



Beitrag
zur Lehre von der Porencephalie.

Inaugural - Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Jena

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

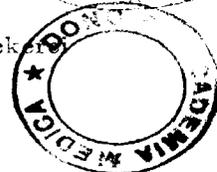
vorgelegt von

Theodor Schmidt.

Assistenzarzt der medizinischen Klinik.



Jena,
Frommannsche Hof-Buchdruckerei
(Hermann Pohle)
1892.



Genehmigt von der medizinischen Fakultät der Universität Jena auf Antrag des Herrn Prof. Dr. Stintzing.

Jena, den 25. Oktober 1892.

Prof. Dr. Riedel,
z. Z. Dekan der medizinischen Fakultät.

Dem Andenken
meiner lieben Mutter.



Unter Porencephalie versteht man einen angeborenen, seltener extrauterin erworbenen, gewöhnlich mit Idiotie und cerebraler Lähmung einhergehenden, porusartigen Großhirndefekt, dessen Inneres meist mit klarer Flüssigkeit gefüllt und oft von zartem Netzwerk durchsetzt ist.

Einer ähnlichen Begriffserklärung fügt H. Chiari¹⁾ noch hinzu, daß diese porusartigen Defekte in der weitaus größten Zahl der Fälle nur den Hirnmantel, besonders die Konvexität desselben im Gebiet der Arteria cerebri media betreffen und die Basalganglien frei lassen. Das Wort selbst wurde von Heschl²⁾ in die medizinische Terminologie eingeführt und zwar für solche Fälle von Gehirndefekten, wo ein das Gehirn durchsetzender Kanal vorhanden ist, der an der Gehirnoberfläche beginnt und in der Gehirnkammer endet. Später hielt man sich nicht streng an die von Heschl gegebene Definition, sondern gebrauchte den Namen Porencephalie auch bei viel ausgedehnteren, fast die ganze Großhirnsubstanz umfassenden Defekten (Kundrat³⁾).

1) H. Chiari, Porencephalie in Eulenburgs Real-Encyclopädie der gesamten Heilkunde. II. Auflage. Wien und Leipzig 1888.

2) Heschl, Gehirndefekt und Hydrocephalus in der Prager Vierteljahrschrift für die praktische Heilkunde, 1859, I. Bd., pag. 68.

3) Kundrat, Die Porencephalie eine anatomische Studie. Graz 1882, pag. 37.

Da in solchen Fällen oft nur noch Reste von Gehirns-
substanz vorhanden sind und demnach das ganze Substrat
für den Porus in Wegfall kommt, macht *Schultze*¹⁾ den
Vorschlag, einfach von kleineren und größeren Hirndefekten
zu sprechen; indessen weist auch dieser Autor für große
Hirndefekte die *Heschl'sche* Bezeichnung wegen ihrer Kürze
und allgemeinen Verbreitung nicht von der Hand. Ener-
gischer tritt dieser Anwendungsweise *Klebs*²⁾ entgegen,
indem er es als ganz und gar nicht zutreffend bezeichnet,
„den Namen Porencephalie aus Bequemlichkeit für die
congenitalen, auf vasculärer Störung beruhenden Hirnaplasien
zu verwenden, auch wenn sie keinen Porus mehr darstellen,
sondern sich über größere Teile des Gehirns, selbst das
ganze Großhirn erstrecken.“ Er schlägt deshalb vor, im
Hinblick auf die Genese die Bezeichnung „vasculäre Aplasie“
zu wählen und zwar primäre oder sekundäre, je nachdem
man die Cirkulationsstörung von einer Aplasie der Gefäß-
bahnen (*Klebs*) oder von einer sekundären Verschließung
der Gefäße (*Kundrat*) abhängig sein lassen will.

Aber auch noch nach einer andern Richtung wird der
Begriff der Porencephalie verschieden begrenzt. Während
die einen Autoren nur congenitale Hirndefekte damit
bezeichnet wissen wollen, übertragen ihn andere außerdem
auf solche, die erst im späteren Lebensalter erworben sind.
Nach *Ziegler*³⁾ empfiehlt es sich deshalb, den Begriff
Porencephalie nur auf beschränkte, congenitale oder wenig-
stens in den ersten Lebensjahren erworbene Defekte an-
zuwenden.

In den Hand- und Lehrbüchern der speziellen Patho-
logie und Therapie wird die Porencephalie an verschiedenen

1) *Schultze*, Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefekten
(Porencephalie). Heidelberg 1886, pag. 47.

2) *Klebs*, Die allgemeine Pathologie. II. Teil. Jena 1889, pag. 332

3) *Ziegler*, Lehrbuch d. spec. patholog. Anatomie. V. Auflage
Jena 1887, pag. 282 ff.

Stellen abgehandelt; z. B. in v. Ziemssen's¹⁾ Handbuch im Kapitel: „Der chronische Hydrocephalus von Prof. Dr. Huguenin.“ Liebermeister²⁾ erwähnt dieselbe in dem Abschnitt: „Atrophie des Gehirns und Bildungsmangel“; ähnlich Baginsky³⁾ neben der Atrophie des Gehirns.

Dem Namen nach führen sie Eichhorst⁴⁾ und von Jürgensen⁵⁾ an unter den anatomischen Veränderungen der acuten cerebralen Kinderlähmung (Paralysis infantilis spastica cerebralis); Henoch⁶⁾ bespricht sie in dem Abschnitt der atrophischen Cerebrallähmung. Strümpell⁷⁾ erwähnt dieselbe bei der Besprechung der akuten und chronischen, nicht eitrigen Encephalitis. Hirt⁸⁾ verzeichnet die Porencephalie an zwei Stellen, zuerst unter den entzündlichen Prozessen der Hirnsubstanz, später unter den angeborenen Erkrankungen des Gehirns.

In den Lehrbüchern der Geisteskrankheiten findet man die Porencephalie in den Abschnitten über Idiotie und Epilepsie angeführt, so von Griesinger⁹⁾, v. Krafft-Ebing¹⁰⁾, Dagonet¹¹⁾ u. A.

1) v. Ziemssen, Handbuch d. speziellen Pathologie und Therapie. 2. Auflage, XI. Bd.. Leipzig 1878, pag. 908

2) Liebermeister, Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. 1. Abteilung, Bd. II. Leipzig 1886, pag. 318.

3) Baginsky, Lehrbuch der Kinderkrankheiten. 3. Auflage. Berlin 1889, pag. 436.

4) Eichhorst, Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie. 4. Auflage, III. Bd. Wien und Leipzig 1891, pag. 474.

5) v. Jürgensen, Lehrbuch d. speziellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. 2. Aufl. Leipzig 1889, pag. 100 ff.

6) Henoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. 5. Auflage. Berlin 1890, pag. 213.

Cf. auch: De atrophia cerebri. Inaug.-Dissertat. Berolin. 1842.

7) Strümpell, Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. 4. Auflage. Leipzig 1887, pag. 386.

8) Hirt, Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten. 1890 (Wien und Leipzig), pag. 220 ff. und 253 ff.

9) Griesinger, Pathologie und Therapie der psychischen Krankheiten. 5. Auflage, II. Teil. Berlin 1892, pag. 624 u. 848.

10) R v. Krafft-Ebing, Lehrbuch der Psychiatrie. 2. Auflage, II. Bd. Stuttgart 1883, pag. 378.

11) Dagonet, Traité des maladies mentales, 1876.

Der erste Fall von Porencephalie, welcher in der Litteratur verzeichnet ist, stammt nach Audry¹⁾ von Reil²⁾ aus dem Jahre 1812. Es handelt sich um eine idiotische Frau von einigen dreißig Jahren, in deren Gehirn der mittlere und freie Teil des Balkens fehlte.

Darauf gab Brechet³⁾ nicht nur eine Darstellung von dieser Erkrankung, sondern suchte dieselbe ätiologisch auch durch die Annahme einer „Agenésie de l'encéphale“ zu erklären.

Im direkten Gegensatz zu letztgenanntem Autor steht Lallemant⁴⁾, welcher die Idee eines Stillstandes der Gehirnentwicklung nicht anerkennt, sondern die Substanzverluste auf eine Erkrankung des fötalen Gehirns zurückführt.

Cruveilhier⁵⁾, welcher mehrere Fälle von seltenen Gehirnmißbildungen beobachtet und einige davon in seinem Werke abgebildet hat, giebt zwar den Einfluß der Agenesie auf die Entwicklung der Porencephalie zu, neigt aber mehr zu der Annahme hin, daß die Erkrankung durch Entzündung, Hydropsie oder Hämorrhagie bedingt sei.

Heschl⁶⁾ hat im Jahre 1859 drei Beobachtungen mitgeteilt, in denen die Centralwindungen und ihre nächste Umgebung fehlten. Aus der Litteratur reiht er dann noch 8 Fälle von Gehirndefekten an, welche von Rokitansky, Cruveilhier, Albers und Romberg beobachtet, beschrieben und zum Teil durch Zeichnungen fixiert waren. Am Ende seiner Ausführungen gelangt Heschl zu folgenden Schlußsätzen:

1) Audry, Les Porencéphalies. Revue de Médecine, huitième année, 1888. Paris.

2) Arch. f. Phys. von den Profess. Dr. Joh. Chr. Reil und Dr. Autenrieth, 11. Bd., Halle 1812, pag. 241.

3) Brechet, Mémoire sur quelques vices de conformation par agenésie de l'encéphale. (Archiv. gén. de méd. 1831.)

4) Lallemant, Lettres sur l'encéphale, Vol. III, 1834.

5) Cruveilhier, Anat. path. du corps humain 1830—1842. Traité d'anat. path. générale 1849—1864.

6) Heschl, l. c.

„1) Es kommt bei Idiotischen mit halbseitiger Parese ein angeborener Gehirndefekt (Porencephalie) vor, welcher zu einer Kommunikation der Hirnhöhlen mit dem Arachnoideal-Cavum führt.

2) Diese Porencephalie ist immer mit anderweitigen Bildungsfehlern der Hemisphären verbunden.

3) Die Porencephalie ist wahrscheinlich keine Hemmungsbildung, sondern eine eigentliche Krankheit während der Entwicklung des Gehirns.

4) Sie ist zuweilen mit Hydrocephalie verbunden, aber ebensowenig als andere Gehirndefekte aus einer eigentlichen Foetal-Hydrocephalie erklärlich; endlich

5) Die foetale Hydrocephalie ist wahrscheinlich erst Folge und nicht Ursache zahlreicher Gehirnmißbildungen.“

Später hat Heschl noch einige Fälle publiziert¹⁾. Inzwischen erschien auch über dasselbe Thema eine Arbeit von Roger²⁾. Ferner hat Herter³⁾ in seiner Dissertation einen Fall von Schädeldefekt mit Porencephalie mitgeteilt.

Im Jahre 1882 veröffentlichte Kundrat⁴⁾ eine umfassende und kritische Bearbeitung der Porencephalie in Form einer anatomischen Studie. Es werden darin sämtliche bis dahin bekannt gewordenen Fälle zusammengestellt und zwölf eigene Beobachtungen hinzugefügt. Im Ganzen steht Kundrat eine Serie von 41 Fällen zu Gebote (abgesehen von drei Beobachtungen Klebs'⁵⁾, die in der Nachschrift mitgeteilt werden); davon gehören 23 dem weiblichen und 14 dem männlichen Geschlechte an. In 4 Fällen ist letzteres nicht angegeben. Bezüglich des Beginnes der Erkrankung stellte Kundrat fest, daß dieselbe

1) Cf. Prager Vierteljahresschrift, 1861 u. 1868.

2) Roger, Inaugural-Dissertation. Erlangen 1866.

3) Herter, Inaugural-Dissertation. Berlin 1870, pag. 36.

4) Kundrat, l. cit.

5) Klebs, Ueber Hydro- und Mikroanencephalie. Oesterr. Jahrbuch für Paediatrik, VII. Jahrg., 1876, I. Band.

28mal angeboren (davon kommen 17 Fälle auf das Genus femininum), 8mal frühzeitig und 4mal später erworben war; in einem Falle konnte die Zeit der Entstehung nicht festgestellt werden.

Bemerkenswert ist, daß die Individuen mit angeborenen porencephalischen Defekten mit Ausnahme von dreien, die 24, 26 und 48 Jahre alt wurden, frühzeitig starben, während die meisten mit erworbenen Defekten erst nach dem 40. Lebensjahre dem Tode anheim fielen.

Kundrat unterscheidet folgende vier Formen der Porencephalie:

- „1) Solche in Entwicklung begriffene,
- 2) ausgebildete Defekte,
- 3) solche mit Hydrocephalie verbundene und
- 4) vernarbte Defekte.“

Die typischen und bei weitem häufigeren porencephalischen Defekte sind angeboren; dieselben können aber auch in jeder Periode des Extrauterinlebens erworben sein.

In den sich an die Einteilung anschließenden Ausführungen wird zunächst darauf hingewiesen, daß für alle angeborenen Defekte eine radiale Stellung der Gehirnwindungen gegen den Rand resp. Mittelpunkt des Defekts charakteristisch sei. Dieselben gehen einher mit Störungen in der Entwicklung des Gehirns und vielfach auch mit mehr oder weniger deutlichen Verunstaltungen des Schädels. Als Ursache dieser Defekte bezeichnet Kundrat eine anämische Nekrose, welche meistens das Gebiet der Arteria cerebri media betrifft und durch Herzschwäche, Anomalieen während der Austreibungsperiode, sowie durch gleichzeitig bestehende Hydrocephalie bedingt ist. Es erfolgen demnach diese Destruktionsprozesse bei intakten Gefäßen, erst sekundär tritt eine Verödung derselben ein.

Im Gegensatz dazu hält Klebs¹⁾ die Obliteration

1) l. cit.

resp. die Verengering der Gefäße für die primäre Ursache.

Den selteneren, post partum erworbenen Defekten liegen meistens Embolien, Hämorrhagien und auch traumatische Schädigungen zu Grunde. Sie befallen nicht nur die motorischen Rindengebiete (wie die angeborenen), sondern auch die großen Ganglien und die innere Kapsel, in welch' letzterem Falle sekundär absteigende Degeneration der Nervenfasern erfolgt.

Durch das Erscheinen der Arbeit von Kundrat wurde allgemein ein größeres Interesse für derartige Hirndefekte erweckt. Denn bald darauf ist eine ganze Anzahl einschlägiger Fälle veröffentlicht worden, so von Heubner¹⁾, Witkowski²⁾, Jalandela Croix³⁾, Otto⁴⁾, v. Monakow⁵⁾, Binswanger⁶⁾, Sperling⁷⁾, v. Limbeck⁸⁾, Schüle⁹⁾, Strümpell¹⁰⁾, Gaudard¹¹⁾ u. A.

Auf der 58. Versammlung Deutscher Naturforscher und Aerzte in Straßburg im Jahre 1885 machte Schultze¹²⁾ eine vorläufige Mitteilung über einen Fall von Porencephalie, den er später in einer Broschüre ausführlicher veröffentlichte. Nach diesem Autor beträgt die Zahl der bis dahin beschriebenen Fälle von Porencephalie „— unter Vorbehalt des Irrtums —“ 51.

1) Heubner, Berliner klinische Wochenschr. 1882, pag. 737.

2) Witkowski, Archiv f. Psych. XIV, 1883.

3) Jalandela Croix, Virchow's Archiv. Bd. 97.

4) Otto, Archiv f. Psych. XVI.

5) v. Monakow, Archiv f. Psych. Bd. XIV, pag. 734.

6) Binswanger, Virchow's Archiv. Bd. 87, pag. 427 ff.

7) Sperling, Virchow's Archiv. Bd. 87.

8) v. Limbeck, Prager Zeitschrift f. Heilkunde. Bd. VII, Heft 2 und 3, pag. 87 ff.

9) Schüle, Zeitschrift f. Psych., Bd. 26, pag. 300.

10) A. Strümpell, Ueber die akute Encephalitis der Kinder (Polioencephalitis acuta; cerebrale Kinderlähmung). Deutsche mediz. Wochenschrift 1884, Nr. 44.

11) E. Gaudard, Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile. Genève 1884.

12) Schultze, Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefekten (Porencephalie). Heidelberg 1886.

Im Anschluß an den mitgeteilten Fall kritisiert Schultze einige, in der oben erwähnten Monographie niedergelegte Ansichten Kundrat's in sehr energischer Weise und sucht den diagnostischen Wert betreffs der Anordnung der Windungen zum porencephalischen Defekt zu erschüttern.

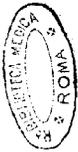
Schultze weist in seinem Falle eine einfache Entwicklungshemmung direkt zurück und nimmt an, daß die Trunksucht der Mutter die eigentliche Ursache zur Entstehung der Porencephalie abgegeben habe; indessen läßt er es unentschieden, ob dadurch eine Degeneration oder Obliteration der Gefäße, Encephalitis oder sonstige pathologische Veränderung, welche zur Porencephalie führte, im kindlichen Organismus verursacht worden sei. Nicht mit Unrecht betont er, daß dem Alkoholgenuß fröhnende Schwangere irgend welchen traumatischen Einwirkungen mehr exponiert sind, als enthaltsame Gravidæ.

Was die histologische Untersuchung des Schultze'schen Falles anbetrifft, so ergab sie, „daß die an den Defekt angrenzenden Gehirnrindenpartien in einer eigentümlich zugeschärften Weise ausliefen, sodaß stets von der Rinde viel mehr erhalten war, als von dem zugehörigen Mark und daß die Dicke der Rinde selbst gradatim nach dem Substanzverluste hin abnahm.“

„Ferner zeigt sich die Gehirnrinde durchsetzt von vermehrter Glia, am meisten natürlich gegen den Substanzverlust hin, ferner von massenhaft angehäuften Corpora amylacea, die auch in den atrophischen Windungen (im Parietallhirn) fern von den Defekten sich zeigen und besonders in den an die Pia angrenzenden Schichten liegen. In der weißen Substanz ferner sind ganz unregelmäßige sklerotische Flecken zu sehen, in welchen besonders die Weigert'sche Färbung den vollständigen Untergang vom Nervenmark zeigt, während dicht daneben eine große Menge von Nervenfasern gesehen wird. Außerdem sind Körnchen-

zellen in ganzen Reihen aufgestellt zu konstatieren, die natürlich an den Carminpräparaten nach dem längeren Liegen in absolutem Alkohol und in Aether behufs der Einbettung in Celloidin die Fettkörnchen verloren haben, aber durch ihre Größe, ihren Contur, ihre teilweise Lagerung um die Gefäße, ihre Kerne, deren oft zwei in einer Zelle liegen, sich deutlich als Fettkörnchenzellen zu erkennen geben. Auch die graue Substanz der Rinde ist nicht frei von ihnen. — Die Pia ist nicht besonders verdickt oder sonstwie verändert; um die Gefäße des Gehirns liegt nicht selten eine ganz erhebliche, durchaus abnorme Anhäufung von Kernen, besonders in der Rinde selbst. Zeichen von ehemaligen Blutungen, Pigmentkrystalle, Hämatoidin etc. ließen sich an den verschiedenen, differenten Gehirnpartieen entnommenen Präparaten nirgend auffinden, Gefäßobliterationen innerhalb des Gehirns selbst, endarteriitische Prozesse ebenso wenig. Das Ependym ist mäßig verdickt, von dem gewöhnlichen Aussehen desselben.“ „Es hat somit“, fährt Schultze fort, „dieser Befund eine große Aehnlichkeit mit demjenigen von v. Monakow, welcher besonders viele Körnchenzellen auffand, während in dem von Sperling (Virchow's Archiv, Bd. 87) beobachteten Falle besonders eine Anhäufung von Pigment eine Rolle spielte und Binswanger wesentlich ein glüses Nervengewebe in der Nähe der Defekte beschreibt.“

Bezüglich der sekundären Degenerationen wird später bemerkt, daß die Pyramidenbahnen in den Pedunculis, in der Medulla oblongata sowie im Rückenmarke nahezu fehlten; es waren nur noch wenige dünne Fasern in den Pyramiden selbst und in den zugehörigen Abschnitten des Rückenmarks vorhanden; nur die sogenannten Pyramidenkerne waren zum großen Teile erhalten. Bei der Untersuchung des Rückenmarkes boten die Ganglienzellen desselben, besonders die der Vorderhörner, einen auffallenden Befund. Dieselben erscheinen, obwohl sich die Achsen-cylinder, das Bindegewebe und die Ganglienzellen im Ge-



hirne gut mit Carmin färben, bei derselben Tinktion außerordentlich blaß, gekörnt, eine Beobachtung, wie sie bei einer großen Anzahl von Ganglienzellen des Hundes und Kaninchens regelmäßig gemacht wird; dabei ist die Größe und Zahl derselben normal. Es bleibt zunächst fraglich, ob dieses Verhalten der Ganglienzellen mit dem dauernden Mangel jeglicher willkürlichen Innervation in Verbindung zu bringen ist.

Die neueste zusammenfassende Arbeit über unser Thema stammt von Audry¹⁾ aus dem Jahre 1888. Derselbe stellte aus der Litteratur im Anschluß an drei bis dahin unveröffentlichte Beobachtungen 100 Fälle von Porencephalie zusammen. Davon gehören 30 dem männlichen, 50 dem weiblichen Geschlechte an; in 23 Fällen ist es nicht angegeben. Dem Alter nach kommen 33 Fälle auf das 19. bis zum 72. Lebensjahre, 33 Fälle auf den Beginn des 3. bis zum vollendeten 18. Jahre, 15 Fälle auf die beiden ersten Jahre des Lebens; in 16 Fällen handelte es sich um Foeten oder Kinder unter einem Monat. In 6 Fällen war das Alter nicht bekannt.

Audry unterscheidet:

„1) Une porencéphalie foetale und

2) une porencéphalie datant de la vie extra-utérine.“

Bezüglich der Ursachen der Porencephalie äußert er sich wie folgt:

„Les porencéphalies sont la conséquence d'un certain nombre d'altérations diverses. Elles peuvent être le résultat d'un arrêt de développement, d'une hydrocéphalie extrême, d'une embolie ou d'une anémie profonde de l'encéphale. Ces désordres agissent de préférence à la période foetale de l'existence, le cerveau présentant à cette époque de la vie, une fragilité des éléments anatomiques, qui facilite sa destruction.“

1) l. cit.

„On peut admettre les conclusions de Kundrat, à condition de ne pas localiser, autant que cet auteur, les pertes de substance dans les divers territoires vasculaires. D'autre part, il convient d'insister sur une forme de porencéphalie double, qui appartient surtout au fœtus. Celle-ci se caractérise par la destruction de l'étage antéro-supérieur des hémisphères, la persistance de la tige cérébrale et la fréquence des déformations crâniennes.“

Des weiteren wird erwähnt, daß die cellulöse Infiltration (Cotard)¹⁾ eines der Anfangsstadien der Affektion zu sein scheint. Bei der extrauterin erworbenen Porencephalie kommen Entwicklungshemmungen und Hydrocephalus kaum in Betracht; diese sind meistens auf Embolien, Hämorrhagien, Traumen, Encephalitis, Gefäßstörungen und dergleichen zurückzuführen.

Im allgemeinen kann man sagen, daß die Heredität in Bezug auf die Entwicklung der Porencephalie selten etwas Bemerkenswertes bietet, während die Syphilis eine gewisse Rolle zu spielen scheint, und Traumen direkt porencephalische Defekte zur Folge haben können.

Auch bei anderen Nationen ist die Porencephalie öfters zum Gegenstand wissenschaftlicher Abhandlungen seitens der Fachgelehrten gemacht worden. Die Italiener Bianchi²⁾ Lachi³⁾ und Frigario⁴⁾ verbreiteten nicht nur das Werk Kundrats, sondern teilten auch neue einschlägige Fälle mit.

Von den Engländern berührt namentlich Ross⁵⁾ in einer Arbeit über Hemiplegia spastica unser Thema. Dieser Autor nimmt als primäre Läsion eine corticale, durch Hämorrhagie oder Erweichung bedingte, oder eine primäre,

1) Cotard, Étude sur l'atrophie cérébrale. Thèse de 1868.

2) Bianchi, Difetto porencephalico. La Psichiatria. Naples 1884.

3) Lachi, Ann. dell' univ. di Perugia, 1886.

4) Frigario, Ann. univ. di med. Janvier 1887.

5) J. Ross, On the spasmodic paralyzes of infancy. Brain, 1882, 10. 1883, 1.

oft traumatische Encephalitis an, die einestheils zu einseitiger Hirnatrophie, andertheils zu umschriebenen ein- oder doppel-seitigen Substanzverlusten führt.

Nach diesem geschichtlichen Ueberblick gedenken wir zunächst drei Fälle von Porencephalie anzuführen, welche bereits vor der Zusammenstellung von Audry veröffentlicht, aber daselbst nicht erwähnt sind; sodann beabsichtigen wir diejenigen Fälle von Porencephalie in der uns zur Verfügung stehenden Litteratur zu sammeln, welche nach der Arbeit von Audry im Jahre 1888 publiziert worden sind; endlich werden wir im Anschluß an letztere einen Fall mitteilen, den wir selbst in der hiesigen medizinischen Klinik mit zu beobachten Gelegenheit hatten. Für die gütige Ueberlassung des letzteren, sowie für die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit bin ich meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Dr. R. Stintzing, sehr verbunden und verfehle nicht, demselben an dieser Stelle meinen ergebensten Dank auszusprechen.

I. Fall (Auszug)¹⁾.

Nach einem in der Warschauer medizinischen Gesellschaft von Dr. Albert Rosenthal gehaltenen Vortrage.

In die Irrenanstalt zu Warschau wurde am 13. September 1882 der 37-jährige Apotheker W. S. aufgenommen. Im Dezember 1878 erlitt Patient einen apoplektischen Insult, der eine rechtsseitige Hemiplegie hinterließ. Nach drei Monaten war die Lähmung vollständig verschwunden. Im August 1879 erlitt Patient einen neuen Anfall, der mit Krämpfen einsetzte und linksseitige Hemiplegie mit Aphasie hinterließ. Die Krämpfe, welche sich öfter wiederholten, waren ebenso wie die Aphasie nach drei Monaten ver-

1) Centralblatt für Nervenheilkunde, Psychiatrie und gerichtliche Psychopathologie, 1884, No. 1, pag. 1.

schwunden; auch die Hemiplegie wurde geringer. Im April 1880 setzte ein neuer (3.) Anfall ein, der linksseitige Hemiplegie, Aphasie und vollständige Taubheit zur Folge hatte. Daran schloß sich ein stärkerer Grad von psychischer Erregung. Ferner ist anamnestisch noch hervorzuheben, daß Patient in seinen Kinderjahren an epileptischen Krämpfen litt. Vor etwa 7 Jahren machte er Lues durch.

Status praesens am 13. September 1882. Kräftiger Mann, guter Panniculus; kein Fieber. Am Kopfe nichts Abnormes. Das Gesicht ist asymmetrisch, die linke Nasolabialfalte ist weniger ausgeprägt. Pupillen erweitert, die linke etwas stärker als die rechte; Lichtreaktion beider schwach. Zunge wird kaum herausgestreckt, weicht nach links ab. Es besteht sensorische Aphasie. Das Hörvermögen ist nicht alteriert. Patient erkennt seine Umgebung.

Die rechtsseitigen Extremitäten sind normal. Die linke obere Extremität ist gelähmt und befindet sich in Beugekontraktur. Die linke untere Extremität befindet sich in ausgestreckter Lage; in die Höhe gehoben, fällt sie auf das Bettlager zurück. Faradische und galvanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln erscheint nicht herabgesetzt. Die Hautsensibilität und das Schmerzgefühl scheinen nicht verändert zu sein — die nähere Untersuchung der Sensibilität ist jedoch des hilflosen Zustandes wegen unmöglich. Der Patellarreflex ist rechts bedeutend verstärkt; beim Beklopfen der linken Patellarsehne tritt starkes Zittern der ganzen Extremität ein. Patient kann ohne Hilfe einige Schritte im Zimmer gehen. Innere Organe, Urin- und Stuhlentleerung sind normal. Schlaf gut.

Im Laufe eines Jahres änderte sich der geschilderte Zustand nur wenig. Die Kontraktur der gelähmten linksseitigen Extremitäten steigerte sich noch etwas, ferner trat Abmagerung des linken Armes und Beines ein. Am 2. Oktober 1883 starb Patient infolge einer Bronchopneumonie und eines akuten Decubitus.

Sektionsbefund: Bronchopneumonia in apice dextro. Hepar adiposum. Gastroenteritis catarrhalis. Decubitus.

Die Hirnhäute bieten außer starken Oedems auf der Höhe der rechten hinteren Centralwindung nichts Bemerkenswerthes. Nach Ablösung der Pia wird daselbst ein Defekt in Form einer unregelmäßigen Höhle,

deren vordere Wand von einem schmalen Streifen der hinteren Centralwindung, deren innere Wand von dem Paracentralläppchen, und deren hintere von Teilen des zurückgebliebenen oberen Parietalläppchens gebildet werden; in die äußere Wand geht die Fossa Sylvii über. Den Boden der Höhle bildet eine derbe, rötlich gefärbte Masse von ungleichem Niveau. Der longitudinale Durchmesser des Defektes (am gehärteten Gehirn) beträgt von $2\frac{1}{2}$ — $3\frac{1}{2}$ cm, der Querdurchmesser $3\frac{1}{2}$ —4 cm, die Tiefe 5—8 mm. Der G. centralis post. dext. oder parietal. ascend. ist nur in seinem vorderen Fünftel der ganzen Länge erhalten, hingegen sind $\frac{4}{5}$ desselben in der ganzen Länge der Windung vernichtet; außerdem sind auch die angrenzenden vorderen Teile des Lob. parietal. sup. und des G. supramarginalis zerstört. Der Defekt betrifft die Hirnrinde und wohl auch die nächstliegende Schichte des Marklagers.

In der linken Hemisphäre ist die erste Schläfenwindung verschmälert und in ihrem hinteren Dritteile zerstört; ebenso ist der vordere Abhang der zweiten Schläfenwindung lädiert. Beide Windungen sind an der Stelle, wo sie in die Gg. supramarginalis und angularis übergehen, in einer Länge von 1,5—2 cm stark vertieft.

Die mikroskopische Untersuchung der an die Läsion grenzenden Teile zeigt stark überfüllte Blutgefäße, bedeutende Anzahl fettig degenerierter Wanderzellen, wie auch in Pigment umgewandelter roter Blutkörperchen; die Ganglienzellen sind im Zustand fettiger Entartung angetroffen. Nach Rosenthal's Ansicht handelt es sich um eine Encephalitis corticalis. Im Rückenmark wurde sowohl makro- als auch mikroskopisch eine sekundäre Degeneration des linken Hinterseitenstranges festgestellt.

II. Fall ¹⁾.

Bei der Sektion eines 18-jährigen Menschen, der am Abdominaltyphus gestorben war, fand sich eine Porencephalie der linken Gehirnhemisphäre; der

1) v. Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der pathologischen Anatomie 2. Auflage. Leipzig 1884. 2. Band, pag. 212.

Kanal reichte von dem äußeren Teil der linken zweiten Centralwindung in das Vorderhorn des linken Seitenventrikels. Die rechte Oberextremität war in der Entwicklung gegen die linke in hohem Grade zurückgeblieben; es bestand Muskelatrophie und Kontraktur der Flexoren am Vorderarm; die Intelligenz des Kranken war eine mittle.

III. Fall (Auszug)¹⁾.

Ueber einen Fall von Porencephalie von Prof. Dr. O. Binswanger in Jena.

K. D., geboren den 24. Juli 1844, ist erblich nicht belastet. Der Mutter des Kranken ist während der Gravidität nichts Besonderes zugestoßen. Patient ist mit einer atrophischen gelähmten oberen rechten Extremität geboren. Die rechte Unterextremität lahmt.

Seit frühester Jugend leidet Patient an Epilepsie. Die Anfälle traten fast täglich auf. Hinsichtlich des Schulunterrichts hat sich Patient fast gänzlich unfähig erwiesen. Er kann nur ganz unvollständig sprechen, seinen Namen schreibt er mit der linken Hand in fast unleserlicher Weise. Seine Fertigkeit im Rechnen besteht in der Addition, Subtraktion und Multiplikation der Zahlen zwischen 1 und 10 und im einfachen Aufzählen der Zahlen bis 100. Mit leichten Hausarbeiten beschäftigt er sich gern, ist meist still und bescheiden, nur zu gewissen Zeiten reizbar, zornmütig und widerspenstig.

Am 15. November 1881 wurde der Kranke von einem besonders heftigen epileptischen Anfall befallen, dem ein Stadium der Tobsucht folgte.

Infolgedessen wurde er am 19. November 1881 der Irrenabteilung der Königlichen Charité übergeben.

Status praesens: Ziemlich kleiner, mäßig genährter Mann, dessen ganze rechte Körperhälfte entschieden dürftig, verkümmert erscheint. Der Schädel zeigt eine annähernd runde Gestalt; die linke Hälfte desselben erscheint in ihrem ganzen Umfange entschieden kleiner, wie die rechte. Auf der Höhe des linken Scheitelbeines findet sich eine flache,

1) Virchow's Archiv für patholog. Anatomie und Physiologie etc. Bd. 102, Berlin 1885, pag. 13 ff.

dellenförmige Einsenkung von etwa Markstückgröße. Die rechte Gesichtshälfte ist schlaffer und entschieden magerer, die Innervation bei mimischen Aktionen aber kaum merklich geringer als diejenige links. Pupillen gleich, gut reagierend. Zunge deviiert hie und da etwas nach rechts. Die rechte Schulter steht tiefer wie die linke; ebenso die Crista ossis ilei rechts entschieden etwas tiefer wie links. Die rechte Rumpfhälfte und die rechte obere Extremität ist magerer wie die linke; eine wesentliche Abmagerung der rechten unteren Extremität ist nicht zu bemerken. Die rechte Extremität, welche entschieden verkürzt ist, befindet sich in Beugekontraktur und ist gelähmt. Aktive Bewegungen sind damit nur in geringem Grade ausführbar. Die rechte untere Extremität wird beim Gehen steif gehalten, im Knie kaum gebeugt und schleift etwas nach. Der rechte Fuß steht in leichter Equinovarus-Stellung. Die Schmerzempfindung ist bei grober Prüfung rechts im Gesicht und an der rechten oberen Extremität entschieden herabgesetzt. Nach einigen Tagen wurde Patient in eine Privatheilanstalt gebracht, in welcher er ca. ein Jahr später nach einer Serie heftigster epileptischer Anfälle starb.

Sektionsbefund des Gehirns: Die ganzen weichen Hirnhäute durchweg verdickt, stellenweise weiße schnige Platten darstellend.

Auf der linken Hemisphäre in der unteren lateralen Hälfte der konvexen Oberfläche im hinteren Drittel, dem Endpunkte der Sylvi'schen Furche entsprechend, ist das Abziehen der weichen Hirnhäute ohne Substanzverlust unmöglich, indem daselbst sich eine strahlige, narbenartige Verdickung der Arachnoidea vorfindet, welche stellenweise mit der Hirnoberfläche verwachsen erscheint, während an anderen Stellen dieselbe der Oberfläche locker gefaltet aufliegt, sodaß kleine lagunenartige Zwischenräume von den verwachsenen Partien eingeschlossen sind.

An den basalen Arterien wurde eine Anomalie bezüglich des Ursprungs, ferner eine abnorme Kleinheit, resp. Enge und Dünne der Wandung bei verschiedenen Aesten der linken Gehirnhemisphäre konstatiert.

Die linke Hemisphäre erscheint enorm verkleinert; ihre größte Länge beträgt 14,8 cm, die der rechten 17,4 cm.

Die konvexe laterale Fläche der linken Hemi-

sphäre zeigt einen ausgedehnten porencephalischen Defekt, wodurch zu Grunde gegangen ist:

- 1) Die ganze untere dritte Stirnwindung,
- 2) das untere und fast das ganze mittlere Drittel der beiden Centralwindungen,
- 3) das ganze Gebiet des unteren Scheitellappens (Lobulus supramarginalis und Gyrus angularis),
- 4) die ganze erste Schläfenwindung und
- 5) das Gebiet der Insel: es konnte aber nicht genauer festgestellt werden, ob nicht noch einzelne Reste der Inselwindungen erhalten sind.

Die erhaltenen Gehirnwindungen zeigen eine radiäre Anordnung gegen den „Rand“, resp. den Mittelpunkt des Defektes hin.

Die Beschaffenheit des Präparates, welches in 60 % Spiritus eingelegt und 14 Tage nach der Obduktion zugeschiebt wurde, ließ eine genügende mikroskopische Untersuchung nicht zu.

Es wird angenommen, daß der porencephalische Defekt im späteren Fötalleben entweder durch Ernährungsstörungen oder direkte traumatische Schädigungen, die zu lokal entzündlichen Vorgängen in diesem Meningealabschnitte, Gefäßobliteration und Gefäßneubildungen und anämischer Nekrose der Hirnsubstanz geführt haben, entstanden ist.

Es folgen nun die Fälle, welche neuerdings in der Litteratur seit dem Jahre 1888 veröffentlicht worden sind.

IV. Fall ¹⁾.

A case of Porencephalus with specimen by Edward N. Bruch. (The Polyclinic, Philadelphia 1888, April.)

Es handelt sich um einen 57-jährigen Arbeiter, der unter den Symptomen einer wohl ausgesprochenen Dementia paralytica im Irrenhause starb. Aus der Geschichte ist nur hervorzuheben, daß schon bei der Geburt des Patienten eine asymmetrische Entwicklung bemerkt wurde. Die linken Extremitäten waren stets dünner und kürzer als die

1) Neurolog. Centralblatt 1888, pag. 331.

rechten. Im Alter von 9 Jahren fiel er aus 16 Fuß Höhe auf den Hinterkopf, ohne sich jedoch schwer zu verletzen. Abusus spirituosorum. Sonnenstich im Alter von 47 Jahren. Geringer ataktischer Gang, Romberg'sches Symptom, fehlende Kniereflexe und maniakalische Erregung waren bei der Aufnahme zu konstatieren.

Autopsie: Nach Entfernung des Schädeldaches zeigte sich eine Hervorwölbung der Dura in der Regio parieto-occipitalis, die auf eine Ansammlung von rein seröser Flüssigkeit (Liquor cerebro-spinalis) zurückzuführen war. Die sehr beträchtliche Höhle kommunizierte mit dem Seitenventrikel und war mit Ausnahme dieser Kommunikationsstelle von Pia bekleidet. Die Höhle war in der Gegend des Parietallappens und erstreckte sich bis in den Occipitallappen und Temporallappen hinein. Es fehlten fast vollständig der obere Teil des Gyr. parietal. ascend., der Lob. parietal. super., ebenso der hintere Teil der oberen Temporalwindung. Eine dünne Membran trennt die Höhlung von der Fissura Sylvii, von der mittleren und oberen Occipitalwindung sind nur geringe Reste übrig. Die ganze rechte Hemisphäre ist weniger gut entwickelt und um $9\frac{1}{8}$ Unzen weniger an Gewicht als die linke.

Das Kleinhirn war auch asymmetrisch, da die rechte Hälfte wegen mangelnden Widerstandes von seiten des Großhirns weiter nach oben und vorn ragte.

V. Fall ¹⁾.

The Philadelphia Neurological Society. Sitzung vom
23. Januar 1888.

Dr. E. T. Bruen demonstriert einen Fall von Porencephalie.

Dieser Fall betrifft eine 32-jährige Frau, über deren Vorleben leider nichts mitgeteilt ist. Hier fanden sich je zwei submeningeale Cysten zu beiden Seiten der großen Längsspalte des Hirns. Die rechts gelegenen hatten die Größe einer Wallnuß und hatten einen tiefen Defekt in der Konvexität des Hinterhirns und zum Teil auch des Scheitellhirns hinterlassen: die der linken Seite waren viel

1) l. cit. pag. 454.

größer, und zwar nahm die eine von 3:1 Zoll Durchmesser das Hinter- und Scheitelhirn ein, während die andere von 2: $\frac{3}{4}$ Zoll Durchmesser auf das Occipitalhirn beschränkt war. Dabei war die ganze linke Hemisphäre beträchtlich in der Entwicklung zurückgeblieben und die an die Cysten angrenzenden Windungen waren atrophisch verschmälert.

VI.—VIII. Fall ¹⁾.

Zur Kenntnis der Störungen im Oberflächenwachstum des menschlichen Großhirns. II. Mitteilung von Anton. (Zeitschrift f. Heilkunde, 1888, Bd. IX, Seite 237.)

Es sind drei Spirituspräparate aus dem Prager anatomischen Museum untersucht worden.

Im ersten Falle handelt es sich um eine doppel-seitige Porencephalie, mit welcher eine völlig atypische Anlage der tieferen Furchen einherging. Auf der rechten Seite verlaufen dieselben insgesamt radiär gegen den Hemisphärendefekt, woraus die kongenitale Entstehung der Porencephalie erschlossen werden kann. Außerdem bestand erhebliche Komplikation der Windungen in Gestalt der Mikrogyrie.

Ein analoger Befund wurde beim 2. Fall, einer rechts-seitigen Porencephalie bei einem Erwachsenen getroffen: abnorme Furchung, hochgradige Atrophie mit mikrogyrischer Komplikation der Rindenoberfläche der betreffenden Hemisphäre. Außerdem war der rechte Hirnschenkelfuß und Pyramidenstrang hochgradig verkümmert.

Im dritten Falle lag Heterotopie von rindeähnlicher grauer Substanz ins Mark des linken Stirnlappens vor. Zugleich fand man entsprechend eine abnorme, tiefe, den Stirnlappen horizontal teilende Furche, welche in ähnlicher Weise an fötalen Gehirnen, die noch die provisorische radiäre Furchung darbieten, beobachtet wird. Teilweises Verwachsen und Konfluieren der Wände dieser Furche in der Fötalzeit hat nach dem Verf. zur Abschnürung und Versenkung eines Teiles der in der Tiefe der Furche befindlichen Rindenoberfläche geführt und so die Heterotopie der sich weiter atypisch entwickelnden grauen Substanz veranlaßt.

1) l. cit. 1889, pag. 232.

IX. Fall ¹⁾.

Veränderungen des Tractus und Nervus opticus bei Erkrankung des Occipitalhirns von Dr. C. Moeli. Privatdozent und dirigierender Arzt zu Dalldorf-Berlin.

17-jähriger junger Mann mit Porencephalie in der Gegend des rechten unteren Scheitelläppchens und des Fußes der Centralwindungen. Entwicklungshemmung im Gebiete der dritten linken Stirnwindung. Hochgradige Atrophie des rechten Tractus opticus und beider, namentlich des linken Sehnerven.

Patient, aufgenommen am 25. Juni 1888, ist unreinlich, sieht, hört, spricht nicht, speichelt viel. Schädel klein, schief, rechts flacher. Linker Hodensack leer. Untere Extremitäten kontrakturiert, rechter Arm wird mehr bewegt als der linke. Pupillen reagieren. Augenuntersuchung unmöglich. Tod 19. Oktober 1888.

Bei der Herausnahme des Gehirns entleert sich viel Flüssigkeit. Rechte Hemisphäre bedeutend kleiner als die linke. Pia mater leicht trübe, adhärent links am oberen Schläfenlappen, der hinteren Centralwindung, dem unteren Scheitellappen, dem Gyr. angul., rechts am hinteren Teile des Schläfenlappens und an der unteren Parietalgegend. An den basalen Windungen der rechten Hemisphäre Mikrogyrie, an der äußeren Fläche eine starke Einziehung, die am Sulcus praecentralis beginnt, 16 mm nach hinten läuft, nach unten umbiegt und sich noch 14 mm weit erstreckt. In der Winkelspitze ist sie 11 mm tief. Die Frontalwindungen verlaufen radiär auf diese tiefste Stelle.

Erste und zweite Schläfenwindung mikrogyrisch. Am hinteren Ende des Spaltes eine schlaffe Haut, die eine $5\frac{1}{2}$ cm lange, von vorn nach hinten ziehende Spalte überbrückt. Sie reicht bis in den Ventrikel und ist bis 5 mm breit. Unregelmäßige Windungen verlaufen in die Furche. Dieselbe setzt sich flach bis in die Hinterhauptspitze fort. Die beiden Oculomotorii makroskopisch gleich, der rechte Tractus opticus um die Hälfte schmaler als der linke. Der rechte Nervus opticus um wenig stärker als der linke.

Die linke Hemisphäre zeigt statt der Sylvischen Spalte

¹⁾ Neurologisches Centralblatt, 1889, pag. 439 und 1890, pag. 631 u. ff. und Berliner klinische Wochenschrift, 1889, pag. 763 und 764.

eine tiefe Grube: die ganze dritte Stirnwindung ist mangelhaft entwickelt, ebenso der Klappdeckel und der Fuß der Centralwindungen; auch der vorderste Teil des untersten Schädelläppchens. Die Interparietalfurche ist mehrfach überbrückt. Kleinhirn und Gefäße ohne Besonderheiten. Der Porus steht in breiter Verbindung mit dem Ventrikel. Seine größte Tiefe beträgt 21 mm. Die großen Ganglien sind rechts gut entwickelt. Der Porus ist von grauer Substanz eingesäumt. Die innere Kapsel ist hinten rechts viel schmaler als links. Das Corp. genic. laterale ist rechts kleiner als links, ebenso der Fuß des Hirnschenkels.

Mikroskopisch untersucht wurde die Gegend des Porus und die Hinterhauptsrinde beiderseits. Die Wand des ersteren zeigt unter einer derb fibrösen Membran graue Rinde mit zahlreichen kleinen Zellen. Das Ependym des Ventrikels ist am Thalamus deutlich verdickt. Die Rinde am Cuneus und an der zweiten Occipitalwindung rechts schmaler. Die Rinde des ganzen rechten Hinterhaupts ist schwer degeneriert, ebenso die Marksubstanz. Der Vieq d'Azyr'sche Streifen ist nicht deutlich. Das rechte Stirnhirn ist leichter entartet. Die rechte Ponschälfte ist etwas schmaler als die linke wegen des Schwundes der Pyramide. Die linke Rückenmarkshälfte ist schmaler, die gleiche Pyramidenseitenstrangbahn bindegewebereicher und faserärmer. Der linke Nervus opticus stärker degeneriert als der rechte.

X. Fall ¹⁾.

Un cas de porencéphalie, par Dubuisson.

Die ganze linke Hemisphäre ist durch eine Höhle ersetzt, deren Boden der Seitenventrikel und Streifenhügel bildet, die rechte Hemisphäre war leicht atrophisch; die Art. foss. Sylvii, deren Verästelungen zu beiden Seiten der Fiss. Sylvii verliefen, war bedeutend verkürzt. Die Arachnoidea hing wie eine Brücke zwischen der Fiss. Sylvii und den atrophischen Windungen: die Höhle enthielt 420 g gelblich tingierter, klarer Flüssigkeit.

Im Anschluß an den Vortrag D.'s bemerkt Sollier ²⁾,

1) l. c. 1890, pag. 703.

2) Cf. auch Prog. méd. 1889, Nr. 35.

man müsse zwischen wahrer und Pseudo-Porencephalie unterscheiden. Erstere sei stets angeboren, der Defekt kommuniziere immer mit dem Seitenventrikel und die deformierten und atrophischen Windungen bildeten die Wand der Höhle, die Meningen seien nicht affiziert, während bei Pseudo-Porencephalie, welche erst intra vitam entstände, die Windungen in ganz unregelmäßiger Weise zerstört seien und in der Höhle eine Cyste sich befände. Die wahre Porencephalie sei eine Entwicklungshemmung, die Pseudo-Porencephalie Resultat eines destruierenden Prozesses.

XI. Fall ¹⁾.

Note sur un cas de pseudo-porencéphalie avec hémiplegie spasmodique infantile, par Michel Dansac et Deny.

Die linke Hemisphäre wog 200 g weniger als die rechte; an der Außenfläche befand sich eine große Cyste mit trübem Inhalt, in deren Niveau die Windungen völlig zerstört waren. Die äußere Wand der Cyste wurde durch die verdickten und adhärierenden Meningen gebildet. Der Sitz der Cyste entsprach genau den Windungen, welche durch die Art. foss. Sylvii versorgt werden, und deshalb ist der Rückschluß auf eine primäre cirkulatorische Störung wohl gestattet. Im Alter von 11 Monaten hatte der Träger dieses Gehirns nach mehrfachen Krämpfen eine Lähmung mit Atrophie rechts bekommen; er wurde 27 Jahre alt, starb an Phthise und hatte in den letzten Monaten seines Lebens mehrfach epileptische Anfälle; geistig war er schwachsinnig.

XII. Fall ²⁾.

Un cas de porencéphalie: par H. Legrand. (Bull. de la Soc. anat. LXIV, 3: 1889, pag. 307.)

Ein Fall von Porencephalie beider Hemisphären, am bedeutendsten der linken, bei einem 4-monatlichen Kinde. Die histologische Untersuchung ergab eine eigentümliche Art der Rarefizierung der Neuroglia in der Nähe der

1) l. cit. 1890, pag. 704.

2) Schmidt's Jahrbücher der in- und ausländischen gesamten Medizin. Jahrgang 1890, Bd. 226, S. 14.

Defekte, welche L. in Verbindung mit ungenügender Entwicklung der für die weiße Substanz bestimmten Blutgefäße als Ursache der Affektion aufzufassen geneigt ist.

XIII. Fall ¹⁾.

Dr. Zacher-Stephansfeld: Seltener Befund in einem Idiotengehirn.

Bei einer 42-jährigen Idiotin wurde ein interessanter Hirnbefund erhoben. Die betreffende Kranke war nach einer Hirnerkrankung im achten Lebensjahre epileptisch und idiotisch geworden, außerdem hatte sich eine rechtsseitige Lähmung mit Kontraktur bei derselben eingestellt. Im Gehirn fand sich bei normaler Configuration der Windungen in der 1. und 2. linken Stirnwindung je eine Höhle, die mit klarer seröser Flüssigkeit angefüllt war. Daneben machte sich in der 2. Stirnwindung, resp. in dem zu derselben gehörigen Stabkranze und zwar am vorderen Ende der Höhle, von derselben aber noch durch verödetes Gewebe getrennt, ein osteoïder Tumor bemerkbar, der mit seiner unteren resp. inneren Fläche etwas in den Seitenventrikel hineinragte. Von dem mikroskopischen Befunde sei hier nur erwähnt, daß einzelne der demonstrierten Präparate das Vorhandensein eines innerhalb der Markleiste verlaufenden, offenbar selbständigen Faserbündels (Meynert'sches Associationsfaserbündel) deutlich erkennen ließen.

XIV. Fall ²⁾.

Schattenberg: Ueber einen umfangreichen porencephalischen Defekt des Gehirns bei einem Erwachsenen. (Aus dem pathologischen Institut der Universität Marburg.)
Ziegler's Beiträge, Bd. V, Heft 1.

Die unter wesentlicher Mitwirkung von Marchand verfaßte Arbeit beschreibt einen Fall von ausgedehnter Porencephalie bei einem 57-jährigen Idioten, der eine starke

1) Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie etc. Berlin 1890, Bd. 46, pag. 49.

2) Deutsche medizinische Wochenschrift, 1890, pag. 1099, und Schmidt's Jahrbücher, 1891, Bd. 231, pag. 236.

Verkürzung der linken Ober- und Unterextremität aufwies. Der Defekt des Gehirns betraf die rechte Hemisphäre, an welcher der größte Teil des Stirn- und Scheitellappens, sowie ein Teil des Schläfenlappens fehlte, sodaß der Boden des Seitenventrikels frei lag.

Die so gebildete Höhle war nach außen durch eine dünnwandige, blasenförmige Membran abgeschlossen und mit Cerebrospinalflüssigkeit gefüllt. Auf der linken Hemisphäre fanden sich einige Windungsanomalieen. Als gleichzeitige Bildungsdefekte erschienen der Mangel des vorderen Teiles der inneren Kapsel, des ganzen rechten Hirnschenkelfußes und der Pyramidenbahn; diese Defekte repräsentierten einen einfachen Schwund, nicht eine gewöhnliche sekundäre Atrophie mit konsekutiver Bindegewebewucherung.

Schattenberg spricht sich unter Erwägung aller in Betracht kommenden Verhältnisse dagegen aus, daß die Veränderung als die Folge eines Erweichungsprozesses mit Resorption der verflüssigten Massen anzusehen sei. Das Wesentliche scheine ein abnormes Verhalten des Großhirnmantels an einer Stelle der Wand zu sein, „mag es sich nun um eine partielle Ektasie oder um ein einfaches Zurückbleiben im Wachstum aus anderer, vielleicht rein mechanischer Ursache (Druck, Faltung der Oberfläche) handeln.“

XV. Fall ¹⁾.

Porencephaly, by Conolly Norman (Brit. med. Journ. 1890, 5. Juli, pag. 21).

N. beschreibt vor der Königlich irländischen Akademie der Medizin ein Verbrechergehirn. Der Mann hatte an Paranoia mit Verfolgungselusionen gelitten; außerdem hatte er rechtsseitige Hemiplegie ohne Aphasie. Er starb an Phthise. — Das Gehirn zeigte in der linken Hälfte ein Loch, welches mit dem Seitenventrikel kommunizierte; es fehlten: Insula, Operculum und Capsula interna. Thalamus opticus und Tractus opticus linkerseits verkleinert.

1) Neurologisches Centralblatt, 1891, pag. 563.

XVI. Fall ¹⁾.

Ueber einen Fall von erworbener Porencephalie mit sekundärer Degeneration in der Opticusbahn und im lateralen Bündel des Hirnschenkelfußes, von Dr. H. Kreuzer in Winnenthal (Allgem. Zeitschr. f. Psychiatrie, Bd. XLVIII. S. 146).

Bei einer 62-jährigen, erblich belasteten, gut begabten Frau war vor 4 Jahren (1886) ein Schlaganfall mit einseitiger Lähmung und starker psychischer Erregung eingetreten, von dem sie sich angeblich geistig und körperlich ziemlich rasch erholt hatte. Dagegen wurde sie unsicher in ihren Entschlüssen, leidenschaftlich, mißtrauisch, gereizt und vergeßlich, außerdem leicht ermüdbar in der linken Körperhälfte. Etwa ein Jahr nach dem Schlaganfall stellten sich linksseitige Krämpfe in Zwischenräumen von 4—8 Wochen ein, öfters im Anschluß an reichlichen Alkoholgenuß; das Bewußtsein blieb erhalten, der Kopf wurde heiß, die Herzaktion gesteigert, der Blick ängstlich, der Mund machte Kaubewegungen und das linke Bein geriet in klonischen Krampf. Im Jahre 1889 stellten sich Schläfrigkeit bei Tage, Schlaflosigkeit bei Nacht, Trockenheit in der Nase und Stirndruck, weiterhin heftiges Nasenbluten, vermehrtes Mißtrauen und Vergiftungsfurcht ein.

Im Juli 1890 nach einem akuten Tobsuchtsanfall Aufnahme in Winnenthal. Die Kranke bot schweren agitierten Blödsinn mit unvollständigen Lähmungen; Unfähigkeit allein zu gehen und zu stehen, Unruhe der mimischen und Kau-muskeln. Parese des linken Facialis, höchste Beschränkung der artikulierten Sprache. Eine geordnete Untersuchung wurde durch die Unruhe unmöglich. Nach mehrtägigem Coma trat am 29. August 1890 der Tod ein.

Bei der Sektion fanden sich von wichtigen Veränderungen des Centralnervensystems die folgenden: Zunächst ein großer porencephalischer Defekt der rechten Hemisphäre (Stirnlappen wog rechts 169, links 188, Scheitel-Schläfen-Hinterhauptslappen rechts 172, links 247 g). Der Defekt umfaßte vom mittleren Drittel des horizontalen Astes der Fossa Sylvii an deren ganze Umgebung und ging nach

1) l. cit. pag. 593.

hinten in eine hochgradige Schrumpfung des Hinterhauptlappens über. Der Defekt hatte die Form eines ungleichseitigen Keils, dessen Basis der erwähnten Gegend der seitlichen Konvexität entsprach, während die abgestumpfte Spitze nach dem Unterhorn des Seitenventrikels und der Insel gerichtet war, deren hinterer atrophischer Abschnitt im Grunde des Defekts sichtbar wurde. Vom Ventrikel trennten ihn unregelmäßig gefaltete, schwartig verdickte Hirnhäute, die an den Rändern des Defekts und an den atrophischen Partien fest adhärirten. Von oben, vorn und unten fielen anscheinend wohl erhaltene Windungen steil in den Krater des Defekts ab, nach hinten lief er ziemlich flach in die zu unregelmäßigen Zügen zusammengeschrumpften Windungen des Hinterhauptlappens aus. Der Defekt ist als Folge ischämischer Gehirnverweichung mit nachfolgender Resorption aufzufassen und zwar die rechtsseitige Scheitelschlafenlappen-Läsion 4 Jahre vor dem Tode, eine annähernd symmetrische Rindenerweichung im Gebiet des 4. Astes der linken Arteria foss. Sylvii 6 $\frac{1}{2}$ Wochen vor dem Tode, die Affektion des rechten Hinterhauptlappens wohl schubweise in der Zwischenzeit eingetreten. Sekundäre Veränderungen ergaben sich am Hirnstamm, nämlich degenerative Zerstörung der lateralen Hälfte des hintersten Abschnitts der inneren Kapsel; ferner Atrophie des Pulvinar, des Corpus geniculat. externum, des vorderen Vierhügelarms und des oberflächlichen Marks des vorderen Vierhügels nebst Degeneration im Tractus und Nervus opticus. Noch vorgeschrittener war die Atrophie des inneren Kniehöckers und der lateralen Thalamusabschnitte, wahr scheinlich Folge des Schwundes im unteren Scheitel- (und oberen Schläfen-) Lappen.

XVII. Fall 1).

3. Sitzung der Sektion für Neurologie und Psychiatrie etc.

Die Centralwindungen ein Centralorgan der Hinterstränge; mit Demonstration von Präparaten und Zeichnungen von Hösel (Hubertusburg in Sachsen).

1) l. cit. 1891, pag. 615 und 1890, pag. 417, und Schmidt's Jahrbücher 1891. Bd. 232, pag. 199.

Es handelt sich um eine 52-jährige epileptisch-blödsinnige Frau. Als 3-wöchentliches Kind allgemeine Krämpfe, die 9 Tage anhielten und eine Lähmung der rechtsseitigen Extremitäten zurückließen. Rechter Arm gegenüber dem linken im Längs- und Dickenwachstum außerordentlich zurückgeblieben, weder aktiv noch passiv beweglich, starre Beugekontraktur in allen Gelenken; mit dem rechten Bein nur sehr unbeholfene Gehbewegungen möglich. Grobe Berührungssensibilität intakt, keine subjektiven Sensibilitätsstörungen. Genauere Sensibilitätsprüfung infolge des Blödsinns unmöglich. Prüfung des Lage-, Bewegungs- und Innervationsgefühls infolge der starren Kontrakturen ohne befriedigendes Resultat. Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns ergab einen porencephalitischen Defekt in den Centralwindungen der linken Großhirnhemisphäre, welcher sich lediglich auf die Substanz des Hirnmantels ohne jede Beteiligung der inneren Kapsel, der Großhirnganglien etc. beschränkte. Betroffen waren vielmehr Rinde und Mark der hinteren Centralwindung mit ihrem Uebergangsstück in das Paracentralläppchen; von der vorderen Centralwindung und der angrenzenden Windung des oberen Scheitelläppchens war nur das Mark ihres oberen Abschnittes unterminiert. Durch diesen Defekt bedingt war eine Entwicklungshemmung in der Pyramidenbahn längs ihres ganzen Verlaufes und in einer Bahn, welche die Centralwindungen vermittelt des gleichseitigen roten Kerns und des kontralateralen Bindearms mit der entgegengesetzten Kleinhirnhemisphäre verbindet. Ferner fand sich vor allem ein degeneriertes Faserbündel, welches sich im Marklager der linken Centralwindungen an der hinteren Spitze des äußeren Linsenkerngliedes von den dort einmündenden Pyramidenfasern abtrennt, durch die Regio subthalamica an der Basis des Thalamus opticus entlang läuft und seitlich vom Centre median vorbei bis zum Schleifenhauptteil (in der Höhe des roten Kerns) zu verfolgen ist. Von da geht die Degeneration den bekannten Weg bis zu den kontralateralen (also hier rechtsseitigen) Hinterstrangkernen weiter. Des weiteren demonstrierte H. die Degeneration eines Längsbündels lateral der rechten absteigenden Trigeminuswurzel, zwischen dieser und dem rechten Bindearm gelegen, das Fehlen des rechten sensiblen Trigeminuskerns, eine Volumsverminderung der gleichseitigen Substantia gelatinosa Rolando und ein Lichter-

sein und einen Faserausfall im Gebiete der aufsteigenden Trigeminiwurzel derselben Seite. Endlich war der linke Vorderseitenstrang (in der Höhe der Pyramidenkreuzung demonstriert) schmaler und ärmer an Fasern als der rechte.

Schließlich mögen hier noch die Arbeiten von Wallenberg¹⁾ und Hoven²⁾ Erwähnung finden.

Hieran schließen wir unsere Beobachtung an.

XVIII. Fall.

W. Oskar aus Apolda, illegitim geboren am 21. Mai 1889; aufgenommen in die Jenaer medizinische Klinik am 15. August 1891.

Anamnese nach Angaben der Mutter: Während der Schwangerschaft ist die nicht gerade kräftige, aber gesunde Mutter einmal gefallen, ohne dadurch irgend welchen bemerkenswerten Schaden zu erleiden. Die Geburt des Kindes ist zur rechten Zeit und ohne ärztliche Hilfe erfolgt; die Entbindung war schwer.

Gleich nach der Geburt fiel der Mutter auf, daß das Kind die Gliedmaßen nur äußerst wenig bewegte. Im Alter von 4 Wochen wurde das Kind Pflegeeltern zur Erziehung übergeben. Im August 1890 nahm die Mutter ihren Sohn wieder zu sich. Letzterer war inzwischen in der Ernährung sehr heruntergekommen und rührte fast kein Glied mehr, was die Mutter auf die große Schwäche bezog. Allmählich erholte sich das Kind unter der mütterlichen Pflege wieder; während es nunmehr mit dem linken Arm und Bein Bewegungen machte, hielt es das Bein und besonders den Arm der rechten Körperseite stets auffallend ruhig. Krämpfe hat die Mutter nicht bemerkt.

Da die krankhaften Erscheinungen nicht schwanden

1) Wallenberg, Veränderungen der nervösen Centralorgane in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung.

2) Hoven, Beitrag zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Aus der psychiatr. Klinik in Straßburg i/E. (Prof. Jolly).

Beide im Archiv für Psychiatrie, 1888, Bd. 19, pag. 297 und 563.

und auch noch Zeichen der englischen Krankheit sich einstellten, brachte man das Kind in die hiesige Anstalt.

Status praesens: Körperlänge 78 cm; Gewicht 18 Pfd.; Knochenbau mittel. Enden der Vorderarmknochen verdickt, rhachitischer Rosenkranz. Ziemlich starke Kyphoscoliose. Muskulatur mäßig entwickelt, etwas schlaff. Panniculus mittel. Kein Icterus, keine Cyanose, keine Oedeme, kein Fieber. Puls 100, mittelkräftig. Resp. 40, vorwiegend abdominal, etwas geräuschvoll. Haut blaß, feucht. Gesichtsfarbe blaß; sichtbare Schleimhäute mäßig gerötet. Eczema crustosum et madidans in der rechten Schläfengegend, am Hinterhaupt, am Kinn, an der hinteren Seite des Scrotum, auf beiden Nates und über dem Kreuzbein.

Lymphdrüsen: Gl. inframaxill. links etwas vergrößert, gl. cervical. deutlich vergrößert, gl. inguinal. beiderseits etwas vergrößert. Die übrigen Lymphdrüsen mittelgroß. Kopfumfang 47,5 cm. Tubera frontalia et parietalia etwas hervortretend. Große Fontanelle noch nicht völlig geschlossen. Nähte zum Teil noch deutlich durchföhlbar. Ohrldppchen frei. Chronische Rhinitis. 4 Schneidezähne im Ober- und Unterkiefer durchgebrochen. Hals kurz; Schilddrüse mittelgroß; Patient schreit mit reiner und kräftiger Stimme.

Brustumfang 43 cm; Thorax gewölbt, Gruben nicht eingesunken. Lungenschall vorn hell; hinten im Ganzen sonor, doch bestehen geringe Differenzen zwischen rechts und links. Atmungsgeräusch vesikulär mit sehr zahlreichen feuchten, mittelblasigen Rasselgeräuschen über der ganzen Lunge zerstreut, besonders aber in den hinteren, unteren Partteen. Herzdämpfung nicht vergrößert. Herztöne rein.

Umfang des Leibes über dem Nabel 43 cm. Bauch über dem Niveau des Thorax, ausgedehnt, gespannt, schwer eindröckbar. Schall laut, tympanitisch.

Leberdämpfung überschreitet nur wenig den Rippenbogen in der r. Mamillarlinie.

Milzdämpfung: 6,5:4 cm.

Zunge ist feucht, etwas grauweiß belegt. Zäpfchen gerade; sämtliche Rachenorgane gerötet und geschwellt; Mandeln vergrößert, sehr viel Schleim im Rachen. Das Kind nimmt Nahrung zu sich. Stuhlgang etwas angehalten, bräunlichgelb. Es besteht ziemlich starke Phimosis. Beide

Hoden befinden sich im Scrotum. Urin (ebenso der Stuhl) geht ins Bett.

Nervensystem: Das Kind ist geistig äußerst wenig rege; Gesichtsausdruck blöde; in der Nähe verursachte Geräusche nimmt es wahr. Zunge liegt gerade in der Mundhöhle, wird nicht herausgestreckt. Sprechen und Gehen unmöglich, dagegen lacht Patient öfter; dabei ist keine auffallende Differenz beider Gesichtshälften zu bemerken. Augenbewegungen scheinbar normal. Pupillen mittelweit, gleich, Reaktion auf Licht vorhanden, Iris blau.

Das Kind liegt meist ruhig im Bett und bewegt spontan seine Extremitäten nur wenig. Wenn man sich mit dem Kleinen beschäftigt, wird die linke obere Extremität aktiv ziemlich gut hin und her bewegt, die rechte dagegen fast fortwährend ruhig gehalten. Letztere ist etwas nach außen rotiert; ihr Volumen dem der linken annähernd gleich. Der rechte Daumen ist in die Hohlhand geschlagen, die übrigen Finger liegen gebeugt darüber. Man kann nach Ueberwindung eines stärkeren Widerstandes passiv die Finger strecken, ja es können die Finger sogar, namentlich an der linken Hand, in ihren Metacarpo-Phalangealgelenken in Dorsalflexion gestellt werden. Aktiv werden die Finger der rechten Hand nur in äußerst geringem Grade bewegt. Linker Humerus ist ziemlich stark nach außen konvex, der rechte weniger. Oberschenkel dick. Umfang beider in der Mitte je 24 cm. Beide unteren Extremitäten stark nach außen rotiert. Unterschenkel meist im Knie gebeugt, die Tibiae beiderseits mäßig nach außen konvex. Aktive Bewegungen werden beiderseits in den unteren Extremitäten in mäßigem Grade ausgeführt.

Schmerzempfindung anscheinend intakt. Plantarreflexe stark; Bauchreflex nicht nachweisbar. Patellarreflexe nicht sicher nachzuweisen; Biceps- und Tricepsreflexe beiderseits schwach, rechts leichter hervorzurufen als links.

Ordination: Salzbäder. Phosphor 0,01 mit Ol. jecor. Aseli 100,0; täglich $\frac{1}{2}$ -- 1 Kaffeelöffel. Liegen auf fester Matratze.

25. VIII. 1891. Befinden des Kranken besser; das Körpergewicht ist auf 21 Pfd. gestiegen. Patient führt häufiger spontan Bewegungen aus.

15. IX. 1891. Seit einigen Tagen werden auch die Finger der rechten Hand spontan in mäßigem Grade bewegt;

leichte Beugekontraktur derselben besteht noch fort. Die unteren Extremitäten sind stark nach außen rotiert. Patient kann weder stehen, noch irgendwie artikulieren. Körpergewicht 22,5 Pfd.

29. IX. 1891. Der Kranke hustet in letzterer Zeit stärker. Auf der Lunge keine Dämpfung, aber zahlreiche feuchte Rasselgeräusche hörbar.

Ordo: Bäder mit kalten Uebergießungen.

13. X. 1891. Die Finger der rechten Hand in weit geringerem Grade zur Faust geballt. Aktive Bewegungen führt Patient mit sämtlichen Extremitäten aus; die rechte obere Extremität hebt er weniger gut als die linke. Er setzt sich im Bett auf. Bronchitis geringer.

22. X. 1891. Status idem.

15. XI. 1891. Die Bewegungen der rechtsseitigen Extremitäten, besonders die der oberen, sind weniger ausgiebig als die linkerseits. Plantarreflexe sehr deutlich; Patellarreflexe nicht sicher nachweisbar. Mit dem faradischen Strom kann man sowohl indirekt wie direkt Muskelzuckungen an der rechten oberen Extremität erzeugen. Eine genauere elektrische Prüfung ist wegen der Unruhe des Kranken unmöglich.

5. XII. 1891. Urin eiweiß- und zuckerfrei; Patient ist immer noch unsauber. Körpergewicht 28 Pfd.

20. XII. 1891. Aktive Bewegungen in den unteren Extremitäten gut. Patient klemmt mit der linken Hand kleine Papierstücke zwischen die Zehen und macht in Rückenlage mit hochgehobenen Beinen in beiden Fußgelenken ausgiebige Bewegungen. Mit der linken Hand greift er gut, mit der rechten mangelhaft; im ganzen wird der rechte Arm wenig bewegt. Geistig ist der Kranke wenig rege und macht einen etwas blöden Eindruck.

5. I. 1892. Die rechte Hand befindet sich immer noch in leichter Fauststellung mit eingeschlagenem Daumen. Aktive Bewegungen im allgemeinen etwas lebhafter. Patient kann weder stehen, gehen noch sprechen.

17. I. 1892. Patient ist unruhig, will keine Nahrung zu sich nehmen. Temperatur im Rectum 39° C. Schnupfen. Rachenorgane wie früher. Mehrfach Rasselgeräusche über der Lunge hörbar.

Ordo: Bäder mit kalten Uebergießungen. Wein.

18. I. 1892. Befund unverändert.

19. I. 1892. Grauweißer Belag auf beiden Tonsillen.
Ordo: Priessnitz. Spray. Ausspritzungen des Rachens
mit Sublimatlösung 1:5000.

Infolge der diphtheritischen Allgemeininfektion und der
konsekutiven Bronchopneumonien nehmen die Kräfte des
Kindes rasch ab und am 27. Januar 1892 tritt der Tod ein.

Sektion am 28. Januar 1892. (Herr Gcheimer Hofrat
Professor Dr. Müller.)

Der äußere Befund der Leiche bietet nichts wesentlich
Abnormes.

Die Extremitäten sind proportioniert.

Schädel schief, r. Stenose, mitteldick, viel Diploe. Fon-
tanelle 1 qem groß. Dura der Glastafel fest anhaftend,
ihre Innenfläche glatt und bleich. Im Längsblutleiter ein
vorne blasses, hinten schwarzbraunes Leichengerinnsel. Arach-
noidea zart, kaum Andeutungen von Pacchionis. Pia zart,
ihre Venen ziemlich gefüllt, in den Maschen mäßig viel
klare, farblose Flüssigkeit. Linkes Großhirn kleiner als
das rechte. Die untere Hälfte der hinteren Cen-
tralwindung und die vorderste Partie des 2.
Scheitelläppchens links ersetzt durch eine
durchsichtige, Flüssigkeit enthaltende, stel-
lenweise von weißen derben Massen an der
Innenfläche besetzte Blase von 50 mm Länge,
20 mm Breite. Ein erhaltener Rest der vorderen Hälfte
der Mitte der hinteren Centralwindung zeigt schmalere,
stärker gefaltete Windungen. Ebenso der an das hintere
Ende der Lücke sich anschließende Rest des 2. Scheitel-
läppchens. Dura basalis bleich. Leichengerinnsel in beiden
Querblutleitern. Gehirngewicht 1080 g. Basale Meningen
zart, ebenso die basalen Arterien; der linke Schläfen- und
Hinterhauptlappen kleiner als der rechte, sonst annähernd
mit ihm übereinstimmend. Die mediale Partie der Hinter-
hauptlappen beiderseits annähernd gleich; die basalen Hirn-
nerven weiß; der linke Hirnstiel kleiner als der
rechte. Vierte Kammer etwas weit, Ependym glatt,
Striae zart.

Das linke Cerebellum etwas kleiner als das rechte.
Kleinhirn mittelfest, die Substanzen wohl unterscheidbar,
Rinde bläulichrot, Mark weiß, gezählter Kern rötlichgrau.
Epiphysis klein.

Rechtes Großhirn wiegt 558 g, ist etwas weich; weiße Substanz weiß, graue ausgesprochen blaurot. Pia von der Oberfläche völlig glatt abziehbar; Seitenkammer mittelweit, Ependym glatt, Plexus blaurot; die großen Ganglien und Kapseln scharf gezeichnet, Ammonshorn und Mandel blaßbläulichrot.

Linke Hemisphäre 389 g schwer, mittelfest; weiße Substanz weiß, graue Substanz bläulichrot. Die Uebergangsstelle der dritten Stirnwindung in die Insel äußerlich unverändert; auf dem Durchschnitt zeigt sich, von der Hälfte der Markschicht des Vorderendes der dritten Stirnwindung, lateralwärts von einer kaum millimeterdicken Schicht grauer Substanz abwärts umgeben, ein kirschen-großer, von zartem, grauweißem Netzwerk durchsetzter, klare, blaßgelbliche, Flüssigkeit enthaltender Herd; ihm entspricht ein gleichfalls schlehengroßer, durch die Pia durchscheinender Herd im vordersten Ende der ersten linken Schläfenwindung. Seitenkammer erweitert. Die großen Ganglien etwas bleich, das Ependym grob granuliert. Die großen Ganglien in ihrem hinteren, dem Sehhügel angehörigen Teil verschmälert; Linse, Hülse, Schwanzkern und die beiden Kapseln durch eine von dünn-vaskularisierter Wand ausgekleidete, klare, gelbe Flüssigkeit enthaltende Höhle ersetzt. Der hinterste Teil des sagittalen Abschnitts der inneren Kapsel, das Kapselknie und der hinterste Abschnitt des Linsenkerns erhalten, bleich. Die vor der Abbiegungsstelle des Unterhorns, lateralwärts von der erweiterten Seitenkammer liegende Partie der Großhirnrinde durch eine fast fingerhutgroße, mit Resten von Blutsubstanz bekleidete, von teils breiteren, teils fadenförmigen Septen durchsetzte Höhle eingenommen, deren senkrechte Höhe 40 mm beträgt und fast genau der der anliegenden Hirnkammer entspricht, von welcher diese Höhle durch eine oben 10, unten 5 mm breite Schicht des Centrum semiovale getrennt wird. Linkes Hinterhorn obliteriert. In den restierenden Windungen des zweiten Scheitelläppchens mehrfach unregelmäßige, glattwandige Lücken; ihre Substanz selbst derber als normal anzufühlen. Das anstoßende Centrum semiovale zum Teil blaßgelb gefärbt, sehr derb anzufühlen.

Der hinterste Abschnitt der Halbkugel in der zweiten Occipitalwindung eine kleine, auf die weiße Substanz sich beschränkende, von zarter, blauroter Membran ausgekleidete Lücke aufweisend; die umgebende weiße Substanz mehrfach grau und gelblich gefleckt, zum Teil sehr derb anzufühlen.

Die Rückenmarkshäute sind bleich, die austretenden Nervenwurzeln weiß.

Halsmark eben; weiße Substanz bleich, graue rechts rötlichgelb, in der Mitte des rechten Vorderhorns drei hintereinanderliegende, mehr dunkelrote Partien.

Im oberen Dorsalmark ist die weiße Substanz weiß, nur die hintere Partie des rechten Seitenstranges leicht blaßrot; die graue Substanz rötlichgelb, leicht blaurot gestreift. Der gleiche Befund im unteren Dorsalmark; dessen mittlere, die Kommissur umgebende Partien rötlichgrau, die übrige graue Substanz blaßgraugelb.

Im Lendenmark: Weiße Substanz weiß; das rechte Vorderhorn gelblichgrau, das linke Vorderhorn mehr rötlichgrau und gleich jenem des Halsmarks mit sagittal verlaufenden, schmalen, dunkelgeröteten Bezirken versehen.

Rippenknorpel mehrfach verdickt; Zwerchfell am 6. Rippenknorpel. Rechte Lunge ohne Collaps. Hochgradiges interstitielles Emphysem des stark geblähten Mittellappen. Linke Lunge normal collabierend. Thymus reichlich mittelgroß, bräunlichgelb, Lappchen deutlich. Wenig klare, blaßgelbliche Flüssigkeit im Herzbeutel. Pleura links vorn glatt, hinten unten unschrieben blaurot, dünn fibrinös belegt.

L. Oberlappen gelblichrot, lufthaltig; Unterlappen oben vorn lufthaltig, ödematös; unten hinten chokoladebraun, derb, völlig luftleer.

Bronchien blaurot, mäßig geschwellt; Lungengefäße glatt.

Rechte Lunge frei; citronengelber, feinschaumiger Inhalt im rechten Bronchus. Die Pleura des rechten O.-L. durchaus blaurot, des M.-L. bleich, des U.-L. blaurot, graugelb, membranösen Fibrinbelag zeigend. O.-L. unbedeutende, hellbräunlichrote, lufthaltige Stellen aufweisend, überwiegend chokoladebraun, sehr derb. Im Bronchus ein sehr fester, graugelber, fibrinöser Ausguß. M.-L. voluminös, rötlichgelb, lufthaltig. U.-L. nach vorne zu hellbräunlichrot, lufthaltig, ödematös; hinten unten mehr braun sich färbend, luftarm bis luftleer. Die unteren Bronchien blau-

rot, stark geschwellt, der obere mit derber Croupmembran versehen.

Zunge mehr bleich; der Zungengrund, der ganze weiche Gaumen, die hintere Pharynxwand mit festhaftenden, graugelben, fibrinösen Belegen versehen, die sich zum Teil durch die ganze Tiefe der Krypten beider Mandeln erstrecken. Schleimhaut des unteren Pharynx mäßig gerötet, inselförmige Belege zeigend, die beim Abstreifen flache Erosionen hinterlassen; ebensolche linsengroße Belege im obersten Oesophagus, der weiterhin blaurot und glatt ist.

Taschen- und Stimmbänder geschwellt, graugelb belegt. Die gesamte Trachea blaurot, mattglänzend, zähen, graugelben Belag aufweisend. Schilddrüse gelblichbraun.

Aorta mittelweit, glatt. Ductus geschlossen. Herz mittelgroß; blasses Leihengerinnsel rechts. For. oval geschlossen. Klappen des rechten Herzens zart. Leihengerinnsel links. Aortaklappen zart, ebenso die Bicuspidalsegel. Herzmuskel rötlichbraun.

Lage der Baueingeweide normal.

Milz reichlich mittelgroß, Kapsel glatt, Substanz dunkelbraunrot, Malpighis deutlich.

Leber mittelgroß, Kapsel glatt. Zähe, dunkelrotbraune Galle in der Gallenblase. Leber mittelfest, rötlichbraun, Läppchen oben erkennbar; mäßiger Fettbeschlag.

Bruchpforten geschlossen. Im Magen geringe Menge schmutziger, graulockiger Flüssigkeit; Schleimhaut bleich, mäßig gefaltet. Im Duodenum zäher, gelblicher Schleim. Schleimhaut bleich, ungeschwellt. Derselbe Inhalt im Jejunum. Mehrfache Einschiebungen im weiteren Verlauf. Dicker, grünlicher Inhalt im Ileum, Schleimhaut bleich. Im Coecum mäßig viel gelber Kot; ebenso im Verlauf des Colon; Schleimhaut bleich und glatt.

Linke Nebenniere mittelgroß; Rinde hellgelb, Mark bräunlich.

Kapsel der linken Niere zart, leicht und glatt abziehbar; Substanzen deutlich geschieden; Becken und Kelche bleich und glatt.

Rechte Nebenniere und Niere wie die linke.

Geringe Menge grauweiß sedimentierenden Harns in der Harnblase; ihre Schleimhaut bleich und glatt.

Linker Hode frei, bleich. Rechter Hode klein, bleich. —

Durch die Sektion wurden die im Leben beobachteten Erscheinungen seitens des Centralnervensystems vollständig aufgeklärt. Es fanden sich eine Anzahl von porencephalischen Defekten in der linken Hirnhemisphäre, durch welche zerstört waren:

- 1) Die dritte Stirnwindung am Uebergang in die Insel;
- 2) die untere Hälfte der hinteren Centralwindung;
- 3) die vorderste Partie des zweiten Scheitelläppchens und Teile der restierenden Windungen desselben;
- 4) das vordere Ende der ersten Schläfenwindung;
- 5) Linse, Hülse, Schwanzkern und die beiden Kapseln mit Ausnahme des hintersten Teiles des sagittalen Abschnitts der inneren Kapsel, des Kapselknies und des hintersten Abschnittes des Linsenkerns;
- 6) ein Teil der zweiten Occipitalwindung und
- 7) Gehirnschubstanz vor der Abbiegungsstelle des Unterhorns lateralwärts vom Seitenventrikel.

Die Höhlen enthielten klare, gelbliche Flüssigkeit und waren meist von zartem, grauweißem Netzwerk durchzogen; sie standen weder mit dem Ventrikel, noch mit der Arachnoidealhöhle in Kommunikation und zeigten teils eine glatte, teils eine fein vascularisierte oder mit Resten von Blutsubstanz ausgekleidete Wandung.

Außerdem fanden sich Abnormitäten, welche in der Regel bei Porencephalie vorhanden zu sein pflegen.

Hierher gehören:

- 1) Rechte Stenose des Schädels;
- 2) Atrophie der linken Gehirnhemisphäre in toto;
- 3) Verschmälerung und stärkere Faltelung der Hirnwindungen in der Nähe der Defekte; dagegen keine radiäre Stellung gegen den Rand resp. Mittelpunkt des Defekts;
- 4) Dilatation des linken Seitenventrikels (das Ependym desselben ist grob granuliert);

- 5) gelbe Fleckung und zum Teil große Derbheit der Gehirns substanz in der Umgebung der Defekte;
- 6) Verschmälerung der großen Ganglien im hinteren, dem Sehhügel angehörigen Teile;
- 7) Obliteration des linken Hinterhornes;
- 8) Atrophie des linken Hirnstieles und der linken Kleinhirnhemisphäre und endlich
- 9) makroskopisch wahrnehmbare Veränderungen im Rückenmark.

Wann ist die Porencephalie in unserem Falle entstanden? Die Beantwortung dieser Frage macht gewisse Schwierigkeiten. Nach Kundrat's Ausführungen müßten die Defekte extrauterin entstanden sein, da die Windungen zum Krankheitsherd nicht radiär gestellt und außerdem die großen Ganglien ergriffen sind. Schultze dagegen betrachtet letztere beiden Punkte nicht als beweisend und führt die Entstehung seines Falles trotzdem auf das intrauterine Leben zurück. Nach unserer Meinung dürfte die Läsion in unserem Falle um die Zeit der Geburt eingesetzt haben.

Bezüglich der Genese der Porencephalie sind die Ansichten der Autoren, wie eingangs erwähnt worden ist, noch sehr verschieden. Da in unserer Beobachtung kein neues Moment dafür erbracht werden kann, so glauben wir uns einer diesbezüglichen Äußerung vollständig enthalten zu sollen.

Die klinischen Symptome, welche die Porencephalie hervorruft, sind sehr mannigfacher Art. Man findet verschiedene Grade von geistiger Schwäche und Beschränktheit bis zur Idiotie, Mangel oder Störung der Sprache, Epilepsie, mehr oder weniger ausgedehnte Lähmungen häufig mit, aber auch ohne Kontrakturen, Mangel der Coordination zu kombinierten Bewegungen, Verlust des Geruches, Amaurose, Nystagmus und Strabismus. In anderen Fällen wie-

derum kann die Porencephalie auch bestehen, ohne nur irgend eins der angeführten Symptome zu machen.

Was die *Diagnosis* der Porencephalie anbetrifft, so ist dieselbe meist sehr schwer zu stellen; man kommt dabei gewöhnlich über eine gewisse *Wahrscheinlichkeit* nicht hinaus. Audry sagt in dieser Beziehung:

„Le diagnostic de la porencéphalie n'a jamais été fait, croyons-nous, du vivant d'un malade. M. M. Jendrassik et Marie le croient même impossible.“

Fälle, wie der erwähnte Binswanger'sche, wo bei Lebzeiten der porencephalische Defekt aus einer tieferen Einziehung am Schädeldach in Verbindung mit den übrigen Symptomen richtig diagnostiziert werden konnte, gehören zu den größten Seltenheiten. Es können, um nur einige Möglichkeiten zu erwähnen, leicht Verwechslungen unterlaufen mit cerebraler Sclerose, Encephalitis, Hemiplegia spastica infantil., Gehirnblutungen und Tumoren etc.

Bezüglich des Sitzes der Erkrankung ist zu erwähnen, daß nach der Arbeit von Audry unter 96 Fällen beide Hemisphären 32mal, die linke 38mal und die rechte 26mal betroffen waren. Die mittleren Teile bei einseitiger Porencephalie waren 17mal, seltener der Stirnlappen 7mal, der Schläfenlappen 4mal und der Hinterhauptslappen 3mal ergriffen.

Von den oben zusammengestellten 18 Fällen sind 3mal beide Hemisphären, 9mal die linke und 6mal die rechte Halbkugel befallen. Bei den einseitigen Erkrankungen findet sich die Läsion in den Centralwindungen und deren Umgebung 11mal, im Stirnlappen 2mal, im Parietal-, Occipital- und Temporallappen 1mal und im Stirn-, Scheitel- und Schläfenlappen 1mal.

Die *Prognosis* der Porencephalie ist infaust. Die Kranken mit angeborenen porencephalischen Defekten sterben, wie bereits erwähnt, mit wenig Ausnahmen frühzeitig; diejenigen mit erworbenen Defekten können eher

auf ein höheres Lebensalter rechnen. Der Tod steht vielfach mit dem Defekt in keinem Zusammenhange. Bemerkenswert ist die Thatsache, daß ein großer Teil der Erkrankten (ca. 11 %) an Phthisis zu Grunde geht.

Die Therapie, welche gegen die Porencephalie in Anwendung gebracht worden ist, hat bisher keinen Einfluß auf die Erkrankung und deren Verlauf zu gewinnen vermocht.

Man hat Massage, Bäder, Elektrizität, Gymnastik, Kal. jodat. und dergleichen dagegen versucht, ohne dadurch irgend welchen nennenswerten Erfolg zu erzielen.

11026

308