

## XXXIII.

### Ein Fall von Missbildung des Grosshirns.

Von

Prof. **L. Wille**

in Basel.

(Hierzu Taf. VII.)



Die Geschichte des Falles ist kurz folgende:

F. P., 1 Tag altes, männliches Kind eines hiesigen Briefträgers, wurde am 5. August 1878 in das Kinderspital aufgenommen. Seine Aufnahme wurde wegen einer angeborenen Missbildung des Kopfes nachgesucht, deren Schilderung weiter unten folgen wird. Das Kind ist mit Ausnahme des Kopfes gut entwickelt und gut genährt, hat bei der Aufnahme ein Gewicht von 2500 Grm. Dagegen ist der Kopf auffallend klein und das Gesicht in hohem Grade missgestaltet. Die Augen stehen etwas vor, sind übrigens von normaler Bildung. Die Nase befindet sich an der richtigen Stelle, dagegen ist die untere Hälfte der Nase (Nasenspitze und -Flügel) nicht gewölbt, sondern sie ist platt, flach zwischen den Wangen ausgespannt, wodurch das einfache Nasenloch stark in die Breite gezogen erscheint. Die obere Lippe ist in Form der Hasenscharte gespalten, sogenannte Fissura labiorum mediana, so dass die Nasenlöcher und die grossen Lippenspalten eine gemeinsame Oeffnung bilden. Bei weiterer Untersuchung findet man, dass der Nasenseidewandknorpel und der Zwischenkiefer mangeln, und dass der weiche und harte Gaumen in Form des Wolfsrachen in der Mitte durch eine etwa 0,4 Ctm. breite Spalte getrennt sind (uranoschisma). Der übrige Körper, Thorax, Rumpf, die Extremitäten und Genitalien zeigen keine auffallende Abweichung vom Normalen, wie auch die physicalische Untersuchung des Körpers die Lage und Beschaffenheit der innern Organe als eine normale erkennen lässt.

Eine am 10. August vorgenommene Messung ergab folgende Resultate:

Die Länge des gestreckten Körpers . . . . . = 49,0 Ctm.

„ „ einer obern Extremität . . . . . = 19,5 „

Die Länge eines Vorderarms . . . . .	= 11,3 Ctm.
Grösste Schädel-Circumferenz . . . . .	= 24,8 „
„ „ Länge . . . . .	= 8,7 „
„ „ Breite . . . . .	= 7,0 „
Vordre Höhe (Ohransatz bis zum Scheitel) . . . . .	= 5,8 „
Hintre Höhe (Scheitel bis zum Hinterhauptloch) . . . . .	= 7,8 „
Oberer Frontaldurchmesser (Tubera) . . . . .	= 3,4 „
Unterer „ . . . . .	= 4,6 „
Temporal- „ . . . . .	= 6,8 „
Mastoideal- „ . . . . .	= 5,8 „
Parietal- „ . . . . .	= 6,5 „
Auricular- „ . . . . .	= 7,4 „
Occipital- „ . . . . .	= 5,0 „
Höhe des äussern Ohres . . . . .	= 2,8 „
Ohrloch bis Nasenwurzel . . . . .	= 5,3 „
„ „ Nasenansatz . . . . .	= 5,0 „
„ „ Kinn . . . . .	= 5,3 „
Vom Kinn bis zum Hinterhauptloch . . . . .	= 5,8 „
Höhe des Gesichts (Haarrand bis Kinn) . . . . .	= 8,5 „
„ „ Gesichtsskeletts (Nasenwurzel bis Kinn) . . . . .	= 5,6 „
Entfernung des Haarrands bis zur Augenlinie . . . . .	= 4,3 „
„ „ „ Ansatz des Septum narium . . . . .	= 5,2 „
„ „ „ Mundwinkellinie . . . . .	= 6,5 „
Distanz der inneren Augenwinkel . . . . .	= 1,3 „
„ „ äusseren „ . . . . .	= 4,0 „
Nasenhöhe . . . . .	= 1,3 „
„ breite . . . . .	= 1,8 „
„ länge . . . . .	= 2,7 „
Jochbogenbreite . . . . .	= 6,5 „
Verticaler Längsumfang des Schädels . . . . .	= 13,5 „
„ Querumfang „ „ . . . . .	= 12,5 „

Das Gewicht des Kindes zu dieser Zeit betrug 2560,0 Grm.

Die Hände erscheinen im Vergleich zur übrigen Entwicklung des Kindes auffallend gross, im Handgelenke flectirt mit schlaffer Haut.

Die Ernährung des Kindes machte einige Schwierigkeit. Es stellte sich auch bald Abnahme des Appetits ein. Am 7. und 8. August hatte das Kind lebhaft Convulsionen in der Muskulatur des Nackens und der Extremitäten. Hernach schien sich dasselbe bei besserem Appetite wieder zu kräftigen, doch nur vorübergehend (2710 Grm.). Vom 19. an wieder wenig Appetit, Abmagerung, wieder leichtere Convulsionen. Das Kind ist sehr unruhig, schreit viel, ahmet hie und da schwer, hat festen Stuhl (2455 Grm.). Ohne dass weitere Symptome aufgetreten wären, nehmen die Abmagerung und die Schwäche immer mehr zu, worauf das Kind am 26. August starb.

In der zweiten Lebenswoche hatte sich eine ziemlich beträchtliche Anschwellung der Finger, Hände und Vorderarme mit Bildung von kleinen und

grösseren, mit Serum gefüllten Bläschen eingestellt. 2505 Grm. Ferner bemerkenswerth während der letzten Lebensperiode des Kindes waren hochgradig niedrige Temperaturen, die beständig zwischen 30,5—32,0 ° C. schwankten. Die letzte relativ höchste Temperatur war unmittelbar vor dem Tode.

Sonst hatte das Kind nichts von anderen Kindern dieses Alters Abweichendes dargeboten. Es hielt viel die Augen geschlossen, schrie viel, besonders gegen das Ende seines Lebens. Man konnte seine Aufmerksamkeit erregen, es bewegte sich ziemlich lebhaft und gerade so wie andere Kinder auch.

Die Section ergab Anämie aller Organe, ödematöse Lungen, in beiden Lungen kleine pneumonische Herde. In den übrigen Organen nichts Abnormes. Das Gewicht des Hirns betrug 121,0 Grm.

In Betreff der Anamnese erfährt man, dass das Kind etwa 3 Wochen zu früh geboren war.

Vater und Mutter des Kindes leben, zeigen weder in geistiger noch körperlicher Beziehung besondere Merkmale, insbesondere sind sie selbst, wie alle Mitglieder ihrer Verwandtschaft, frei von jeder Art von Missbildung.

Sie haben ausser dem fraglichen Kinde noch 4 ältere Kinder, die ebenfalls in keiner Beziehung von der Norm abweichen. Die Eltern sind sich nicht verwandt, sind beide im mittleren Alter.

Nach Angabe der Mutter verlief die Schwangerschaft normal, nur sei sie einmal im Beginn derselben stark erschrocken, weil ihr eine Person leise beim Hinaufgehen der Treppe ihrer Wohnung nachgefolgt sei, die keine Nase gehabt habe.

Nach weiter eingezogener Erkundigung finden sich weder bei den Eltern des Kindes, noch deren nächsten Verwandten nervöse oder psychische Krankheitszustände.

Eine nähere Untersuchung des Schädels und seines Inhalts führte nun zu folgenden Ergebnissen.

Der schon bei einfacher Betrachtung sehr klein erscheinende Schädel zeigt bei näherer Untersuchung einen vollständigen Mangel der Fontanellen. Die Ränder der betreffenden Knochentheile rücken so nahe an einander, vorne wie hinten, dass auch nicht eine Spur von Andeutung davon zu sehen ist.

Sodann zeigt sich, dass die Schädelnähte alle schon sehr fest verwachsen und verknöchert sind. An dem Stirnbein ist die Sutura frontalis in ihrem verwachsenen Zustande gerade so deutlich vorhanden als wie ihre hintere Fortsetzung, die Sut. sagittalis. Dabei ragen die Scheitelbeine mit ihren vordern Rändern etwas über die Stirnbeine herüber, mit denen sie übrigens auch sehr fest verwachsen sind. Nach hinten findet eine unmittelbare Verwachsung der Scheitelbeine mit dem Hinterhauptbein statt, ohne Dazutreten eines Zwischenknochens. Das linke Scheitelbein ist etwas kürzer, als das rechte. Die Knochen selbst sind alle durchscheinend und nur an den Nähten und Rändern undurchsichtig.

Die Innenseite des Schädeldaches ist überzogen von der völlig die Rolle des Periosts einnehmenden Dura mater. Was in erster Linie auffällt, ist der

Mangel irgend eines Fortsatzes der Dura mater. Sowohl die Falx cerebri, wie das Tentorium cerebelli fehlen.

Es ist auch nicht die leiseste Andeutung davon vorhanden. Der die ganze Schädelhöhle gleichmässig auskleidende glatte Ueberzug der Dura wird nur von den einzelnen Knochenlöchern unterbrochen.

Was die innere Schädelbasis betrifft, so bestehen nur 2 paarige Schädelgruben, eine vordere und eine hintere. Die eigentliche vordere Schädelgrube ist nur durch eine mittlere, 1,1 breite, 1,8 lange und etwa 0,5 tiefe Grube angedeutet, die sich an Stelle der mangelnden Siebbeinplatte, der Crista galli, des Foramen coecum und der Crista frontis befindet und blind endigt.

Zu beiden Seiten dieser mittleren Grube gehen die gewölbten Partes orbitales des Stirnbeins, und nach hinten von ihr die nur sehr schwach entwickelten kleinen Keilbeinflügel direct in allmäliger Abdachung in die grossen Keilbeinflügel über, wodurch die vordere und mittlere Schädelgrube nur als eine einzige erscheinen.

Die hintere ist ungefähr gleich gross der vereinigten vorderen. Die Crista occipitalis interna ist nur schwach in ihrer oberen Hälfte angedeutet, in ihrer unteren gar nicht vorhanden, wie auch die Protuberantia occipitalis und der Sulcus transversus mangeln, so dass sich nur eine einfache Fossa occipitalis vorfindet.

Im ganzen ist die linke Hälfte der Basis cranii etwas weniger stark entwickelt als die rechte, indem die beiden Schädelgruben der letzteren etwas geräumiger sind.

Wie am Schädeldache, so finden sich auch an der Basis die Schädelnähte schon völlig verwachsen und verknöchert. Der Clivus Blumenbachii ist sehr steil, dagegen die Sella turcica sehr seicht und flach, die Processus clinoidi ant. et post. kaum angedeutet.

Zu bemerken ist noch, dass der Sinus longitudinalis superior durae matris an der Stelle, an der die Suturae sagittalis et lambdoidea zusammenstossen, sich in zwei Aeste theilt, die dem Verlaufe der Sut. lambdoidea folgend, die Fossae sigmoideae und die Sulci jugulares gewinnen. Es hat sich entsprechend der einfachen glatten Innenfläche des Os occipitale und dem mangelnden Tentorium nur ein ganz einfaches System der Sinus der Dura gebildet.

In Betreff der Knochen des Gesichtsskeletts sind ausser dem schon angeführten Mangel des Zwischenkiefers und der Spaltung des harten Gaumens der vollständige Mangel des Vomers und der knöchernen Nasenseidewand! sowie die unvollkommene Ausbildung der Gaumenfortsätze des Oberkiefers zu erwähnen. Von den Nasenmuscheln ist nur das untere Paar vorhanden.

Gehen wir auf's Hirn über, so ist zunächst von seinen weichen Häuten zu bemerken, dass sie noch recht fest und innig stellenweise mit der Hirnrinde zusammenhängen. Nach hinten zu zwischen Gross- und Kleinhirn gegenüber der grossen Querspalte des Gehirns hat die Pia eine sackartige Ausdehnung gewonnen, deren vordere Wandung in die gemeinsame Hirnhöhle hinein sich erstreckt, während die hintere in breiter Entfaltung zwischen Gross- und Kleinhirn sich

ausdehnt. Bei ihrem Abziehen wurden gleichzeitig mächtig entwickelte Plexus chorioidei aus der gemeinsamen Hirnhöhle stammend mit entfernt.

Die Hirnarterien sind in allen ihren Hauptästen vertreten, die aber kürzer und theilweise schwächer entwickelt sind.

Was das Hirn betrifft, fällt es weniger durch seine Kleinheit als dadurch auf, dass das Grosshirn von oben betrachtet keine Trennung in 2 Hemisphären zeigt. Wir haben nur eine einfache Bildung vor uns, deren Oberfläche auch nicht die geringste Andeutung für eine Spaltung erkennen lässt.

Dagegen ermangelt die Oberfläche des Hirns nicht ganz einer gewissen Gliederung. Wir beobachten eine gewisse Anzahl von Furchen, denen allen die longitudinale Richtung gemeinsam ist, d. h. die Richtung von hinten nach vorne.

Nirgends an der Oberfläche findet sich an den Furchen eine Neigung, sich nach der Quere zu erstrecken. Am meisten machen sich sowohl durch ihre Länge, als auch vor allem durch ihre Tiefe 2 nahe der Mittellinie der Oberfläche liegende etwa 2,5—2,7 Ctm. von einander entfernte Furchen bemerkbar. Sie erstrecken sich beide fast über die ganze Länge der Oberfläche des Grosshirns.

Die übrigen Furchen sind viel kürzer, weniger tief, bestehen vielfach nur in leichten Einkerbungen der Oberfläche.

Wie ein Blick auf das Bild zeigt, ist das Grosshirn nicht symmetrisch. Die rechte Hälfte ist grösser, breiter angelegt, reicht auch viel weiter nach hinten, als die linke. Auch zeigt die rechte Hälfte an der Oberfläche eine reichlichere Furchung. Die Hemisphären lassen nach hinten den grössten Theil des Kleinhirns unbedeckt.

Den Mittelpunkt der Basalfläche des Grosshirns nimmt ein mächtig entwickelter Thalamus ein, an dessen vorderer Fläche ein keilförmig zugespitzter Zapfen sich befindet, der wiederum nach vorne von den beiden Tractus optici und dem Chiasma nervorum opticorum umfasst wird.

Vor dem letzteren breitet sich eine 1—2 Ctm. breite flache Vertiefung bis zum vorderen Ende des Grosshirns aus, die mittelst zweier von den Seiten überragender Hirnwindungen gebildet wird.

Zu beiden Seiten des Thalamus sind die basalen Theile des Grosshirnmantels, die hier nicht nur eine mannigfaltigere Oberflächengestaltung in der Form scharf ausgesprochener Furchen und Windungen, sondern auch eine deutliche Lappenbildung zeigen. Es ist dies besonders rechterseits gut erkennbar, woselbst ein vorderer Lappen durch eine ziemlich breite und tiefe Furche von einem hintern Lappen deutlich getrennt ist. Linkerseits ist diese Scheidung nur unvollkommen, indem die trennende Furche zwar auch tief, aber nur kurz erscheint. Hinter den beiden erwähnten Furchen lassen sich in den anliegenden Windungen der *Pes hippocampi* und der *Gyrus uncinatus* unschwer erkennen.

In der Mitte, von hinten dem Thalamus sich anschliessend, folgen die *Crura cerebri*, der Pons, die *Medulla oblongata* und seitlich davon die Hemisphären des Cerebellums. Wie alle diese letzteren Hirntheile in ihrer äusseren Configuration nicht wesentlich von der Norm abweichen, so finden wir auch

alle Hirnnerven bis auf den ersten an der entsprechenden Stelle ausgebildet.

Nach Durchtrennung des Grosshirnmantels durch einen oberen Längsschnitt seitlich von der Mittellinie gelangt man in eine weite einfache Höhle, die mit einem Ependym ausgekleidet war.

Die die Höhle bildende Wandung hatte eine Dicke von 0,5—2,0 Ctm.

Während die obere Wandung dieser Höhle am dünnsten ist, nimmt deren Dicke nach der Basis der Höhle immer mehr zu.

In der Mitte des Bodens der Höhle liegt der Sehhügel mit seiner hinteren oder oberen Fläche als einfaches Gebilde, auf dessen Rücken, genau die Mitte einhaltend, eine Furche von vorne nach hinten sich erstreckt.

Unmittelbar vor dem Thalamus in gleicher Höhe mit demselben ist ein starkes, hell weissliches, rundliches Faserbündel von 0,2 Ctm. Breite, das scharf von ihm sich abhebend, entsprechend dem hintern Hemisphärenrande, in einem leicht geschweiften, nach der Höhle zu convexen Bogen beiderseitig nach hinten zieht, um daselbst bogenförmig nach auswärts sich zu drehen und sich schliesslich in der Tiefe der Hirnsubstanz zu verlieren.

Hinten an seiner äusseren Seite beobachtet man einen schmalen keulenförmigen Wulst, der aus der Tiefe herauskommt und daselbst an seiner Spitze mit diesem hinabsteigenden Randbündel verschmilzt. Noch weiter nach aussen auf dem Boden der Hirnhöhle folgt ein mächtiger, an der Vorderwand der Höhle kolbig beginnender, in einem nach aussen convexen Bogen nach hinten ziehender, sich dabei immer mehr verdünnender und am hinteren Rande der Höhle in die Tiefe der Substanz seitlich vom vorigen sich senkender Wulst, der seinem ganzen Verlaufe nach von der äusseren Hemisphärenwandung durch eine thalartige Einsenkung geschieden ist.

Die beiderseitigen Wülste trennt im Vordergrund der Höhle eine den Höhlenboden bildende 2,0 Ctm. breite ebene Fläche.

Hinten vom Thalamus liegen die Vierhügel an, von denen das vordere Paar unverhältnissmässig stark entwickelt erscheint. An die Vierhügel schliessen sich von rückwärts die Marksegel, die durchschnitten einen Blick auf den Boden des 4. Ventrikels gestatten. Den Schluss bildet die Masse des Kleinhirns.

Wenn wir an die Deutung des beschriebenen Präparates gehen, so sehen wir einen hohen Grad von Missbildung des Hirns vor uns.

Die stärksten Abweichungen vom Normalen sind an den Grosshirnhemisphären, die der Länge und der Quere nach ungetheilt, in verkleinertem und in hohem Grade in ihrer Ausbildung verkümmerten Masse sich darstellen.

Während auf der Oberfläche jede Sonderung in Lappen fehlt, ist letztere auf der Basis insofern gelungen, als wir hier einer Theilung des Hirns in einen vorderen und hinteren Lappen begegnen, die auf der rechten Seite durchgreifend, auf der linken wenigstens angedeutet ist.

Da der hintere Lappen durch die charakteristische Bildung des Gyrus hippocampi und Gyrus uncinatus als Schläfenlappen zu bezeichnen ist, so sind die vor ihnen gelegenen Furchen als Fossae Sylvii und die vor und über letzteren befindlichen Hirnpartien als Theile des Stirn- und Scheitelhirns anzusehen.

Beim Mangel einer Centalfurche ist nicht anzugeben, in welchem Grade und in welcher Form die Stirn- und Scheitellappen in ihrer Entwicklung zurückgeblieben sind; sicher ist nur der völlige Mangel eines Lobus olfactorius, an dessen Stelle die tiefen Einsenkungen vor dem Chiasma der Sehnerven an der Basis und vor dem dem Sehhügel vorgelegenen Markbündel auf dem Boden der Hirnhöhle (a. und f. s. Abbild.) sich befinden.

Nicht viel anders scheint es sich mit den Hinterhauptlappen zu verhalten. Es fehlt sowohl auf der Oberfläche jede Andeutung einer Occipitalfurche, also einer Abgrenzung dieser Lappen nach vorne, als auch die Andeutung eines Hinterhorns und der dasselbe bestimmenden Hirnthteile im inneren und äusseren Bau des hinteren Theils des Grosshirns mangelt.

Dieser mangelhaften Entwicklung der Oberfläche entspricht auch die der inneren Architektur. Am auffallendsten ist hier der Mangel des Balkens, der vorderen Commissur und des Septum pellucidum; sodann das Verhältniss, in dem sich der Fornix und die grossen Hirnganglien darstellen. Wir müssen nämlich den mit z bezeichneten Strang, der in der Tiefe vor dem Sehhügel seinen Ursprung und als Fimbria des Ammonshorns sein Ende findet, als Fornix auffassen. Er stellt den hinteren und inneren Hemisphärenrand dar, der aber einmal durch mangelhaftes Wachsthum, sodann durch den Mangel des Balkens bedingt, seine Lage seitwärts von Sehhügel fand, statt das Dach des mittleren Ventrikels bilden zu können.

Der Sehhügel ist nicht getrennt, doch ist die Stelle des mittleren Ventrikels durch eine mittlere bis in die Tiefe reichende Spalte angedeutet, deren Ränder allerdings enge aneinander liegen.

Viel bemerkenswerther ist jedoch das Verhältniss des als Streifenhügel aufzufassenden schweifartigen Wulstes zum Sehhügel, von dem er ganz und gar abgesondert erscheint.

Während an der vorderen Hälfte die beiden Grosshirnganglien nur durch die hintere Hemisphärenwand geschieden sind, schiebt sich an der hinteren Hälfte zwischen beide ein rundlicher Wulst ein, der ganz nach hinten eine Umbiegung nach unten und vorne macht und dadurch das Unterhorn bildet. Es ist dieser Wulst das gut entwickelte und deutlich ausgebildete Ammonshorn, von dessen Spitze man das oben erwähnte Faserbündel nach oben und vorne treten sieht, um als hinterer Hemisphärenrand, als hinterer Theil des Randbogens, an der Vorderseite des Thalamus sich mit dem gleichen Bündel der anderen Seite zu verschmelzen. Dagegen ist nirgends ein Gewebstheil sichtbar, der uns über das Vorhandensein einer Stria cornea Aufschluss gäbe. Es ist letztere noch nicht zur Entwicklung gekommen.

In Betreff der Vierhügel ist nur das Ueberwiegen des vorderen Paares gegenüber dem hinteren an Grösse zu erwähnen, während in Betreff des Cerebellums das Ueberwiegen des Wurms gegenüber den sehr schwach entwickelten Hemisphären als abnorm erscheint.

Die Hirnschenkel und der Pons erscheinen in ihren Grössenverhältnissen etwas reducirt, während im Gebiete der Medulla oblongata die Corpora restiformia und olivaria an Ausbildung der Masse die Pyramiden übertreffen,

Um uns diese Missbildung erklären zu können, müssen wir auf eine sehr frühe Periode der embryonalen Entwicklung zurückgehen.

Am einfachsten wird die Sache dadurch, dass man annimmt, was ja im Sinne vieler Embryologen ist, dass das Hemisphärenbläschen sich als einfaches Bläschen aus der vorderen Hirnblase entwickelt und erst später durch Hineinstülpen der primitiven Falx cerebri in 2 Hälften getheilt wird. Dass diese Annahme im vorliegenden Falle die richtige ist, ergibt die Thatsache einer eben nur einfach vorhandenen Hemisphäre und der Mangel aller und jeder Fortsätze von der Dura mater aus, die eine Spaltung des ursprünglichen Bläschens hätten bewirken können. Selbst wenn man das Abhängigkeitsverhältniss der Hemisphärenbildung des Grosshirns von den Ausstülpungen der Dura nicht als allgemeines Vorkommniss annehmen wollte, müssen wir doch an der Entwicklung nur eines Hemisphärenbläschens für unsern Fall festhalten, da absolut am Präparate kein Nachweis einer Verwachsung zweier ursprünglich getrennten Hemisphären sich findet.

Von der Hemisphäreinheit und dem dadurch bedingten Mangel einer medialen Hemisphärenwand sind als direct abhängig zu erklären der Mangel des Septum pellucidum und der des Balkens, wenn man den Schwerpunkt für die Entwicklung des letzteren auf seine Entstehung von der medialen Hemisphärenwandung aus legt\*).

In gleicher Weise muss man den Mangel der Entwicklung eines Lobus olfactorius, sowie einzelner Knochen des Schädel- und Gesichtskeletts in die früheste Entwicklungsperiode zurückverlegen. Es scheint mir dabei richtiger, beide Störungen von einer und derselben gleichzeitig einwirkenden Schädlichkeit abhängig aufzufassen, als anzunehmen, dass der Mangel des Geruchlappens die Störungen in der Knochenbildung und -Entwicklung bedingt hätte.

Beide Verhältnisse sind demnach durch eine gemeinsame Ursache bedingt, nicht dass eine die andere erst bedingt hätte.

Es ist gewiss auffallend, dass bei den so frühzeitigen und so tief greifenden Störungen der Entwicklung die Ausstülpung und Ausbildung der primitiven Augenblasen und anderer Skeletttheile des Schädels und Gesichts ungestört vor sich gingen. Wir sind zu dieser Auffassung um so mehr berechtigt, als gerade bei den Fällen einer mangelnden Hemisphärentrennung ein Weiterschreiten in den Störungen der Entwicklung gewissermassen typisch erscheint.

Ist doch der grösste Theil dieser Entwicklungsstörungen der

---

\*) A. Kölliker, Entwicklungsgeschichte des Menschen etc. Leipzig 1879. S. 555.



Hemisphärenblase fast regelmässig auch mit solchen der Augenblasen, den äussern Augen und der Nase verbunden, um die Bilder mehr weniger reiner Cyklopie zu erzeugen.

Gehört schon neben einer einfachen Grosshirnhemisphärenbildung die normale Ausbildung der Augen zu den nicht gewöhnlichen Vorkommnissen, so ist insbesondere eine Ausbildung der äussern Nase, wie im vorliegenden Falle, die die Stellung beider Augen zu einander als eine von der normalen nur wenig mehr abweichende erscheinen lässt, geradezu eine seltene Erscheinung.

Man ist eigentlich in einem solchen Falle nicht mehr berechtigt, von einer Cyklopie zu sprechen, sondern man muss folgerichtig bei der Classification und Benennung solcher Missbildungen den Schwerpunkt auf den Mangel des innern und äussern Geruchorgans legen.

Es ist daher wohl die richtige Consequenz dieser Verhältnisse, dass diese Formen von Missbildungen von den Cyklopen abgetrennt und von Isid. Geoffroy-St. Hilaire als Cébocéphales, als eine besondere, wenn auch allerdings der vorigen nahe verwandte Art von Missbildung bezeichnet wurden\*).

Es spricht für diese Auffassung nachdrücklich auch der Umstand, dass die eigentliche Cyklopie schon zu einer Zeit zur Entwicklung kommt, ehe die Augenblasen sich abgeschnürt haben, während die Fälle vorliegender Art erst später nach diesem letztern embryonalen Vorgange ihren Ausgang nehmen.

Wenn wir demnach die bis jetzt angeführten Missbildungen als Folgen eingetretener Störungen der Anlage und der frühesten Entwicklung der Grosshirnhemisphären und ihrer häutigen und knöchernen Umgebungen ansehen, dürften die anderen Veränderungen mehr von Störungen des spätern Wachstums abhängen.

Ich glaube gleich von vorn herein in erster Linie die Beschaffenheit der übrigen Schädeltheile als wichtig für diese Verhältnisse betonen zu müssen.

Es sind dies die mangelhafte Entwicklung der Schädelbasis und die zweifellos ungewöhnlich frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte überhaupt.

Es haben sicher diese Verhältnisse sowohl auf das mangelhafte Wachsthum der Grosshirnhemisphären überhaupt, als auch insbesondere auf die völlige Verkümmern der Hinter- und der Stammlappen das meiste eingewirkt. Es scheint mir diese Annahme ihre Berechtigung

---

\*) Isid. Geoffroy-St. Hilaire. Histoire générale et particulière des anomalies etc. Paris 1832—36,

zu haben, wenn auch zuzugeben ist, dass einestheils der Mangel des Balkens nicht als ohne Einfluss auf die mangelnden Occipitallappen angesehen werden kann \*); andernteils, dass die Schädlichkeit, welche die Verkümmernng einzelner Hirntheile erzeugt hatte, auch die der übrigen und seiner häutigen und knöchernen Hüllen verursacht haben könnte.

Jedenfalls dürfen wir aber die Verwachsung und frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte als unabhängigen Vorgang von dieser Schädlichkeit ansehen, der aber für den Mangel des weitem Wachstums des Hirns seine grosse Bedeutung hatte. Ist ja doch wirklich das äussere Bild der Missbildung der Ausdruck einer gehemmten Entwicklung der einzelnen Hirnwindungen durch äussere hemmende Einflüsse. Man sieht dem Hirne an, dass es nicht den nöthigen Raum für seine Ausdehnung fand.

Es ist daher die Synostose mehr als Complication, denn als Ursache der Hirnmissbildung anzusehen, eine Auffassung, die der Virchow's über die Bildung der mikrocephalen Gehirne entspricht\*\*).

Der nach Eröffnung der Hirnhöhlen vorliegende Bau des innern Hirns entspricht einigermaßen demjenigen, wie man ihn bei den Embryonen zwischen dem 2. bis 3. Monat beobachtet. Die einfache Hirnhöhle, die getrennten Grosshirnganglien, der Mangel von Septum, Balken, Fornix etc. sind für dieses Entwicklungsstadium charakteristisch.

Als Abweichungen davon sind zu bemerken der Mangel der grossen vordern Hemisphärenspalte und einer entschiedenen Trennung der Sehhügel und dadurch der Bildung eines 3. Ventrikels, die ja sonst in diesem Entwicklungsstadium ihre Vollendung schon gefunden haben.

Es ist wohl nöthig zur Erklärung dieser Verhältnisse ausser der Hemmung in der Entwicklung einzelner Hirn- und Schädeltheile und des von aussen gehinderten Wachstums nach einem weiteren Factor zu suchen, der sich uns in dem Thatbestande einer fötalen Hydropsie der centralen Hirnhöhle ungezwungen darbietet.

Es ist gewiss nicht zu bezweifeln, dass bei der so frühzeitigen Starre der knöchernen Schädelkapsel der Druck der Flüssigkeit der Hirnhöhle auf das Wachstum der innern Hirntheile hemmend eingewirkt hat, und gerade für den Mangel des Wachstums der hintern Schlussplatte der Hemisphärenblase, dann den der Entwicklung der

---

\*) Reichert, Der Bau d. menschlichen Gehirns. Leipzig 1859. S. 74.

\*\*) Virchow, Ueber Mikrocephalie. Verhandlungen der Berl. Gesellschaft f. Anthropologie. 1878.

weissen Hirnsubstanz, der Balkenstrahlung, ist nach meiner Anschauung dieses Verhältniss vorzugsweise massgebend gewesen.

Es erwähnt auch Dareste\*) dieser Hydropsien im embryonalen Zustande als eines die Bildung und Entwicklung der Nervensubstanz hindernden Momentes. Die Grundlagen der nervösen Gewebe, die zum Aufbau des Gewölbes dienen, sind ursprünglich mit der Entstehung der hintern Wand der Hemisphärenblasen, der Schlussplatte derselben, gegeben. Sie haben sich aus obigem Grunde ebensowenig in genügender Weise weiter entwickeln können, als es zur Ausbildung des Balkens kommen konnte.

Ohne Zweifel hat wiederum die Nichtbildung des Balkens beigetragen, dass auch das wenigstens in der Anlage vorhandene Gewölbe sich nicht in normaler Weise weiter bilden konnte.

Es wird sonst der Mangel des Gewölbes als charakteristisch für diese Art von Missbildungen betrachtet und von allen Schriftstellern erwähnt.

Wir können in unserm Falle von einem eigentlichen Mangel desselben nicht reden, da ja der Theil des Nervensystems, der zum Gewölbe später sich entwickelt, unzweifelhaft vorhanden ist.

Immerhin, da ja in Folge des Mangels der Weiterentwicklung dieser Hirntheil eben doch nicht zum eigentlichen Gewölbe wird, kann man in diesem Sinne auch wieder von einem relativen Mangel des Gewölbes reden.

Was ich über die Beschaffenheit der Vierhügel, des Pons, der Hirnschenkel, der Pyramiden und des Cerebellum anführte, sind Verhältnisse, die sich ebenfalls theils auf das Stehenbleiben auf einer früheren Bildungsperiode zurückführen lassen, theils von spätern mangelhaften Wachstumsverhältnissen beeinflusst sein können. Immerhin handelt es sich bei ihnen nur um unbedeutende Abweichungen von der Norm.

Wir haben es also mit einer ursprünglichen Hemmungsbildung der Hemisphärenblase im Sinne Virchow's zu thun, die eine wesentliche Verkümmernng derjenigen Hirn- und Schädeltheile nach sich zog, die sich in der frühesten fötalen Periode aus ihr entwickeln. Die nächste Folge dieses Vorgangs dürfte die Ausbildung einer fötalen Hydropsie gewesen sein, die dann wieder von sich aus hindernd auf die weitere Entwicklung der innern Hirnarchitektur einwirken musste.

Der dritte Factor, der als Erklärungsmoment in Frage kommt und in gewissem Sinne als unabhängig von den andern zwei Schädlichkeiten betrachtet werden muss, ist die Beschaffenheit der häutigen und knöchernen Schädelkapsel, das Zurückbleiben derselben in ihrem

---

\*) Dareste, Cam. Production artificielle des monstruosités. Paris 1877.

Wachsthume in Folge vorzeitig eingetretener Verwachsung und Verknöcherung der Schädelnähte.

Sie dürfte wohl vorzugsweise mit die Mängel der äussern Hirnarchitektur bewirkt haben. Es handelt sich also um die Complication einer Hemmungsbildung mit einer Mikrocephalie, welche Annahme um so berechtigter ist, als Mangel der Hemisphärentrennung ohne Mikrocephalie vorkommt, wie umgekehrt zur letztern die ungetrennten Hemisphären nicht gehören.

Es scheint mir, dass alle diese hochgradigen Störungen auf einfach mechanischem Wege zu Stande kommen konnten, ohne dass man zu ihrer Erklärung fötale entzündliche Vorgänge zu Hilfe nehmen müsste.

Was die nähere Fixirung des Zeitpunkts betrifft, in der die abnormen Entwicklungsverhältnisse ihren Beginn hatten, scheinen mir vor allem der Zustand der Sehorgane und der Mangel des Riechlappens hierfür Anhaltspunkte zu liefern. Ich nehme an, dass die der Norm so sehr nahe kommende Entwicklung der äussern und innern Sehorgane den Schluss erlaubt, dass erst nach eingetretener Abschnürung der Augenblasen von der vordern Hirnblase die Störung der Entwicklung der Hemisphärenblase Platz gegriffen hat, also etwa zwischen der 4.—6. Woche nach stattgefundener Befruchtung.

Gleichzeitig damit begannen auch die Störungen in der Entwicklung der dem mittleren Keimblatte entstammenden anliegenden Theile der Binde substanz.

Der vorliegende Fall ist auch in der Beziehung nicht uninteressant, als das Kind nach der Geburt noch einige Zeit gelebt hat.

Nach Förster\*) nämlich schliesst die bedeutende Verkümmernng des Vorder- und Zwischenhirns die Lebensfähigkeit aus, so dass solche Kinder nur zuweilen lebend geboren werden, um aber stets nach  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$  Stunde wieder zu sterben. Oft kommen nach ihm die Cyklopen unreif und todt zur Welt.

Dass dieses Kind nach einigen Wochen starb, stand nun jedenfalls nicht allein mit seinem verkümmerten Hirne in Zusammenhang, sondern vor allem mit der Missbildung des Gesichts in Form der Hasenscharte und des Wolfsrachens.

Die in Folge derselben entstandene Schwierigkeit der Ernährung resp. Fütterung des Kindes hat, wie es scheint, zu Verdauungs- und Ernährungsstörungen, wie die dadurch bedingte Anämie zu den in der letzten Lebenszeit aufgetretenen Hirnerscheinungen Veranlassung gegeben.

---

\*) Aug. Förster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1861,

Wahrscheinlich bildete das gleiche Moment, das in Folge schwierigen Schluckens herbeigeführte Eindringen von Speisetheilen in die Luftwege, die unmittelbare Causa mortis, indem dadurch lobuläre Pneumonie entstand.

Solange das Kind ordentlich sich nährte, kamen solche Hirnstörungen in keiner Weise zur Beobachtung. Wie dasselbe in seinem Aeussern mit Ausnahme des Kopfes normal gebildet war, unterschied es sich auch in seinem Verhalten in der ersten Lebenszeit ganz und gar nicht von normalen Kindern.

Dass solche Kinder trotz ihres verkümmerten Vorderhirns sich weiter entwickeln, also am Leben bleiben können, beweist ein von Turner veröffentlichter Fall von Cyklopie. \*)

Es handelte sich um einen Mann, dessen Grosshirnhemisphären allerdings nur zur Hälfte vereinigt waren, dessen Hirne aber Balken, Fornix, septum pellucidum, unteres Horn, vordere und hintere Commissur, Gland. pinealis völlig fehlten, dessen Inneres von einer grossen mit Cerebrospinalflüssigkeit gefüllten Höhle gebildet war, neben der allerdings noch ein 3. Ventrikel unterschieden werden konnte.

Trotzdem entwickelte sich derselbe geistig und körperlich mit Ausnahme eines mässigen Grades von Schwachsinn bis zum 23. Lebensjahre gut und ohne Störung, wurde dann epileptisch und geisteskrank, erreichte aber schliesslich ein Alter von 48 Jahren.

Auch für unsern Fall eine längere Lebensdauer angenommen, hätte bei den vorhandenen Verhältnissen der Körper sich, wenn auch nicht kräftig, so doch überhaupt weiter entwickeln können, während in geistiger Beziehung ein höchstgradiger Idiot mit der speciellen Form des Mikrocephalen zu erwarten gewesen wäre.

Es wäre zu erwarten gewesen, dass der relativ gut angelegte Körper (Rumpf mit Gliedmassen) durch Wachsthum sich bis zu einem gewissen Grade weiter entwickelt und ausgebildet hätte, während der Schädel bei der vorhandenen Verknöcherung und innigen Verwachsung der über einander geschobenen Schädelknochennähte wohl kaum mehr einer beträchtlichen Ausdehnung fähig gewesen wäre.

Es wäre zweifellos ein Mikrocephalus ersten Ranges zur Entwicklung gekommen.

Die in der letzten Lebenszeit des Kindes aufgetretenen hochgradigen subnormalen Temperaturen können gegen diese Annahme nicht sprechen, da sie eben sowohl von den Verdauungs- und Ernährungs-

---

\*) Journal of Anatomy and Physiology by Humphry, Turner et Rutherford. XII. B. 2. H. Janr. 1878.

störungen aus ihre Erklärung finden, als auch von der Beschaffenheit des Hirns abhängen dürften.

Es handelte sich einerseits um einen Zustand der Erschöpfung, eines hochgradigen Marasmus, der eine verminderte Wärmebildung wahrscheinlich genug macht. Andererseits ist bei derartigen Hemmungsbildungen des Hirns die Annahme immerhin auch gerechtfertigt, dass auch die Wärme producirenden, die excitocalorischen Centren, irgend eine Beeinträchtigung erlitten haben, welche die Wärmeproduction des Organismus ungünstig beeinflusst.

Es wird denn auch wirklich mehrfach in der Literatur berichtet, dass neugeborene Mikrocephalen so wenig Wärme nach der Geburt producirt, dass sie stets künstlich warm erhalten werden mussten.

Ich hätte noch die Frage der Aetiologie zu berühren. In diesem wie in so manch anderen Falle von angeborenen Missbildungen etc. etc. wird als Ursache ein während der beginnenden Schwangerschaft der Mutter erlebter Schrecken, das sogenannte Versehen angegeben. Schon die Häufigkeit, mit der sich gerade diese Angaben für solche Fälle wiederholen, lässt sie nicht einfach von der Hand weisen.

Es hat auch an und für sich der Gedanke, dass ein im Zustande hochgradigen Affectes erfahrener ungewohnter, auffallender Sinnesindruck, der nachdauernd noch längere Zeit die Aufmerksamkeit und das Nachdenken im hohen Grade und unter dauernderer gemüthlicher Erregung beschäftigt, störend auf die formativen Functionen sollte einwirken können, nichts absolut Unnatürliches.

Immerhin ist es noch so unklar, wie durch solche Wirkungen solche Folgen entstehen können, dass ich vor der Hand mehr auf die in Form des Schreckens erlebten nervösen Erschütterungen und in ihrem Gefolge auftretenden vasomotorischen Störungen das Hauptgewicht für die Entstehung solcher Missbildungen legen möchte.

Der Gedanke an den klinisch feststehenden Zusammenhang zwischen heftigen psychischen Eindrücken und daraus entstehenden nervösen Störungen mit dem Charakter der Reizung wie der Lähmung, den sogenannten Emotionsneurosen, unterstützt doch wohl dieses Abhängigkeitsverhältniss.

Es lässt sich ferner denken, dass plötzliche etwas andauernde stürmische Störungen im Kreisläufe der Mutter auch störend auf die Vorgänge der embryonalen Bildung einwirkten.

Es lässt sich aber auch denken, dass durch den Schrecken Krämpfe, Contractionen der Uterussubstanz hervorgerufen würden, welche Vorgänge nun rein mechanisch eine störende Wirkung auf das Ei und seine Hüllen ausübten.

Dadurch entstehender Druck oder Zerrung derselben dürfte wohl formative Abweichungen in der Entwicklung des Eies hervorrufen.

Ich stelle mir nicht vor, dass dadurch entzündliche lokale Reizungsvorgänge im Embryo eingeleitet würden, etwa encephalitische Processe, die nun Grundlage und Ursachen dieser abnormen formativen Bildungsverhältnisse würden. Ich glaube vielmehr, dass dadurch nur Abweichungen der Zellenthätigkeit von der typischen Richtung und dadurch von der normalen Form, also einfach mechanische Störungen, eingeleitet werden.

Es nimmt auch Dareste\*) bei seinen künstlichen Missbildungen der vorliegenden und verwandter Art vorzugsweise abnorme Druckverhältnisse von Seiten des Amnion auf das Ei als Quelle der Entwicklungshemmung gewisser Theile, von Verwachsungen und Vereinigungen anderer an.

Bemerkenswerth auch ist für diesen Fall der Mangel jedes Moments, das für Annahme einer pathologischen progressiven Vererbung würde verwerthet werden können. Es ist dieser Mangel um so mehr zu betonen, als er in der grösseren Zahl dieser hochgradigen Missbildungen des Vorderhirns geradezu die Regel zu sein scheint.

Aber auch für die Vererbung in weiterer atavistischer Ausdehnung im Sinne K. Vogt's bietet der Fall nur wenig verwendbare Anhaltspunkte. Er ist als reine pathologische Störung aufzufassen.

Auch diejenige Auffassung, die diese Missbildungen von mangelhaft ausgebildeten Gefässen abhängig sein lässt, findet durch unsern Fall keine Unterstützung.

Während das Herz und die grossen Gefässe normal waren, zeigten auch die Hirnarterien nur solche Abweichungen von der Norm, wie sie eben durch die Missbildung selbst secundär bedingt waren.

Es befindet sich in hiesiger pathologisch-anatomischer Sammlung ein Präparat, das noch einen höheren Grad von Missbildung, wirkliche Cyklopie, repräsentirt, bei dem die Hirnarterien trotzdem ebenfalls im Ganzen richtig entwickelt und ausgebildet sind.

Die Literatur über Cyklopie in ihren verschiedenen Graden ist nicht arm. — Es liesse sich gegenwärtig das von Förster aufgestellte Verzeichniss fast verdoppeln.\*\*)

Wenn ich dennoch diesen Fall zur Veröffentlichung bringe, so geschieht es im Bewusstsein, dass eine solche nicht ganz nutzlos sein wird.

---

\*) Dareste a. a. O.

\*\*) Aug. Förster a. a. O.

Indem eben jeder Fall wieder seine besondern Eigenheiten und Verschiedenheiten gegenüber den übrigen hat, dürfte durch das immer grösser werdende Material das Verständniss der Missbildungen durch die Erkenntniss ihrer stufenweisen Uebergänge immer mehr erleichtert werden.

Es kann aber auch nicht fehlen, dass dadurch auch die Kenntniss der normalen Entwicklung des centralen Nervensystems gefördert werden muss.

Ich ergreife gerne die Gelegenheit zum Schlusse den hiesigen Herren Collegen Prof. Hagenbach-Burckhardt für die Ueberlassung des Präparats, Prof. Kollmann für Verfertigung der Zeichnungen und Herrn Hofrath Prof. Ecker in Freiburg für seinen mannigfaltigen Rath freundlichst zu danken.

Basel, im Juli 1879.

---

### Erklärung der Abbildungen.

- A. Cerebrum.
  - B. Cerebellum.
  - C. Thalamus opticus.
  - D. Crura cerebri.
  - E. Pons.
  - F. Medulla oblongata.
    - a. Grube an Stelle des mangelnden Lobus olfactorius.
    - b. Tractus opticus et chiasma.
    - c. Infundibulum.
    - d. Vorderer Lappen des Basalhirns.
    - e. Hinterer       "       "       "
    - f. Die die beiden Streifenhügel trennende Grube.
    - g. Hinterer Hemisphärenrand.
    - h. Ammonshorn.
    - i. Streifenhügel.
    - k. Grube zwischen letztem und der äussern Hemisphärenwand.
    - l. Hemisphärenwandung.
    - m. Vorderes Marksegel.
    - n. Boden des 4. Ventrikels.
-



Fig. 1.



Fig. 3.

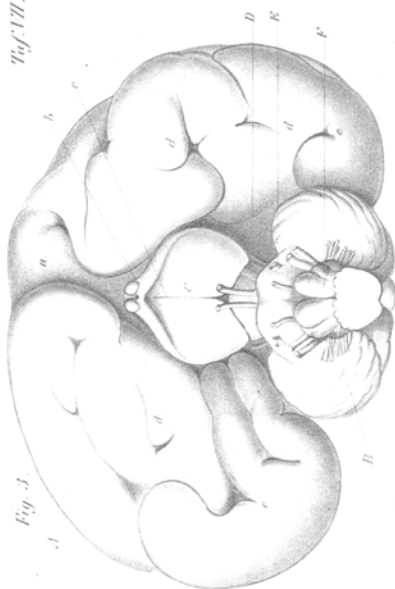


Fig. 2.

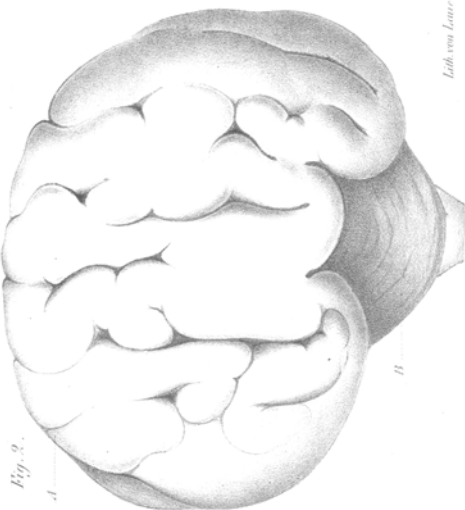
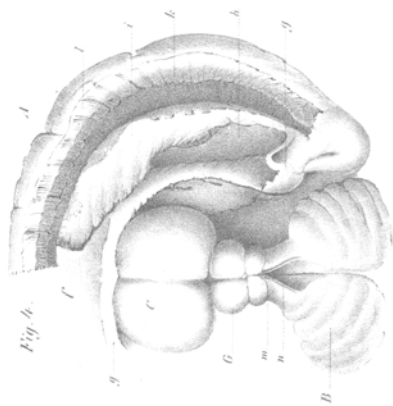


Fig. 4.



Lith. von Lauer.