

Ueber einen umfangreichen
porencephalischen Defect des Gehirns
bei einem Erwachsenen.

(Aus dem pathologischen Institut zu Marburg.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde
in der Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

hohen medicinischen Facultät zu Marburg

Vorgelagerte

von

R. Schattenberg
aus Uftrungen.



Mit 10 Figuren im Texte.



Jena,

Gustav Fischer.

1889.

Sonderabdruck aus
„Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie“
herausgegeben von Professor Dr. Ernst Ziegler.
Band V.

Ueber die Herkunft des in mehrfacher Hinsicht bemerkenswerthen Präparates, welches den Gegenstand der vorliegenden Mittheilung bildet, seien hier folgende Angaben vorausgeschickt.

Im Juni 1885 kam im chirurgischen Operationscourse auf der hiesigen Anatomie die Leiche eines 56 Jahre alten idiotischen und mit starker Verkürzung der linken Ober- und Unterextremität behafteten Mannes (Grähling) aus der Pflegeanstalt Haina zur Verwendung. In der Annahme, dass der Anomalie der Extremitäten eine Läsion der motorischen Region der rechten Grosshirnhemisphäre zu Grunde liegen könnte, wurde durch Herrn Geh. Rath **Roser** die Trepanation des rechten Scheitelbeines vorgenommen, wobei sich in der That ein umfangreicher Defect dieser Gegend des Gehirnes ergab. Herr Dr. K. **Roser** hatte die Freundlichkeit, den Kopf der Leiche dem pathologischen Institute zu übermitteln, woselbst vor weiterer Präparation folgender Befund festgestellt wurde:

„Der mittlere Theil des rechten Scheitelbeines, ungefähr 5 cm im Quadrat, ist ausgemeisselt. In dem hierdurch entstandenen Defect liegt die durch einen Kreuzschnitt eröffnete Dura frei vor. (Nach Mittheilung des Herrn Dr. **Roser** fand sich bei der Eröffnung des Schädels die Dura etwas eingesunken. Durch den Einschnitt entleerte sich reichliche seröse, schwach röthlich gefärbte Flüssigkeit.) Man übersicht durch die genannte Oeffnung einen weiten Raum im Schädel, der einem grossen Theil der rechten Hemisphäre entspricht und von der glatten Dura umgeben ist. Im Grunde erblickt man den freiliegenden Boden des Seitenventrikels mit dem anscheinend unveränderten Corpus striatum, einen Theil des Sehhügels, den Plexus later., das Foramen Monroi; medianwärts das Septum pellucidum mit dem Fornix. Ausserdem nur sehr geringe Reste der Windungen, welche die genannten Theile kranzförmig umgeben und mit Pia von normalem Ausschen überzogen sind. Am vollständigsten scheint der Hinterhauptsappen mit den angrenzenden Theilen des Schläfen- und Scheitellappens vorhanden zu sein, während vom Stirnlappen nur 2 ziemlich undeutliche Windungen erkennbar sind. Weder das Gesicht, noch der Schädel zeigt deutliche Asymmetrie beider Hälften, oder sonstige Deformitäten.“

Das noch gut erhaltene Rückenmark der Leiche wurde herausgenommen und in **MÜLLER**'scher Flüssigkeit, sodann in Alkohol gehärtet. Der

Kopf wurde durch die Carotiden mit MÜLLER'scher Flüssigkeit injicirt und in dieser conservirt.

Erst später wurde die Schädelhöhle durch Hinwegnahme der die beiden Hemisphären bedeckenden Knochenpartieen eröffnet; über der Falx blieb ein Bügel stehen, und auch die beidersitzigen Hinterhauptsplatten wurden bedeckt gelassen. So wurde das Präparat ausgewässert und in Alkohol gehärtet, um jede Gestaltveränderung möglichst zu vermeiden. Zum Zwecke der weiteren Untersuchung wurde das Gehirn von den noch bedeckenden Knochenteilen befreit und aus dem Schädel herausgenommen. Auf eine Bestimmung des Hirngewichtes musste unter diesen Umständen verzichtet werden.

Das Verhalten der Extremitäten wurde durch Herrn Dr. K. ROSEN genauer untersucht und in seiner Arbeit: „Beiträge zur Lehre vom Klumpfusse etc.“¹⁾ beschrieben. Wir entnehmen daraus folgende Hauptsachen:

„Beinahe alle Knochen der beiden linkssitzigen Extremitäten sind mehr oder weniger deformirt; sie erscheinen außerdem viel graciler als die der rechtsseitigen; der linke Oberarm z. B. nimmt sich aus, wie wenn er einem 13 jährigen Individuum angehört hätte, während das Alter des Verstorbenen auf ungefähr 50 Jahre zu schätzen ist.

Die auffallendste Deformität bietet die linke Hand dar: sie steht maximal palmarflexirt und ulnarwärts abduciert; die Finger sind hyperextendirt.

Der linke Oberschenkel steht in hochgradiger Abduction und Rotation nach innen und in beträchtlicher Flexion; er ist nach hinten und oben luxirt. Seine Gelenkpfanne ist dementsprechend gewandert. Der Rand derselben umfasst den pilzförmig gewucherten Schenkelkopf so genau, dass nur geringe Rotationsbewegungen möglich sind. Am Schenkelhals finden sich unregelmäßige hyperostotische Wucherungen.

Das Kniegelenk ist theilweise verödet.

Der Fuss steht hochgradig plantarflexirt und abduciert. Die Fussgelenke sind, wie überhaupt fast alle Gelenke der linken Körperhälfte, fast unbeweglich.“

Hier mögen zunächst noch die Angaben über das Verhalten des Gräßling bei Lebzeiten einen Platz finden, welche wir der Freundlichkeit des dirigirenden Arztes der Anstalt Haina, Herrn Dr. SCHEELE, verdanken.

„Heinrich G. war geboren am 25. December 1828 zu Langenstein, am 14. Juni 1861 seines angeborenen Defectes wegen in unsere Anstalt aufgenommen und in derselben verblieben bis zu seinem am 7. Juni d. J. erfolgten Tode. In anamnestischer Beziehung ist aus den uns zur Einsicht vorliegenden Acten gar nichts zu ersehen; über seine Familienverhältnisse, seine Erziehung, seine Entwicklung etc. finden sich keine Angaben. Ueber sein Verhalten und seinen Zustand in unserer Anstalt während des ersten Jahres hat der damalige Hospitalarzt ein Gutachten erstattet, welches ich Ihnen einliegend in Abschrift beifüge. Im Ganzen kann ich den Angaben des früheren Hospitalarztes nur wenig hinzufügen.

1) Cassel 1885, S. 35.

Grähling litt an Idiotismus geringeren Grades und hatte den von Ihnen bereits angegebenen Defect an seinen linken Extremitäten. Seine Sensibilität, Reflexerregbarkeit boten keine Abnormitäten; Prüfung gegenüber der Elektricität ist leider nicht vorgenommen. Auffällig ist nur eine gewisse Rigidität namentlich an den Muskeln seines rechten Armes sowohl bei activen als bei passiven Bewegungen erschienen. Seine Sinnesorgane boten keine Abnormitäten. Beziiglich seines psychischen Verhaltens will ich noch bemerken, dass der Kranke mit einer regelmässigen Pünktlichkeit Bücher leicht verständlichen Inhaltes der hiesigen Hospitalbibliothek entnahm, um sich dieselben von anderen Pfleglingen vorlesen zu lassen. Ausserdem war ihm eine ganz besondere Vorliebe für Bilder jeglichen Genres eigen: alle seine Einnahmen an Geld, welches früher für kleine Verrichtungen an unsere Pfleglinge gegeben wurde, hatte er darauf verwandt, die Wände des grossen Schlafsaales zu decoriren.“

Das von Dr. AMELUNG am 22. Juni 1861 verfasste Gutachten lautet:

„H. Gr., 33 Jahr alt, wurde am 14. Juni des vorigen Jahres wegen halbseitiger Lähmung in das hiesige Hospital aufgenommen und befindet sich jetzt noch ganz in demselben Zustande, wie bei seiner Aufnahme. Was die Beschreibung der Persönlichkeit des Kranken und die Dauer der Krankheit anbelangt, so bemerke ich nur, dass der Kranke viel älter aussieht, als er wirklich ist, und die Gesichtszüge beinahe einem Fünfziger gleichkommen.

Die linke Hand ist vollständig gelähmt, durchaus keiner willkürlichen Bewegung fähig; zugleich besteht durch Verkürzung der Sehnen der Beugemuskeln eine solche Verkrümmung der Hand, dass dieselbe mit dem Vorderarm einen rechten Winkel bildet. Die Finger sind sämmtlich ganz schlaff, welk und gerad, und können durch Willenskraft nicht bewegt werden; dagegen bemerkt man alsdann eine Spur unwillkürlicher Bewegung an derselben, wenn der Kranke die gesunde rechte Hand in Thätigkeit setzt.

Der linke Arm ist im Ellenbogengelenk halb steif und kann nur sehr wenig darin gebeugt und gestreckt werden; aber eigentliche Ankylose, d. h. Verwachsung der Gelenkenden, ist nicht vorhanden. Der ganze Arm ist in hohem Grade mager und atrophisch, welk, etwa wie der Arm eines zwölfjährigen Knaben. Das linke Bein ist unvollkommen gelähmt, die Ferse durch Verkürzung der Achillessehne in die Höhe gezogen und der Fuss dadurch steif und gestreckt, so dass der Kranke beim Gehen nur mit den Zehen und dem Ballen der grossen Zehe auftreten kann, also der Gang dadurch sehr hinkend wird. Gefühl hat der Kranke in den gelähmten Gliedern, sowohl in der Hand wie im Fuss, ungestört, aber die animalische Wärme ist natürlich sehr vermindert.

Die geistigen Fähigkeiten des p. Grähling sind auf einer ziemlich tiefen Stufe der Entwicklung stehen geblieben, namentlich der Verstand und das Gedächtniss. Er ist wohl im Stande, sich von den gewöhnlichen Dingen des täglichen Lebens einigermaassen klare Vorstellungen zu machen, aber er vermag nicht, etwas Abstractes, und wenn es noch so leicht ist, zu begreifen. Vom Schulunterricht kann er sich nur sehr wenig erinnern. Wegen der vollkommenen Lähmung der linken Hand ist er zu jeder Arbeit unfähig.

Nach der Beschaffenheit und Dauer der Krankheit: halbseitige Lähmung von Kindheit an in Folge von Vernichtung der Thätigkeit der motorischen Nerven, muss man den Kranken für absolut unheilbar erklären.“

Die genauere Untersuchung des sehr gut gehärteten Gehirnes ergab folgenden Befund:

a) Linke Hemisphäre. Die Centralfurche geht etwa $5\frac{1}{2}$ cm weit steil nach unten und aussen und scheint hier ihr Ende zu erreichen, da sie hier von einer tiefen Furche, welche die unmittelbare Fortsetzung der zweiten Stirnfurche bildet und nach hinten unmittelbar in die Interparietalfurche übergeht, in senkrechter Richtung durchkreuzt wird. Von dem Kreuzungspunkte verläuft, fast als Fortsetzung der Centralfurche, jedoch weiter nach hinten, eine bogenförmige, $1\frac{1}{2}$ cm lange Furche zum hinteren Ende der Fissura Sylvii. Weiter nach vorn, unterhalb der verlängerten zweiten Stirnfurche, ungefähr parallel mit dem unteren Abschnitt der Präcentralfurche, zeigt sich ein ziemlich seichter Sulcus, der bis dicht oberhalb der Fiss. Sylv. verläuft und seiner Lage nach als Fortsetzung des Sule. centr. aufzufassen ist.

Die Präcentralfurche ist sehr deutlich ausgeprägt, in der Mitte durch einen in der Tiefe verlaufenden Windungszug unterbrochen, in ihrem unteren Theile ebenfalls von der tiefen zweiten Stirnfurche durchkreuzt; sie geht bis nahe zur Theilungsstelle der Fiss. Sylvii.

Die erste Stirnfurche, in ihrem vorderen Abschnitt sehr deutlich, wird von der Präcentralfurche durch 2 parallele Windungen getrennt.

Die zweite Stirnfurche, scharf ausgeprägt, erreicht den Sule. praecentralis. Hier beginnt, wie schon erwähnt, als directe Fortsetzung der zweiten Stirnfurche, eine neue tiefe Furche, die nach Verlauf von 3 cm dem Sule. centr. erreicht und mit geringer Biegung nach unten und wieder nach oben in die Interparietalfurche übergeht. Ihre ganze Länge beträgt 6 cm.

Die Interparietalfurche verläuft in gewöhnlicher Weise, gegen die Spitze des Hinterhauptlappens gerichtet, und findet ihren Abschluss im Sule. occipit. transvers., $1\frac{1}{2}$ cm hinter dem Sule. parieto-occipitalis.

Die Fissura Sylvii verläuft der zweiten Stirnfurche und ihrer eben beschriebenen Fortsetzung parallel, etwa $2\frac{1}{2}$ cm von ihr entfernt; sie tritt dann durch die oben erwähnte, etwa $1\frac{1}{2}$ cm lange und 1 cm tiefe Furche mit dem Sulc. centralis in Verbindung, wendet sich aber zugleich im rechten Winkel etwa $1\frac{1}{2}$ cm weit nach unten, nimmt dann durch eine abermalige rechtwinklige Biegung ihre frühere Richtung wieder an und wendet sich nach 2 cm endlich nach oben, wo sie in die Interparietalfurche übergeht.

Die erste und zweite Schläfenfurche verhalten sich ziemlich normal. Auch die Furchen der medialen, soweit sich dieselben überschneiden, und der basalen Fläche zeigen keine Abnormitäten.

Entsprechend dem beschriebenen unregelmässigen Verlaufe der Furchen weisen auch die Windungen bedeutende Abweichungen von der Norm auf. Die beiden Centralwindungen erscheinen auf den ersten Blick stark verkürzt (die hintere mehr als die vordere); da man aber die zwischen Fiss. Sylvii und jener Fortsetzung der zweiten Stirnfurche,

hinter dem unteren Abschnitt des Sule. praecentr. gelegenen Windungszüge als Fortsetzung der beiden Centralwindungen auffassen muss, so ergiebt sich, dass thatsächlich die Centralwindungen in ihrem unteren Drittel durch jene abnorme Furche nur unterbrochen sind.

Die erste Stirnwindung ist ziemlich breit, zeigt mehrfache secundäre und tertiäre Furchen und Windungen, von welchen die 2 obersten auf die etwas schmale 2. Stirnwindung übergehen. Die 3. Windung geht oberhalb der Theilungsstelle der Fiss. Sylvii, dem unteren Abschnitt der Präcentralfurche umkreisend, auf jene Windungen über, die als Fortsetzungen der unterbrochenen beiden Centralwindungen aufzufassen sind.

Der Scheitellappen ist durch die gut ausgeprägte Interparietalfurche in ein oberes und unteres Läppchen geschieden. Das obere Läppchen zeigt ausser der postcentralen noch 3, mit dieser parallele Windungen, deren vordere 2 lateralwärts auf einander übergehen und hier in beschränktem Maasse eine Fältelung (Mikrogyrie) zeigen, die auch noch in der Tiefe der anliegenden Furche erkennbar ist. Am unteren Läppchen zeigt sich der Gyrus supramarginalis in Gestalt eines Rhombus vom 2—2½ cm Seitenlänge, nach hinten oben und hinten unten von der Fiss. Sylvii begrenzt, nach vorn unten von der Verbindungsfurche zwischen Sule. centr. und Fiss. Sylvii, nach vorn oben von der verlängerten zweiten Stirnfurche. Der ganze Windungszug zeigt die oben nur angedeutete Mikrogyrie in ausgeprägtester Form, und zwar verlaufen die kleinen Windungen und Furchen meist senkrecht zur vorderen oberen Grenze.

Von der Angularwindung ist der Gyrus supramarg. durch die mit der Interparietalfurche in Verbindung tretende SYLVI'sche Spalte vollständig getrennt; die Angularwindung selbst scheint sich normal zu verhalten. Auch der Hinterhaupts- und der Schläfenlappen bieten keine besonderen Windungsanomalien.

b) Rechte Hemisphäre. Dieselbe zeigt den schon oben erwähnten grossen kraterförmigen Defect in ihrem mittleren und vorderen Theil, welcher von folgenden Gebilden umgrenzt wird.

Erhalten ist zunächst der ganze Occipitallappen, ferner der hintere Theil des Scheitellappens, auf dem auch der hintere Abschnitt der Interparietalfurche noch erkennbar ist. Medianwärts reicht die erhaltene Hirnsubstanz des Scheitellappens bis dahin, wo auf der linken Seite der Sule. calloso-marginalis einmündet; von hier tritt sie lateralwärts halbmondförmig zurück, so dass ein grosser Theil des oberen und fast das ganze untere Scheitelläppchen fehlt; daran schliesst sich, indem die Defectgrenze sich wieder nach vorn wendet, die gegen den Defect hin eingerollte zweite Schläfenwindung: von der ersten Schläfenwindung und dem Operculum ist nichts mehr vorhanden. Der vordere Theil des Scheitellappens und der Stirnlappen fehlen fast ganz; von ersterem sieht man noch einen schmalen Zug von ebenfalls gegen den Defect hin eingerollten Windungsresten in der Tiefe längs der Falx nach vorn ziehen und in den Stirnlappen übergehen, von dessen medialen Theilen an der Convexität nur noch 2 niedrige Windungen, hinten durch eine tiefe Furche getrennt, erhalten sind. Während der Hinterhauptsappens und der hintere Theil des Scheitellappens der Dura anliegen, also die normale Convexität zeigen, sind die noch erhaltenen vorderen Theile ganz an die Basis hinabgesunken, so dass die Sichel über diesen Resten frei liegt, allerdings in verschiedener Höhe: vorn 1½ bis 2 cm, in der

Mitte 3 cm, weiter nach hinten wieder $1\frac{1}{2}$ bis 2 cm; ihre ganze Länge vom vorderen Ende der erhaltenen Stirnwindingen bis zu dem Punkte, wo die erhaltene Convexität des Scheitellappens an sie herantritt, beträgt (im Hemisphärenbogen gemessen) $1\frac{1}{2}$ cm.

Die Grenze des Defectes am Scheitellappen bildet einen scharfen halbmondförmigen Rand, von welchem der angrenzende Theil der Oberfläche sich dachförmig gegen den Grund des Defectes hinabsenkt. Dieser Abhang zeigt Furchen und abgeplattete Windungen, die unverkennbar die Fortsetzungen der auf den erhaltenen Theilen der Convexität sich vorfindenden Furchen und Windungen bilden. Dieselben sind mit Pia überkleidet, und im Grossen und Ganzen radiär gegen den Defectmittelpunkt angeordnet.

Von den beschriebenen Lappenresten wird eine Vertiefung umgrenzt, welche bis an das Ependym des Seitenventrikels hinabreicht und sogar in ziemlich grosser Ausdehnung mit dem letzteren communicirt. Nach aussen ist der Defect durch eine Membran abgeschlossen, die der Dura eng anlag und an einzelnen Stellen mit ihr verwachsen ist. Diese Membran entspricht jedoch nicht einfach der Arachnoidea, sondern sie besteht ursprünglich aus 2 Blättern, von denen nur das äussere der Arachnoidea angehört. Am hinteren Rande des Defectes (am Scheitellappen) wird die Trennung beider Schichten besonders deutlich: die äussere (Arachnoidea) geht auf die Pia der Convexität über, die innere legt sich über die ebenfalls mit Pia mater bekleidete Oberfläche des Abhanges und breitet sich auf derselben aus.

Man kann dieses Verhalten auch an dem lateralen Rande der erhaltenen Hirnpartieen bis zur Spitz des Schläfenlappens hin verfolgen. Da das Operculum und die erste Schläfenwindung fehlt, so treten Stirnlappen und Schläfenlappen nicht ganz aneinander: die Verbindung wird durch einen Rest von Inselwindungen hergestellt. Während letztere aber gegen den angrenzenden Stirnlappen und Schläfenlappen zurücktreten, folgt jene Membran nicht der Lücke, sondern ihre beiden Blätter überspannen dieselbe. Darunter erkennt man noch die die Reste der Inselwindungen überkleidende Pia mater. Auf der medialen Seite geht die Membran von den erhaltenen Windungsresten direct auf die Falx über, welcher dieselbe lose anliegt. Die Membran ist meist sehr dünn und zart, an anderen Stellen dicker, sogar markhaltig. So ist besonders auffallend ein 3—5 mm breiter Markstreifen, der sich am lateralen Rande des Defectes in der Membran hinzieht, nahe vor ihrem Zusammentreffen mit dem äusseren Blatte (der Arachnoidea) an der Grenze des Defectes.

Der Grund des Defectes, der von den eingerollten Theilen der Oberfläche begrenzt wird, hat eine grösste Länge von 7 cm, hinten eine Breite von 4, in der Mitte von $4\frac{1}{2}$, vorn von 2 cm. Die mediale Hälfte des Grundes wird durch eine Oeffnung in der Decke des Seitenventrikels von $4\frac{1}{2}$ cm Länge und hinten 1,6, vorn 0,6 cm Breite eingenommen. Dahinter ist die Decke des Seitenventrikels in Gestalt einer festen, markhaltigen Membran erhalten, welche in ihrer Mitte noch durch eine siebförmige Oeffnung von 1 cm Länge und 7 mm Breite durchbrochen ist. Eine zweite ähnliche, aber kleinere Oeffnung befindet sich seitlich. Durch die oben genannte Oeffnung hat man einen freien Einblick in den Ventrikel, namentlich auf dessen mediale Wandung. Man erkennt Septum pellucidum und Fornix, sowie den Plexus choroid. later., der nach vorn sich zum Foramen Monroï verfolgen lässt, während der Eingang in das Unterhorn verdeckt ist. Vorn seitlich neben der Ventrikelöffnung wölbt

sich eine eiförmige Masse von 6 cm Länge und fast 3 cm Breite hervor, welche der Lage nach dem Streifenbügel entspricht, während der Schenkel sich dahinter nicht deutlich abgrenzt. Ueber den lateralen Theil dieser eiförmigen Masse zieht sich, mit der Oberfläche innig vereinigt, noch ein schmaler Windungszug vom lateralen Rande her; ein zweiter verläuft am Rande der eiförmigen Masse nach hinten; auch die oben erwähnte schmale Leiste aus Nervensubstanz am Rande des Defectes am Schläfenlappen geht nach vorn in jene Windungsreste über. Aus der Lage der letztern geht hervor, dass dieselben ursprünglich dem Operculum angehört haben. Die Dicke der Gehirnsubstanz, welche den Boden des Defectes bildet, beträgt im vorderen Theile zwischen Substantia perfor. ant. und der Höhe der erwähnten Vorwölbung (Corp. striat.) $2\frac{1}{2}$ cm, im hinteren Theile dagegen, dem medialen Rande des Schläfenlappens entsprechend, nur etwa 1 cm.

Dass thätsächlich die den Defect auskleidende Membran von der Pia verschieden und von ihr unabhängig ist, beweist ihr oben beschriebenes Verhalten an den Inselresten, sowie an einzelnen anderen Stellen, wo sich zwischen ihr und der Pia ein flacher Spaltraum nachweisen lässt. Im Ganzen gewinnt man den Eindruck, dass man es mit dem durch einen hydrocephalischen Zustand blasenförmig ausgedehnten Ependym zu thun hat.

c) Gehirnbasis. Die Basis des herausgenommenen Gehirnes zeigt folgende Abnormitäten:

Der rechte Stirnlappen ist etwa halb so breit als der linke, erreicht auch nicht dessen Ausdehnung nach vorn, und seine basale Fläche liegt in der Gegend der Bulbi olfactorii um $\frac{3}{4}$ cm höher als die des linken Stirnlappens. Von Windungen ist auf der schmalen rechten Hälfte nur der Gyrus rectus mit dem Sulec. olfact. und einer Andeutung des Sulec. orbit. am later. Rand erkennbar.

Auch der Schläfenlappen der rechten Seite tritt weniger stark hervor als der der linken Hemisphäre; es fehlt ihm die Spitze, da, wie oben angegeben, die ganze erste Schläfenwindung mangelt. In Folge dessen erscheint der Lappen um $1\frac{1}{2}$ cm kürzer als der der anderen Seite.

Das Chiasma ist stark abgeflacht und verschoben, links stärker entwickelt als rechts; nur der linke Tractus opticus ist gut erhalten, während der rechte nur ein abgeflachtes blassgraues Band darstellt, welches nur in seinem vordersten Abschnitt einen lateralen weissen Streifen erkennen lässt. Die aus dem Chiasma austretenden Nn. optici dagegen sind von gleicher Stärke.

Von den Corpora candidantia tritt das rechte bedeutend mehr hervor als das linke.

Der rechte N. oculomotorius ist nur etwa halb so dick als der linke, an der Basis abgeplattet, im weiteren Verlauf stark verdünnt. Die übrigen Nervenpaare lassen keine deutlichen Differenzen erkennen.

Der rechte Hirnschenkel ist bedeutend kleiner als der linke (fast nur halb so breit); die Vierhügel lassen keine Verschiedenheit erkennen, das Corp. geniculatum ext. rechts sehr klein, das Splenium corporis callosi, soweit dasselbe zu übersehen, gut entwickelt.

d) Kleinhirn, Brücke und Medulla oblongata. Die rechte Hemisphäre des Kleinhirns wölbt sich stärker hervor und ist etwas höher, aber schmäler als die linke. Diese erscheint, besonders bei der Betrachtung von oben, deutlich verbreitert, etwas abgeflacht; der Wurm

weicht etwas nach rechts ab. Die Masse der Hemisphäre scheint indess auf beiden Seiten die gleiche zu sein. Die rechte Hälfte der Brücke ist schmal und abgeflacht, gegen die linke Hälfte zurücktretend; die Mittellinie ist nach rechts verschoben.

An der Medulla oblongata ist an Stelle der rechten Pyramide nur ein schmäler, undeutlich abgegrenzter Streifen vorhanden, so dass die Wurzeln des Hypoglossus dicht neben der Mitte hervortreten, und die Olive sich ebenfalls fast unmittelbar neben der vorderen Längsfurche hervorwölbt. Die Asymmetrie wird noch dadurch verstärkt, dass die letztere durch die sehr kräftig entwickelte linke Pyramide nicht unerheblich nach rechts verschoben ist.

Die Dura mater ist an der Innenfläche überall glatt und ohne Veränderung, auch die weichen Häute sind frei von Verdickungen.

Die rechte Art. carotis int. ist beim Eintritt in die Schädelhöhle bedeutend enger als die linke; die A. communicans fehlt beiderseits, dagegen sind die Arteriae chorioidea sehr weit und beiderseits gleich stark. Die Art. fossae Sylvii ist links von gewöhnlicher Weite, rechts verengt sie sich allmählich bald nach ihrem Abgang; man kann in der Gegend des unteren Randes des Defectes eine Theilung in 3 grössere Aste erkennen, welche nach kurzem Verlauf sich verengen und nicht weiter zu verfolgen sind. Diese Aste verliefen augenscheinlich an der Oberfläche der Cyste, während ein anderer, blutgefüllter Ast seitlich über die eingerollten Theile der Windungen hinweggeht. Die übrigen Gehirnarterien zeigen keine Abweichung.

e) Durchschnitte. Zur genaueren Vergleichung der erhaltenen Theile der rechten Hemisphäre mit der linken wurde ein frontaler Durchschnitt durch das Grosshirn in der Gegend der Corpora candidantia ausgeführt (Fig. 1).

Die Schnittfläche der linken Hemisphäre zeigt im Wesentlichen normale Verhältnisse; die regelwidrige Fortsetzung der zweiten Stirnfurche nach hinten macht sich in Form eines tiefen Einschnittes bemerklich. Das Corpus callosum ist nach links etwas verschoben und sehr dünn; der oberhalb des Septum pellucidum gelegene Theil hat (wohl bemerkt, im gehärteten Zustande) eine Dicke von zwei Millimeter; das Septum pellucidum nimmt an der Abweichung nach links Theil; seine Blätter sind verwachsen; besonders auffallend ist die Verschiebung der Schenkel des Fornix, deren linker stark nach aufwärts gerückt ist. Während der linke Seitenventrikel nicht erweitert ist, erscheint der dritte etwas ausgedehnt; eine graue Commissur ist nicht vorhanden. Das Verhältniss des Defectes der rechten Hemisphäre zu dem Seiten-Ventrikel tritt besonders klar hervor, ebenso der continuirliche Uebergang der den Defect auskleidenden glatten Membran in das Ependym. Der eiförmige Körper am Boden des Defectes lässt auf dem Durchschnitt die (sämmtlichen) grauen Massen der grossen Ganglien, aber in sehr zusammengedrängter Form erkennen, den Nucleus caudatus (*es*), das centrale Höhlengrau des 3. Ventrikels, den Linsenkern mit seinen 3 Gliedern (*ul*). Dagegen fehlt der Nucleus taeniaeformis, welcher bereits im Bereiche des Defectes liegen würde; auffallend ist ferner das gänzliche Fehlen des Nucleus amygdaliformis auf der rechten Seite, welches sich nicht etwa nur durch Verschiebung der Theile des Schläfenlappens, die auf beiden Seiten nicht genau correspondiren, erklärt. Während demnach die centralen Ganglienmassen, abgesehen hiervon, in ihrer Substanz nicht reducirt erscheinen, tritt

sehr deutlich der fast vollständige Schwund der weissen Markmasse der inneren Kapsel bis zu ihrem Uebergang in den Hirnschenkel hervor. Bemerkenswerth ist ferner die starke Abflachung und graue, durchscheinende Beschaffenheit des rechten Tractus opticus.

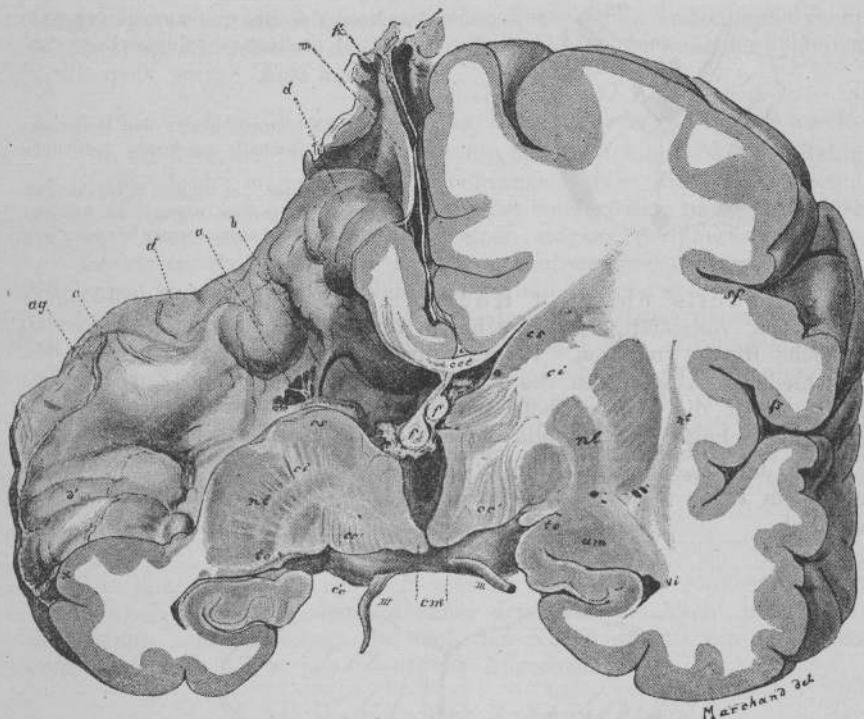


Fig. 1. Durchschnitt des Grosshirns, hinterer Abschnitt, von vorne gesehen, natürliche Grösse.

a Siebförmiger Durchbruch an der Decke des Ventrikels. *b* Der hintere Rand der grossen Oeffnung in derselben. *c* Glatte Innenfläche des Defectes. *d, d'* Die eingerollten Theile der angrenzenden Grosshirnwindungen, welche von Pia mater überzogen, außerdem aber noch von der zarten Membran (*m*) überzogen sind, welche continuirlich in die Auskleidung des Defectes übergeht. *ag* Arterielle Gefässse, welche zum Theil unter dieser Membran verschwinden. *x* Durchschnitt eines markhaltigen Streifens in der Membran, nach links davon die Umschlagsstelle der Membran und ihre Verbindung mit der Arachnoidea. *fx* Falx cerebri. *cel* Corpus callos. *ff* Schenkel des Fornix. *cs* Corpus striatum. *ci* Capsula interna, vorderer Abschnitt. *cc* Crus cerebri. *cc'* Schnittfläche am Übergang derselben in die Capsula interna. *nl* Nucl. lentiformis. *to* Tract. opt. *am* Nucl. amygdaliformis. *nt* Nucl. taeniaformis. *vi* Unterhorn. *em* Corp. mammillare. *fs* Fiss. Sylvii. *sf* Abnorm tiefe zweite Stirnfurche.

Der Ependym-Ueberzug der centralen Ganglienmasse zeigt stellenweise eine leichte Verdickung, nirgends sind aber, weder hier noch an anderen Stellen der Innenfläche des Defectes, noch in der Substanz selbst Residuen eines sklerotischen, entzündlichen Proesses erkennbar.

Ein Durchschnitt durch den Hirnstamm beim Eintritt der Hirnschenkel in die Brücke zeigt die Haube ziemlich symmetrisch, rechts etwas schmäler als links ($1:1\frac{1}{4}$ cm); der rechtsseitige Hirnschenkelfuss dagegen ist außerordentlich verkleinert, und sein ganzer Querschnitt grau: er misst an der

Basis kaum 1 cm Breite bei 6 mm Dicke mit Einschluss der Substantia nigra, während dieselben Maasse auf der anderen Seite 1,3 und 1,2 cm betragen. Aehnlich verhält sich ein Durchschnitt durch die Brücke: hier treten

die Fasern der Pyramidenbahn links in mächtigen Bündeln auf, während rechts nur wenige schmale Streifen weisser Längsfasern bemerkbar sind.

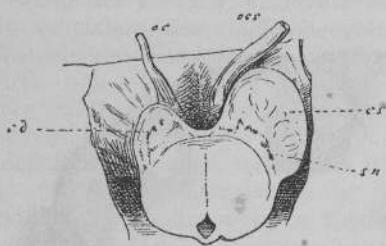


Fig. 2. Durchschnitt des Hirnstamms dicht oberhalb des Pons, natürliche Größe.

cd Rechter, *cs* linker Hirnschenkelfuss. *sn* Substantia nigra. *oc* Rechter, *ocs* linker N. oculomotorius.

f) *Medulla oblongata* und *Rückenmark*. Die *Medulla oblongata* wurde fast vollständig in Querschnitte zerlegt, welche zum Theil continuirliche Reihen bildeten. Ferner wurden zahlreiche Schnitte aus den verschiedenen Abschnitten des Rückenmarkes angefertigt. Zur Färbung wurde meist die *WEIGERT'sche Kupfer-Hämatoxylin-Methode*, für einen Theil der Schnitte der *Medulla oblongata* auch *Karminfärbung* benutzt.

An den Querschnitten der *Medulla oblongata* macht sich die Asymmetrie in Folge des Mangels der rechten Pyramide sehr auffällig bemerklich.

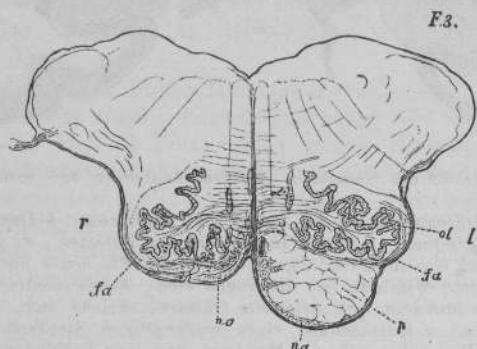


Fig. 3. Querschnitt der Medulla oblongata, dicht unter der Brücke. Vergr. 2½.
fa Fibrae arcuatae ext. *na* Nuclei arcuati. *p* Linke Pyramide. *ol* Olive. *ol I.* Innere Nebenolive.

1. Dicht unter der Brücke.

Die Pyramide der linken Seite ist gut entwickelt, ebenso die Fibrae arcuatae und die Nuclei arcuati. Rechts bilden die letzteren einen zusammenhängenden schmalen Streifen, in welchem die Ganglienzellen etwas mangelhaft erhalten sind. Die Fibrae arcuatae sind bedeutend schwächer entwickelt als auf der andern Seite.

Die rechte Pyramide ist auf dem Durchschnitt nicht erkennbar; zwischen Olive und Nuclei arcuati schiebt sich ein schmaler Streifen

Marksubstanz, welcher jedoch so continuirlich in die medianwärts dahinter gelegene Schleifenschicht übergeht, dass von einem Rest erhaltener Pyramiden-Substanz nicht die Rede sein kann.

Die rechte Olive ist näher an die Mitte herangedrängt als die linke, ihr Durchmesser von rechts nach links geringer, der Tiefendurchmesser dagegen grösser. Der Abstand zwischen Neben-Olive und Rhaphe rechts erheblich verkleinert, allem Anschein nach durch Verschiebung der Schleifenfasern nach vorn. (Fig. 3.)

2. Mitte der Olive, unteres Ende der Rautengrube.

Die Ungleichheit beider Hälften des Markes ist noch sehr auffällig; die Rhaphe bildet einen nach links convexen Bogen; die linke Pyramide sehr umfangreich; die Nuclei arcuati bilden eine grössere und eine kleinere zackige Masse, die Fibrae arcuatae einen starken peripherischen Saum.

Rechts ist die ganze Olive nach vorn und medianwärts gedrängt, wodurch der Abstand zwischen Neben-Olive und Rhaphe sehr verringert ist. Die Nuclei arcuati bilden eine schmale, dreieckige Masse neben der Mitte, mit ziemlich undeutlichen Ganglienzellen; die Fibrae arcuatae sind sehr verringert. An die ersteren schliesst sich nach hinten ein schmales, dreieckiges, durchscheinendes Gebiet an, welches eine Anzahl stärkerer, längsverlaufender Fasern im Querschnitt und feine unregelmässig verlaufende Fasern erkennen lässt, jedoch nirgends eine Andeutung einer bündelförmigen Anordnung. Dagegen finden sich in diesem Gebiet verstreute Corpora amyacea. (Fig. 4.)

3. Dicht unter der Olive.

Die linke Pyramide ist noch stärker nach rechts hinübergedrängt; die rechte Nebenolive bedeutend näher dem sich allmählich einsenkenden Sulc. longit. ant. Zwischen ihr und den Nuclei arcuati ein rundlicher, heller gefärbter Fleck, ohne deutliche Abgrenzung.

4. Beginn der Kreuzung.

Die Hauptmasse der linksseitigen Pyramidenfasern überschreitet schon die Mittellinie; der helle Fleck am vorderen Rande der rechten Seite nicht mehr erkennbar.

5. Gegend des I.—II. Halsnerven.

Unterhalb der Pyramiden-Kreuzung erscheint die rechte Rückenmarkshälfte bedeutend mächtiger als die linke. Der Sulc. longit. ant. wie der post. sind nach links hinübergedrängt. Auf der linken Seite liegt auch die grössere Masse der grauen Substanz, welche sehr asymmetrisch ist; das linke Hinterhorn, aus einem grösseren lateralen und einem kleineren medialen Kerne zusammengesetzt, liegt der grauen Commissur ziemlich nahe, entsprechend der Verschmälerung der ganzen Seite. Dagegen ist das rechte Hinterhorn nur durch einen langen, schmalen Zug grauer Substanz mit der hinteren Commissur verbunden. Die Asymmetrie des Rückenmark-Querschnittes beruht hauptsächlich auf der sehr bedeutenden Verkleinerung des Seitenstranges, namentlich des Processus reticularis, wodurch Vorderhorn und Hinterhorn der linken Seite einander sehr genähert werden. Die Asymmetrie der Hinterstränge ist lediglich durch Verschiebung bedingt. Im Bereiche des sehr reducirten Hinterseitenstranges ist nichts von Wucherung des Zwischengewebes oder von degenerirter Substanz zu finden. (Fig. 5.)

6. Höhe des IV. Cervicalnerven.

Der Größenunterschied der beiden Hälften ist nicht mehr so auffallend. Das linke Hinterhorn ist immer noch kürzer und breiter als das rechte.

Die Verschmälerung des linken Hinterseitenstranges noch sehr beträchtlich. Auch der rechte Vorderstrang ist deutlich schmäler als der linke.

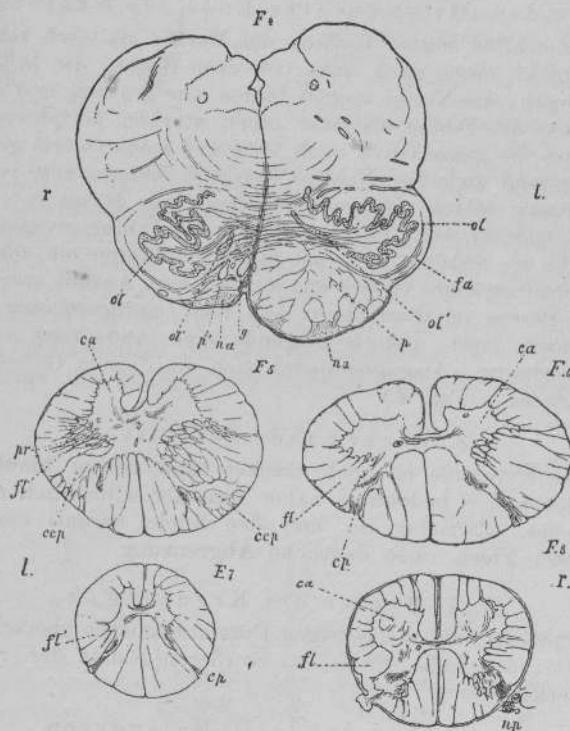


Fig. 4. Durchschnitt der Medulla oblongata, ungefähr in der Mitte der Olive.
p' Andeutung der rechten Pyramide. g Gefässe. Uebrige Buchstaben wie Fig. 3.

Fig. 5. Durchschnitt des Halsmarkes, Gegend des zweiten Cervicalnerven.

Fig. 6. Desgl. Halsanschwellung, Gegend des fünften Cervicalnerven.

Fig. 7. Desgl. Dorsalmark, Gegend des fünften Dorsalnerven.

Fig. 8. Desgl. Lendenmark, Gegend des ersten Lumbalnerven.

Durch ein Versehen sind die Fig. 5—8 umgekehrt gezeichnet; sämmtliche Figuren 2½ mal vergr.

ca Vorderhorn. cp Hinterhorn. ccp Kopf des Hinterhorns. pr Processus reticularis.
fl Hinterseitenstrang. np Hintere Wurzeln.

7. V. Cervicalnerv, Halsanschwellung.

Der Unterschied zwischen den beiden Hälften tritt sehr deutlich hervor. Die graue Substanz ist etwas unsymmetrisch; das linke Vorderhorn etwas plumper als das rechte, und dem linken Hinterhorn genähert. Die Verkleinerung des Hinterseitenstranges ist sehr beträchtlich. (Fig. 6.)

8. I. Dorsalnerv.

Im Rückentheil nimmt die Ungleichheit der beiden Hälften allmählich mehr ab und beschränkt sich mehr auf die hintere Hälfte.

9. V. Dorsalnerv.

Die Grössendifferenz der beiden Hälften ist geringer, doch ist das linke Hinterhorn immer noch bedeutend kürzer, als das rechte. Der Hinterseitenstrang noch erheblich verkleinert, Hinterstränge nach links hinübergeschoben. (Fig. 7.)

10. XII. Dorsal- bis I. Lumbalnerv. (Lendenanschwellung.)

Die Differenz in der Gestaltung der beiden Hälften ist viel geringer geworden. Doch ist der linke Hinterseitenstrang noch immer deutlich schmäler als der rechte, auch bildet der Rand des Rückenmarks in dieser Gegend einige Einkerbungen; auch in der Breite der beiderseitigen Vorderstränge ist noch ein geringer Unterschied erkennbar. Die graue Substanz der beiden Hälften ist fast vollkommen symmetrisch. (Fig. 8.)

g) Nerven. Ein Vergleich zwischen den Querschnitten des Nerv. *radialis dexter* und *sinister* ergab eine Differenz zu Ungunsten des letzteren.

Auf der rechten Seite sind die einzelnen Bündel zahlreicher und mit weniger bindegewebiger Zwischensubstanz; zwar besitzt die kranke Seite einzelne grössere Bündel als die gesunde; dafür sind aber die übrigen um so kleiner. Ein genauer Vergleich ist kaum möglich, da nicht genau zu bestimmen war, ob die untersuchten Stellen genau der gleichen Höhe entsprachen. Die Bündel der rechten Seite bilden einen geschlossenen rundlichen Strang, die der linken Seite sind in zwei grössere Gruppen aufgelöst.

Der linke *N. opticus* erscheint ein wenig kleiner auf dem Durchschnitt als der rechte, seine Bündel sind ebenfalls weniger umfangreich; der rechte *N. oculomotorius* ist auf dem Durchschnitt nur etwa 1 Dritttheil so gross als der linke, seine Substanz lässt jedoch keine Veränderung erkennen.

Der Schädel.

Bei der Betrachtung von oben erscheint die rechte Hälfte des Schädeldaches etwas stärker hervorgewölbt als die linke; die Vorwölbung betrifft sowohl die seitlichen vorderen Theile des Scheitelbeins, das *Planum temporale*, als den hintern Theil des Stirnbeins. Auch von vorn ist eine etwas stärkere Vorwölbung der Stirn nach rechts bemerkbar. Die Nähte sind sehr stark ausgeprägt, sehr zackig, die seitlichen Theile der *Coronarnaht*, sowie der vordere Theil der *Sagittalnaht* sind eingedrückt, der hintere Theil der letztern verwachsen. Die *Lambda-Naht* ist vollständig erhalten, mit sehr zahlreichen Schaltknochen versehen, welche ein *continuirliches*, $2-2\frac{1}{2}$ cm breites Band bilden.

Die Schädelbasis zeigt von unten eine leichte Ausbiegung des *Os basilare* nach rechts. Im Gesicht ist keine Asymmetrie bemerklich.

An der Innenseite ist die vordere rechte Schädelgrube weit flacher als die linke, stärker nach aufwärts hervortretend; die *Crista galli* ist etwas nach rechts geneigt; zwischen ihr und der Orbitalfläche des Stirnbeins bleibt ein schmäler Spalt Raum, in dessen Grunde die Siebbeinplatte versteckt liegt; die höhere Lage der Orbitalfläche ist durch starke Entwicklung der Höhlen in diesem Theil bedingt. Die obere Fläche ist hier fast glatt, links mit tiefen Impressionen versehen. Die mittlere

Schädelgrube ist nach vorn stark verkürzt, schneidet fast in der Ebene des Keilbeinrandes ab. Die Schläfengegend ist rechts viel stärker convex als links. Die hintere Schädelgrube ist rechts etwas tiefer ausgebuchtet als links; die Crista occip. longitud. weicht aber beträchtlich nach rechts ab; die Fossa sigmoidea ist rechts tief und weit; links erstreckt sich eine Knochenbrücke vom Rand des Felsenbeins darüber hin, weiter vorn noch eine zweite schmälere.

An der Innenfläche des Schäeldaches tritt die stärkere Ausbuchtung des grösseren vorderen Theiles des Scheitelbeins ebenfalls deutlich hervor; dieselbe setzt sich nach hinten ziemlich scharf ab, etwa 5 cm von der Lambdanaht. Im Bereiche der Ausbuchtung ist der Knochen verdünnt, die Innenfläche fast glatt, die Gefässfurchen flach, während links tiefe Impressionen und Juga sichtbar sind. In dem hinteren Abschnitt des Schädelns ist die linke Hälfte stärker nach aussen vortretend, bis zur Mittellinie etwa 1 cm breiter als die rechte.

Besonders charakteristisch ist das Verhalten des Schädel-Ausgusses, welcher die Asymmetrie der beiden Hälften der Schädelhöhle noch deutlicher erkennen lässt. Während der der linken Hemisphäre entsprechende Theil im Ganzen normale Configuration der Oberfläche, ausgeprägte Windungen und Gefässverzweigungen erkennen lässt, tritt an der rechten Hemisphäre bei Betrachtung von oben eine Aufreibung hervor, welche die Gegend des ganzen Stirn- und der beiden vorderen Dritttheile des Scheitelappens einnimmt. In der Scheitelgegend geht diese Vorwölbung noch etwas nach links über die Mitte. Ihre Oberfläche ist im Ganzen glatt und eben, nur seitlich treten einige windungsartige, flache Erhabenheiten und die Vasa meningea hervor, jedoch weit weniger als links. In der Seitenansicht beginnt die Vorwölbung $1\frac{1}{2}$ cm oberhalb des unteren Randes des Schläfenlappens und geht dann nach vorn auf den Stirnlappen über. Die Orbitalfläche des letzteren ist flach concav, aber glatt, ohne Furchen und Windungen, welche auf der anderen Seite sehr stark ausgeprägt sind. Obwohl die untere Fläche beträchtlich höher liegt als auf der anderen Seite, ist doch die Dicke des rechten Stirnlappens in Folge der stärkern Wölbung bedeutender als die des linken. Die

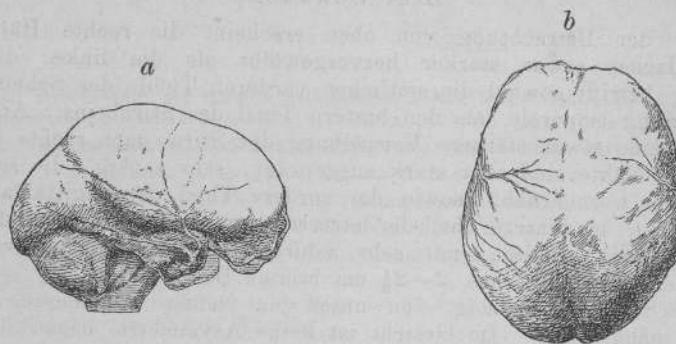


Fig. 9. Geometrische Zeichnung des Gypsaußgusses des Schädelns in $\frac{2}{3}$ natürl. Grösse.
a Seitenansicht. b Ansicht von oben.

Spitze, sowie der untere seitliche Rand sind abgerundet und glatt. Die Spitze des Schläfenlappens ist kürzer als die des linken, doch nicht so

auffallend als am Gehirn selbst; an ersterem sind die Windungen durch zahlreiche höckerige Erhabenheiten verdeckt, welche grubigen Vertiefungen im Schädel entsprechen. Die Gestalt des blasenförmig ausgebuchteten Theiles der Hemisphäre grenzt sich deutlich ab; er hat die Form eines von oben nach unten etwas plattgedrückten eiförmigen Körpers von 18 cm Länge und circa 6 cm Dicke, mit breiterem hintern, schmälerem vordern Ende.

Aus dem im Vorstehenden beschriebenen anatomischen Befunde geht hervor, dass wir einen umfangreichen Defect der rechten Grosshirnhemisphäre vor uns haben, der den grössten Theil des Stirn- und Scheitellappens, sowie einen Theil des Schläfenlappens umfasst. Die Centralwindungen fehlen vollständig, von den Stirnwindungen sind nur geringe Reste vorhanden, Supramarginal- und Angularwindung sind nicht oder nur theilweise erhalten, es fehlt die ganze erste Schläfenwindung und der grösste Theil der Insel. Das Marklager zwischen Grosshirnrinde und Seitenventrikel fehlt ebenfalls. Ein Vergleich mit einem normalen Gehirn, in dessen rechter Hemisphäre ein dem vorher beschriebenen ähnlicher Defect mit dem Messer hervorgebracht ist, lässt erkennen, dass die oben beschriebene eiförmige Masse im Grunde des Defectes den Streifenhügel mit dem darunter gelegenen Linsenkern ziemlich in der normalen Lage entspricht. Der Sehhügel wölbt sich an dem normalen Gehirn etwas stärker hervor als in unserem Falle.

Der durch den Hirndefect entstandene Hohlraum war durch Cerebrospinalflüssigkeit ausgefüllt, welche in einer dünnwandigen blasenförmigen Membran eingeschlossen war, die in das Ependym des eröffneten Seitenventrikels überging und sich über die angrenzenden eingerollten Theile der Hemisphärenoberfläche legte. Diese Blase war umfangreicher als der entsprechende Hirntheil und bildete eine beträchtliche Hervorwölbung sowohl an der convexen Fläche nach aussen, als an der medialen Fläche nach links.

Ausserdem finden wir an der linken Hemisphäre gewisse Anomalien der Windungen und Furchen: hauptsächlich eine tiefe Unterbrechung beider Centralwindungen durch eine vollkommen atypische Verbindungsfurche zwischen der zweiten Stirn- und der Interparietalfurche; sodann eine das ganze untere Scheitelläppchen und einen Theil des oberen umfassende sogen. Mikrogyrie. Nirgends, weder an der rechten noch an der linken Hemisphäre, finden sich Residuen eines Vernarbungs- oder Schrumpfungsprozesses.

An der Basis des Gehirnes ist besonders bemerkenswerth die Atrophie des rechten Hirnschenkels, dessen Fuss ganz geschwunden zu sein scheint, und die Asymmetrie der Brücke, die Atrophie des rechten Tractus opticus und oculomotorius. An der Med. oblong. fällt der vollständige Schwund der rechtseitigen Pyramide auf, und dieses Fehlen des Pyramidenstranges lässt sich durch das ganze Rückenmark verfolgen. Das letztere lässt

in Folge dessen auf allen Querschnitten eine starke Asymmetrie erkennen: durch die unterhalb der Pyramidenkreuzung nach hinten rechts getretenen Bündel der wohl erhaltenen linken Pyramide erscheint der grössere Theil der grauen Substanz auf die linke Hälfte hinübergedrängt; das Vorder- und Hinterhorn, wie die graue Commissur erscheinen links viel massiger als rechts, besonders im Verhältniss zu der durch das Fehlen der linken Pyramidenseitenstränge stark verkleinerten Markmasse. Andererseits zeigen die rechten Vorderstränge neben der vordern Längsspalte eine mehr oder weniger deutliche Verschmälerung gegenüber der linken Seite, entsprechend dem Schwund der rechten ungekreuzten Pyramidenbahn. Wir haben nicht das gewöhnliche Bild der secundären absteigenden Degeneration mit Bindegewebswucherung an Stelle der zu Grunde gegangenen Markfasern vor uns, sondern einen vollständigen Schwund der betreffenden Partieen, wodurch die linke Halfe stark verkleinert, die rechte zu ihr hinübergezogen oder hinübergedrängt erscheint. Erst in den untersten Abschnitten des Lumbalmarkes verliert sich die Asymmetrie.

Nach dem Vorgang von HESCHL¹⁾ bezeichnet man mit dem Namen Porencephalie gewisse angeborene Defekte des Grosshirns, welche zu einer Communication der Hirnhöhlen mit dem Arachnoideal-Cavum führen. Nicht immer ist der Defect gangartig — dem Namen entsprechend — sondern auch grössere Theile einer ganzen Hemisphäre umfassend; HESCHL rechnet sogar Defectbildungen beider Hemisphären bis auf den Hirnstock, innerhalb der geschlossen erhaltenen Hirnhäute, hierher. Andererseits kann es vorkommen, dass bei unvollkommener Ausbildung der Defect gegen den Ventrikel abgeschlossen ist (wie in HESCHL's Fall 5 an der rechten Hemisphäre, bei offenem Porus der linken Seite). HESCHL selbst hat 8 eigene Beobachtungen dieser Art veröffentlicht; nach ihm hat KUNDRAT²⁾ die bis dahin publicirten Fälle gesammelt und mit 12 eigenen Beobachtungen einer eingehenden Besprechung unterzogen, in der er besonders die Frage nach der Zeit und der Ursache dieser Defectbildungen erörtert. Seitdem ist noch eine ziemlich grosse Anzahl derartiger Fälle von verschiedenen Autoren beschrieben worden. Während nun HESCHL diese Defekte ausdrücklich als congenital bezeichnete, indem er annahm, dass dieselben wahrscheinlich keine Hemmungsbildung, sondern eine eigentliche Krankheit während der Entwicklung des Gehirns darstellten, und immer mit anderweitigen

1) Gehirndefect und Hydrocephalus. Prager Vierteljahrsschrift für praktische Heilkunde. 1859, Bd. 61, S. 59. Ein neuer Fall von Porencephalie, daselbst Bd. 72, 1861, S. 102. Neue Fälle von Porencephalie, daselbst Bd. 100, 1868, S. 40.

2) Die Porencephalie, eine anatomische Studie. Graz 1882.

Bildungsfehlern des Gehirns verbunden seien, suchte KUNDRAT nachzuweisen, dass ein Theil derselben höchst wahrscheinlich erst im extrauterinen Leben erworben sei, und führt als Kriterium das Verhalten der Defectgrenzen, speciell den Windungsverlauf am Rande an. Er kommt zu dem Schlusse, dass diejenigen Fälle, bei denen die noch erhaltenen Windungen sich radiär gegen den Defectmittelpunkt richten und, von Pia überkleidet, sich mehr oder weniger steil abfallend gegen den Grund des Defectes hin senken, als angeborene aufzufassen sind, während bei den später erworbenen die Windungen einfach in ihrem Verlaufe plötzlich unterbrochen sind, die meist ausgehöhlten Wände des Defectes also nicht von den Windungen mit Pia-Ueberkleidung, sondern von der blossgelegten Markmasse gebildet werden.

Durch diese Vermischung angeborener Defecte (Gehirnmissbildungen) und später erworbener Zustände von äusserlich ähnlicher Art wird aber offenbar dem ursprünglichen Begriffe der Porencephalie ein Sinn beigelegt, welcher nicht der Absicht HESCHL's entsprach. Abgesehen davon erscheint dies hauptsächlich deswegen unzulässig, weil in der That hierdurch Zustände von ganz verschiedener pathologischer Bedeutung mit einander unter einem Namen vereinigt werden würden. Wie es bereits vielfach in missverständlicher Weise geschehen ist, würde der Name Porencephalie auch auf alte im späteren Leben erworbene Erweichungsherde übertragen, welche in ihrem anatomischen Verhalten ganz von den congenitalen verschieden sind, gleichviel ob dieselben mit dem Ventrikels communiciren oder nicht. KUNDRAT selbst hat u. A. ein solches Gehirn unter seine Fälle aufgenommen, bei welchem es sich zweifellos um einen in Folge von Verschluss (vermutlich Embolie) der Arteria fossae Sylvii im 18. Lebensjahr entstandenen Hirndefect bei einer 63jährigen Frau handelte. (F. 37.)

Dass der vorliegende Fall zu den angeborenen ächten Fällen von Porencephalie gezählt werden muss, beweist nicht nur das in der anatomischen Beschreibung angegebene Verhalten der den Defect begrenzenden Windungen, sondern auch die eigenthümliche Beschaffenheit der derselben auskleidenden Membran und ihre Beziehung zu dem Ependym des Seitenventrikels. Dieselbe führt, wie oben beschrieben, an einzelnen Stellen Mark und ist deutlich verschieden von der Pia, welche die den Defectabhang bildenden Windungen überkleidet. Eine solche markhaltige Membran, welche continuirlich in das Ependym des Ventrikels übergeht, und sich wie eine dünne Blase über die Seitenwände des Defectes legt, kann aber bei später erworbenen, durch Erweichung veranlassten Destructionsberden nie vorkommen. Ihr Vorhandensein beweist, dass der Defect aus einer Zeit stammt, in welcher die Entwicklung des Gehirnes noch auf einer sehr frühen Stufe stand. Als weitere Stütze für die Ansicht, dass wir es mit einem angeborenen Defecte zu thun haben, kann das Verhalten der besser erhaltenen linken

Hemisphäre angeführt werden. Da die Centralfurche, welche bereits im 5. Monat zur Ausbildung gelangt, hier eine wesentlich abnorme Gestaltung zeigt, indem sie von einer tiefen längsverlaufenden Furche unterbrochen wird, so ist mit Sicherheit anzunehmen, dass der Einfluss, welcher diese Abnormalität veranlasst hat, spätestens vor Ablauf des 7. oder 8. Monats des Fötallebens eingewirkt hat, da nach dieser Zeit die Oberfläche des Gehirns im Wesentlichen ihre morphologische Ausbildung beendet hat. Wahrscheinlich ist indess die Störung in eine noch frühere Zeit, noch vor den 5. Monat zu verlegen. Wenn aber die linke Hemisphäre in diesem frühen Zeitpunkte von einer schweren Störung getroffen ist, so liegt es wohl am nächsten, auch die Anomalie der rechten Hemisphäre in dieselbe Zeit zu verlegen. Auf eine sehr frühe Entwicklungsstörung weisen auch die Veränderungen am Hirnstamm und Rückenmark (das vollständige Fehlen der Pyramidenbahn) hin.

Die Anamnese bietet für die Entscheidung, ob angeborener Defect oder nicht, keine sicheren Anhaltspunkte, da in dem ärztlichen Zeugnisse nur gesagt wurde, dass bei dem Patienten die Störungen „von Kindheit an“ bestanden hätten (der spätere Arzt, Dr. SCHEELE, gebraucht allerdings den Ausdruck „angeboren“), genauere Nachforschungen aber erfolglos blieben.

Ehe wir auf die Frage nach der Entstehungsweise des Defectes näher eingehen, möge noch eine Anzahl als Porencephalie bezeichneter Fälle, die nach Veröffentlichung der KUNDRAT'schen Monographie beschrieben, bezw. in der letzteren nicht erwähnt worden sind, kurz zusammengestellt werden. Ein älterer hierher gehöriger Fall ist der folgende:

Fall 1. REHM¹⁾.

Gehirn eines nicht wegen Geistesgestörtheit, sondern wegen einer von Jugend auf bestehenden Lähmung des linken Armes in das Hospital zu Haina aufgenommenen Individuums. Sonstige anamnestische Daten fehlen.

Schädelform, Dura mater normal. An der Med. oblong. fast vollständiger Mangel der rechtsseitigen Pyramide. Kleinhirn normal. Der Defect betraf die erste Schläfenwindung, den unteren Theil des Scheitel- und Stirnlappens und die Insel. Durch den Defect hat man einen Einblick in den Seitenventrikel, dessen Ueberzug vollkommen in die Arachnoidea übergeht. Auffallend ist das Verhalten der Aeste der Art. fossae Sylvii, welche über den Defect hinwegziehen.

Das noch in gutem Zustand in der Sammlung der hiesigen Anatomie befindliche Gehirn zeigt eine ganz typische Porencephalie; der Defect umfasst die ganze Aussenwand des Seitenventrikels.

1) Beschreibung zweier auf der Anatomie zu Marburg befindlicher fehlerhaft gebildeter Gehirne. Zeitschr. für ration. Pathol. 1850, Bd. IX, p. 220.

Fälle von TÜNGEL¹).

Ausser einer bereits von KUNDRAT ohne nähere Angabe nach ROGER²) citirten Beobachung (Mann von 47 Jahren „Substanzverlust im vordern Theil des rechten hintern Lappens; die Arachnoidea und Pia mater gingen hier über eine mit klarem Serum gefüllte Höhle hinweg, in welcher weissliche, serös infiltrirte Stränge von den Wandungen zur Pia mater sich netzförmig erstreckten; die Höhle stand mit dem erweiterten Cornu descendens des Seitenventrikels in Verbindung“) theilt TÜNGEL noch zwei ähnliche Fälle als angeborene Substanzverluste des Gehirns mit.

Fall 2.

44jähriges Frauenzimmer, epileptisch und blödsinnig. Geräumige Höhle in der Substanz des rechten untern Lappens, von Pia überzogen, mit dem sehr erweiterten hinteren Horn des Seitenventrikels nicht communicirend; die begrenzende Hirnsubstanz von normaler Farbe, aber sklerotisch.

Fall 3.

63jähriges Frauenzimmer. Apfelgrosse Höhle auf der Höhe der linken Hemisphäre, von der Arachnoidea bedeckt; die Windungen erscheinen hier wie von oben eingedrückt und in dieser Lage mit Pia mater überzogen. Die Rinde dieser Windungen atrophisch. Hinterhörner der Seitenventrikel stark verengt.

Die Zugehörigkeit dieser Fälle zur P. erscheint zweifelhaft.

Fall 4. SCHÜLE³).

24jähriges Mädchen. In der 8. Lebenswoche Zuckungen, später häufige epileptische Anfälle. Nachhinken des linken Beines, Schwäche des linken Armes mit Contractur, Lähmung der rechten Gesichtshälfte. In späteren Jahren lernte sie gehen, im 17. Jahre etwas sprechen. Gesichtsausdruck blödsinnig. Tod in einem epileptischen Anfall.

Linke Grosshirnhemisphäre bedeutend breiter (6 cm) als die rechte (4—8 cm). Die rechte SYLVI'sche Spalte zu einer breit dreieckigen Grube ausgedehnt, in der Tiefe die blossgelegte Insel. Der Seitenventrikel communicirt durch das gespaltene Markparenchym mit dem trichterförmig erweiterten Grube und dadurch nach aussen. Die Wände der Spalte mit einem sehr derben, verdickten Ependymbalg überzogen, der die Fortsetzung des Ventrikelependymus bildet. Stirnlappen und Operculum verkleinert, Scheitel- und Hinterhauptslappen gut entwickelt, Balkenknie vergrössert, ebenso Sept. pelluc. Stammganglien abgeflacht, Fornix verdickt. Links liegt ebenfalls die Insel vor; Stirnlappen plump, aber auch verkleinert. Windungen atypisch. S. nimmt fötalen Hydrocephalus int. in dem 5. Monat als Ursache an.

1) Klinische Mittheilungen aus der med. Abth. des Allgem. Kranken-hauses zu Hamburg, a. d. J. 1858, Hamburg 1860, S. 65; a. d. J. 1859, 1861, S. 79.

2) Ueber die Porencephalie. Inaug. Abhandlung Erlangen 1866.

3) Beschreibung einer interessanten Hemmungsbildung des Grosshirns. Allgem. Zeitschr. für Psychiatrie Bd. 26, p. 300.

Fall 5. C. CLARK¹⁾.

Mehrere grosse Cysten an der Oberfläche beider Hemisphären mit Defecten der Windungen, besonders der untern Hälfte der Centralwindungen rechts; der linke Hinterlappen ganz von dem übrigen Theil der Hemisphäre getrennt.

Fall 6. BUDIN²⁾.

Eintägiges Mädchen. Vom Hirne vorhanden: Bulbus olfact., Pedunculi, Corp. striata, Tract. opt., Lobus temp. und occipit. Es fehlen Lobus front. und pariet., Corpus callosum, Centr. Vieuss. Der Defect entspricht der Art. corp. call. und fossae Sylvii. Carotis am Schädeleintritt stark verengt.

Fall 7. WEBER³⁾.

64jährige Frau, von Geburt an mit Parese, Atrophie und Deformirung des linken Armes und Beines behaftet. Keine Störungen der psychischen Functionen. Starb nach plötzlich aufgetretener Melancholia agitata an Erschöpfung und Decubitus.

Defect der rechten Hemisphäre, in Form eines von normaler Pia ausgekleideten weiten flachen Trichters, über den die Dura, leicht mit seinen Rändern verwachsen, hinweggeht. Communication mit dem Seitenventrikel; ein Theil des Thal. opt., Corp. str. und die nach aussen von letzterem gelegene den Linseukern bedeckende Markmasse in der Ausdehnung von 3 cm im sagittalen und 2 cm im queren Durchmesser frei vorliegend. Sämtliche Windungen der den Defecttrichter, dessen Durchmesser am Eingang 7—8 cm beträgt, hufeisenförmig umgebenden erhaltenen Theile der Hemisphäre sind schmal, platt, wenig gewunden und verfolgen mit Ausnahme der Windungen des Hinterhauptlappens eine zu dem offenen Seitenventrikel ausgesprochen convergirende Richtung, so dass das Ganze ein hilusartiges Ansehen erhält. Namentlich verkümmert, undeutlich abgegrenzt sind die Centralwindungen, die sich nach kurzem normalen Verlauf wie ein gerolltes Segel nach innen an die Decke des Seitenventrikels, resp. den Balken umschlagen, sowie die Windungen des nach hinten stark abgeplatteten, verschobenen und missgestalteten Stirnlappens, die eine von der normalen ganz abweichende Anordnung zeigen und sich, wie auch ein Theil der Scheitelwindungen, gleichfalls an den Balken zurückslagen, oder sich an dem offen liegenden Markkern ansetzen. Ganz fehlt die Insel, und die Fiss. Syl. liegt offen als flache Grube da. Entsprechend der reducirten Menge von Markfasern, die von der verkleinerten Rindenfläche ihren Ausgang haben können, ist der Fuss des rechten Hirnschenkels bedeutend verschmälert; ebenso zeigen die Vorderseitenstränge (soll wohl heissen Hinterseitenstränge?) des Rückenmarkes links, namentlich im Cervicalmark, einen sehr vermindernden Umfang. — Der Fall ist sehr übereinstimmend mit dem oben beschriebenen.

1) A detached left occipital lobe etc. Journ. of mental sc. 1879. Ref. in VIRCHOW-HIRSCH, Jahresber. 1879 II, S. 68. Der Fall wird von MIERZEJEWSKY als hierher gehörig eitirt, ist jedoch nicht ganz klar.

2) Angeführt von HUGUENIN, Acute und chronische Entzündungen des Gehirnes und seiner Häm. Ziemssen's Handbuch, 2. Aufl. Bd. XI, p. 907.

3) Demonstration eines interessantesten Hirndefectes. Jahresberichte der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde, 1879/80, p. 34. Deutsche medicinische Wochenschrift, 1880, p. 283.

Fall 8. MIERZEJEWSKY¹⁾.

M. v. 30 J. Von Geburt an stumm, paraplegisch, idiotisch. Untere Extremitäten in starker Contractur, ebenso die rechte, weniger die linke obere Extremität. Hochgradige Skoliose.

Die linke Hemisphäre zeigt starke Verkürzung der Centralwindungen; unterhalb derselben erscheint eine tiefe Einsenkung, welche von dem erweiterten und spaltförmig nach dem Grunde der Vertiefung ausgezogenen Ventrikel durch eine dünne Membran getrennt ist. Die Insel ist durch die Furche in einen freiliegenden hinteru und einen verdeckten vordern Theil geschieden. Die Windungen, besonders die des Stirnlappens, sind exquisit radiär um den Defect angeordnet und nach innen eingerollt. Die rechte Hemisphäre zeigt eine tiefe Längsfurche, welche sich in der Fortsetzung der 2. Stirnfurche nach hinten in die Interparietalfurche fortsetzt; die Centralwindungen werden durch dieselbe ebenfalls unterbrochen und sind sehr verkürzt; das Operculum fehlt; die Insel liegt vollkommen frei, ihre Windungen sind ebenso wie die des Stirnlappens radiärförmig nach der Mitte der Furche gerichtet. Der Balken ist in seinem mittlern Theile verdünnt, das Septum pellucidum durch eine weite Oeffnung ersetzt; beide Pyramiden stark verkleinert. Auf einem Frontalschnitt der linken Hemisphäre ist ersichtlich, dass die graue Rinde der Windungen am oberen und untern Rande des Defectes so weit eingerollt ist, dass dieselbe am ersten den Balken, am letzteren das Corpus striatum erreicht. Der Abschluss des Ventrikels liegt beträchtlich weiter nach aussen und ist durch eine dünne Lage von Hirnsubstanz gebildet.

Verf. nimmt als Ursache einen partiellen Hydrocephalus im 3. Monat in der Gegend der Insel an, wodurch dieselbe hervorgedrängt und eine Bildungshemmung der angrenzenden Windungen bedingt wurde.

Fall 9. BINSWANGER²⁾. I.

11jähriges Mädchen; Defect der beiderseitigen Centralwindungen, Theile des Scheitellappens und der untersten Stirnwindung. Veränderter Windungsverlauf. Ventrikel nicht eröffnet. B. nimmt Schädlichkeiten während der Schwangerschaft als Ursache an. Der Befund erinnert sehr an HESCHL's Fall 5.

Fall 10. ROSS³⁾.

Mädchen von 2 Jahren 5 Monaten. Nach der Geburt angeblich gesund. Beiderseits tiefe Spalte, entsprechend der Centralfurche, welche durch fingerweite Oeffnung mit dem Seitenventrikel in Verbindung steht. Die Windungen verlaufen radiär zu dem Defect. Centralwindungen scheinen beiderseits zu fehlen.

Verf. nimmt Entwickelungsdefect an, namentlich mit Rücksicht auf das Fehlen narbiger Veränderungen an den Wänden des Defectes, deren graue Substanz bis auf Mangel der Riesen-Pyramiden, und das Vorhandensein

1) Contribution à l'étude des localisations cérébrales (Observation de porencéphalie fausse double). Archives de neurologie, 1881, vol. I, p. 353, 513.

2) Ueber eine Missbildung des Gehirnes. VIRCHOW's Archiv für pathologische Anatomie, Bd. 87, 1882, S. 427.

3) On the spasmodic paralyses of infancy. Brain 1883, p. 473. VIRCHOW-HIRSCH-Jahresber. II, S. 627.

rundlicher, fortsatzloser Zellen in der dritten Schicht, wie beim Embryo, der normalen Rinde ähnlich war.

Fall 11. SPERLING¹⁾.

29jährige Choristin. Rechtsseitiger Defect zwischen Postcentralwindung und Fiss. Syl. Linke Körperhälfte schwächer gebaut als die rechte, Extremitäten verkürzt. Syphilis. Geistesstörung nicht vorhanden. Urtheil: der Porus hat mit oder unmittelbar nach der Geburt seinen Abschluss erreicht.

Fall 12. DE LA CROIX²⁾.

17jähriges Mädchen, leidlich intelligent, doch vergesslich, hinkt auf verkürztem Bein. 14,5 cm langer Defect, der den grössten Theil des Bogenwulstes, den gesammten Vorzwickel und einen grossen Theil der medialen Fläche der ersten Stirnwindung betrifft. Hinter dem Lobus praecentr. tritt der Defect an der Convexität der Hemisphäre zu Tage, woselbst eine 4½ cm lange und 1,7 cm breite Partie des oberen rechten Scheitelläppchens in den Defect mit hineinbezogen ist. Communicirt mit dem Ventrikel, ist abgeschlossen durch die Arachnoidea.

Nach vorn radiäre Anordnung der Windungen. Verf. hält deshalb den Defect zwar für angeboren, der Hauptsache nach aber erst extrauterin entwickelt, und zwar in Folge ungenügender Füllung der zuführenden Blutgefäße. Hierfür weiss er aber keinen Grund.

Fall 13. L. BIANCHI³⁾.

Alter nicht angegeben. Links fehlen die beiden Centralwindungen; die entsprechende Spalte hängt mit dem Ventrikel zusammen. Rechts fehlt das obere Drittel derselben Windungen, die Communication mit dem Ventrikel ist enger. Das linke Corpus striatum atrophisch, die Pyramide fehlt; der rechte Hinterseitenstrang des Rückenmarks atrophisch.

Die histol. Untersuchung zeigt keine destructive Läsion, sondern embryonale Structur, woraus auf die „extrauterine“ Entstehung zu schliessen ist (soll wohl heissen „intrauterine“?).

Fall 14. BINSWANGER⁴⁾. II.

38jähriger Mann; atrophische gelähmte obere, lahmende untere rechte Extremität. Seit frühesten Jugend epileptische Anfälle. Geistige Fähigkeiten und Sprachvermögen sehr gering. Tod nach heftigen epileptischen Anfällen.

Links porencephalischer Defect der ganzen dritten Stirnwindung, des unteren und fast des ganzen mittleren Drittels der Centralwindungen, des unteren Scheitellappens, der ersten Schläfenwindung und scheinbar der ganzen Insel. Carotiden normal, A. fossae Sylvii links in Narbengewebe eingebettet, löst sich unregelmässig in feinste Aeste auf, von denen die

1) Mittheilung über einen Fall von Porencephalie. VIRECHOW's Archiv für pathologische Anatomie, Bd. 91, 1883, S. 260.

2) Ein Fall von ausgebreiteter Porencephalie an der medialen Fläche der rechten Grosshirnhemisphäre. VIRECHOW's Archiv, Bd. 97, S. 307.

3) Ricerche anat. patol. sulla porencefalia. Soc. med. psychol. ital. Ref. in l'Encéphale, 1885, vol. V, p. 113.

4) Ueber einen Fall von Porencephalie. VIRECHOW's Archiv für pathologische Anatomie, Bd. 102, 1885, S. 13.

zum Scheitellappen gehörigen spärlicher und enger sind und sich im Narbengewebe verlieren.

Der linke N. oculomotorius fehlt.

Verf. nimmt Meningitis und secundäre Gefässobliteration an.

Fall 15. LAMBL¹).

18jähriges Mädchen. Rechte obere Extremität aktiv wenig beweglich, wohl aber passiv. Beim Gehen geringe Erhebung und Nachschleppen des rechten Beines. Intelligenz nicht herabgesetzt. Strabismus und Nystagmus. An der Seitenfläche der linken Grosshirnhemisphäre unter der Arachnoidea eine trichterförmige, mit Pia ausgekleidete Vertiefung, die mit dem sehr erweiterten Ventrikel in Verbindung steht. Enthält klares Serum. Innere Hirnhäute gleichmässig getrübt mit punktförmigen weissen Flecken. Rechter Ventrikel ebenfalls erweitert. Windungen um den Defect radiär. Gefässen ziemlich normal. Corp. call. verschmächtigt, Stammganglien intact. Ependym zeigt Granulationen.

L. erklärt den Defect für angeboren (nach dem 5. Fötalmonat erworben), den Hydrops ventricularum für eine secundäre, durch Dehiscenz des Ependyms hervorgerufene Erscheinung und nimmt die Entstehung eines circumscripsten Erweichungsherdes im Fötalleben an.

Fall 16. OTTO²).

3½jähriger Idiot. Sprachmangel, Rigidität der Muskeln. Anämie der Mutter. Beide Hemisphären zeigen einen grossen, bis auf die Seitenventrikel durchdringenden Defect des Hirnmantels, die linke außerdem eine nicht perforirende Lücke. Die beiden ersten entsprechen dem Gebiet der A. cerebri post., der dritte der A. fossae Syl. an der Ursprungsstelle von F₃ und F₂. Untergegangen im Defect sind ein Theil des Vorzwickels, die unteren Abschnitte von T₂ und T₃ und partiell der Gyrus angularis. Links fehlt T₂, z. Th. T₃, Gyrus angularis und ein Stück vom Gyrus occip. primus. Rechte Hirnschenkel und rechte Hälfte der Medulla oblong. schwächer entwickelt, Rückenmark normal. Urtheil: Defect in der Fötalzeit entstanden durch anämische Nekrose.

Fall 17. KÖNIG³).

11jähriger Idiot; Mutter 3 Monate vor der Conception luetisch inficirt. Krankheitsscheinungen (Abzehrung etc.) traten erst gegen Ende des ersten Lebensjahres auf. Nach und nach vollständige Lähmung sämmtlicher Extremitäten mit Contracturen an den oberen.

Die Grosshirnhemisphären sind mangelhaft entwickelt, besitzen außerdem einen symmetrisch im Gebiet der Art. fossae Syl. gelegenen grösseren Defect, der den lateralen Theil des Scheitellappens, die vordere Centralwindung und einen Theil der 3 Schläfenwindungen an der Grenze zwischen Hinterhaupt- und Schläfenlappen einnimmt. Mediale Fläche unverletzt. Gefässen anscheinend normal. Urtheil: Encephalitische Erweichung in Folge von Circulationsstörungen nach luetischer Affection der Gefässse. Beginn

1) Geschichte einer Hellseherin als Beitrag zum Studium der Porencephalie. Archiv für Psychiatrie, Bd. XV, S. 45.

2) Fall von Porencephalie. Archiv für Psychiatrie, Bd. XVI, S. 215.

3) Demonstration eines Idiotengehirnes. Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, Bd. XXXXII, S. 138.

der Erkrankung im 5. Fötalmonat. Nach der Geburt Fortdauer der Encephalitis; in Folge dessen Lähmung der Extremitäten im 15. Lebensmonat.

Fall 18. MONAKOW¹⁾.

8monatlicher Foetus. Mutter während der Schwangerschaft melancholisch, durch Venaection anämisch, schlecht genährt, verweigerte überdies die Nahrung. Kind konnte nicht schreien, Pupillen reagirten nicht. Keine Contractur oder Rigidität der Extremitäten. Tod am 2. Tage durch Schwäche.

Vom oberen Scheitelläppchen bis zur Spitze des Occipitallappens beiderseits bedeckt die Pia eine schwammige Defectöhle und ist mit den Rändern des Defectes leicht verlöthet. Nach Wegnahme der Pia zeigt sich der Occipitallappen beiderseits „porencephalisch entartet“. An den Rändern des Defectes senkt sich die atrophische, gelblich gefärbte, geschrumpfte Rinde trichterförmig in jene Höhle. Den Defect ungrenzen: der obere Rand der hinteren Centralwindung, oberes Scheitelläppchen und sämmtliche Occipitalwindungen. Die Höhle ist zum grossen Theil durchsetzt von einem schwammigen Balkenwerk, welches mit einer milchig-serösen Flüssigkeit erfüllt ist; in tieferen Schichten wird dieselbe trüber und dicklicher. Mit den Seitenventrikeln communicirt die Höhle kaum. In der SYLVI'schen Grube finden sich ebenfalls kleine „porencephalische“ Herde. In dem Balkennetz Haufen von Körnchenzellen, in der Flüssigkeit Körnchenkugeln und Oeltropfen, auch einzelne Pigmentschollen. Kleinere, mit Körnchenzellen erfüllte Herde finden sich noch an vielen Stellen des Markes und der grossen Ganglionlager.

Die Beschreibung weist darauf hin, dass es sich um einen frischen Erweichungsherd handelt.

Fall 19. LIMBECK²⁾.

2½jähriger Knabe. Schlecht genährt, Rhachitis mit Hydrocephalus, Idiotie. Tod an Pneumonie. Schädel auffallend gross, asymmetrisch. An der rechten Hemisphäre Defect des abhängigen Theiles des Scheitellappens, eines Theiles des Stirn- und des Schläfenlappens, von den Meningen bedeckt. Links fehlt der Stirnlappen. Beiderseits Communication mit dem Ventrikel, diese wieder durch eine breite Oeffnung in Verbindung, welche dem defecten Sept. pelluc. entspricht. Windungen am Defectrande umgeschlagen, gewulstet; die übrigen Windungen atypisch, mikrogyrisch. Defectwandungen mit Ependym ausgekleidet. Pons, Pyramide rechts etwas kleiner als links. Im Rückenmark Degeneration beider Pyramidenseitenstrangbahnen. L. erklärt diesen Fall von Porencephalie nach Analogie eines zuvor beschriebenen Falles von cystischer Erweichung als durch Encephalitis entstanden.

1) Ein Fall von Porencephalie im Occipitallappen. Archiv für Psychiatrie, Bd. XIV, S. 734.

2) Zur Kenntniss der Encephalitis congenitalis und ihrer Beziehung zur Porencephalie. 2. Fall. Prager Zeitschr. f. Heilkunde, Bd. VII, S. 97.

Fall 20. STEINLECHNER-GRETSCHISCHNIKOFF¹⁾.

6jähr. Knabe, angeblich nach Fall auf den Kopf im 1. Monat erkrankt (?).

Beide Hemisphären auf der Convexität über der SYLVI'schen Grube von einer tiefen Rinne eingeschnitten, deren Grund durch eine Masse von derber Consistenz ausgefüllt ist.

Sämtliche Furchen der Convexität streben gegen die SYLVI'sche Grube und die sie fortsetzende Depression hin. Rechts ist die Depression tiefer als links. Die Windungen verlaufen beiderseits von der medialen Längsspalte aus in horizontaler Richtung lateral- und rückwärts, so dass der Stirntheil jedersseits in neun schmale Gyri zerfällt. Die Windungen des Occipitaltheils verlaufen im Allgemeinen von hinten und aussen gegen die Depression. Centralwindungen und Insel nicht erkennbar.

Beide Carotiden in bohem Maasse verkleinert, aber ohne Veränderungen der Wand; die Blutzufuhr hauptsächlich durch die linke Vertebralarterie besorgt.

(Verf. lässt zwar die Möglichkeit einer postfötalen Entwicklung der Missbildung zu, doch scheint das bei der hochgradigen Entwickelungs-Anomalie der Windungen kaum denkbar.)

Eine auffallende Uebereinstimmung mit diesem Falle bietet ein ganz neuerdings beschriebenes Gehirn:

Fall 21. MINGAZZINI und FERRARESI²⁾.

Mädchen von 16 J. Es handelt sich auch hier um einen tiefen Einschnitt beiderseits, in der Fortsetzung der Fissura Sylvii, mit Verkümmern der angrenzenden Windungen, rechts stärker als links; außerdem findet sich eine ähnliche Anordnung der Windungen an der Convexität; Mangel der Centralfurche.

Fall 22. SCHULTZE³⁾.

5jähriger Knabe. Contracturen an den Extremitäten. Niemals Convulsionen. Vollkommenes Blödsinn. Mutter potatrix. Schädel symmetrisch, etwas klein, ziemlich breit. Grosshirn zeigt erheblichen Defect im vorderen und mittleren Theile beider Hemisphären; der entstandene Hohlraum mit klarer seröser Flüssigkeit gefüllt, nach aussen abgeschlossen durch Pia und Arachnoidea. Erhalten sind einzelne Basaltheile des Stirnhirns, die rechte hintere Centralwindung, links der seitliche Abschnitt des Schläfenlappens, aber atrophisch und mikrogyrisch, während rechts der ganze Schläfenlappen fehlt. Der Defect geht in die stark erweiterten Ventrikel über. Basalganglien sehr unregelmässig; Balken und grösster Theil des Fornix fehlt. Ependym geht unmittelbar auf die Pia über. Kleinhirn normal. Die Pyramidenbahnen fehlen sowohl in der Medulla oblongata als im Rückenmark nahezu völlig. Gefässe normal, nur die zum Defect gehenden oblitterirt.

1) Ueber den Bau des Rückenmarks bei Mikrocephalen. Archiv f. Psychiatrie, Bd. XVII, 1886, S. 649.

2) Encephalus und Schädel einer Mikrocephalin. Untersuchungen zur Naturlehre des Menschen und der Thiere, herausgegeben von MOLESCHOTT, Bd. XIV, 1, 1889.

3) Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalic). Heidelberg 1886.

SCH. hält eine traumatische Ursache der Defectbildung in utero nicht für wahrscheinlich, vermag aber auch eine andere sichere Ursache nicht aufzufinden.

Diese Beobachtung hat am meisten Aehnlichkeit mit den von KLEBS¹⁾ als Hydro- und Mikroanencephalie bezeichneten Fällen, von welchen namentlich Fall 3 ebenso gut der Porencephalie zuzurechnen wäre. Ein ganz ähnliches Gehirn eines Neugeborenen befindet sich im Besitz des Herrn Professor MARCHAND.

Fall 23. BIRCH-HIRSCHFELD²⁾.

Mädchen von 18 Jahren. Der Kanal reichte vom äusseren Theil der linken zweiten „Centralwindung“ (Stirnwindung?) in das Vorderhorn des linken Seitenventrikels.

Fall 24. JENSEN³⁾.

Frau von 36 Jahren. Defect auf der Mitte des medialen Randes der rechten Hemisphäre, dem grössten Theil beider Centralwindungen; radiäre Anordnung der Furche an der Medianfläche um den Defect; der rechte Ventrikel erheblich erweitert.

Fall 25.

In der Sammlung des pathologischen Instituts zu Marburg befindet sich ein nicht besonders gut erhaltenes Gehirn eines Neugeborenen mit einem umfangreichen porencephalischen Defect in der Gegend der rechten Insel und der ganzen untern seitlichen Hälfte des rechten Stirnlappens. Durch die Oeffnung hat man einen Einblick in den Seitenventrikel; das Corpus striatum liegt frei vor. Das Ependym geht an der Innenseite des Defectes auf die Pia mater über.

Ausserdem finden sich in der Literatur noch verschiedene als Porencephalie bezeichnete Fälle, bei denen aber ausdrücklich eine extrauterine, sogar traumatische Entstehung angegeben ist. Dahin gehören:

HERTER⁴⁾: 27jähriger Mann; als 2jähriges Kind überfahren, Kopfverletzung mit nachfolgender Trepanation. Knochendefect im rechten Scheitelbein, membranös geschlossen; darunter porencephalischer Defect mit dem Hinterhorn des Seitenventrikels communicirend, die Defectwände ohne membranöse Auskleidung.

HEUBNER⁵⁾: 3½jähriges Mädchen. Von ½ Jahren schwere Hirnerscheinungen, Paraplegie mit Contracturen sämmtlicher Extremitäten, Sprachmangel, geringe psychische Entwicklung. Tod unter heftigen Krämpfen.

1) Ueber Hydro- und Mikroanencephalie. Oesterreichische Jahrbücher für Pädiatrik, 1876, I.

2) Lehrbuch der pathol. Anatomie. 3. Aufl. Bd. II, S. 236, 1887.

3) Darstellung und Beschreibung einer intrauterin entstandenen Narbe in der rechten Hemisphäre des Gehirns einer chronisch Blödsinnigen. Archiv für Psychiatrie, Bd. XIX, 1887, S. 269.

4) E. HERTER, Drei Fälle von Encephalocoele und ein Fall von Schädel-

defect mit Porencephalie. Inauguraldissert. Berlin 1870.

5) Berliner klinische Wochenschrift 1882, p. 737.

Grosser „porencephalischer“ Defect der linken Hemisphäre mit Zerstörung beider Centralwindungen bis an das Dach des Seitenventrikels reichend; rechts kleiner Defect am vorderen Theil der unteren Parietalwindung; grosser Defect der rechten Ganglien und in der vorderen Brückenhälfte; beide Pyramidenbahnen völlig zerstört. Alter canalisirter Thrombus in der Art. foss. Syl. dext., bis in die Anfänge der beiden Hauptzweige reichend. *Endocarditis*.

KOERNER¹⁾): Zwei Fälle von alten Erweichungsherden bei einer Frau von 63 und einem Mann von 60 Jahren.

PETRINA²⁾): 15jähriger Knabe, seit dem 2. Lebensjahr erkrankt. Ausgedehnter Substanzverlust des hinteren Theiles des Stirn-, des Scheitell- und Occipitallappens, sowie des oberen Theiles des Schläfenlappens; auch der Praecuneus narbig, das Kleinhirn sklerotisch. — Hirnhäute stark verdickt.

Auch die Beobachtung von WITKOWSKI³⁾ betrifft keine congenitale, sondern eine später erworbene Defectbildung.

Unter den von KUNDRAT zusammengestellten Fällen sind mehrere, welche nach den oben auseinandergesetzten Anschauungen entweder als zweifelhaft, oder als sicher nicht zur ächten Porencephalie gehörig zu bezeichnen sind. Unsicher, namentlich im Bezug auf die intrauterine Entstehung, sind die Fälle 16 (HENOCH, anscheinend im 3. Lebensmonat entstanden), 25 (ROGER F. 2), 36 (KUNDRAT), vielleicht sogar HESCHL's eigene Beobachtungen 6 und 7, vollkommen auszuschliessen aber die Fälle 13 (ANDRAL, traumatisch), 17 (ABERCROMBIE, bei welchem es sich um Echinococcus gehandelt haben dürfte, da ausdrücklich eine Hydatide im Ventrikel erwähnt wird⁴⁾), 22 (ST. GERMAIN, traumatisch), 24 (ROGER F. 1, Embolie im 15. Jahre), 37 (KUNDRAT), dgl. im 18. Jahre). — Die Zahl der Fälle würde sich dadurch auf etwa 30 reduciren, zu welchen die obigen 25 noch hinzuzurechnen wären. Richtiger dürfte es aber sein, auch die totalen Defectbildungen der Hemisphären, die eigentliche *Hydromikrencephalie* von der Porencephalie zu trennen (CRUVEILHIER, HESCHL, KLEBS und andere nicht angeführte), ebenso die als solche charakterisierten Erweichungsherde (MONAKOW) und einige andere oben angeführte, in der Deutung zweifelhafte Fälle.

1) Berliner klinische Wochenschrift, 1885, No. 17 u. 18.

2) PETRINA, TH., Fall spastischer Cerebralparalyse in Folge von ausgedehnter Porencephalie der rechten Grosshirnhemisphäre. Prager medic. Wochenschr. 1886, N. 37/38. Jahresber. VIRCHOW-HIRSCH II, S. 171.

3) L. WITKOWSKI, Beiträge zur Pathologie des Gehirns; absteigende Degeneration nach Porencephalie. Archiv für Psychiatrie, Bd. XIV, 1883, S. 411.

4) ABERCROMBIE, Untersuchungen über die Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks, übers. von G. v. D. BUSCH, Bremen 1829, S. 447. — (Von KUNDRAT nebst andern Fällen nur nach ROGER citirt.)

Wie aus den angeführten Auszügen ersichtlich ist, finden sich unter den Autoren Vertreter sehr verschiedener Ansichten über die Entstehungsweise und den Begriff der Porencephalie. Wenn wir von den nach der Geburt, sei es durch Trauma oder andere Ursachen (Embolie etc.), entstandenen Gehirndefecten absehen, so kommen hauptsächlich folgende Möglichkeiten in Betracht:

1. Es handelt sich um einen partiellen, in früher Zeit eingetretenen hydrocephalischen Zustand, welcher Verdünnung eines Theiles der Hemisphärenwand mit oder ohne gleichzeitige Erweiterung der Ventrikel nach sich zieht. (SCHÜLE.)

2. a) Es handelt sich um eine fötale Erkrankung, die in früherer oder späterer Zeit entstanden ist und sich secundär mit einem hydrocephalischen Zustand combinirt;

b) um einen Entartungsprocess, der analog den im späteren Leben erworbenen Erweichungen nach Resorption der verflüssigten Massen einen Defect zurücklässt.

Als Hauptvertreter der zweiten Ansicht würde HESCHL zu nennen sein, welchem auch eine Reihe anderer Autoren gefolgt sind; als Vertreter der letzten Ansicht wesentlich KUNDRAT.

Es muss bemerkt werden, dass es in vielen Fällen nicht möglich ist, eine bestimmte Entscheidung über die Entstehungsweise zu treffen, da die Affection in der Regel erst in einem verhältnissmässig späten Stadium zur Beobachtung kommt. Ausserdem ist nicht von der Hand zu weisen, dass keineswegs dieselbe Entstehungsart für alle congenitalen Fälle gültig zu sein braucht.

Bei weitem die meisten Fälle von Por. sind als Resultate einer fötalen Erkrankung aufgefasst worden, und einige machen in der That auch den Eindruck einer solchen, wobei indess zu beachten ist, dass eine solche Erkrankung, wenn sie in einem sehr frühen Stadium auftritt, Wachsthumssveränderungen, Bildungsfehler des noch nicht fertig ausgebildeten Organes nach sich ziehen muss, so dass das Resultat noch immer als Missbildung aufzufassen ist, während später erworbene fötale Erkrankungen, welche das bereits ausgebildete Gehirn betrafen, sich in ihrem Verhalten bei weitem mehr den im Extrauterinleben erworbenen Zuständen nähern können. Eine scharfe Grenze wird sich hier nicht ziehen lassen; es kommt eben hauptsächlich auf den Zeitpunkt in der Entwicklung an, in welchem die Störung eintrat.

Als fötale Erkrankungen der Gehirnsubstanz, welche eine derartige mehr oder weniger vollständige Zerstörung nach sich ziehen können, würden am meisten Ernährungsstörungen in Betracht kommen, welche sich nach Art der Erweichungs- oder, wie es früher fälschlich ausgedrückt wurde, encephalitischen Processe entwickeln, und welche hauptsächlich auf mangelhafte Blutzufuhr aus verschiedenen Gründen (Embolie,

Thrombose, Gefässwandveränderungen, Herzschwäche) oder endlich auf traumatische Einflüsse zurückgeführt werden könnten.

Die Heranziehung der sogen. fötalen Encephalitis, welche bekanntlich einen normalen Zustand darstellt, oder einer abnorm hohen Steigerung derselben zur Erklärung eines umfangreichen Erweichungsprocesses, welche v. LIMBECK¹⁾ in seinem ersten Falle versucht hat, dürfte sich nicht rechtfertigen lassen. Herdförmig auftretende Entzündungs- oder Erweichungsherde, wie man dieselben zuweilen bei congenitaler Syphilis oder bei schwerem Icterus, pyämischer Infection (nach der Geburt) findet, bedürfen aber zu ihrer Entstehung einer besondern localen Veranlassung durch Vermittelung der Gefässse. Der von v. L. genauer beschriebene Fall einer ausgedehnten hämorrhagischen Erweichung der Marksubstanz dürfte sich weit natürlicher als Folge eines bei der vor 4 Tagen stattgehabten Geburt (Sturzgeburt) erlittenen Trauma erklären lassen. Dafür dürfte namentlich die starke hämorrhagische Beimischung sprechen.

Was die Annahme von Circulationsstörungen als Ursache der zu Grunde liegenden Erkrankung anlangt, so ist es bis jetzt noch in keinem Falle möglich gewesen, eine primäre Veränderung am Gefässapparate direct nachzuweisen, so dass die Annahme einer solchen immer eine hypothetische bleibt; denn auch die mehrfach beobachtete Verengerung einzelner Arterienäste, selbst der Carotis int. (wie sie auch in unserem Falle vorliegt), lässt sich mit grösserer Wahrscheinlichkeit als nachträgliche in Folge des Gehirnschwundes und der dadurch erforderlichen geringeren Blutzufuhr erklären. Dasjenige, was am meisten für eine Beteiligung des Gefässapparates zu sprechen scheint, ist die nicht von der Hand zu weisende Beziehung des Sitzes vieler porencephalischer Defecte zu den Gefässgebieten, worauf KUNDRAT bereits aufmerksam gemacht hat. Bei weitem die meisten Fälle haben ihren Sitz im Gebiete der Art. fossae Sylvii und ihrer Aeste: ausser den bei KUNDRAT angeführten 19 (angeborenen) Fällen noch die von BINSWANGER, SPEKELING, LAMBL, KÖNIG, SCHÜLE, WEBER, und der vorliegende. Indess kann jene Beziehung eine rein zufällige sein; eine völlige Uebereinstimmung des Defectes mit einem bestimmten Gefässgebiet ist überdies kaum je nachzuweisen. Wollte man in unserem Falle den Defect mit einer Circulationsstörung in der Carotis interna oder dem Stamme der Arteria fossae Sylvii in Verbindung bringen (worauf die Verengung der ersten hindeuten könnte), so würde das völlige Intactsein der grossen Ganglien dagegen sprechen. Andererseits muss bemerkt werden, dass für eine Reihe von Defecten eine solche Beziehung überhaupt nicht aufzufinden ist (wie z. B. den von SCHULTZE).

1) Zur Kenntniss der Encephalitis congenita und ihrer Beziehung zur Porencephalie. Prager Zeitschrift für Heilkunde, Bd. VII, S. 95.

Die Annahme einer anämischen Nekrose der Gehirnsubstanz in Folge von Anämie der Mutter oder von abnormalen Contractionen der Uterusmusculatur dürfte sich wohl kaum rechtfertigen lassen; weit eher wäre es möglich, auf Störungen im Placentarkreislauf und deren Folgen zurückzugreifen, für welche aber vorläufig ebenfalls keine Anhaltspunkte existiren.

Besonders hervorzuheben ist aber, dass die am meisten typischen Fälle von Porencephalie sich in ihrem ganzen Verhalten von den im späteren Leben durch Erweichung in Folge von Gefässverschluss erworbenen Defecten in hohem Maasse unterscheiden. Eine Ausnahme machen nur die von MONAKOW und einigen Anderen beschriebenen Fälle, bei welchen das Vorhandensein von cystischen Erweichungsherden mit noch erhaltenen Fettkörnchenzellen, selbst mit Residuen von Pigmentirung auf einen relativ kurz vor der Geburt entstandenen Erweichungsprocess hinweisen. HESCHL selbst hat in seiner zweiten Mittheilung die Ansicht geäussert, dass die von ihm anfangs nicht genauer bezeichnete fötale Erkrankung, welche der Porencephalie zu Grunde liege, in der That die Erweichung („Zellinfiltration“) in Folge von Gefässverschluss sei. (l. c. S. 44.) Unserer Ansicht nach aber dürften diese Fälle, ebenso wie die früher oder später nach der Geburt entstandenen nicht zu den eigentlichen porencephalischen Defecten hinzugerechnet werden.

Dasjenige, wodurch sich die typischen porencephalischen Defecte vor anderen, ähnlichen auszeichnen, besteht in der Abwesenheit von eigentlichen Vernarbungs- oder Schrumpfungszuständen, im Vorhandensein einer Auskleidung des Defectes mit einer glatten Membran, welche einerseits mit dem Ependym des Ventrikels zusammenhängt oder eine unmittelbare Fortsetzung desselben darstellt, und anderseits sich an die äusseren weichen Hirnhäute Pia und Arachnoidea direct anlegt oder auch in die erstere übergeht. Dabei ist gleichzeitig die bereits von HESCHL hervorgehobene eigenthümliche Configuration der angrenzenden Hirnwindungen von Wichtigkeit, welche radiär angeordnet und wie nach innen eingerollt erscheinen. Es giebt indess Fälle, welche zweifellos derselben Gruppe von congenitalen Defecten angehören und dennoch sich durch ein wesentlich abweichendes Verhalten auszeichnen, erstens mit Rücksicht auf die Communication mit den Ventrikeln, sodann bezüglich der Beschaffenheit der den Defect begrenzenden Hirnsubstanz. Chronisch entzündliche, narbige Veränderungen, Schrumpfungen können im Grunde und an den Rändern des Defectes vorkommen, obwohl an der congenitalen Entstehung der Defectbildung nicht zu zweifeln ist. Derartige Zustände werden aber besonders (vielleicht ausschliesslich) in Fällen von einem gewissen Alter gefunden, so dass sie sehr wohl als nachträglich hinzugekommen aufgefasst werden können. Sehr wahrscheinlich ist dies z. B. in dem SCHULTZE'schen Fall von einem 5jährigen

Knaben. Das im Besitz des Prof. MARCHAND befindliche Gehirn eines Neugeborenen, welches im Uebrigen fast genau mit jenem übereinstimmt, zeigt wenigstens nichts Derartiges.

Die Communication mit dem Ventrikel kann einen sehr verschiedenen Umfang erreichen und, wie in unserem Falle, auch multipel sein (wobei die in der Beschreibung erwähnten netzförmigen Durchbrüche neben der Hauptcommunication als secundär entstanden zu betrachten sein dürften). Sie kann ein einfaches enges Loch darstellen, oder eine sehr weite Oeffnung, so dass eine eigentliche Abgrenzung zwischen Defect und Ventrikel unmöglich wird. (KLEBS, SCHULTZE.)

Ein derartiges Verhalten der auskleidenden Membran ist bei einem einfachen Erweichungszustande schlechterdings unerklärlich. Es setzt stets voraus, dass eine blasenförmige, hydropische Erweiterung an einer Stelle des Ventrikels stattgefunden haben muss. Eine Erklärung eines solchen partiellen hydrocephalischen Zustandes kann allerdings z. Z. kaum mehr als hypothetisch sein. Man könnte sich vorstellen, dass ein Druck, der den Kopf des Foetus in einer bestimmten Richtung trifft, eine Ausbuchtung der noch sehr dünnen Ventrikelwand zur Folge hätte, und dass hierdurch ein Zurückbleiben im Wachsthum dieses Theiles, fortschreitende Verdünnung der Wand hervorgerufen würde, ähnlich wie bei einer Hydrencephalocele, nur mit dem Unterschied, dass der blasig ausgedehnte Theil nicht aus der Schädelhöhle hervorgetreten wäre. Man bedenke, dass der Schädel des Embryo sehr beträchtliche Verschiebungen seines Inhaltes gestattet; ein Heraustreten des Inhaltes würde aber nur in sehr früher Zeit stattfinden können. Eine gute Illustration dieser Bildungsweise von Defecten der Hirnsubstanz in Folge einer hydrocephalischen Ausbuchtung stellt KUNDRAT's Fall 41 dar (7monatlicher Foetus mit schräger Gesichtsspalte; übrigens kann dieser Fall wohl kaum mehr auf den Namen eigentlicher Porencephalie Anspruch machen). In derartigen Fällen findet man in der Regel eine Verwachsung der blasig ausgedehnten Theile mit der Dura, respective dem Schädeldach. Unter Umständen könnte auch eine primäre Verwachsung der Oberfläche Verdünnung, Ectasic der Ventrikelwand zur Folge haben, wie dies nachweislich als später erworbener Zustand nach Traumen vorkommt.

Bei weitem in den meisten Fällen von Porencephalie ist aber die Oberfläche über dem Defect vollständig frei, die Häute sind zart, das Schädeldach an der Innenfläche nicht oder nur secundär verändert.

Ferner ist von besonderer Wichtigkeit, dass die Communication mit dem Ventrikel überhaupt fehlen kann, beispielsweise auf einer Seite, während sie auf der andern vorhanden ist.

Dieses Verhalten macht es in der That wahrscheinlich, dass das Wesentliche des Zustandes in einem abnormalen Verhalten des Grosshirnmantels an einer Stelle der Wand zu suchen ist, mag es sich nun um eine partielle Ectasic, oder um einfaches Zurückbleiben im Wachs-

thum aus anderer, vielleicht rein mechanischer Ursache (Druck, Faltung der Oberfläche) handeln.

Jedenfalls muss die Störung in einem noch frühen Entwickelungss stadium eingetreten sein. Das so auffällige symmetrische Auftreten des Defectes an beiden Hemisphären deutet ferner auf eine gemeinsame Veranlassung.

Geht man davon aus, dass an einer Stelle des Grosshirnmantels, z. B. entsprechend den späteren Centralwindungen, ein solcher Stillstand des Dickenwachthums (Hemmung) eingetreten ist, so werden zunächst die benachbarten Theile bei weiterem Wachsthum diese Stelle seitlich überragen; bis bei weiterer Dickenzunahme der Wandung allmählich eine Vertiefung entsteht, deren seitliche Begrenzung durch die nach einwärts gerollte Hirnoberfläche gebildet ist. Hatte die anfänglich verdünnte Stelle nur eine geringe Ausdehnung, so bildet dieselbe den Grund einer trichterförmigen Grube, welche gegen den Ventrikel durch eine dünne Membran, den Rest der Ventrikelwand, abgeschlossen ist (Fall von MIERZEJEWSKI). War die verdünnte Stelle umfangreich, so können weitere Veränderungen eintreten, welche hauptsächlich durch secundäre hydrocephalische Ausdehnung des Ventrikels bedingt sind. Diese selbst ist erklärlich durch den mangelnden Seitendruck an der verdünnten Stelle, welche sich nun zwischen den bereits verdickten und eingerollten Rändern blasig hervorbuchtet. Dabei ist aber im Auge zu behalten, dass die verdünnte Stelle der Hemisphärenwand ursprünglich aus drei Schichten besteht, dem Ependym, einer Schicht nervöser Substanz und der Pia mater. Diese drei Schichten können sich in dem weiteren Verlauf verschieden verhalten. Entweder können dieselben gleichmässig ausgedehnt werden, wobei dann die Nervensubstanz ganz schwindet, und nur Ependym und äussere Häute als Wand der Blase zurückbleiben, oder das Ependym kann eine gewisse Derbheit annehmen (wie so häufig bei hydrocephalischen Zuständen) und nur stellenweise ausgebuchtet, nach aussen umgeschlagen und schliesslich durchbrochen werden, so dass die Flüssigkeit einen blasigen Raum füllt, welcher nach aussen nur noch von Pia mater (und der darüber hinwegziehenden Arachnoidea) begrenzt ist. Dieser Zustand würde dem der rechten Hemisphäre in unserem Falle entsprechen. Auf diese Weise erklärt sich das Verhältniss der membranösen Cystenwand zu den angrenzenden Theilen der eingerollten Oberfläche; ferner ist dadurch erklärlich, dass die Randpartien der Cyste, welche weniger stark, vielleicht erst allmählich ausgedehnt wurden, noch Theile von Nervenmark, Reste von Windungen einschliessen.

Ist einmal die Ausbuchtung des Ventrikels an einem solchen locus minoris resistentiae eingetreten, so kann dieselbe ungehindert fortschreiten; sie kann doppelseitig auftreten, Durchbruch des Septum pellucidum, Verdünnung des Balkens nach sich ziehen, sie kann ein-

seitig bleiben, dann aber um so stärker werden, je mehr die übrige Hemisphäre wächst und die Schädelhöhle ausfüllt. Sehen wir doch in unserm Falle sogar eine Ausbuchtung des Schädeldaches an der Stelle der Cyste. In dem Fall von MESCHEDE¹⁾ hat sich die Verdünnung des Schädeldaches an der Stelle des Hirndefectes sogar bis zur völligen Lückenbildung im knöchernen Schädeldach gesteigert.

Von besonderem Interesse für die Entstehungsweise eines Hirndefectes in Verbindung mit hydrocephalischer Erweiterung des Ventrikels ist der von CRUVEILHIER abgebildete Fall (5. liv, pl. 4). Die Gehirnsubstanz war im Bereich der Höhle sehr verdünnt, doch waren die Windungen noch erkennbar; in der verdünnten Wandung befanden sich cystische Räume, welche von feinen Bälkchen durchzogen waren und Flüssigkeit enthielten, jedoch nicht mit dem Ventrikel zusammenhingen; dieser selbst war stark blasig ausgedehnt und stand mit dem 3. Ventrikel durch ein weites Loch in Verbindung.

Hier kann es kaum fraglich sein, dass die Atrophie der Gehirnsubstanz das Primäre, die starke Erweiterung des Ventrikels das Sekundäre war. Es handelt sich aber hier um eine relativ spät eingetretene Affection, da die Windungen über der Cystenwand noch erkennbar waren.

Von grosser Wichtigkeit ist, dass bei dem Vorhandensein eines porencephalischen Defectes die andere Hemisphäre nicht selten einen geringeren Grad der Missbildung darbietet (Fälle von HESCHL, BINSWANGER, MIERZEJEWSKI, unser Fall und andere). Man wird nicht irren, wenn man die tiefe abnorme Furche, die Fortsetzung der 2. Stirnfurche in die Interparietalfurche in unserm Falle sowie die Mikrogyrie eines Theiles des Scheitellappens als Residuen derselben Störung betrachtet, welche den Defect der rechten Hemisphäre zur Folge gehabt hat. Sehr überraschend ist die grosse Aehnlichkeit unserer linken Hemisphäre mit der rechten des Gehirns von MIERZEJEWSKI, bei welcher allerdings noch die Insel freiliegt. Die tiefe abnorme Längsfurche ist augenscheinlich der Effect einer Einziehung oder richtiger Faltung der Oberfläche (analog den vorübergehenden Faltungen des Embryonalgehirns).

Es ist anzunehmen, dass die Störung hier einen geringeren Grad erreicht und im Laufe des weiteren Wachstums sich mehr und mehr ausgeglichen hat, allerdings unter Hervorbringung einer sog. Mikrogyrie eines Theiles der Oberfläche, welche nicht selten bei gestörter Entwicklung der letztern gefunden wird, aber keineswegs durch eigentliche narbige Schrumpfung entsteht, wie das ganze Verhalten der Substanz zeigt.

MIERZEJEWSKI hat die Fälle ohne Communication mit dem Ventrikel als „falsche Porencephalie“ der ächten gegenübergestellt. Zweckmässiger erscheint es, von unvollständigen und vollständigen porencephalischen Defecten zu sprechen, da beide auf demselben Vorgang beruhen müssen.

1) VIRCHOW's Archiv, Bd. XXXIV, 1865, S. 300.

Der Ausdruck „falsche P.“ würde eher auf die erworbenen Zustände von ähnlichem Aussehen in Folge von Erweichung und dergl. passen.

Ob es zweckmässig ist, alle angeführten congenitalen Fälle trotz der erheblichen Abweichungen ihres Verhaltens unter demselben Namen zu vereinigen, ist zweifelhaft. Geradezu typisch ist die Gestaltung des Gehirns in einer Reihe von Fällen mit doppelseitigem Spalt (HESCHL Fall 5, BINSWANGER Fall I, BIANCHI, Ross u. a.); andere sind durch grössere cystische Defekte ausgezeichnet, für welche der Name *P. cystica* sich empfehlen dürfte; weitere Verschiedenheiten ergeben sich aus dem Vorhandensein oder Nichtvorhandensein einer Ventrikelöffnung (*P. completa* und *incompleta*).

E. RICHTER¹⁾ hat zur Erklärung der porencephalischen Defekte eine ganz neue Theorie aufgestellt, indem er dieselben auf einen primären Schwund des Balkens zurückführt, welcher eine Degeneration der zugehörigen Balkenstrahlung zur Folge haben soll. Daraus erkläre sich auch das häufig symmetrische Auftreten porencephalischer Defekte; der Schwund des Balkens soll seinerseits wieder durch ein Missverhältniss zwischen der Lage der Sichel und der Schädelbasis bedingt sein, durch welche der Balken nach aufwärts gegen die Sichel oder, wie R. sich ausdrückt, in die Sichel hineingedrängt und zur Atrophie gebracht wird. R. giebt zu, dass es auch Fälle von Porencephalie giebt, welche auf andere Weise zu erklären sind, und will die der ersteren Art als *Tabes corporis callosi* unterscheiden. Ohne hier auf Einzelheiten einzugehen, sei hier nur bemerkt, dass jene RICHTER'sche Hypothese doch viel Missliches hat, namentlich mit Rücksicht auf die Fälle von totalem Balkenmangel ohne jede Spur eines porencephalischen Defectes.

Die Entstehung dieser grossen Substanzverluste lediglich durch secundären Schwund des Nervengewebes nach Zerstörung der Commissur würde ausserdem ganz ohne Analogie sein; endlich erscheint die ganze Theorie des Balkenschwundes sehr gezwungen. Dass der Balken secundär bei grossen porencephalischen Defecten atrophiren kann, giebt R. übrigens selbst zu. Auch in unserm Falle glauben wir die Verdünnung des Balkens in dieser Weise erklären zu müssen.

Von besonderem Interesse sind die anatomischen Folgezustände des ausgedehnten Hirndefectes. Soweit aus dem äusseren Verhalten des letzteren und aus der Betrachtung des einen Durchschnittes hervorging, handelte es sich um einen fast reinen Verlust der grauen Rinde und der Marksustanz des Scheitel- und Stirnlappens, während die graue Substanz der grossen Ganglien im Wesentlichen intact war. Dagegen ist ein fast totaler Schwund der Capsula interna zu constatiren, und zwar beschränkt sich derselbe augenscheinlich nicht bloss auf den vorderen

1) Ueber die Windungen des menschlichen Gehirns. VIRCHOW's Archiv, Bd. 106, S. 390.

Schenkel derselben, von welchem nur einige spärliche Reste auf dem Durchschnitt erhalten sind. Dem entsprechend finden wir eine Atrophie oder Agenesie des ganzen rechten Hirnschenkelfusses. Daran schliesst sich ein vollständiger Ausfall der Pyramidenbahn in Pons, Medulla oblongata und Rückenmark; ferner Atrophie der linken oberen und unteren Extremität, Contracturen und consecutive Gestaltveränderungen der Knochen und Gelenke.

Von Wichtigkeit ist ferner die fast totale Atrophie des rechten Tractus opticus, welche mit Wahrscheinlichkeit wohl auf die Unterbrechung der Verbindung mit dem corticalen Sehzentrum zurückzuführen ist. Aus dem anatomischen Befunde ist mit einiger Sicherheit zu schliessen, dass das Individuum bei Lebzeiten hemiopisch war, doch sind darüber leider keine Angaben vorhanden.

Ebenso dürfte auch die hochgradige Atrophie des rechten N. oculomotorius wohl nur auf die Zerstörung der corticalen Centren, respective der Verbindungsbahnen mit denselben zurückzuführen sein. Auffallend bleibt, dass bei Lebzeiten keine Störungen der Augenbewegungen beobachtet worden sind, ähnlich wie in dem von BINSWANGER beschriebenen Falle.

Das Vorhandensein von Idiotie kann bei der Grösse des Hirndefectes nicht überraschen, obwohl dieselbe nicht in allen Fällen von Porencephalie beobachtet wurde; dass der Grähling keineswegs aller geistigen Fähigkeiten beraubt war, ist oben erwähnt worden. Das Lebensalter, welches derselbe trotz seines enormen Hirndefectes erreicht war ziemlich das höchste, welches von einem mit Porencephalie behafteten Individuum erreicht wurde, wie aus der nachfolgenden Uebersicht hervorgeht. Es starben im Alter

von 0—1 Jahr:	12 Fälle
„ 1—10 „ :	11 „
„ 10—20 „ :	14 „
„ 20—30 „ :	3 „
„ 30—40 „ :	3 „
„ 40—50 „ :	4 „
„ 50—60 „ :	2 „

(HESCHL's Fall 7 mit 55, Grähling mit 57 Jahren);

im Alter von 60—70 Jahr: 2 Fälle

(TÜNGEL's Fall 3 mit 63, WEBER's Fall mit 64 Jahren).

Lebenslauf.

Richard Raimund August Johannes Schattenberg, evangelisch-lutherischer Confession, wurde am 4. März 1863 zu Uftrungen geboren als Sohn des Pulverfabrikanten Hermann Schattenberg und seiner Ehefrau, geb. Volkland. Den ersten Unterricht empfing ich im Hause, absolvierte von Ostern 1872 bis dahin 1882 das Gymnasium zu Braunschweig und ging darauf nach Tübingen, um Mathematik und Naturwissenschaften zu studiren. Michaelis 1883 ging ich nach Berlin und begann dort das medicinische Studium. Ostern 1884 kam ich nach Marburg, wo ich bis zur Beendigung meines Studiums verblieb. Das Tentamen physicum bestand ich im Mai 1885, das medicinische Staats-examen im März 1886. Meine akademischen Lehrer waren die Herren Proff. PFEFFER, EIMER, v. REUSCH, QUENSTEDT, L. MEYER, HOHL, Priv.-Docent Dr. F. MEYER; in Berlin die Herren Proff.: Geh. Rath WALDEYER, HAETMANN, TIEMANN; in Marburg die Herren Proff.: Geh. Rath LIEBERKÜHN, GASSEN, WAGENER, ZINCKE, KÜLZ, Geh. Rath ROSER, Geh. Rath MANNKOPFF, MARCHAND, AHLFELD, LAHS, SCHMIDT-RIMPLER, STRAHL, H. MEYER; die Herren Privatdozenten Dr. FRERICHS, Sanitätsrath v. HEUSINGER, ROSER. Allen diesen Herren sage ich verbindlichsten Dank, besonders aber Herrn Prof. Dr. MARCHAND, der mir bei Anfertigung dieser Arbeit seine weitgehendste Unterstützung zu Theil werden liess.

