, noch besser bei der stärkeren, 46fachen Vergrößerung der Abb. 33 kann man sich von dem, einem *Vergaschen* Raume zukommenden und ihn ebensowohl von hydrocephalischen als auch anderen, cystischen Hohlräumen unterscheidenden Verhalten überzeugen. In solcher Hinsicht ist namentlich

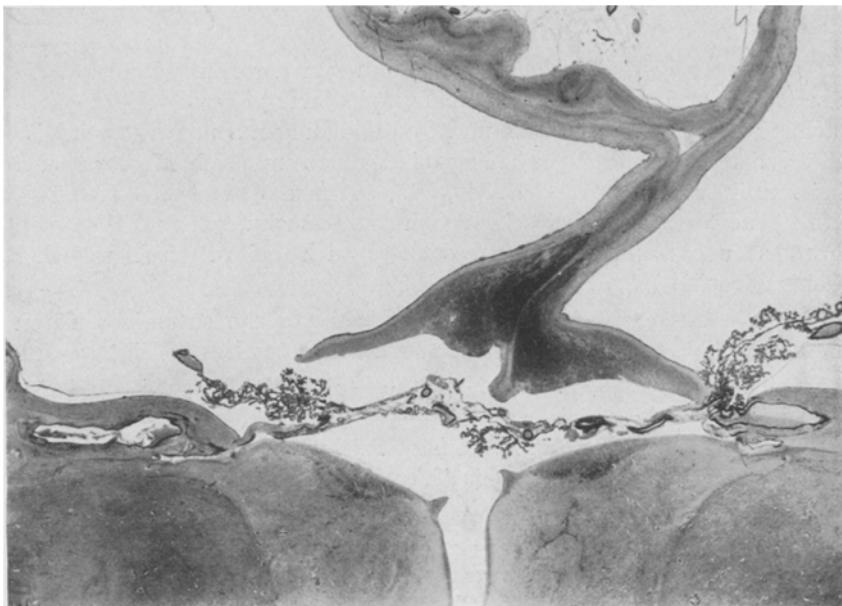


Abb. 32. Mittleres Teilbild der Übersichtsabbildung 23 mit der samt ihrem *Vergaschen* Raum schief nach rechts hin verzogenen die beiden hydrocephalischen Seitenkammern voneinander scheidenden Commissurenplatte bei 5facher Vergrößerung. Unter den entsprechend schief von links nach rechts hin geneigten Gewölbeflügeln die Adergeflechtecke des 3. Ventrikels, dessen obere Commissur, unter Verschiebung des rechten Sehhügels nach oben gelöst erscheint. Das dünne Balkendach des *Vergaschen* Raumes geht auf der einen Seite in die ganz flache Rindenbekleidung der Mantelfläche der rechten Hemisphäre, auf der anderen Seite in die niederen Windungszüge der linken Hemisphäre über, die sich von zarter Pia und einem ödematos gelockerten Arachnoideagewebe mit wenigen engen Gefäßquerschnitten überlagert zeigen. Beziüglich der Gefäße der Adergeflechtecke siehe im Text. Was die Durchschnitte der beiden Venae terminales anlangt, so fällt im Gegensatze zu der Wandzartheit der rechten, an der linksseitigen ein durch schräge Durchschniedung ihrer Schlängelungsunebenheiten erklärläicher Eindruck stärkerer Breitenentwicklung ihrer faserig bindegewebigen Adventitiascheide auf.

hervorzuheben, daß dem hier vorliegenden Hohlraume völlig die Umgrenzung und Inhaltsbefunde der Ödemfelder und -lücken perivaskulärer Herkunft fehlen, die im Vorausgehenden Erörterung fanden.

Was nun nach dieser Einschaltung die gemeinten *Plexusvenenbefunde* anlangt, so bietet die Abb. 32 von den Veränderungen, die sich bei stärkerer Vergrößerung an einigen der Gefäße der rechtsseitigen Hälften der mittleren Adergeflechtplatte erkennen und in den Schnitten fort-

verfolgen lassen, nur insofern eine Andeutung dar, daß sich in dieser Strecke beiläufig oberhalb der Mitte der Oberfläche des rechten Sehhügels eine dem Durchschnitt eines großen dickwandigen Gefäßes entsprechende besonders massive Verdunkelungsstelle innerhalb der Adergeflechtmembran bemerkten läßt.

Bei der stärkeren (55fachen) Vergrößerung in Abb. 34 läßt sich an dieser Stelle oberhalb dreier ziemlich zartwandiger aber blutstrotzender

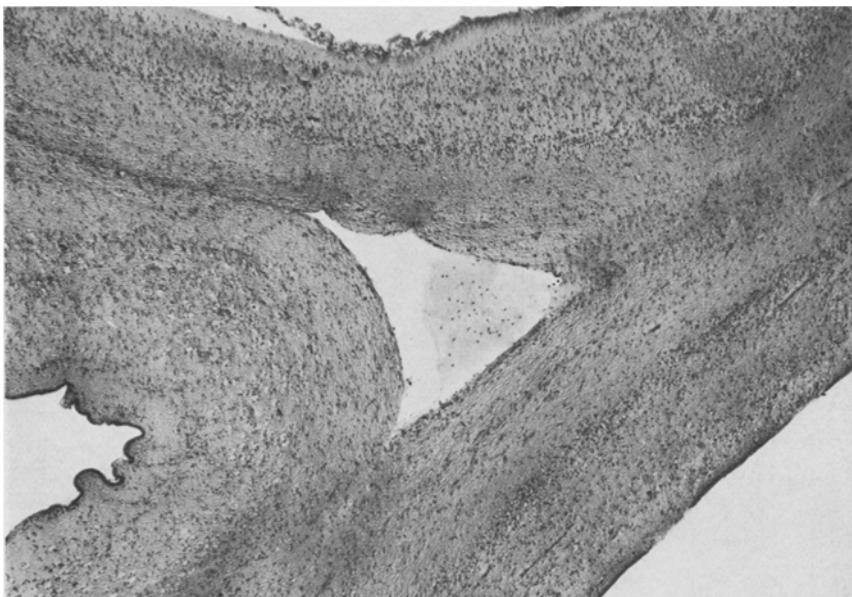


Abb. 33. Teilbild des Gebietes des *Verga*-Raumes aus der Abb. 32 bei 46facher Vergrößerung. In seine dreieckige Lichtung — die in ihrem albuminös trüben Inhalt zerstreute kugelige Rundzellen bei stärkerer Vergrößerung zeigt und dabei auch ihre dichtfaserige Wandfläche völlig epithellos erweist — baucht sich die an pericellulären Lückenbildungen auffällig reiche Wand der linken hydrocephalischen Seitenkammer unter Bildung einer faltigen mit Ependymepithel bedeckten Bucht vor. In geringerem Maße buckelt sich die ziemlich flache Faserung des Balkendaches — dessen Piabekleidung zum Teil von der zellreichen Außenschicht abgehoben ist — in den *Verga*-Raum hinein vor, während die faserige Wand der rechten Seitenkammer gestreckt verläuft.

Venen der schräge Anschnitt eines dickwandigen Gefäßrohres verfolgen, das sich unter einseitiger Ausbildung eines sehr zellenreichen von Capillaren durchzogenen Granulationsgewebes in der Weise verengt zeigt, daß letzteres von der infiltrierten Adventitia und einem auffallend mächtigen Wandgefäß aus, unter Ersetzung der Media und Intima buckelig in die Venenlichtung vorragt.

Daß damit der Befund eines örtlich nach innen zu vorgreifenden gummösen Ausbildungsstadiums einer syphilitischen Panphlebitis gegeben ist, und daß es sich hier nicht um einen Arterien-, nicht um einen

Panarteritisbefund handelt, das lehrt uns bei Anwendung stärkerer Vergrößerung schon der Befund der Abb. 34 selbst, wird aber besonders durch zugehörige und auch durch andere einschlägige Venenbefunde in solchen Schnitten der Adergeflechtplatte belegt.

In erster Beziehung ist hervorzuheben, daß sich im dickwandigen Gefäßschrägschnitt der Abb. 34 keine Anzeichen der Ringmuskulatur einer Arterie, sondern ein faseriger Geflechtbau von, der Bindesubstanz



Abb. 34. Schrägschnitt einer dickwandigen Vene der rechtsseitigen Hälfte der Adergeflechtplatte im Bereich ihres gummosen Infiltrationsgebietes und ihre im Längsschnitt getroffene weitere Fortsetzung gegen rechts hin. Dieses Teilbild aus der Abb. 32 läßt bei seiner 55fachen Vergrößerung in dem dargestellten Bereich der ödematos gelockert erscheinenden Adergeflechtplatte zerstreute Einlagerung von Rundzellen und die Durchschnitte dreier zartwandiger Venen erkennen, die in den unteren Anteilen der Adergeflechtplatte gegen den Sehhügel hin liegen und strotzend bluthaltig sind. Bezüglich der übrigen Erklärung siehe im Text.

entsprechender Säurefuchsinfärbung zeigt, der von plumpen runden blassen Zellen durchsetzt ist, und daß er besonders auch keinen Restbestand der Elastica einer Arterienwand aufweist.

Dasselbe gilt auch von der im schrägen Längsschnitt getroffenen Fortsetzung des beschriebenen Gefäßschrägschnittes im rechtsseitigen Randteile der Abb. 34. Die an diesem Fortsetzungsteile auffallende Enge und Wanddicke, welch letztere alle Anzeichen einer bindegewebigen Verdichtung aufweist, finden ihre Erklärung durch die Veränderungen einer chronischen produktiven und hyperplasierenden Phlebitis, an deren Stelle im erstbesprochenen Schrägschnittgebiet die ins Innere



Abb. 35. Der zwischen Fornixflügel und Sehlügel liegende rechtsseitige Teil der Adergeflechtplatte eines mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnittpräparates (8) bei 22facher Vergrößerung, zur Darstellung einer der ganzen Breite nach diesen Adergeflechtheil durchziehenden in den Schnitt gefallene Vene, die, bis auf ihren ganz dünnwandigen medialen Buchtbezirk, durch Dickwandigkeit bei wechselnder Lichtung auffällt. Bezüglich ihrer panphlebitischen und gummösen Veränderungen und Verdichtungsbefunde siehe im Text.



Abb. 36. Das mediale dünnwandige Buchtgebiet der in Abb. 35 dargestellten Vene der rechtsseitigen Adergeflechtsstrecke bei 60facher Vergrößerung.
Siehe die nähere Beschreibung im Text.

der Vene vorgreifende gummöse Granulationswucherung (noch) vorhanden ist.

Solche Befunde bietet in einem der Schnitte, wie die Abb. 35 erweist, ein sich durch den ganzen rechtsseitigen Teil der Adergeflechtplatte

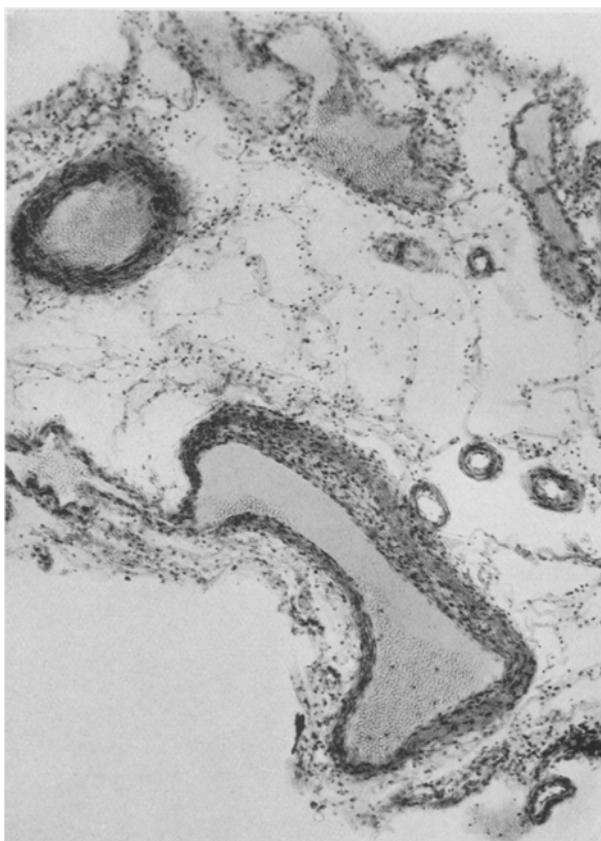


Abb. 37. Ein ödematos aufgelockertes Gebiet der linksseitigen Hälfte der Adergeflechtplatte (8) bei 90facher Vergrößerung, zur Darstellung einer Vene mit stark auffallender Streckung ihrer oberen sehr peri- und mesophlebitisch verdickten Wandseite, während die übrigen vom Schnitt getroffenen Venen und die Arteriendurchschnitte des dargestellten Plexusgebietes sich frei von Veränderungen zeigen.

zwischen Fornixflügel und Sehhügel geschlängelt dahin erstreckendes teils eng, teils buchtig weit erscheinendes Gefäß dar, in dessen medialem Bereich zwischen zwei durch gummöse und panphlebitische Wandverdickungen auffallenden Strecken ein Wandbezirk des hier besonders buchtig weiten bluthältigen Gefäßrohrs die Dünneheit einer unveränderten normalen Plexusvene zeigt.

Zur näheren Veranschaulichung dieses Befundes, der für den Nachweis der Venennatur solcher Gefäße und zur Verhütung ihrer Verwechslung mit gummös abgeänderten Arterien von Belang ist, sei anbei in der Abb. 36 das betreffende Teilgebiet der Abb. 35 bei stärkerer, 60facher Vergrößerung dargestellt.

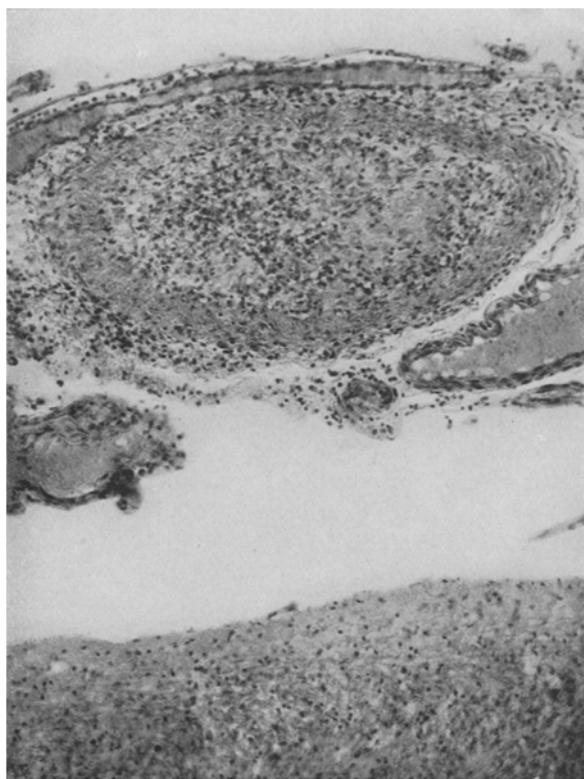


Abb. 38. Der schräge Durchschnitt einer verödeten, dickwandigen und ausgerundeten Vene der rechtsseitigen Hälfte der Adergeflechtplatte in einem (mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten) Durchschnitt (von der Art des in Abb. 23 bzw. 32 dargestellten) bei 215facher Vergrößerung. Zwischen ihm und der Oberfläche des rechten Sehhügels im Plexusgewebe dünnwandige bluthaltige Venenbahnen im Schnitt getroffen. Nähere Beschreibung im Text.

In ähnlicher Weise läßt sich ferner durch die Abb. 37 belegen, daß sich auch vereinzelte Venen der linksseitigen Hälfte der Adergeflechtplatte streckenweise im Zustande einer sichtlich mit Starrwandigkeit einhergehenden hyperplastischen Zellwucherung ihrer Media und Adventitia sowie mesophlebitischer bindegewebiger Verdichtung befinden und durch solche Veränderung sehr abstechen von den benachbarten zugleich in Schräg- und Querschnitt getroffenen Plexusarterien und -venen verschiedener Größe, die sich durchweg frei von Wandveränderungen zeigen.

Endlich sei hier auch noch in Abb. 38, aus der rechtsseitigen Hälfte der Adergeflechtplatte eines anderen Präparates, der etwas schräge Durchschnitt einer Vene vorgelegt, die offenbar auf Grund vorausgegangener *Thrombosierung*, unter dadurch bedingter Ausweitung ihrer panphlebitisch verdichteten und auch infiltrierten Wand zur Obliteration gelangte. Bei der starken Vergrößerung dieser Abb. 38 läßt sich erkennen, daß, gleich manchen Stellen der Adventitia der obliterierten Vene und der Umgebung der ihrer Wand entlang gelagerten weiten Ernährungscapillare, auch ein Teil des Obliterationsgewebes — in dem sich bei noch stärkerer Vergrößerung zahlreiche Capillaren nachweisen lassen — von Rundzellenanhäufungen eingenommen ist, während es einzelne Strecken unter Verlust der Kernfärbbarkeit in Zerfall begriffen erscheinen läßt.

Der hier vorgeführte Befund ist gleich den anderen bereits dargelegten syphilitischen Venenveränderungen der Adergeflechtplatte nicht nur wegen des damit vervollständigten Nachweises angeborener Hirnlues, sondern auch für die Erklärung des damit einhergehenden syphilitischen Hydrocephalus von Belang.

Mit diesen syphilitischen Venenbefunden der Adergeflechtplatte fügt sich der untersuchte Hydromikrencephalusfall in die Reihe der Fälle ein, in denen der Nachweis kongenitaler Syphilis im Bereiche des Plexus chorioideus erbracht ist, wie z. B. bei den von *Ranke* (45, S. 101, 234) und *Strasmann* (54, S. 401) beschriebenen Gefäßveränderungen und Spirochätenbefunden.

Der Umstand, daß sich in den untersuchten Durchschnitten der Adergeflechtplatte nur *Venen* und keine Arterien verändert fanden, erinnert an die Fälle *E. Siemerlings*, in denen „die Venen durchwegs stärker befallen als die Arterien“ waren (55, S. 260), und auch an die Feststellung *Versés* (56a) bei seinen Untersuchungen über die Nabelschnurgefäße in Fällen angeborener Syphilis. Er gewann dabei den Eindruck, daß „merkwürdigerweise ... bei Neugeborenen die Spirochäten entschieden die Venen, deren Wand jedenfalls leichter permeabel ist“, „bevorzugen“, „so daß man auf die Phlebitis syphilitica wohl doch ein größeres Gewicht als bisher legen muß“ (56a, S. 477). Ebenda hebt *Versé* auch die (durch die Befunde des hier untersuchten Falles wieder belegte) Tatsache hervor, daß die Außenhäute der Venen und Arterien stärkere Veränderungen zeigen (wie dies ihrem Gehalte an *Vasa vasorum* entspricht), und daß die Spirochäten „fast ausnahmslos“ „in den äußeren Mediaschichten und in der Adventitia anzutreffen“ waren und „fast nie ... in der Intima“ (56a, S. 477).

Zu damit übereinstimmenden Befunden gelangte *Versé* später auch bei seinen Untersuchungen über Phlebitis syphilitica cerebrospinalis (56b), die zum Ergebnis führten, daß die Spirochäten vom Lumen des Gefäßes in die Wand eindringen, indem sie sich zuerst der Innenfläche glatt

anlegen und sich in schräger Richtung einbohren, um dann nach außen weiterzuwandern und so eine Periphlebitis zu erzeugen. Nach *Versés* Befunden „dringt also die *Infektion* von innen nach außen, die Entzündung umgekehrt von außen nach innen vor“ (56b, S. 599).

Daß diese Vorgänge mit der Obliteration der Venen abschließen — wofür nun bei *angeborener Syphilis* der Befund der Abb. 38 ein Beispiel abgibt — gehört zu den schon seit langem an Fällen *erworberner Syphilis* festgestellten Tatsachen.

Besondere Beispiele letzterer Art gibt die zu Venenobliteration führende syphilitische Phlebitis in den Gangränen *v. Winiwarters*⁵⁷ und *Hagas*⁵⁸, sowie die obliterierende Phlebitis in den Fällen von Rückenmarkssyphilis *F. Greiffs*⁵⁹ und in den Fällen *Siemerlings* (55, S. 191, 276 und 281) ab.

Anzuführen sind hier ferner die hochgradigen zur Verlegung des Lumens führenden Venenveränderungen, die *Rieder* beiluetischer Mastdarmstriktur^{60a} und bei *Ulcus durum* und bei syphilitischen Bubonen^{60b} und c) und *E. Fraenkel* bei syphilitischen Darmgeschwüren nachwies, wobei er die Befunde der obliterierenden Endophlebitis, gleich *Rieder* als *Venoscleroses syphilitica* zusammenfaßt (61, S. 526), wozu sich auch später *Benda* (62, S. 815) zustimmend äußerte.

Nach diesen an die Venenbefunde der Adergeflechtplatte angeknüpften Bemerkungen wende ich mich nun der Erörterung der *Cystensackbildungen der rechten Hemisphäre* zu.

Wie schon erwähnt wurde, hat sich bei eingehender Untersuchung dieser Sackbildungen die für sie in der vorläufigen Mitteilung¹ gebrauchte Bezeichnung als „Erweichungscysten“ als unzutreffend herausgestellt. Ebenso ergaben sich keine Befunde dafür, daß zwischen den Sackbildungen und den hydrocephalisch erweiterten Hirnhöhlen ein Zusammenhang bestehe, während sie hingegen direkte Belege oder doch Anzeichen dafür liefern, daß sowohl die Entstehung der Sackbildungen, die die Scheitelanteile der rechten Großhirnhemisphäre bis zum Stirnhirn hin einnahmen bzw. dieses überlagern, als auch die darunter liegende Sackbildung der oberen Anteile des Schläfenlappens auf *perivasculäre Hydropsie* zurückzuführen ist, die ebenso wie die bestehende Hydrocephalie in den nachgewiesenen Befunden *angeborener Hirnlues* ihre Erklärung findet.

Zur Begründung dieser Angaben ist zunächst darauf hinzuweisen, daß sich sowohl innerhalb der die beiden großen Sackbildungen als auch der die dritte, kleine scharf umscheidenden Auskleidungslage einer überwiegend sehr dünnen aber stellenweise doch auch Gefäßchen einschließenden zellenhaltigen faserigen Bindegewebsschichte nirgends Zerfalls- oder Erweichungsrückstände antreffen lassen. Zur Veranschaulichung dieser Sachlage sei zunächst auf die Abb. 39 hingewiesen, die den kleinen im Durchschnitt stumpf viereckig erscheinenden *Cystenraum* — den die Abb. 23 und 24 oberhalb der rechten Seitenkammer zeigen, und der von ihr durch eine dünne, in sie vorgebuchtete Hirnsubstanzwand getrennt ist — bei $13\frac{1}{2}$ facher Vergrößerung darstellt. Diesen Cystenraum kann man bei stärkerer Vergrößerung, entsprechend seiner scharfen

Begrenzungslinie, von einem mehr oder minder sehr zarten, aber auch hier und da Blutgefäßchen in sich schließenden Faserungsstreifchen umsäumt sehen, bis auf seinen oberen medialwärts gewendeten Buchtwinkel, wo man eine von der benachbarten Hirnmarksubstanz aus in den Cystenraum vorgreifende und diese Winkelbucht in Keilform einnehmende netzartig gebaute Gewebsbildung antrifft. Wie die bei 73facher

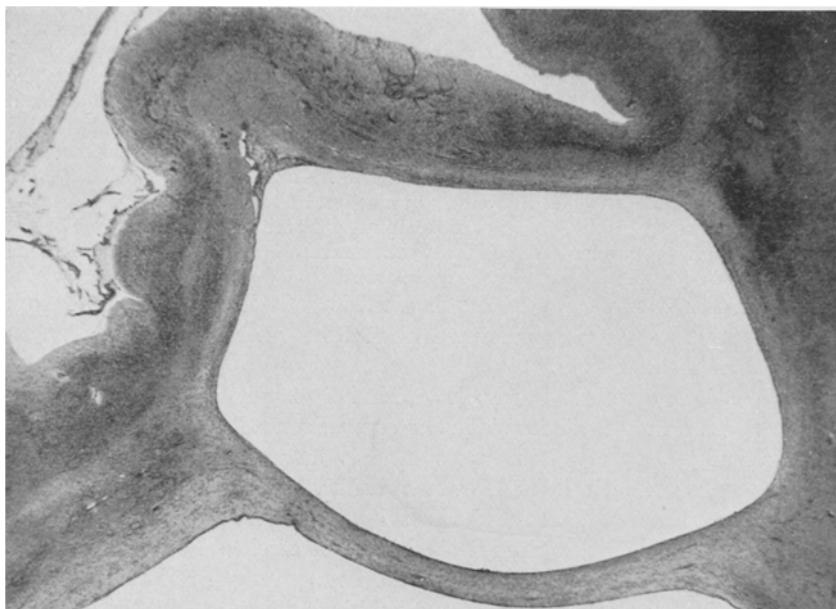


Abb. 39. Teilstück der Abb. 23 bei 13 $\frac{1}{2}$ facher Vergrößerung zur Darstellung des kleinen Cystenraumes oberhalb der rechten Seitenkammer, der bis in die Nähe der kleinen und niederen Windungen der medialen Fläche der rechten Hirnhälfte vorreicht, und den eine gegen die Seitenkammer vorgebauchte dünne Wand dichter Marksubstanz von ihr abtrennt. Seine obere mediale Winkelbucht von einem perivaskulären Ödemfeld eingenommen. Im Bereich der die Winkelbucht begrenzenden Wandteile fallen, Gefäßbahnen entsprechende Fleckungen auf.

Vergrößerung von letzterem Cystenraumgebiet aufgenommene Abb. 40 erkennen läßt, ist hier die Hirnmarksubstanz im Bereich eines dreieckigen Feldes ersetzt durch ein Netzwerk bei Giesonfärbung Säurefuchsin anziehender Bindegewebsfasern, in dessen Maschen nebst zerstreuten Lymphocyten große geblähte Rundzellen liegen, und das auch Durchschnitte capillarer Gefäßchen in sich schließt. Dieses Netzwerk zeigt sich linkerseits, also auf der medialen Seite, unter Bildung von Ödemlücken von der Marksubstanz zurückgezogen, während es auf der anderen Seite und oben zu in sie bis auf zwei kleine Spaltabhebungen, zum Teil unter Bildung eines dichteren Faserungsstreifens eingepflanzt erscheint. Der Eindruck, daß es sich bei dem besprochenen Netzwerkbilde um ein wohl-

abgegrenztes perivasculäres Ödemfeld handelt, wird noch dadurch verstärkt, daß dieses Feld unter Bildung eines die Cystenraumlichtung bogig umgreifendes und in dessen Auskleidung übergehendes dichtfaseriges Streifchens von dem Inhalt des Cystenraumes geschieden erscheint.

In anderen Schnitten von der Art des in Abb. 23 dargestellten zeigen

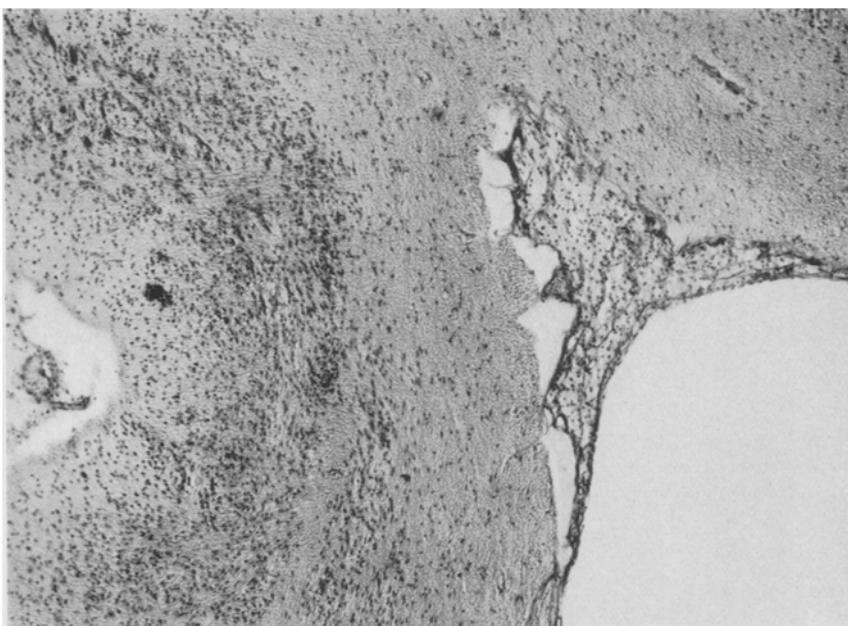


Abb. 40. Das von dem perivasculären Ödemfelde eingenommene Gebiet der Winkelbucht des Cystenraumes der Abb. 39, bei 73facher Vergrößerung. Die die Winkelbucht umschließende Marksubstanz medialwärts mit sehr zellreicher Rinde in schmaler Schicht überkleidet, von deren Einbuchtung die Pia abgehoben erscheint und innerhalb welcher zahlreiche Capillarbahnen durch ihre Zellenanhäufungen auffallen. Bezuglich der übrigen Beschreibung dieser und der vorigen Abbildung siehe im Text.

sich mit dem perivasculären Ödemfeld, bei ebenfalls scharfer ausgesprochener Abgrenzung von der es umgebenden Marksubstanz, die Bahnen der benachbarten ödematos erweiterten und auch durch Schwellung ihrer Zellgebilde auffallenden perivasculären Capillarscheiden in Verbindung. Solche perivasculäre Ödembahnen lassen sich hier durch Mark und Rinde bis zu dem zugehörigen Bereiche des ödematos gelockerten Piaüberzuges hin weiterverfolgen. Eine Darstellung dieses Einmündungsbefundes ist in Abb. 41 bei 50facher Vergrößerung gegeben.

Bei stärkerer, 200facher Vergrößerung läßt sich, wie in Abb. 42, erkennen, daß das Fasergewebsnetz eines solchen perivasculären Ödemfeldes nicht nur capillare, sondern auch auffällig weite und dickerwandige

(wohl venöse) Gefäßlichtungen in sich schließt; auch tritt hier zugleich seine unter Bildung von Ödembuchten verfolgbare Abhebung von dem Gliagewebe der umgebenden Marksubstanz zutage.

An einer den Buchtbefunden der Abb. 39—42 ihrer Lage nach entsprechenden Stelle des uns beschäftigenden kleinen Cystenraumes fällt in

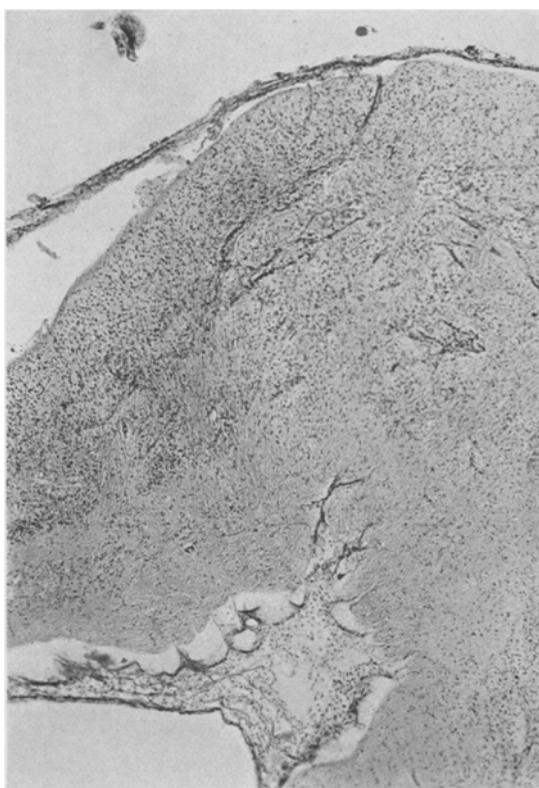


Abb. 41. Das perivasculäre Ödemfeld des kleinen Cystenraumes aus einem anderen Schnittpräparat bei 50facher Vergrößerung zur Darstellung des Zusammenhangs dieses Ödemfeldes mit den durch ödematöse Erweiterung und durch Zellschwellungen auffälligen Capillargefäßscheiden in den benachbarten Mark- und Rindengebieten und seines durch diese gegebenen mittelbaren Zusammenhangs mit dem ödematos gelockerten Piagewebe.

Durchschnitten seiner vorderen Anteile, also in Schnitten vom Verhalten des in Abb. 24 wiedergegebenen Querschnittes, schon bei der schwachen Vergrößerung der Abb. 43 ein Aufhellungsgebiet auf, das von der Bucht, die es einnimmt, in die anstoßende Marksubstanz weit hinein, und zwar in unscharfer verwaschener Begrenzung, vorgreift.

Bei der stärkeren Vergrößerung der Abb. 44 zeigt sich in diesem Lichtungsgebiet, das durch einen schmächtigen Faserungssaum von

dem Cystenraume abgetrennt ist, die Marksubstanz bis auf einen zarten ödematösen Netzrest der Gliafaserung geschwunden, und finden sich darin nur wenige spindelige Zellenreste von Capillarendothel und einzelne zerstreute Rundzellen erhalten geblieben.



Abb. 42. Der mediale Teil des perivasculären Ödemfeldes des kleinen Cystenraumes aus einem anderen mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnittpräparat bei 200facher Vergrößerung mit den im Querschnitt getroffenen Lichtungen weiter venöser Capillarbahnen, bei ödematöser Abhebung des Ödemfeldgewebes von dem feinnetzigen Gliagewebe der benachbarten Hirnsubstanz.

Solche Befunde eines mit Atrophie vergesellschafteten, also *kachektischen Ödems* der Marksubstanz sind trotz ihres vereinzelten Vorkommens von Bedeutung, da sie augenscheinlich das Vorstadium der hier örtlich weitergreifenden Vergrößerung des Cystenraumes darstellen und überhaupt unseren Einblick in die Vorgänge der Entstehung und Fortentwicklung der Cystenbildungen vervollständigen.

In eben dieser Hinsicht ist an den Befunden des erörterten Cystenraumes auch von Belang, daß er, wie an den Abb. 41 und 42 gezeigt wurde,

sichtlich mit den perivasculären Ödemkanälen mancher ihm benachbarten Windungsgebiete zusammenhängt, und daß sein Inhalt unter Druckverhältnissen steht, auf welche im besonderen die in den Abb. 39 und 43 so ausgeprägte Ausbauchung der den Cystenraum von der rechten Seitenkammer trennenden dünnen Hirnsubstanzwand hinweist.

Mit den bisher vorgeführten Bildern und mit dem Nachweise der Übereinstimmung, die zwischen ihren und den perivasculären Gefäßbefunden der oberen Schläfenwindung der linken Hemisphäre besteht,



Abb. 43. Der von der rechten Seitenkammer durch eine dünne ausgebauchte Hirnsubstanzwand geschiedene kleine Cystenraum des in Abb. 24 dargestellten Schnittes bei 14facher Vergrößerung, mit dem von seiner medialen Bucht aus in die Marksustanz vorgreifenden ödematösen und atrophischen Lichtungsgebiete.

sind noch nicht die Befunde erschöpft, die für die Frage der Entstehungsweise der Cystenbildungen der rechten Hemisphäre Bedeutung haben. Es ist da vor allem festzustellen, daß auch die großen Cystenraumbildungen, von denen die Abb. 23 und 24 den Scheitel- und Schläfelappen der rechten Hemisphäre eingenommen zeigen, keinen Anhaltspunkt für die Annahme eines Erweichungsvorgangs, sondern ebenfalls nur dafür darbieten, daß ihre Entstehung, wie gesagt, auf perivasculäre Hydropsie zurückzuführen ist.

Auf Erweichungsvorgänge zu beziehende Inhaltsreste finden sich nirgends, auch nicht in den Buchten des schon in der vorläufigen Mitteilung (¹, S. 780) angegebenen „Maschenwerkes perivasculärer gliöser

Stränge“ vor, von denen man in Abb. 23 einige in die Sackbildung des oberen großen Scheitellappen-Cystenraumes in Form plumper stabförmiger Fortsätze der unteren und medialen Wandstrecke hineinragen sieht. Davon, daß es sich hierbei um erhalten gebliebene, dem Hydropsie-schwunde ihrer Umgebung sich entziehende perivaskuläre Stränge gliösen

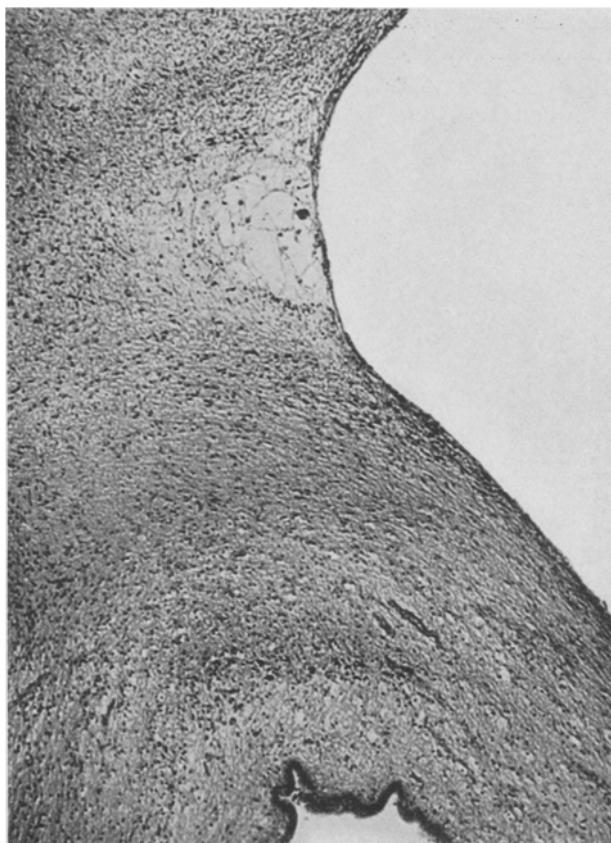


Abb. 44. Das Buchtgebiet der Abb. 43 bei 73facher Vergrößerung, zur Darstellung des unter Atrophie der Marksustanz vorgreifenden ödematösen Lichtungsgebietes. Bezüglich der näheren Beschreibung der Abb. 43 und 44 siehe im Text.

Baues handelt, kann man sich an der bei 200facher Vergrößerung aufgenommenen Abb. 45 überzeugen, die das Bild eines solchen schräg durchschnittenen Stranges aus einem der Schnittpräparate von Art der Abb. 23 darbietet. Sie zeigt, daß es sich hierbei um ein *Arterienrohr* handelt, um welches eine zu ihm längsgerichtete gliöse Faserung einen dicken Mantelbelag mit scharfer, glatter, auch zellig belegter Oberflächenbegrenzung bildet. Die dem Endothelrohr und den es überquerenden

Muskelzellen seiner Media zunächst anliegende Mantelschicht zeigt dabei die in lockerer ödematöser Lage dem Gefäße zu und entlang angeordneten Fäserchen nur von wenigen Zellen durchsetzt; ihr folgt außen zu eine Schicht solcher dichter gliöser Faserung mit auffälligem Reichtum an rundkernigen Lymphocyten neben vereinzelten Gewebszellen mit großen ovalen Kernen. Die äußerste wieder zellärmere Schicht bietet nebst dem körnigen und stricheligen Durchschnittsbilde des Fäserchenmantels auch den Eindruck einer umspinnenden Faserung dar und zeigt

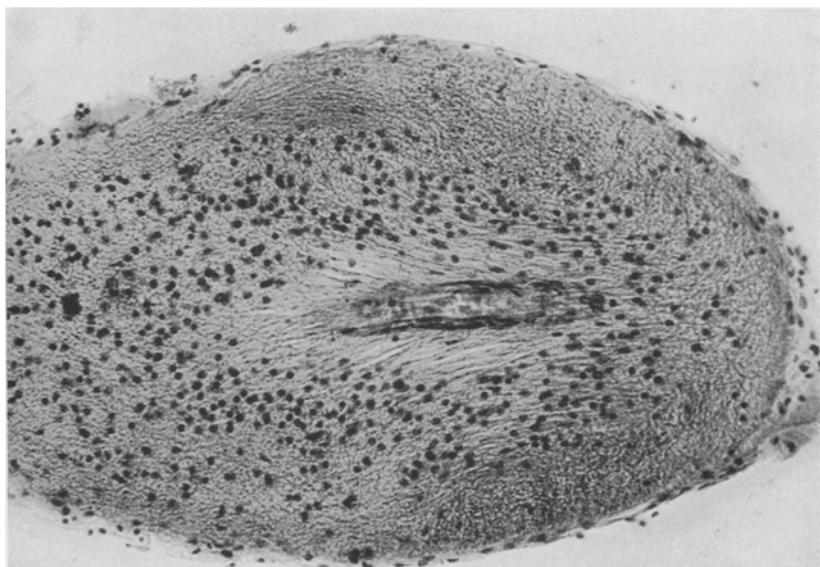


Abb. 45. Ein Schrägschnitt durch einen periarteriellen gliosen Strang von Art des stabförmigen Vorsprunges, der vom Wandgebiet des großen Scheitelhirncystenraumes — wie die Abb. 23 zeigt — in ihn medialwärts sich hinein vorerstreckt, bei 200facher Vergrößerung. Nähtere Beschreibung siehe im Text.

sich vielfach von spindeligen Zellen in endothelialartiger Lage bekleidet und daneben auch von vereinzelten Rundzellen durchsetzt.

Im Hinblick auf die augenscheinliche Bedeutung der erörterten Befunde *gliöser periarterieller Stränge* für die Auffassung der Cystenraumbildungen als perivasculärer Hydropssäcke muß hier nachträglich noch ausdrücklich erwähnt werden, daß ich allerdings solche Befunde in keinem der Schnittpräparate innerhalb des in Abb. 39 und 43 dargestellten kleineren Cystenraumes oberhalb der rechten Seitenkammer aufnehmen konnte. Beachtenswert ist dabei aber, daß sich immerhin innerhalb des im Museumpräparat N 118 noch ununtersucht vorhandenen röhrenförmigen Vorderteiles dieses Cystenraumes, wie man sich an dem Präparat überzeugen kann, schon mit freiem Auge Strangbildungen in deutlicher

Ausbildung wahrnehmen lassen. Dieser Cystenraum dürfte wahrscheinlich bei Fortsetzung der Untersuchung ähnliche gliöse periarterielle Strangbefunde ergeben, wie der große Scheitelhirncystenraum an den Stranggebilden seines Maschenwerkes — wenn nicht etwa die fraglichen Stränge Arterienbefunde *anderer* Art abgeben und im besonderen, wofür ich noch Belegstücke vorzulegen habe, die Befunde von, durch gummosen Mesarteriitis bedingten Strangbildungen darbieten und also etwa hier solche und nicht gliöse Strangbildungen periarteritischer Natur, wofür Abb. 45 ein Beispiel liefert, zur perivasculären Hydropsie in genetischer Beziehung stehen und ihrem Schwunde entzogen blieben.

Arterienstrangbefunde jener, der gummos-mesarteriitischen Art traf ich, wie ich nun noch zum Schlusse zu berichten habe, bei der Untersuchung der vorderen, den rechten Stirnlappen überlagernden Kuppenbucht des großen Cystenraumes an, und zwar in der Nähe des lateralen Randgebietes in Form eines schon in Abb. 24 bemerkbaren kurzen, dünnen Strangstückchens. Seine Befunde, die ebensowohl für die Auffassung der Sackbildungen als perivasculärer Hydropscysten, als auch für den Nachweis der angeborenen Hirnlues dieses Falles von Belang sind, verdanke ich dem Umstande, daß dieses Strangstückchen im Innern der vorderen Bucht des großen Scheitelhirnsackes (der Abb. 24) — trotz dessen Eröffnung bei Anfertigung der Durchschnittsscheibe und trotz eines vorher schon erfolgten (und auch in Abb. 22 bemerkbaren) Einrisses des Sackes — in seiner Lage erhalten blieb und unter Celloidineinbettung die in den Abb. 46, 47, 48 dargestellten Schnittbefunde lieferte.



Abb. 46. Das laterale Wandgebiet der das rechte Vorderhirn überlagerten Cystenkuppe der Abb. 24 bei 22facher Vergrößerung, mit vier in der Nähe der bindegewebigen Wandbekleidung frei liegenden aneinander gereihten und miteinander zusammenhängenden schräg und quer im Schmitt getroffenen Schlängelungsbuckeln einer durch Peri- und Mesarteriitis sehr dickwandig gewordenen, teils äußerst verengten, teils völlig verschlossenen Arterie. Darüber ein vereinzelter kleiner schräger Gefäßstrangdurchschnitt mit einseitig mächtig entwickelter bindegewebiger Adventitiascheide. Die Piabekleidung von der Cystenwand im Bereich eines blutgefüllten Arteriendurchschnittes bauchig abgehoben. In der Cystenwand innerhalb ihres dichten gliösen Fasergewebes aneinander gereihte, zum Teil aus der Pia herein verfolgbare, capillare Gefäßdurchschnitte bemerkbar.

In Abb. 46 ist ein Stück der lateralen Sackwand samt einigen ihm innen zu nahe, aber frei anliegenden aneinander gereihten Strangdurchschnitten dargestellt, auf die auch schon die Beschreibung der Abb. 24 aufmerksam macht.

Durchwegs fehlt es auch hier an Anzeichen von Zerfalls- oder Erweichungsveränderungen, und zwar ebensowohl an diesen Stranggebilden als an der Sackwand selbst, die ihr gliöses, auch Gehalt an Zellen und Capillaren zeigendes Fasergewebe innen zu mit einer zumeist sehr zarten Lage welliger Bindegewebsfaserzüge und außen zu zum Teil deutlich in Doppellage mit einem breiteren leptomeningealen Überzuge bekleidet zeigt und dabei hier auch von einzelnen bluthaltigen arteriellen Gefäßdurchschnitten übertragt ist.

Bei der stärkeren (56fachen) Vergrößerung der Abb. 47 tritt, wie in der dichtfaserig gliösen Sackwand und in deren inneren und äußeren meningealen Bekleidung so auch in der benachbart liegenden Reihe von Strangdurchschnitten reichlicher Zellengehalt mit deutlichster Kernfärbbarkeit zutage und ergibt sich noch deut-



Abb. 47. Die obere Strecke der Abb. 46 bei 56facher Vergrößerung zur besseren Veranschaulichung des Piaüberzuges der Cystenwand und ihrer bindegewebigen inneren Auskleidungsschicht, sowie der in ihrer Nähe liegenden Durch- und Anschnitte des geschlängelten Arterienstückes und seiner peri- und mesarteritischen Veränderungen: der Verdickung und Verengung höchsten Grades bis zur völligen Verschließung, der Bildung einer mächtigen fibrösen Adventitiascheide in Halbmondform an dem obersten Querschnitt, an der wie auch bei anderen der Durchschnitte, sich Anzeichen ihrer Bindestanznatur durch Rottfärbung bei Anwendung der *v. Gieson*-Methode erweisen lassen.

licher der Eindruck, daß es sich bei den Strangdurchschnitten um die zusammenhängenden quer und schräg durch- und angeschnittenen Schlängelungen einer gewundenen Arterie handelt. Im Mediabereiche

solcher Schlängelungsdurchschnitte fällt schon bei der Vergrößerung dieser Abbildung eine Anhäufung plump spindeliger Zellen mit einheitlich und stark gefärbten runden Kernen auf, ist aber nicht so sehr, wie in der Strangabb. 45, das Vorherrschen einer gliosen Faserung bemerkbar. An nach *v. Gieson* gefärbten Präparaten erweist sich durch

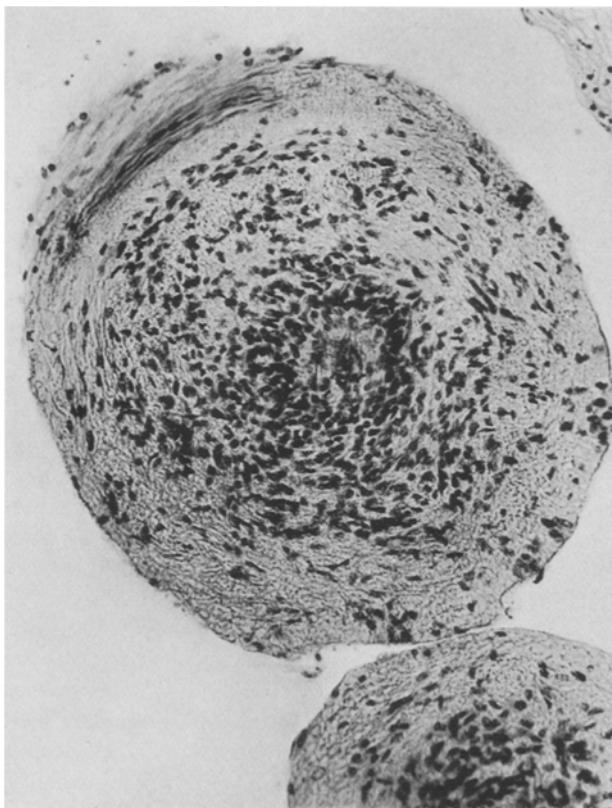


Abb. 48. Der größte der Arteriendurchschnitte der Abb. 47 bzw. 46 bei 200facher Vergrößerung. Nähere Beschreibung im Text.

starke Fuchsinrotfärbung auf gelbem Grunde, der in der photographischen Aufnahme eine dunkle Schwärzung entspricht, daß, wie zum Teil in der Nähe der engen Gefäßlichtung, so auch besonders im Bereiche der Adventitia dicht gebautes Fasergewebe ausgebildet ist, das aus kollagener Bindesubstanz besteht.

Noch deutlicher wird bei der 200fachen Vergrößerung der Abb. 48, daß und wie sehr im Bereiche dieser Arterienschlängelung, im Vergleiche zu der dünnen Ringsmuskelzellage innerhalb der peripheriellen Gliose des gestreckt gestalteten Gefäßstranges der Abb. 45, neben geringer

Durchsetzung mit Leukocyten eine *mesarteriitische Zellenwucherung* vorliegt, die völlig an das Bild des *gummösen* Granulationsgewebes einer luetischen Peri- oder Mesarteriitis gemahnt, wenn auch die dichte Anhäufung der Zellen die Verfolgung der Capillarbahnen in ihm unmöglich macht, die darin vorauszusetzen sind. Denn, wie schon Köster feststellte, sind ja im Gehirn „noch minimal kleine Arterien mit *Vasa vasorum* versehen“ (68, S. 454). Zusammengeschnürt von der gummösen Mediawucherung zeigt sich die enge Lichtungsstelle des Arteriendurchschnittes der Abb. 48 beim Wechsel der Einstellung (um eine Endothelzellenlage herum) von einer durch die starke Lichtbrechung ihrer elastischen Fasergebilde auffallenden *Intima-Elastica* umgrenzt. In der *Adventitia* herrscht im Bereiche dieses Schnittes, bis auf einen oberen zirkulären bindegewebigen Faserungsstreifen, der sich im *v. Gieson*-Präparat fuchsinrot gefärbt zeigt, doch auch ein dichtgebautes gliöses Netzwerk (von gelber Pikrinsäurefärbung im Präparat) vor.

In demselben Maße, als sich die so festgestellten Befunde periarteriitischer und mesarteriitischer Veränderungen an den innerhalb des Scheitelhirncystenraumes angetroffenen Stranggebilden von denen einer *Endarteriitis obliterans* unterscheiden, gewinnt auch die Annahme an Wahrscheinlichkeit, daß es sich bei jenen nicht so sehr um sekundäre Folgeauswirkungen der mit den Ausbildungsvorgängen der Cystenräume eingetretenen Blutbahneinengung, sondern vielmehr im wesentlichen um zweierlei neben und mit den Ausbildungsvorgängen der perivasculären *Hydropsie* an Arterien der betreffenden Gebiete sich entwickelnde Veränderungen handelt. Bei der zuletzt dargestellten Form der gummösen Mesarteriitis, die neben verdichtender fibröser Periarteriitis an den gezeigten Arterien schlängelungen vorherrscht und auffällt, wird diese Auffassung durch die spezifische Natur ihrer Veränderung unmittelbar aufgedrängt; bei der anderen Form, der der periarteriitischen Gliosestrangbildungen fällt hingegen ins Gewicht, daß ihre Befunde, im Gegensatz zu denen einer obliterierenden Endarteriitis, das Endothelrohr (gleich wie die Media) von auffälligen Veränderungen ziemlich frei zeigen und diese hauptsächlich in der Ausbildung der adventitiellen Gliose hervortreten lassen.

Hinsichtlich der auffälligen Sachlage der Beschränkung der erörterten Arterienbefunde auf den großen Scheitelhirncystenraum der rechten Gehirnhälfte kann in betreff des kleinen Cystenraumes oberhalb der rechten Seitenkammer auf die Angaben hingewiesen werden, die vorhin von seiner röhrenförmigen Fortsetzung innerhalb des Vorderhirns und deren Stranggebilden zu machen waren. Gegenüber der Sachlage aber, daß bei der Untersuchung des zweiten, großen, tiefer im Schläfenlappen liegenden Cystenraumes weder Arterienbefunde der einen noch der anderen Art anzutreffen waren, sind wieder die Umstände in Betracht zu ziehen, die die Feststellung des Inhaltes der Cystenräume beeinträchtigten, und

in dieser Beziehung ist hier nebenbei auch als Belegebeispiel anzuführen, daß — wie schon in der Beschreibung der Abb. 23 auseinandergesetzt ist — die meningeale Furchenbucht zwischen den Wandstreifen des Scheitelhirncystenraumes und den plumpen Windungen der Scheitelhirnkante nur einen geringen Restteil ihrer Piabestandteile noch enthält, und daß in anderen Schnitten dieser sogar ganz verloren gegangen ist.

Jedenfalls läßt sich sagen, daß keines der bisherigen Untersuchungsergebnisse der Annahme entgegensteht, daß die besagten Arterienveränderungen an der Entstehung der Cystenräume ebenso mitbeteiligt sind, wie das ja auch von den Druckatrophiewirkungen gilt, wofür auf die Befunde der Übersichtsabb. 23 u. 24 und auch besonders der Abb. 40 u. 47 zu verweisen ist), und zwar auf Grund der obwaltenden Ödemzustände, deren Artverschiedenheit sich in den Befunden der perivasculären Ödemfelder und Lücken ausprägt. Denn der reichlichen Durchsetzung der in den Abb. 39—42 dargestellten Ödemfelder mit Lymphzellen steht der ganz spärliche Zellengehalt im atrophen Glianetz der Abb. 43 und 44 gegenüber, so daß man also annehmen muß, daß bei der Entstehung und Ausbildung der Cystenraumbildungen der rechten Hemisphäre sowohl entzündlichen als auch kachektischen Ödems zur Auswirkung kamen.

Auf diese sowie jene weisen auch die perivasculären Ödembefunde der linken Gehirnhälfte hin; es wird das einsteils durch die Abb. 25, 27, 29 u. 31, andernteils durch die Abb. 28 belegt.

Dafür, daß es trotz des Bestandes der beiderartigen perivasculären Ödemfelder der linken Hemisphäre innerhalb dieser nicht zur Ausgestaltung von cystischen Sackbildungen kam, bietet sich unschwer eine Erklärung dar, wenn man zur naheliegenden Annahme greift, daß die ihrer Entstehung zugrunde liegenden Hirngefäßveränderungen sich zuerst und besonders hochgradig in der rechten Hemisphäre ausbildeten, und daß es mit der besonderen Größenausbildung der Cystenhohlräume der rechten Gehirnhälfte und mit der jedenfalls auch frühzeitig einsetzenden und hochgradig ausgebildeten Hydrocephalie und wohl auch unter dem Einfluß der obwaltenden Nahtverwachsungen des Mikrocephalus zu einer Raumbeengung kam, die die Ausbildung von Cystenhohlräumen im Bereich der linken Hemisphäre aus den hier wohl erst später entstandenen perivasculären Ödemfeldern und -lücken unmöglich machte.

Zieht man bei allen diesen Annahmen in Betracht, was bereits vorhin bezüglich der vorwiegenden und frühzeitigen Phlebitis- und Hydrocephaluszustände bei hereditärer Hirnlues festgestellt wurde (vgl. S. 503, 510f.), so drängt sich die zusammenfassende Vorstellung auf, daß die Grundlage zu den cystischen Sackbildungen in *entzündlichen Ödemzuständen* gegeben war, denen sich dann — wie wegen der Venen- und Infiltratbefunde der Adergeflechtplatte in den Abb. 34, 37 u. 38 nicht zweifelhaft ist — auch *Stauungsödem* beigesellte.

Wohl erst unter den späteren Auswirkungen der peri- und mesarteriellen Wandveränderung der Arterien und Arteriolen der betreffenden Hirnsubstanzgebiete nimmt dann auch das *kachektische Ödem*, wie es in den Befunden der Abb. 28, 43 u. 44 zutage tritt, an der Ausgestaltung der Hydropsie der perivaskulären Ödemfelder und -lücken zu den cystischen Sackbildungen teil.

Die Vorstellung, von der ich mich bei letzterer Annahme leiten lasse, geht von der *Abflachung des capillaren Druckgefäßes* aus, zu der es auf Grund der von *Moritz Körner*⁶⁴ geschaffenen und von *R. Klemensiewicz*^{65, 66} ausgearbeiteten hydraulischen Theorie *unter dem Einfluß von Strukturveränderungen der Arterienwand* kommt, die ja der Aufrechterhaltung eines entsprechend steilen Druckgefäßes und den damit zusammenhängenden Ernährungsbedingungen im Capillarengebiete abträglich sind.

Es erübrigt nun noch einige andere Schrifttumsangaben heranzuziehen, die im Hinblick auf die Untersuchungsergebnisse des Hydromikrencephalusfalles zu beachten sind.

Den durch sie gelieferten Nachweisen, daß es sich bei diesem Falle um hereditäre Hirnlues handelt, entspricht allerdings jene Angabe des Berichtes über ihn, daß die Zwillingsschwester des Hydromikrencephalus-Mädchen tot geboren wurde, steht jedoch entgegen, daß ja, in dem allerdings sehr lückenhaften Berichte über den Krankheitsverlauf und über die Obduktionsergebnisse keines Anzeichens bestehender Syphilis Erwähnung geschieht und nur ausdrücklich im Obduktionsbericht des Gehirns festgestellt erscheint: „keine Tuberkulose.“

Zur Entkräftung solcher Bedenken läßt sich aber geltend machen, daß es erfahrungsgemäß, wie in letzter Zeit *C. Hochsinger*⁶⁷ berichtet hat, „Fälle von sicherer exanthemloser Lues congenita praecox“ gibt, „welche sich lediglich in den inneren Organen einschließlich im Zentralnervensystem abspielt“ (67, S. 148). *Hochsinger* weist dabei auch auf die Erfahrungen *Ibrahims* hin, denen zufolge „eine kleine Zahl von angeborenen Hydrocephalien mit elterlicher Lues“ zusammenhängt, „ohne daß die Kinder sonstige Lueszeichen oder positive Blutbefunde zeigen“ (67, S. 154). In Beziehung auf den uns hier beschäftigenden Fall ist im besonderen auch noch von Belang, daß, wie *Hochsinger* (67, S. 154 u. 155) angibt, bei der erst im Extrauterinleben zutage tretenden hereditären Syphilis „eine frühzeitig auftretende luetische Hyperostose der Schädelkapsel“ der Schädeldehnung entgegenwirken kann, indem „die Nahrtränder bald verwachsen“.

Somit gibt es eine Reihe von klinischen und anatomischen Erfahrungstatsachen, mit denen die Auffassung des Hydromikrencephalusfalles als einer hereditären Hirnlues sich wohl verträgt, so daß die Berechtigung dieser Auffassung, trotz des Mangels an von ärztlicher Seite bei klinischer

Beobachtung und bei der Leicheneröffnung wahrgenommenen auffälligen Zeichen angeborener Syphilis nicht zweifelhaft erscheint.

Was die sonstigen Schrifttumsangaben betrifft, die sich, und zwar im besonderen zu den Arteriensyphilisbefunden des untersuchten Falles in Beziehung bringen lassen, so ist aus ihnen vor allem das Bild hervorzuheben, das sich in der Mitteilung *Mračeks* (68, auf Taf. III) von drei Gefäßpaaren der Jejunum-Unterschleimhaut seines Falles 4 angeborener syphilitischer Enteritis (bei 260facher Vergrößerung) dargeboten findet und durch ausgeprägte Übereinstimmung mit der gummosen Mesarteriitis der Abb. 48 unseres Falles geradezu überrascht. Es gilt das namentlich von drei Durchschnitten *Mračeks*, in denen sich die Elastica als mächtiger radiär gestrichelter bluthaltiger Ring von der zelligen Infiltration der äußeren Wandschichten abhebt, während in drei anderen Durchschnitten die Elastica auch in der Infiltration der Wand aufgegangen erscheint. Unter Bezugnahme auf diese Befunde erklärt *Mraček* die Gefäße (u. zwar besonders die arteriellen [67, S. 215]) als „Ausgangspunkt der Erkrankung“, bei der die Gefäßveränderung „als eine Infiltration der Adventitia beginnt“ und „die Gefäße nicht nur verdickt und verengt“, „sondern . . . zu einer förmlichen Auflösung der Gefäßwand führt und die Gefäße völlig verschlossen werden“, was „meist eine endotheliale Wucherung . . . begünstigt“ (68, S. 223).

Bei der hier als „Infiltration“ von *Mraček* bezeichneten Gefäßveränderung handelt es sich augenscheinlich ebenso wie bei der mesarteriitischen Zellwucherung der Abb. 48 um eine von den *Vasa vasorum* ausgehende gefäßhältige Granulationsgewebsbildung, welche „kleinzellige Wucherung in der Arterienperipherie“ *Baumgarten* schon in seiner ersten Mitteilung als das „Einleitungsphänomen der Gesamtveränderungen“ erkannte (69, S. 461 u. 462), unter Ablehnung der Annahmen *Heubners*⁷⁰, der darin „etwas Akzidentelles“, das zu der von ihm angenommenen endothelialen Intimaneubildung hinzutretende „zweite Moment“ des Eingreifens eines echten Entzündungsprozesses erblickte (70, S. 143, 166).

Solche von den *Vasa vasorum* ausgehende Befunde granulierender Peri- und Mesarteriitis von der Art der Abb. 48 sind im Sinne *Baumgartens* (71, S. 118, 120) als „gummös“ zu bezeichnen, wenn sich an ihnen auch noch nicht Veränderungen jener „Hinfälligkeit“ ausgeprägt zeigen, durch die *Virchow* in seiner Beschreibung der Gummigeschwülste (72, S. 393, 400, 402) diese Gebilde für charakterisiert hält, und von deren Ausgang in Verkäsung seither noch manche Untersucher, so z. B. *Obermeier*⁷³, auch *Chiari*⁷⁴, die Diagnose der gummosen Entzündung abhängig machen.

Gegenteilige Beispiele ausgesprochen gummoser Gefäßwandveränderungen, die noch keine auffälligen Anzeichen einsetzender *Nekrotisierung* wahrnehmen lassen, bieten sich, gleichwie im Arterienbefunde der Abb. 48 auch in den vorgeführten *Plexusvenen*-befunden der Abb. 34—37 dar,

während eine Stelle des Verschlußgewebes im Venendurchschnitt der Abb. 38 davon immerhin schon eine Andeutung gibt.

Außerdem konnte im Umkreise der Media letzterer Vene und auch stellenweise an der Wand der gummösen Venen der Abb. 36 u. 37 sowie auch in dem Mediabereiche des Arteriendurchschnittes der Abb. 48 auf eine *bindegewebige Verdichtung* aufmerksam gemacht werden, in der ein weiterer bei Gefäßsyphilis erfahrungsgemäß vorkommender Ausgang der spezifischen Entzündung zu erblicken ist.

Hierfür läßt sich auch auf die Ergebnisse verweisen, zu denen *Versé* auf Grund der von ihm untersuchten 6 Fälle von Arteriitis syphilitica cerebralis gelangte. Er bezeichnet, indem er die naheliegende Erwägung ausspricht, daß es „je nach der Intensität und dem Alter der Syphilis“ „zur rein infiltrierenden oder zur verkäsenden Form oder zur Kombination beider“ kommt (56a, S. 473), als „Endeffekt“ beider dieser Formen „kleine Medianarben und eine persistierende Intimaverdickung (*Heubners Endarteriitis luetica*)“ (56a, S. 473). Im Einklang mit den grundlegenden Feststellungen *Baumgartens* und *Kösters* ergaben auch *Versés* Untersuchungen, daß beide zu unterscheidenden Formen (die „diffus infiltrierende“ und die „gummöse Form“), zwischen denen „zahlreiche Übergänge bestehen“, „in der Adventitia beginnen und in deren perivasculärem Lymphraum ihren Ausgang nehmen“, und daß ihnen daher in Übereinstimmung mit *Marchand* „periarteritischer Charakter“ zuzuerkennen ist (56a, S. 474).

Besondere Beachtung verdient jedenfalls, daß unter *allen* Umständen, nicht nur bei den infiltrativen, gummösen und verkäsenden Formen, sondern auch bei der fibrösen Verdichtung, wofür auch die Venenbefunde der Abb. 38 und auch 37 Beispiele abgeben, die mit dem Vorgreifen der adventitiellen Vorgänge im Mediabereiche einsetzenden Veränderungen die Wirksamkeit der elastischen und contractilen Mediagebilde aufheben. Darauf weist die ausweitende Rundung der fibrös verdichteten und verdickten Media in der Abb. 38 hin, an deren Dehnung übrigens wohl auch die der Verödung vorausgegangene Thrombosierung dieser Venenstrecke beteiligt zu denken ist. Ein anderes einschlägiges Beispiel bietet die auffällige starre Streckung des in fibröser Verdichtung begriffenen erweiterten gummösen Wandteiles der Vene der Abb. 37 dar.

Es liegt die Vorstellung nahe, daß es wohl nur den besonderen Umständen und der Eigenart des Hydromikrencephalusfalles zuzuschreiben ist, wenn es hierbei trotz solcher Herabsetzung der elastischen Dehnbarkeit der Gefäßwand und der besonderen „Verminderung der mechanischen Leistungsfähigkeit der Tunica media“ nicht zur Entstehung einer im Sinne *Thomas* (75, S. 411, 433) der Arteriosklerose in Parallele zu stellenden Intimaneubildung (gleich *Heubners* Entarteriitis syphilitica) kam, die — wie man mit *Backhaus* (*Heller*) (76, S. 439) sagen könnte — „die Folgen der Wandungsschwächung auszugleichen“ vermag.

Befunde, die sich zugunsten der hier vertretenen Auffassung werten lassen, konnte ich schon in jenem Falle *nekrotisierender gummöser Hirnarteriensyphilis* aufnehmen, den ich als I. meiner „Beiträge zur pathologischen Anatomie der Blutgefäße“ (neben II. einem in seiner Entwicklung zum Stillstand gelangten (geheilten) sackförmigen Aneurysma der Aorta ascendens und III. einem Fall von Embolie der Piavenen bei puerperaler Sinusthrombose) 1892 veröffentlicht habe ⁷⁷, der aber bisher nicht in das Schrifttum übergegangen ist. Es scheint mir daher geboten, nachfolgend als

Anhang

einige der einschlägigen Befunde anzuführen, die ich in jenem (hier unter 9. verzeichneten) Falle eines an *akut einsetzender Gehirnerweichung* verstorbenen 29 Jahre alten Offiziers, bei der am 8. Mai 1888 vorgenommenen

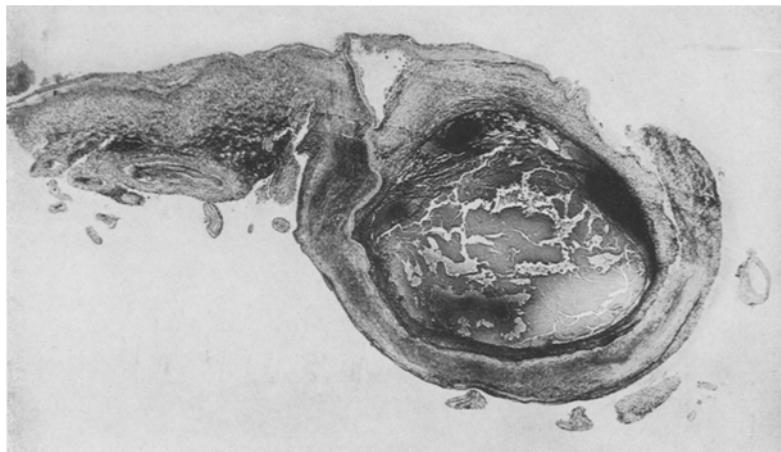


Abb. 49. Ein Querschnitt der bei der Obduktion am 8. 5. 1888 von mir mittels der Schere unvollständig aufgeschlitzten thrombosierten rechtsseitigen Carotis interna im Falle der nekrotisierenden gummösen Hirnarterien-Syphilis (9) des 29 Jahre alten Offiziers, bei 13,4facher Vergrößerung, als Nachtrag zu meinen „Beiträgen zur pathologischen Anatomie der Blutgefäße“ (77 I, S. 1–11). Nähere Beschreibung im Text des Anhanges.

Obduktion und bei der mikroskopischen Untersuchung der Carotiden und der linken Arteria fossae Sylvii aufnahm. Wie die beifolgende Übersichtsabb. 49 ersichtlich macht, hatte die von mir zur Aufschlitzung der *rechten Carotis* eingeführte Schere nicht zu ihrer Eröffnung geführt. Sie durchtrennte dabei nur — und zwar gerade im Bereich eines Herdes gummöser Granulationsgewebsbildung, von der und ihrem Capillarreichtum die Abb. 50 eine Vorstellung gibt, und die selbst, nebst einem knapp anliegenden, schräg durchschnittenen in Thrombosierung begriffenen Arterienast die Adventitia ganz einnimmt und auch von der Media den größten Teil in sich bezieht — diese Schichten samt der Elastica, um sie,

wie die Abb. 49 zeigt, umzuklappen und so die von der Elastica losgerissene Intimaneubildung freizulegen, die in diesem Gebiete als Umsäumung des Blut- und Thrombusinhaltes der Carotis der Aufschlitzung durch die Schere getrotzt hat.



Abb. 50. Ein Teilbild der Abb. 49 bei 105facher Vergrößerung zur Darstellung des noch gut erhaltenen, wohl in letzter Lebenszeit entstandenen Gummiherdes im Bereiche der Adventitia und des anliegenden schräg durchschnittenen, in beginnender Thrombose begriffenen Arterienastes. Das an weiten Capillardurchschnitten und Plasmazellen sehr reiche adventitiale Granulationsgewebe grenzt links zu an ein im allgemeinen zellen- und capillarenärmeres dicht gebautes Gebiet.

Die übrigen unteren Wandstrecken der Carotis, die sich von keiner solchen Intimaneubildung umzogen finden, zeigen sich unter mehr oder minder völliger Verwischung ihres Schichtenbaues zum größten Teil — wie die Abb. 51 zeigt, bis auf wenige Zellreste der Media — in einer nekrotisierenden Zelleninfiltration (stellenweise aber auch in fibröser Verdichtung) aufgegangen.

Ihre überwiegend in gestrecktem, gedecktem Zustande dahinziehende Elastica erweist sich dabei mit dem anhaftenden blutig durchsetzten

Streifen einer wandständigen Fibrin thrombusbildung belegt. Diese erstreckt sich, wie Abb. 51 erkennen läßt, hier in eine sichtlich auseinandergezerrte Fensteröffnung der Elastica hinein. Auf Grundlage dieses wandständigen Thrombusbelages ist es zur tödlichen Vollfüllung der

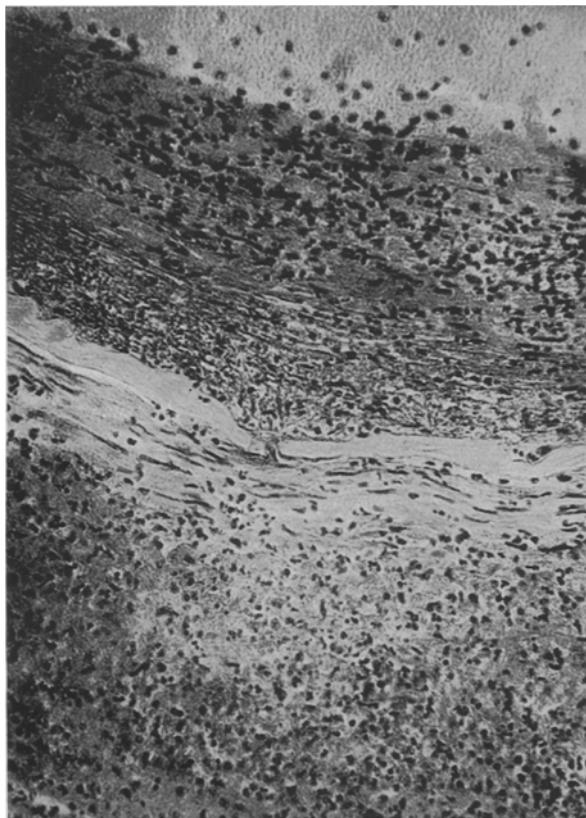


Abb. 51. Ein Teilgebiet aus den unteren in Verkäsung begriffenen Wandstrecken der in Abb. 49 dargestellten thrombosierten Carotis im Bereich der Dehnungsstreckung der Elastica und einer ihrer Fensteröffnungen, bei 260facher Vergrößerung. Nähere Beschreibung der Abb. 50 und 51 siehe im Text.

Carotislichtung durch, lockere Zerklüftung zeigende Thrombusmassen von gemischtem, überwiegend körnigem (Blutplättchen-) Bau gekommen, wie durch Abb. 49 belegt ist.

In betreff weiterer mikroskopischer Befunde in diesem Falle meiner Mitteilung aus dem Jahre 1892 und bezüglich der ihnen beigefügten Bemerkungen sei auf sie selbst (77, S. 5—11) hingewiesen, wohl aber glaube ich in diesem Anhange noch in Kürze unter Beifügung der Abb. 52—54 über einen anderen (hier unter 10. verzeichneten) Fall gummoser

Entzündung der Carotiden und der Sylvischen Arterien eines 50 Jahre alten Taglöhners berichten zu sollen, der am 18. 8. 97 von *E. v. Hibler* obduziert und dessen mikroskopische Untersuchung von ihm an dem *Gabelungsgebiete und im unverästigten Teil der rechten Arteria foss. Sylv.* durchgeführt wurde.

In diesem Falle *E. v. Hiblers* findet sich, gleichwie auch im Falle meiner Mitteilung (s. ⁷⁷, S. 6, 9, 11), das Gabelungsgebiet der untersuchten

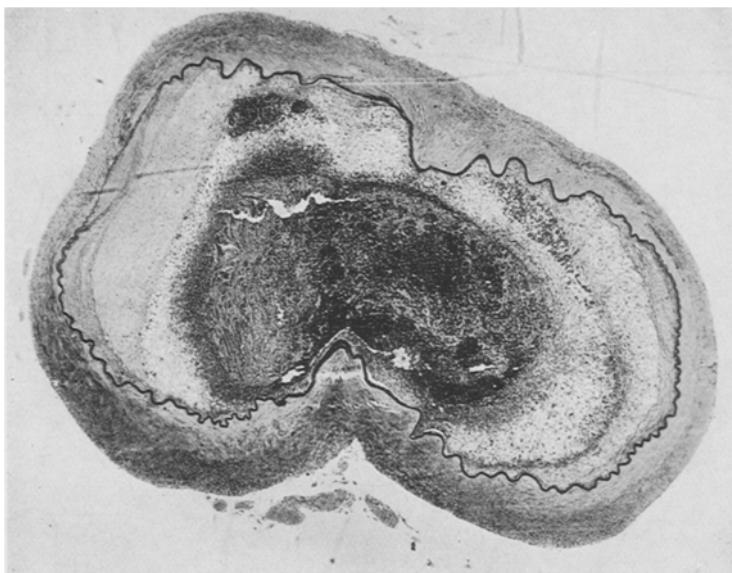


Abb. 52. Ein Elasticafärbungspräparat des quer durchschnittenen Gabelungsbereiches der rechtsseitigen Art. foss. Sylv. im Hirngefässsyphilisfall (10) des 50 Jahre alten Taglöhners (obduziert 18. 8. 1897 durch *E. v. Hibler* unter Nr. 4427/248). 22fache Vergrößerung. Nähere Beschreibung im Text.

Arterie durch die besonders hochgradige Entwicklung der Intimaneubildung einer sog. *Heubnerschen Endarteriitis syphilitica* ausgezeichnet. Schon bei der 22fachen Vergrößerung der Abb. 52 lässt sich erkennen, daß es dazu stadienweise, während der Anfälle eines chronischen Krankheitsverlaufes und unter zeitweiser Entstehung neuer elastischer Faserzüge innerhalb der hauptsächlich die beiden seitlichen Flanken des Gabelungsdurchschnittes einnehmenden bindegewebigen Neubildungsschicht gekommen ist.

Im Bereich der einen (linksseitigen) Intimaneubildung macht sich dabei an der Elastica, neben ihrer Spaltung durch jene, eine auffällige Streckungsdehnung und atrophische Verdünnung bemerkbar, welcher Veränderung im Gebiete der anderen (rechtsseitigen) Intima-

neubildung eine besonders feine Fältelung der hier etwas weniger verdünnnten Elastica entspricht. Beiderseits zeigen sich dabei die außerhalb der Elastica liegenden Arterienwandschichten in überwiegender Ausbreitung zu einem einerseits leicht eingezogenen, andererseits bogig gestalteten Streifen verschmälert, der bei stärkerer Vergrößerung den Bau eines einheitlich bindegewebig verdichteten ziemlich zellarmen Bindegewebsbandes an die Stelle der Muscularis und Adventitia getreten erweist.

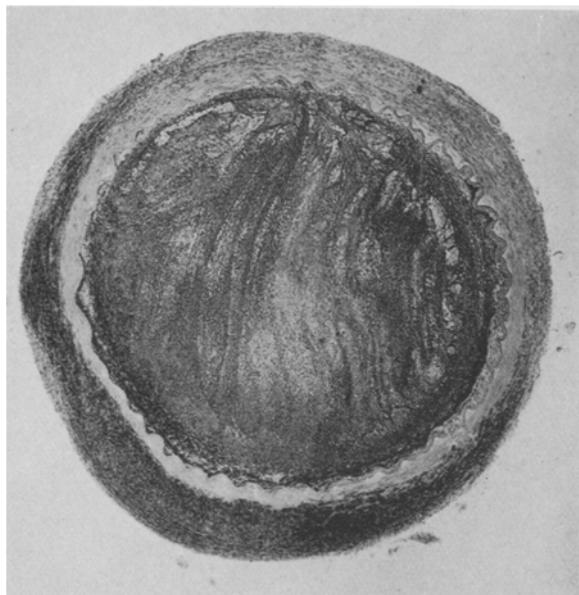


Abb. 53. Ein Durchschnitt durch den peripherischen unverästigten Teil der rechten Art. foss. Sylv. von demselben Fall wie Abb. 52 (in einem Hämatoxylin-Eosinpräparat) zur Darstellung der fibrösen Verdichtung im oberen und der gummös granulierenden Peri- und Mesarteritis im unteren Umkreise der Arterienwand und der auf wandständiger Grundlage ausgebildeten verstopfenden Thrombose, zu der es, neben beginnender Organisation und gummöser Granulationsbildung innerhalb dieser Organisationsstrecke, gekommen ist. 20fache Vergrößerung.

Solchen einheitlichen Bau und nur stellenweise etwas reicherem Zellengehalt bietet bei stärkerer Vergrößerung auch die obere im Sporenbereich der Gabel in besonderer Breite die Elastica überdeckende Außenwandbildung dar, während die entsprechenden unteren Außenwandgebiete in einem beträchtlich zellreichen aber streckenweise ebenfalls verdichteten, gummösen Granulationsgewebe von besonderer Breitenentwicklung aufgegangen sind. In diesem letzteren Durchschnittgebiet reicht der in Organisation begriffene, unter beträchtlichen Gefäßbildungen die Lichtung der Arteriengabel völlig erfüllende, Thrombus knapp bis an die hier augenscheinlich verdickte Elastica heran.

Im Gegensatze zu den in Abb. 52 sich darbietenden Anzeichen einer schon seit langem im Gabelgebiet der syphilitisch veränderten Arteria fossae Sylvii bestehenden Einschränkung ihrer Lichtung weist der in Abb. 53 dargestellte Durchschnitt eines peripherischen Teiles dieser Arterie an dem sie völlig ausfüllenden obturierenden Thrombus — bis

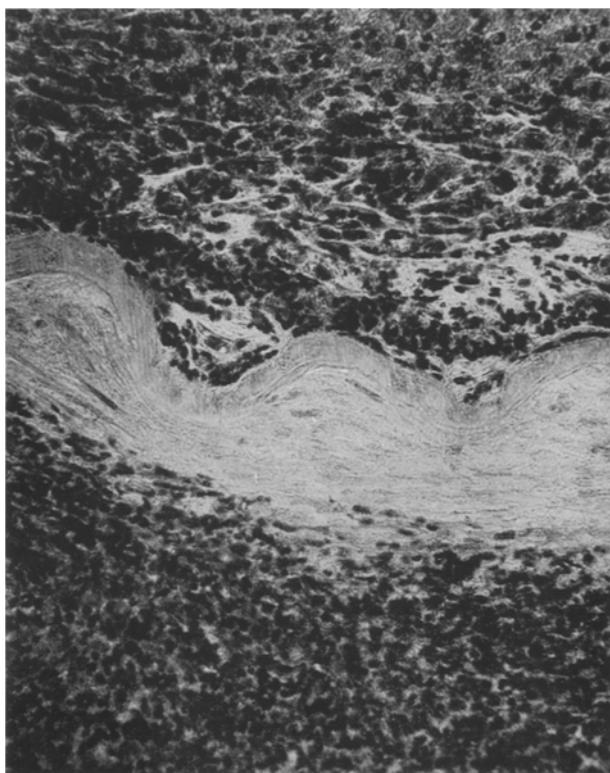


Abb. 54. Ein Teilbild aus dem unteren Wandumkreis der Abb. 53 bei 230facher Vergrößerung zur Darstellung des mesarteritischen gummösen Granulationsgewebes, der innen zu von ihm noch erhaltenen, aber keine oder nur mehr geringe Kernfärbbarkeit zeigenden nekrotisierenden innersten Schicht der Media muscularis und der einwärts von der gefalteten Elastica an Stelle des wandständigen Thrombus zwischen reichlichen Capillarbahnen entstandenen Zellenanhäufungen von gummagewebsähnlichem Verhalten. Nähere Beschreibung der Abb. 53 und 54 im Text.

auf den oberen und z. T. auch den unteren Halbbogen des sichtlich ausgeweiteten Gefäßes, wo er unter Blutraumbildung Anläufe zur Organisation zeigt — nur Anzeichen erst vor kurzem zum Abschluß gelangter Bildung thrombotischer Ausscheidungs- und Gerinnungsschichten auf. Es erscheint so die Annahme naheliegend, daß dieser peripherische Arterienteil trotz der im Gabelbereiche seit längerem bestehenden hochgradigeren Syphilisveränderung und wohl noch bei Ausbildung der

thrombotischen Verödung der Arteriengabel, auf dem Wege kollateraler Bahnen bis kurz vor dem tödlichen Ausgang des Falles dem Blutstrome offen stand.

Auch die in Abb. 53 sich darbietenden Arteriensyphilisbefunde sind durch die älteren Veränderungen einer besonders ausgeprägten fibrösen Verdichtung der Arterienwand, namentlich in ihrem oberen Umkreise ausgezeichnet. Sie entsprechen der auch bei der angeborenen Syphilis neben und statt der granulierenden Peri- und Mesarteriitis von *Bierfreund*⁷⁸ (unter Leitung *Baumgartens*) nachgewiesenen *fibrösen Peri- und Mesarteriitis*. Dieser ihr Bestand, ohne daß es dabei zur Entstehung einer Intimaneubildung nach Art der *Heubnerschen Endarteriitis syphilitica* gekommen wäre, gibt hier ein neuerliches Beweisstück für *Baumgartens* Auffassung der Arteriensyphilis und gegen *Heubners* Hypothese ab.

Die Befunde der Abb. 53 sind außerdem auch in betreff der diagnostischen Kennzeichnung der bei der gummosen Form der Arteriensyphilis anzutreffenden Granulationsgewebsbildung von Belang. Denn diese, in der in ganzer Ausdehnung des unteren Umkreises der Arterienwand der Abb. 53 die Adventitia und der größte äußere Teil der Media aufgegangen ist, weist ebensowenig wie das Verdichtungsgewebe des oberen Wandumkreises Anzeichen ausgebildeter Verkäusungsveränderungen auf, obwohl andererseits doch unter der Ausbildung die es von der Adventitia aus vorgreifenden gummosen Granulationsgewebes die innerste Media-schicht sich der Nekrose verfallen zeigt. Darauf deutet bereits bei der geringen Vergrößerung der Abb. 53 der Umstand hin, daß ein im unteren Wandumkreise nach außen von der gefalteten *Elastica* liegender m. m. schmaler Mediagewebsstreifen ein mit dem Aussehen der *Elastica* übereinstimmendes, auf mangelnde Zellkernfärbung hinweisendes optisches Verhalten darbietet. Zum unmittelbaren Nachweise dafür, daß tatsächlich die nach einwärts von der Gummagewebsschicht zwischen ihr und der *Elastica* liegende Mediarestschicht fast völlige Unfärbbarkeit der Kerne ihre Muskelzellen zeigt und daher in Nekrose begriffen ist, sei auch noch auf die bei 230facher Vergrößerung aufgenommene Abb. 54 hingewiesen.

Letztere Abbildung hat dabei überdies die Aufgabe, nachzuweisen, daß auch im Bereiche der wandständigen Thrombusschicht ein der peri- und mesarteritischen Gummagewebsbildung ganz ähnlicher Reichtum an Zellen und Capillaren bemerkbar und somit hier der Eindruck einer gummosen *Thrombo-Endarteritis* gegeben ist.

Verzeichnis der untersuchten Fälle.

1. Männliche Frühgeburt des 9. Fetalmonats (44 cm 1: 1820 g). Ausgebreitete, hämorrhagisch eiterige Encephalitis unter dem Ependym beider Seitenkammern, besonders im Bereiche ihrer Terminalvenen mit örtlichen Pyocephalusbefunden bei allgemeiner Hydrocephalie und hochgradiger Erweiterung des *Vergaschen* Hohlraumes (Obduktionsbefund 7563/319, 29. 10. 1906).

2. Neugeborener Knabe (56 cm 1: 3524 g). Vielherdige perivasculäre und auch im Bereiche der Stria terminalis ausgebreitete eiterige Encephalitis mit Blutungen in der Adergeflechtplatte. Kleiner Vergascher Spaltraum (Gebärklinik Nr. 908, 26. 11. 1906).

3. Drei Tage alter Knabe (52 cm 1: 3230 g). Perivasculäre und subependymale eiterige Encephalitis mit örtlichen Pyocephalusbefunden bei allgemeiner Hydrocephalie und hochgradiger Erweiterung des Septum- und Verga-Hohlraumes. Eiterige, besonders basilare Leptomeningitis bei hämorrhagischer Endokarditis und Pleuritis. Pyämische Kokkeninfektion. Cystenbildung im oberen Gebiete des Sehnervenchiasma (Obduktionsbefund 7574/330, 22. 11. 1906).

4. Acht Tage alter Knabe. Thrombose der linken Vena terminalis, großer in die linke Seitenkammer durchgebrochener hämorrhagischer Herd im linken Schwanzkern mit ausgebreiteter Hämocephalie; zahlreiche zerstreute dissezierende und perivasculäre Blutungen im Bereiche der linken zentralen Ganglien und des Centrum semiovale. Stauungshyperämie der Venen in den rechtsseitigen zentralen Ganglien; Verschließung des rechten Foramen Monroi durch ependymitische Anwachsung des Fornix an den Schwanzkern. Druckverengerung des Septum- und Vergaschen Spaltraumes (Obduktionsbefund 7569/325, 6. 11. 1906).

5. 13 Tage altes Mädchen. Subependymale Encephalitis im Bereiche der terminalen Gefäße. Aspirationspneumonie. Enger, nur bis in den Bereich der Fornixschenkel reichender Septumpaltraum, ohne Vergasche Fortsetzung zwischen Psalterium und Balkenwulst (Obduktionsbefund 7593/349, 13. 12. 1906).

6. Weibliche mit Myelomeningocele im Bereiche der untersten drei Lendenwirbel, Hydrocephalus und Craniotabes behaftete Zangengeburt von $48\frac{1}{2}$ cm Länge und 2850 g Gewicht, die, asphyktisch geboren, trotz Einleitung künstlicher Atmung nur drei Stunden lebte. Spastische Supinations- und Varusstellung an den Beinen; die Schläfenfontanellen von Hellerstückgröße, die Lambdanaht von $2\frac{1}{2}$ –3 cm Breite. Die Obduktion erst am 3. Tage nach dem Tode des Neugeborenen ausgeführt (4633/82, 13. 4. 1898), so daß das Gehirn infolge hochgradiger Leichenveränderung die Form- und Zusammenhangsstörungen der Abb. 10, 13 und 14 zeigt.

7. Der den Untersuchungen *Kluges*¹⁹ und *Krophs*²⁰ zugrunde liegende Fall porencephalischer Hydranencephalie des 21 Tage alten Mädchens H. W., das bis zu seinem unter dem Eintritt von *Melaena neonatorum* am 25. 10. 1900 erfolgten Tode — abgesehen von gelegentlichen Zuckungsscheinungen und Anzeichen wechselnder Gefäßfüllung — keine Störungen seiner Lebensäußerungen vegetativ-reflektorischen Charakters zeigte und bei der Geburt alle Zeichen der Reife, eine Körperlänge von 52 cm und ein Gewicht von 3070 g dargeboten hatte. Aus dem Obduktionsprotokoll (5497/326, 26. 10. 1900) ist hier auszugsweise mitzuteilen, daß aus dem Schädel, dessen Maße den normalen Kopfdurchmessern entsprechend $11\frac{1}{2}$, $13\frac{1}{2}$, $9\frac{1}{2}$, 8 und 9 cm betragen, bei seiner Eröffnung am Seziertisch eine große Menge seröser, klarer aber gelbbräunlich gefärbter Flüssigkeit abfloß. Diese erfüllte, nebst einem feinmaschigen zarten Netzwerk braun gefärbter Fibrinfäden und -membranen, den überwiegenden Teil des Schäeldaches und der Schädelbasis, wobei dieses Netzwerk bzw. die von ihm überlagerte ebenfalls bräunlich gefärbte und dabei von reichlichen Blutungen eingenommene leicht zerreißliche arachnitive Membran die das mittlere Gebiet der Schädelbasis in symmetrischer Lage einnehmenden Gehirngebilde rings umfaßt. Der durch diese Hirngebilde hindurchgelegte Sektionsschnitt ließ in seinem vorderen Teile deutlich das Durchschnittsbild der Streifenhügel erkennen, während die hinteren Anteile den Hinterhörnern der Seitenventrikel entsprechende spaltartige Höhlen in sich schließen. Auch letztere, die ebenfalls mit seröser gelbbräuner Flüssigkeit gefüllt sind, zeigen ihr verdicktes Ependym stark bräunlich gefärbt. An der diese Hirnhöhlen in verschiedener Breite

umgebenden im allgemeinen schmalen Hirnsubstanz lassen sich ausgebildete Windungszüge, Markleisten- und Rindengewebe unterscheiden. Die arachnitive Membran überzieht auch die obere Fläche des Tentorium und erstreckt sich gegen die hintere Schädelgrube hin, in der sich das Kleinhirn mit der Brücke und dem verlängerten Mark in normaler Größenausbildung und Lage vorfinden.

Aus den mikroskopischen Untersuchungsergebnissen der Arbeiten *Kluges* und *Krohns* sei hier noch hervorgehoben, daß sich dabei von den capillaren Endverzweigungen der Hirngefäße unter Endothelwucherung, Capillararresie und -stase ausgehende Zustände ischämischer Erweichung, hämorrhagischer und exsudativer Encephalitis nachweisen ließen, durch die es, unter Mitwirkung hämorrhagischer und exsudativer hydrocephalischer Ependymitis, zur Zerstörung des größten Teiles des Stirn- und Vorderhirns, sowie auch beträchtlicher Teile der Schläfe- und Hinterhauptlappen gekommen war; und daß diese Zustände sich hierbei an den der Zerstörung entgangenen Gebieten ebensowohl von Veränderungen produktiver und adhäsiver Leptomeningitis und Ependymitis als auch von, zu mikrogyrischen Veränderungen des Rindenbaues führenden produktiver interstitieller Encephalitis begleitet erwiesen. Zugleich ergaben die Befunde der Arbeit *Kluges* einen frischen porencephalischen Durchbruch am rechten Unterhorn, die der Arbeit *Krohns*, daß es bereits in früherer Zeit an der linken Hemisphärenblase zu einer porencephalischen Berstung gekommen war, die unter Umstülpung der Ränder ihres vorgefallenen Teiles zu deren Anwachung an die umkleidende, in die Berstung mit einbezogene arachnitive Neubildungsmembran und dadurch zur Ausbildung eines cystisch abgeschlossenen Arachnoidearaumes geführt hatte, während der Grundteil der geborstenen linken Seitenkammer durch ependymitische Verwachsung ihrer zusammengefallenen Wandungen zur Abschließung gelangt war.

8. Das $1\frac{3}{4}$ Jahr alte mikrocephale Mädchen Badina Georgette, als Zwillingskind eines notorischen Säuferpaars (bei Todgeburt der Zwillingsschwester) geb. 8. 5. 1899; drei Monate lang an der Mutterbrust, darauf Ernährung mit Kuhmilch, da Breikost nicht vertragen. Aus dieser Zeit, ehe das Kind bei anhaltender Verstopfung 3. 12. 1900 dem Bürgerspital zu Hagenau i. E. übergeben wurde, ist nur berichtet, daß es „nach jedem Trinken schreit und die Beine anzieht“. Der im Spital (unter Leitung Geheimrat *Biederts*) aufgenommene Befund lautet: „Keine Stimme; kann nicht sprechen; bohrt den Kopf ins Kissen; verdreht die Augen; aborene Amaurose (bei mittels Augenspiegel nachgewiesener beiderseitiger Opticusatrophie)“.

„Körpergewicht 6770 g.

Schädel auffällig klein: Umfang	39 $\frac{1}{2}$ cm
Gerader Durchmesser	14 $\frac{1}{2}$ „
Großer querer Durchmesser	11 $\frac{3}{4}$ „
Bitemporaler Durchmesser	9 $\frac{1}{3}$ „
Diam. suboccip.-bregm.	13 $\frac{1}{4}$ „

Fontanellen fest verschlossen, Stirnnaht vorhanden. Ernährung bei Breinahrung unter Zugabe von Theinhardt gebessert.

3. 1. 1901 Kraniektomie (nach *Lannelongue*) in Narkose; im Bereich eines 12 cm langen von der vorderen Scheitelbegrenzung bis zum Hinterhauptbein linkseits angelegten Schnittes wurde ohne Duraverletzung von 4 Punkten aus ein rhomboides Knochenstück entfernt. Abendtemperatur 39,1, Puls 140.

5. 1. Nach Verbandwechsel, antiseptischer Behandlung der eitrig belegten Dura und Beinhaut sinkt die Temperatur auf 38,3, der Puls auf 124.

7. 1. Bei anhaltendem Fieber manchmal kurze tonische Krämpfe.

12. 1. Operationsgebiet granuliert, aber Anzeichen von Pneumonie.

26. 1. Granulationen bedecken den größten Teil des Operationsgebietes. „Die Dura hat sich soweit noch sichtbar ganz bis zum Niveau der äußeren Schädellamelle

emporgehoben. Temperatur subfebril, Bronchialatmen gewichen, das Kind schreit laut, trinkt gut.

9. 2. Fast kein freier Knochen mehr zu sehen, Wunde sehr verkleinert; keine Lungenercheinungen; kein Fieber.

17. 2. Nur noch 1 cm breiter Granulationsstreifen unüberhäutet. Aber oscillierender Nystagmus; starke tonische Krämpfe der gesamten Körpermuskulatur; Opisthotonus. Nahrungsaufnahme gering.

23. 2. Operationswunde fast verheilt. Starke tonische Krämpfe“.

24. 2. Exitus.

Der am 25. 2. 1901 in der Leichenkammer des Hagenauer Bürgerspitals aufgenommene Obduktionsbefund lautete: „Operationsgebiet reaktionslos; totale feste Verknöcherung sämtlicher Nähte. Dura überall fest am Knochen angewachsen. Hydrocephalus mit Cystenbildung. Größte Cyste im rechten Parietallappen. Schrumpfung der Gyri, diese fast regenwurmförmig, namentlich in beiden Occipitallappen. Hypoplasia cerebri.

Das Kleinhirn normal, etwa von der Größe des Großhirns“.

„Die anderen Organe“ sind als „normal“ bezeichnet und ausdrücklich ist angegeben: „Keine Tuberkulose“.

Anhang.

9. Von dem unter ⁷⁷ angeführten Falle nekrotisierender *gummöser Gehirnarterienentzündung* des 29 Jahre alten Offiziers ist hier zur Ergänzung der Mitteilungen im Text (S. 527) zu berichten, daß es zu dem tödlichen Ausgang dieses Falles infolge einer beiläufig 8 Jahre vorher durchgemachten und mit einer Schmierkur behandelten Schankerinfektion gekommen war, und zwar nach nur 8 Tagelangem Krankenlager aus scheinbar ungestörter Gesundheit heraus, und ohne daß eine neuerliche antilusche Behandlung vorausgegangen wäre.

Aus dem Obduktionsbefunde ist dabei herauszuheben, daß sich die inneren Carotiden namentlich in der Ursprungsgegend der Arteriae fossae Sylvii, sowie diese selbst, auf eine etwa $1/2$ cm lange Strecke hin, starr verdickt von graugelblich sulzigem Aussehen erwiesen, und daß sich beide Carotidenendstücke, gleich dem Ursprungsgebiet der Sylvianischen Arterien und der Arteriae corp. callos. bei dem Versuche, sie mit der Schere aufzuschlitzen, durch einen der Gefäßwand anhaftenden, teils braunrötlich, teils grausulzig erscheinenden Thrombus verstopft zeigten, während sich die übrigen Teile dieser Arterien mit dunklem, durch ihre Wandung bläulich durchschimmernden Blutgerinnsel gefüllt fanden (⁷⁷, S. 3).

10. Von dem *Gehirnarteriensyphilisfall* des 50 Jahre alten Taglöhners A. K., der am 18. 8. 1897 unter Nr. 4427/248 von *E. v. Hibler* obduziert wurde, ist hier anzugeben, daß es in diesem Falle nach wiederholten Schmierkuren unter Erweichungsveränderungen im Bereich des Linsenkerns und der inneren Kapsel der rechten Hemisphäre an der Innsbrucker psychiatrischen Klinik zum tödlichen Ausgang gekommen war.

Schrifttum.

¹ *Pommer, G.:* Ungewöhnliche Hydrocephalusbefunde mit Beiträgen zur Kenntnis des *Vergaschen Ventrikels*. Vorl. Mitt. (C.) Innsbruck. wiss. Ärzteges., 30. Juni 1922. Wien. klin. Wschr. 1922, Nr 38/39, 780. — ² *Verga, Andr.:* Sul ventricolo della volta a tre pilastri. Estratto dalla gazetta med. ital. lomb. Vol. 2, Ser. 3, No 27. Milano 1851. — ³ *Tenachini:* Del sesto ventricolo cerebrale o ventricolo del Verga. Riv. sper. Freniatr. 12, 42 (1886). — ⁴ *Reichert, C.:* Der Bau des menschlichen Gehirns, 2. Abt., S. 76. Leipzig 1861 (Bzw. 1. Abt., S. 4. Leipzig 1859). — ⁵ *Krause,*

- W.: Der Ventriculus terminalis des Rückenmarks. *Arch. mikrosk. Anat.* **11**, 224 (1875). — ^{6a} *Mihalkovics*, v.: Die Entwicklung des Gehirnbalkens und des Gewölbes. *Zbl. med. Wiss.* **1876**, Nr 19, 340, 341. — ^{6b} *Mihalkovics*, v.: Entwicklungsgeschichte des Gehirns, S. 131. Leipzig 1877. — ⁷ *Obersteiner*, H.: Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Zentralorgane, 3. Aufl., S. 87, 93 f. Leipzig und Wien 1896. — ⁸ *Edinger*, L.: Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane, 6. Aufl., S. 208. Leipzig 1900. — ⁹ *Marchand*, F.: Über die Entwicklung des Balkens im menschlichen Gehirn. *Arch. mikrosk. Anat.* **37**, 321 (1891). — ¹⁰ *Meynert*, Th.: Vom Gehirn der Säugetiere. S. Strickers Handbuch der Lehre von den Geweben des Menschen und der Tiere, S. 714. Leipzig 1871. — ¹¹ *Kaufmann*, A. W.: Ein Beitrag zur Kenntnis des Ventr. *Verga*. *Inaug.-Diss.* Heidelberg 1916, S. 21. — ¹² *Hochstetter*, F.: Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns, I. Teil. Wien und Leipzig 1919. — ¹³ *Blumenau*, L.: Zur Entwicklungsgeschichte und feineren Anatomie des Hirnbalkens. *Arch. mikrosk. Anat.* **37**, 5 (1891). — ¹⁴ *Zuckerkandl*, E.: Zur Entwicklung des Balkens und des Gewölbes. *Sitzgsber. Akad. Wiss. Wien, Math.-naturwiss. Kl.* **III 110**, 249 (1901). — ¹⁵ *Hochstetter*, F.: Über Fälle von vollständigem Fehlen des Septum pellucidum beim Menschen. *Sitzgsber. Akad. Wiss. Wien, Math.-naturwiss. Kl.* **I 134**, Erg.-H., 7 (1924). — ¹⁶ *Marchand*, F.: Über die normale Entwicklung und den Mangel des Balkens im menschlichen Gehirn. *Abh. sächs. Ges. Wiss., Math.-physik.* **Kl. 31** (1909). — ¹⁷ *Hochstetter*, F.: Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns, 2. Teil, 3. Schlüßlief. 1929. S. 134. — ¹⁸ *Retzius*, G.: Das Menschenhirn. Studien zur makroskopischen Morphologie, S. 8. Stockholm 1896. — ¹⁹ *Kluge*, H.: Untersuchungen über Hydranencephalie (*Cruveilhier*). *Z. Heilk.* H. 7, 208—255, Taf. 19 bis 26. Wien u. Leipzig 1902. — ²⁰ *Kroph*, V.: Untersuchungen über Hydranencephalie (*Cruveilhier*) (Fortsetzung zu ¹⁹). *Z. Heilk.* H. 1, 29—67, Taf. 3—7. Wien u. Leipzig 1907. — ²¹ *Haller*, Graf: Anatomisch-physiologische Studien und Beobachtungen über den kongenitalen Hydrocephalus. *Virchows Arch.* **223**, 166—192 (1917), Taf. 3—9. — ²² *Schwalbe*, G.: Lehrbuch der Neurologie, S. 497, Abb. 311. (Hoffmanns Lehrbuch, Bd. 2, 2. Abt.) Erlangen 1881. — ²³ *Toldt*, C.: Anatomischer Atlas, 2. Aufl., S. 767, Abb. 1173 f. Wien u. Berlin 1901. — ²⁴ *Siegelbauer*, F.: Anatomie, 2. Aufl., S. 697. Wien u. Berlin 1930. — ²⁵ *Dietrich*, A.: Über die Entstehung des Hydrocephalus. *Münch. med. Wschr.* **1923**, Nr 34/35, 1110. — ²⁶ *Virchow*, Hanns: Ein Fall von angeborenem Hydrocephalus internus, zugleich ein Beitrag zur Mikrocephaliefrage. *Festschrift zu A. v. Koellikers* 70. Geburtstag, S. 307—357. Leipzig 1887. — ²⁷ *Anton*, G.: Zur Anatomie des Balkenmangels im Großhirn. *Z. Heilk.* **7**, 53—61 (1886). — ²⁸ *Eichmeyer*, W.: Pathogenese und pathologische Anatomie des Hydrocephalus congenitus. *Inaug.-Diss.* Leipzig 1902. — ²⁹ *Monakow*, C. v.: Biologisches und Morphogenetisches über die Mikrocephalia vera. *Schweiz. Arch. Neur.* **18**, 3—39 (1926). — ³⁰ *Heschl*, L. R.: Neue Fälle von Porencephalie. *Prag. Vjschr. prakt. Heilk.* **25**. Jg., 4 (100. Bd. der ganzen Folge), 40—45 (1868). — ³¹ *Kundrat*, H.: Die Porencephalie. *Graz* 1882. — ³² *Limbeck*, R. v.: Zur Kenntnis der Encephalitis congenitus und ihrer Beziehung zur Porencephalie. *Z. Heilk.* **7**, 87—104 (1886). — ³³ *Obersteiner*, H.: Ein porencephalitisches Gehirn. *Arb. neur. Inst. Wien* **1902**, H. 8, 1 f. — ³⁴ *Heschl*, L. R.: Gehirnfehler und Hydrocephalus. *Prag. Vjschr.* **16**. Jg., 1 (61. Bd. der ganzen Folge), 59—74 (1859). — ³⁵ *Monakow*, C. v.: Über die Mißbildungen des Zentralnervensystems. *Erg. Path.* **6**, VII. Porencephalie, 573—581 (1899). Wiesbaden 1901. — ³⁶ *Heschl*, L. R.: Ein neuer Fall von Porencephalie. *Prag. Vjschr.* **18**. Jg., 4 (72. Bd. der ganzen Folge), 102—104 (1861). — ³⁷ *Kahlden*, C. v.: Über Porencephalie. *Beitr. path. Anat.* **18**, 231—404 (1895). — ³⁸ *Monakow*, C. v.: Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Beziehungen der sog. Sehsphäre zu den infracorticalen Opticuszentren und zum Nervus opticus. *Arch. f. Psychiatr.* **14**, 699—748 (1883). — ³⁹ *Guillery*, H.: Besondere Befunde an hydrocephalen Gehirnen. *Virchows Arch.*

- 262, 499—507 (1926). — ⁴⁰ *Tsunesuke Fukuda*: Über die faseranatomischen Beziehungen zwischen den Kernen des Thalamus opticus und den frontalen Windungen des Menschen. *Schweiz. Arch.* 5, 325, 377 (1919). — ⁴¹ *Kubo Kyoji*: Zur Pathologie des kongenitalen Hydrocephalus. *Arb. neur. Inst. Wien* 24, 49—76 (1923). — ⁴² *Chiari, H.*: Über einen neuen Fall von Porencephalie (*Heschl*) von einem 13jährigen Mädchen. *Jb. Kinderheilk.* 15, 330 f. (1880). — ⁴³ *Monakow, C. v.*: Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Haubenregion usw., nebst Beiträgen zur Kenntnis früh erworbener Groß- und Kleinhirndefekte. *Arch. f. Psychiatr.* 27, 1 f., 386 f. (1895). — ⁴⁴ *Schupfer, F.*: Über Porencephalie. *Mschr. Psychiatr.* 10, 33 (1901). — ⁴⁵ *Ranke, O.*: Über Gehirnveränderungen bei angeborener Syphilis. *Z. jugendl. Schwachsinn.* 2, 109 f., 282 f. (1909). — ⁴⁶ *Jahnel, F. R.*: Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie der Syphilis des Nervensystems. *Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten (Jadassohn)*, Bd. 17, 1. Teil, S. 101 f., 112. Berlin 1929. — ⁴⁷ *Weyl, B.*: Großhirnbefunde bei hereditär syphilitischen Säuglingen. *Jb. Kinderheilk.* 68, 453 (1908). — ⁴⁸ *Takahashi, A.*: Über Endarteritis luetica congenita der Hirngefäße bei Kindern. *Virchows Arch.* 232, 95, 125 (1921). — ⁴⁹ *Alzheimer*: Die Seelenstörungen auf arteriosklerotischer Grundlage. *Allg. Z. Psychiatr.* 59, 706 (1902). — ⁵⁰ *Storch, E.*: Über die pathologischen Vorgänge am Stützgerüst des Zentralnervensystems. *Virchows Arch.* 157, 127 f., 197 f. (1899). — ⁵¹ *Pick, A.*: Über cystöse Degeneration des Gehirns. *Arch. f. Psychiatr.* 21, 910—928 (1890). — ^{52a} *Borst, M.*: Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. *Beitr. path. Anat.* 21, 308—372 (1897). — ^{52b} *Borst, M.*: Die multiple Sklerose des Zentralnervensystems. *Erg. Path.* 9, I 67—187 (1903). Wiesbaden 1904. — ⁵³ *Saltykow, S.*: Heilungsvorgänge an Erweichungen, Lichtungsbezirken und Cysten des Gehirns. *Arch. f. Psychiatr.* 41, 1053—1101 (1906). — ⁵⁴ *Strasmann*: Zwei Fälle von Syphilis des Zentralnervensystems usw. *Dtsch. Z. Nervenheilk. (Strümpell)* 40, 387—407 (1910). — ⁵⁵ *Siemering, E.*: Zur Syphilis des Zentralnervensystems. *Arch. f. Psychiatr.* 22, 191—282 (1891). — ^{56a} *Versé, M.*: Periarteriitis nodosa und Arteriitis syphilitica cerebralis. *Beitr. path. Anat.* 40, 409—482 (1907). — ^{56b} *Versé, M.*: Über Phlebitis syphilitica cerebrospinalis. *Beitr. path. Anat.* 56, 580—604 (1913). — ⁵⁷ *Winiwarter, F. v.*: Über eine eigentümliche Form von Endarteriitis und Endophlebitis mit Gangrän des Fußes. *Arch. klin. Chir.* 23, 207, 217, 221 (1879). — ⁵⁸ *Haga*: Über spontane Gangrän. *Virchows Arch.* 152, 42, 54 (1898). — ⁵⁹ *Greiff, F.*: Über Rückenmarks-syphilis. *Arch. f. Psychiatr.* 12, 574, 577 (1882). — ^{60a} *Rieder, R.*: Zur Pathologie und Therapie der Mastdarmstrikturen. *Arch. klin. Chir.* 55, 735 f. (1897). — ^{60b} *Rieder, R.*: Histologische Untersuchungen im Primärstadium der Syphilis. *Dtsch. med. Wschr.* 24, Nr 9, 142 (1898). — ^{60c} *Rieder, R.*: Beiträge zur Histologie und pathologischen Anatomie der Lymphgefäße und Venen. *Zbl. Path.* 9, 6 (1898). — ⁶¹ *Fraenkel, E.*: Zur Lehre von der acquirierten Magen-Darm-Syphilis. *Virchows Arch.* 155, 513, 517, 526 (1899). — ⁶² *Benda, C.*: Die Syphilis des Gefäßsystems. *Handbuch der Geschlechtskrankheiten*, Bd. 3, 1. Hälfte, S. 815. Wien u. Leipzig 1913. — ⁶³ *Köster*: Endarteriitis und Arteriitis. *Berl. klin. Wschr.* 1876, Nr 31, 455. — ⁶⁴ *Körner, Moritz*: Die Transfusion im Gebiete der Capillaren und deren Bedeutung für die organischen Funktionen im gesunden und kranken Organismus. *Allg. Wiss. med. Ztg* (1873, No 17—1874, No 34) 1874, No 13, S. 97, 98. — ⁶⁵ *Klemensiewicz, R.*: *Moritz Körner*: Die Transfusion im Gebiete der Capillaren usw. Neu herausgegeben und erläutert, S. 251, 252. Leipzig 1913. — ⁶⁶ *Klemensiewicz, R.*: Die Pathologie der Lymphströmung. *Handbuch der allgemeinen Pathologie von Krehl u. Marchand*, 2. Bd., 1. Abt., S. 413 u. 417 f., auch 364, 408, 410. Leipzig 1912. — ⁶⁷ *Hochsinger, C.*: Die Besonderheiten der kongenitalen syphilitischen Erkrankungen der inneren Organe (einschließlich des Zentralnervensystems) und des Bewegungsapparates. *Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten (Jadassohn)*, Bd. 19, S. 148 u. 154. Berlin 1927. — ⁶⁸ *Mraček, Fr.*: Über Enteritis bei Lues hereditaria.

Vjschr. Dermat. **10** (1883), Taf. 3, Abb. 1, 2, 3, Erklärung S. 229. — ⁶⁹ *Baumgarten, P.:* Zur Hirnarteriensyphilis. Arch. Heilk. **16**, 461. 462 (1875). — ⁷⁰ *Heubner, O.:* Dieluetische Erkrankung der Hirnarterien, S. 143 u. 166. Leipzig 1874. — ⁷¹ *Baumgarten, P.:* Über chronische Arteritis und Endarteritis mit besonderer Berücksichtigung der sog. luetischen Erkrankungen der Hirnarterie usw. Virchows Arch. **73**, 118, 120 (1878). — ⁷² *Virchow, Rudolf:* Die krankhaften Geschwülste, Bd. 2, S. 393, 400 u. 402. Berlin 1865. — ⁷³ *Obermeier, A.:* Zur pathologischen Anatomie der Hirnsyphilis (zwei Fälle von Meningoencephalitis gummosa). Dtsch. Z. Nervenheilk. **3**, 168, 177 (1893). — ⁷⁴ *Chiari, Hanns:* Über die syphilitischen Aortenerkrankungen. Verh. dtsch. path. Ges. **1903** (6. Tagg), 163. Jena 1904. — ⁷⁵ *Thoma, R.:* Über die Abhängigkeit der Bindegewebsbildung in der Arterienintima von den mechanischen Bedingungen des Blutumlaufes. 4. Mitt. Virchows Arch. **104**, 433 (1886). — ⁷⁶ *Buckhaus, Fr.:* Über Mesarteritis syphilitica und deren Beziehung zur Aneurysmenbildung der Aorta. Beitr. path. Anat. **22**, 439 (1897). — ⁷⁷ *Pommer, G.:* Ein Fall von gummoser Hirnarterientzündung. Beiträge zur pathologischen Anatomie der Blutgefäße (I) in der Mitteilung des Vereins der Ärzte Deutschtirols für das Jahr 1892, S. 1—11. Innsbruck 1893. — ⁷⁸ *Bierfreund:* Beitrag zur hereditären Syphilis des Zentralnervensystems. Beitr. path. Anat. **3**, 394 (1888).
