

IX.

Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre.

Von

Dr. med. **R. Otto,**

Assistenzarzt an der Irrenanstalt der Stadt Berlin zu Dalldorf.

(Mit fünf Abbildungen.)

Der im Nachfolgenden beschriebene Fall von Idiotie mit angeborener spastischer Gliederstarre kam in der Idiotenanstalt zu Dalldorf zur Beobachtung. Die demselben zu Grunde liegende Porencephalie wurde in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten am 9. Juni 1884 demonstriert.

Anamnese.

Der Idiot R. P., $3\frac{1}{2}$ Jahre alt, ist unehelich geboren. Die Mutter war bei der Geburt 20, der Vater 27 Jahre alt. Nach Angabe der Mutter war letzterer aus gesunder Familie und auch selbst stets gesund. Die Mutter ist angeblich nicht hereditär belastet, hat aber schon als Mädchen lange an Fluor albus gelitten und blutarm ausgesehen; auch jetzt hat sie noch ein anämisches Aussehen. Die Schwangerschaft, welche die erste war, verlief im Ganzen normal, nur hatte die Mutter viel Kummer und schwere Arbeit während derselben als Näherin und will auch damals blutarm gewesen sein. Die Geburt war normal, indess bemerkte die Mutter gleich an dem Kinde, dass der Schädel beim Zufühlen nicht offen, wie bei anderen Kindern, sondern geschlossen war in der Gegend der grossen Fontanelle. Später habe das Kind in eigenthümlicher Weise mit dem Kopf zurückgeschlagen und dabei die Beine aufgestossen. Stehen habe es nicht gelernt. Bei Versuchen, dasselbe zum Stehen zu bringen, machte es den Eindruck, als ob es Angst habe. Nach der Angabe der Pflegemutter war der Kopf sechs Wochen nach der Geburt sehr klein und ohne Fontanelle, auch bestand schon damals eine eigenthümliche Steifheit des

Körpers, so dass man das Kind kaum anziehen konnte. Späterhin bewegte es sich nur selten, versuchte nicht stehen, gehen oder sprechen zu lernen. Krampfanfälle will die Pflegemutter, welche das Kind von der sechsten Woche an besorgte, niemals beobachtet haben, ebenso wenig vorher die Mutter.

Status praesens (Juli 1883).

Der 3 $\frac{1}{2}$ -jährige Knabe ist ausserordentlich schwach entwickelt, die Körperlänge beträgt 82,0 Ctm., das Körpergewicht 9 $\frac{1}{4}$ Kg. Die Hautfarbe ist bleich; das Fettpolster ist schwach entwickelt; die Muskulatur ist relativ gut ausgebildet.

Der Kopf ist klein, sein horizontaler Umfang, mit dem Bandmaasse gemessen, beträgt 41,0 Ctm., die Entfernung der Nasenwurzel vom Hinterhauptshöcker 23,0 Ctm., die der äusseren Gehöröffnungen 29,0 Ctm. Mit dem Tasterzirkel gemessen, beträgt der Durchmesser von der Glabella bis zum Hinterhauptshöcker 15,0 Ctm., der bitemporale 10,0 Ctm., der biparietale 12,0 Ctm. und die Ohrscheitelhöhle 11,0 Ctm. Der Kopf zeigt sonst keine Asymmetrie; das Gesicht steht im richtigen Verhältniss zum übrigen Kopfe. zeigt eine symmetrische Gestaltung und gleichmässige Innervation der mimischen Muskulatur auf beiden Seiten.

Die Ohr läppchen sind etwas verwachsen. Normales otoskopisches Verhalten. Bei Geräuschen wendet sich der Knabe ein wenig nach der Seite hin, von wo das Geräusch kommt. Weinte er gerade, so brachte ein Geräusch ihn oft zur Ruhe, und er hörte alsdann darauf hin.

Die Augen sind ein wenig prominent, die Augenbewegungen erfolgen nach allen Richtungen, dabei ist Nystagmus nach rechts und links vorhanden. Ein Fixiren vorgehaltener Gegenstände findet nicht statt. Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reagiren auf Licht; Corneareflex vorhanden. Wird ein Licht vor ein Auge gehalten, so schreit der Knabe und wendet sich ab. Wird ein Hut davor gebracht, so wird er ebenfalls unwillig und beruhigt sich erst, wenn der Hut wieder entfernt ist. Näheres ist bei dem hohen Grade von Idiotie über die Gesichtsempfindungen und weiterhin über Geruch und Geschmack nicht zu ermitteln. Der Nasenreflex ist vorhanden.

Der knöcherne Gaumen ist verhältnissmässig breit. Die Zähne sind wohlgebildet, die Rachenorgane bieten nichts Besonderes, ebenso wenig die Zunge und ihre Bewegungen. Die Stimme ist laut.

Die Hautempfindung ist nicht genau zu prüfen, doch scheint sie nicht beeinträchtigt zu sein. Der Knabe schreit, wenn man ihn am Bauch oder anderswo ganz leise reibt, desgleichen, wenn er nass und kalt liegt. Bei tiefen Stichen schreit er sehr heftig, und zieht den betreffenden Körpertheil zurück, aber immer langsam. Auch bei der elektrischen Prüfung schreit er heftig und versucht die Elektrode mit der Hand zu entfernen, wenn sie gerade in der Nähe derselben steht.

Der Sohlenreflex ist vorhanden, Cremaster- und Bauchreflex nicht nachweisbar.

Das Kniephänomen ist beiderseits sehr deutlich. Kein Achillessehnenphänomen. Kein Fussclonus.

Die meisten Muskeln zeigen bei mechanischer Reizung sehr deutliche partielle Contractionen.

Die Motilität verhält sich folgendermassen: In der Ruhe und im Schlaf sind die Muskeln schlaff, bei passiver Bewegung aber fühlt man einen gewissen Widerstand, die betreffenden Muskeln werden ganz rigide und es gehört einige Anstrengung und Zeit dazu, diese Spannung zu überwinden. Ist dies langsam geschehen, so lassen sich alle Glieder normal weit nach den verschiedenen Richtungen bewegen. Es besteht nirgends eine dauernde Contractur, die Extremitäten sind beiderseits gleichmässig entwickelt. Bei activen Bewegungen tritt ebenfalls eine eigenthümliche Starre der Muskeln auf und die Muskelwülste springen deutlich vor. Legt man den Knaben z. B. in der gekrümmten Lage, die er gewöhnlich inne hat, auf die flache Hand, so führt er eine willkürliche Bewegung der Beine aus, insofern als er sie streckt, und hierbei fällt es auf, dass die Beine ganz starr werden, die Muskeln sich hart anfühlen und als Wülste vorspringen, die Sehnen dabei stramm gespannt sind. Diese starre Haltung kann dann anscheinend für eine Zeit lang willkürlich nicht geändert werden, sondern die Beine bleiben in eben dem Zustande eine gewisse Zeit steif, wie ein Stock. Als man ein Mal eine Elektrode auf den Bauch setzte und einen Strom hindurch liess, war zu beobachten, wie der Knabe mit der rechten Hand sie wegzuschieben versuchte. Auch bei diesem willkürlichen Acte machte sich eine entschiedene Starre der Muskulatur bemerkbar, die noch einige Zeit anhielt, während die Extremität passiv mit Ueberwindung einigen Widerstandes ausreichend bewegt werden konnte. Ueberhaupt führt der Knabe Bewegungen einzelner Glieder nur selten aus, insbesondere greift er nicht nach vorgehaltenen Gegenständen. Führt er zufällig eine einzelne Bewegung aus, so ist diese sehr langsam und die beschriebenen Erscheinungen treten an der Muskulatur zu Tage. Sowohl an der Rumpf- als Extremitätenmuskulatur zeigt sich dieses Verhalten, dagegen fehlt es bei der Kiefer- und Zungenmuskulatur und in dem Musc. sternocleidomastoideus. Vermöge dieses Starrwerdens der Muskeln bei Bewegungen kommt nun ein merkwürdiges Verhalten des Gesamtkörpers zu Stande, sobald man an der Lage desselben etwas ändert. Der Knabe wird alsdann meist steif am ganzen Körper, in welcher Lage und Stellung er sich auch befindet. Z. B. liegt der Knabe, wie er gewöhnlich bei Tag und Nacht thut, mit ausgestreckten Füßen, gebeugten Knien, angezogenen Oberschenkeln und Oberarmen, gebeugten Vorderarmen und Fingern, den Kopf nach hinten in das Kissen gebohrt, und dreht man ihn alsdann herum, so wird er starr, bleibt steif liegen und kann nicht die neue Lage ändern. Hebt man ihn in seiner gekrümmten Haltung an beiden Füßen in die Höhe, so tritt die Starre ein und der Körper bleibt in der Luft schwebend, fast in derselben Haltung, ohne dass die Schwere einen bedeutenden Einfluss hat. Streckt man den Körper und hebt denselben an Kopf und Fersen in die Höhe, so bleibt er in der Horizontalen und ist dabei steif wie ein Stock. Stellt man den Knaben aufrecht und

hält ihn an einer Hand, so steht er mit Spitzfußstellung, etwas gebeugten Knieen, ein wenig gekreuzten und angezogenen Oberschenkeln wiederum ganz steif da, die Muskeln springen dabei als harte Wülste vor, und er macht keine Versuche zu gehen. Lässt man die Hand los, so fällt der Körper um, wie ein Stock, und bleibt in der ungünstigsten Lage, die er auf dem Boden findet, liegen. Zuweilen macht der Knabe eigenthümliche kurze Bewegungen mit dem Gesamtkörper im Bett. Er stemmt die unteren Extremitäten stark auf, macht dabei Schaukelbewegungen mit Rumpf und Kopf von vorn nach hinten und schlägt mit dem Kopf oft so heftig gegen die Bettlade, dass Schutzvorrichtungen getroffen werden mussten. Die Arme werden bei diesen oft wiederkehrenden Bewegungen wenig benutzt.

Die elektrische Untersuchung der Muskeln und Nerven giebt keine wesentliche Abweichung von der Norm.

An den Organen der Brust und des Unterleibes ist nichts Krankhaftes nachzuweisen. Die Nahrungsaufnahme ist gut. Blase und Mastdarm sind intact. Ein geringer Grad von Hypospadie ist vorhanden. Schlaf gut.

Psychisch besteht das Bild des höchsten Grades von Idiotie. Der Knabe liegt für gewöhnlich wach unter der Decke, verhält sich dabei ruhig und treibt gar nichts. Gestört in seiner Ruhe durch Aufdecken oder auch ohne nachweisbaren Grund schreit er heftig, manchmal so stark und lange, dass er isolirt werden muss. Gegen die Aussenwelt verhält er sich ganz indifferent, greift oder sieht nach nichts hin, erkennt auch Niemanden aus der Umgebung. Selbst die Essschüssel erkennt er nicht. Er wird gefüttert und isst gierig. Zuletzt versteht er kein Wort, hört auch scheinbar nach Rufen nicht hin und versucht niemals einen Laut hervorzubringen. Ebenso wenig kann er stehen und gehen.

Der Tod erfolgte ein halbes Jahr später an Bronchitis mit fortschreitender Abmagerung und Decubitus. Bemerkenswerthe Aenderungen traten bis zum Ende nicht mehr auf, nur schien die Rigidität der Muskeln bei Bewegungen etwas nachzulassen und die passive Bewegung leichter ausführbar als früher zu sein.

Section 5 $\frac{1}{2}$ h. p. m.

Abgemagerte Leiche. Körperlänge 85,0 Ctm., Körpergewicht 6 $\frac{1}{2}$ Kg. Bleiche Haut. Todtenflecke auf dem Rücken. Fettpolster geschwunden. Muskulatur relativ gut entwickelt. Extremitäten in schwacher Beuge, schlaff. Geringer Grad von Hypospadie. — Decubitus in der Kreuzbeingegend.

Kopf- und Rückenmarkshöhle.

Der auf die gewöhnliche Art blossgelegte Schädel ist klein, ohne Asymmetrie, der Umfang beträgt 40,0 Ctm. Der bitemporale Durchmesser beträgt 9,0 Ctm., der biparietale 11,5 Ctm. und der frontooccipitale 13,5 Ctm., die Ohrscheitelhöhe 10,0 Ctm. mit dem Tasterzirkel. (Leider konnte eine genauere Messung des Schädels nicht stattfinden, da die Mutter ihn nicht dazu überlassen wollte.)

Das Schädeldach ist länglich, nach vorn sich verschmälernd, die Stirnnaht ist vollständig verschwunden, die übrigen Nähte sind erhalten und umschliessen mehrere grössere und kleinere Schaltknochen. Nach Innen ist das Schädeldach mit der Dura mater ganz schwach verwachsen und die Innenfläche sieht weisslich aus. Die Diploe ist gut entwickelt; stellenweise ist der Knochen durchscheinend.

Die Dura mater ist locker gespannt, auf der rechten Hemisphäre liegt sie sogar in Falten, insbesondere über dem mittleren Theil. Die Windungen und Furchen treten deutlich hervor, indem die Dura sich ihrem Verlaufe anschmiegt. Die harte Haut hat einen matten Glanz und ein weissliches Aussehen. Ihre Gefässe sind schwach gefüllt. Im Sinus longitudinalis ist ein kleines Blutgerinnsel.

Nach Durchtrennung der Dura linkerseits zeigt sich, dass sie an einer Stelle in geringer Ausdehnung mit der weichen Hirnhaut verwachsen ist. Dasselbst ist sie verdickt und hat eine bräunliche Farbe, während die übrige Innenseite glatt und glänzend ist. Nach Ablösung der Dura an der Verwachungsstelle zeigt sich darunter eine breite, von der weichen Hirnhaut überbrückte und mit wässriger Flüssigkeit gefüllte, Furche. Sie verläuft etwa in der Mitte der lateralen Fläche einige Centimeter lang horizontal und verliert sich dann allmählig.

An der rechten Hemisphäre fühlt man unter der Dura eine fluctuirende Masse ungefähr in der Gegend des hinteren Theiles des oberen Scheitelläppchens. Beim Ausschneiden der Dura entleert sich, wie auch links, wässrige Flüssigkeit aus dem Durasack. Die fluctuirende Masse tritt nun offen hervor als ein Sack mit unregelmässigen Rändern von einer zarten, glashellen Haut, die mit feinen, rothen Streifen durchzogen ist, gebildet. Nach Durchstechung derselben fliesst eine mässige Menge klarer, hellgelber Flüssigkeit heraus und sinkt die Haut in eine Lücke des Hirnmantels ein, welche ungefähr die Form eines Dreiecks hat, mit medialer Basis von 4 Ctm. Länge und lateralen etwa ebenso langen Schenkeln. Der vordere Rand dieses Defectes ist abgeflacht, der hintere und mediale steil abfallend. In der Tiefe sieht man einen weissen Boden, der sich als hinterer Theil des Seitenventrikels erweist. Es wird nun die über die Lücke hinziehende Haut (Arachnoidea) abpräparirt und es zeigt sich, dass ein zweites Blatt (Pia mater) überall den Rändern der Lücke nach Innen folgt, so weit die graue Substanz reicht. Am vorderen Rande ist letztere sehr tief eingesunken, an den anderen beiden weniger. Hebt man den vorderen Rand in die Höhe, so sieht man darunter den Plexus lateralis liegen.

Bei der sodann vorgenommenen Herausnahme des Gehirns zeigt sich die Pia mit der Dura der Basis etwas verwachsen. In den Sinus der letzteren ist wenig dunkles geronnenes Blut. Die Nerven und Gefässe der Basis sowie die Knochen derselben bieten nichts Besonderes dar. Die Pia der Basis ist zart, in den Sylvi'schen Gruben etwas trübe und sulzig.

Das Gewicht des Gehirns beträgt 470 Grm.

Nach Abtrennung des Grosshirns und Trennung beider Hemisphären in der gewöhnlichen Weise beträgt das Gewicht der rechten Hemisphäre 130 Grm.,

das der linken 180 Grm. Die Länge und Höhe der linken Hemisphäre ist bei gleicher Breite grösser als die der rechten.

Die Pia wird nun abgezogen, was leicht gelingt am Stirnlappen, schwieriger an einzelnen Stellen des Scheitel- und Schläfenlappens, woselbst die Oberfläche feinhöckerig aussieht, und an der medialen Seite neben genannter Lücke. Am Hinterhauptslappen zieht sie sich wieder leicht ab.

Die Windungen sind links wohlgebildet und glatt am Stirn- und vorderen Scheitellappen, nach hinten gewinnen sie ein feinhöckeriges Aussehen und sind wenig differenziert mit Ausnahme des Hinterhauptlappens. Rechts hat der ganze Scheitel- und Schläfenlappen ein plumpes Aussehen und eine feinhöckerige Oberfläche.

Beim Abziehen der Pia rechterseits sieht man nun eine zweite der schon beschriebenen ähnliche Lücke des Hirnmantels, die nach aussen eine Bedeckung von dem Arachnoidealblatt zeigt. Dieselbe liegt in Form eines Dreiecks an der äusseren und unteren Seite des Schläfenlappens, etwa 3,0 Ctm. lang und 2,5 Ctm. breit und communicirt fast in ihrer ganzen Ausdehnung mit dem Seitenventrikel. Die Hirnhäute und die Ränder verhalten sich im Uebrigen ähnlich, wie an dem zuerst beschriebenen Defect. Eine schmale Fortsetzung der Lücke steigt weiterhin gegen die Spitze des Hinterhauptlappens empor. Nach Beendigung des Abziehens der Pia stellt es sich schliesslich heraus, dass die beiden bis jetzt beschriebenen, dreieckigen Defecte mit ihren Spitzen ineinander übergehen und eigentlich nur einen einzigen Defect darstellen (Fig. 1. D₁), welcher von der medialen über die laterale bis zur unteren Fläche reicht und den Hinterhauptlappen in der Weise von der übrigen Hemisphäre abtrennt, dass er nur noch an der medialen Seite mit ihm zusammenhängt und dahin umgeklappt werden kann.

An der linken Hemisphäre (Fig. 3. D₂), nach hinten, fast an derselben Stelle wie rechts, befindet sich ebenfalls eine grosse Lücke im Hirnmantel, die von ähnlicher Flüssigkeit erfüllt und von einer zarten Haut nach aussen hin geschlossen ist. Sie verläuft von der Spitze des Schläfenlappens schmal beginnend und allmähig bis 2,0 Ctm. breit werdend, 3,0 Ctm. weit horizontal nach dem Hinterhauptlappen zu, sodann geht sie senkrecht als schmaler Spalt aufwärts und nimmt auf der medialen Seite die Gegend der Fissura parieto-occipitalis ein. Die Pia folgt auch hier den Rändern, soweit graue Substanz reicht, in den Defect hinein nach, während die Arachnoidea darüber wegzieht. Nach innen communicirt der Defect in grosser Ausdehnung mit dem Ventrikel. Man sieht direct in das Hinter- und Unterhorn. Während der vordere Rand einen allmähigen Abfall zeigt und die dortigen Rindenmassen sich tief hinein in den Spalt umschlagen, ist der hintere und untere Rand steiler. Nach vollständiger Entfernung der Pia lässt sich der Hinterhauptlappen zurückklappen und man hat ein freien Einblick in den Ventrikel.

In der Mitte der linken Hemisphäre unter der oben beschriebenen Verwachungsstelle von Dura und Pia zeigt sich eine weitere Lücke (Fig. 3. D₃) im Windungsverlauf zwischen vorderer Centralwindung und oberem Drittel der zweiten Stirnwindung einerseits und dritter Stirnwindung und mittlerem

Drittel der zweiten Stirnwindung andererseits in der Länge von 2,0 Ctm., 1,5 Ctm. tief und 0,5 breit, mit steil abfallenden Rändern. Man fühlt in der Tiefe, dass daselbst der Hirnmantel nach dem Ventrikel hin ausserordentlich verdünnt ist gegenüber der Nachbarschaft. Eine Communication der Lücke mit dem Ventrikel findet indess nicht statt. Die benachbarten Windungen und Furchen sind alle radienartig nach der Lücke hin angeordnet.

Die Inseln liegen beiderseits fast ganz frei vor; Oppercula sind nicht vorhanden, vielmehr reicht das Gebiet der Centralwindungen von der Mittellinie nicht weiter weg als rechts 3,0 Ctm. und links 4,0 Ctm.

Der Balken hat eine Länge von 4,0 Ctm. und ist in der vorderen Hälfte viel dicker als in der hinteren.

Der linke Seitenventrikel ist wenig erweitert, seine Wand ist glatt, das Ependym weisslich, verdickt, die Gefässe des Plexus lateralis schwach gefüllt. Nach hinten geht der Ventrikel in den Defect (D. 2) über, auch das Unter- und Hinterhorn gehen in dem Defecte auf.

Der rechte Ventrikel ist nach hinten mehr erweitert und der vorhandene Hirnmantelrest daselbst verschmälert; der Ventrikel geht in den Defect (D. 1) über, das Hinter- und Unterhorn sind in demselben ganz aufgegangen. Im Uebrigen verhält er sich wie linkerseits.

Das Kleinhirn zeigt nichts Auffallendes, insbesondere keine Asymmetrie. Die Substanz ist ödematös durchfeuchtet. Im vierten Ventrikel ist nichts Besonderes.

Der rechte Hirnschenkel ist schmaler als der linke, desgleichen die rechte Hälfte der Medulla oblongata. Auf Durchschnitten der Medulla ist eine stärkere Entwicklung des linken Pyramidenstranges gegenüber dem rechten makroskopisch zu erkennen.

Das Rückenmark bietet makroskopisch an seinen Häuten und in seinen Strängen nichts Auffallendes, insbesondere sind die vorderen Nervenwurzeln gut entwickelt.

Die Hemisphären, Kleinhirn und Medulla werden in Spiritus aufbewahrt, das Rückenmark und einzelne Nerven der Extremitäten in Müller'scher Flüssigkeit.

Mikroskopisch bieten die gehärteten Nerven nichts Besonderes dar. Das gehärtete Rückenmark ist in seinen Strängen ohne krankhafte Veränderungen. Die Ganglienzellen auch der Vorderhörner sind gut entwickelt, ebenfalls die aus den Vorderhörnern ausstrahlenden, sowie die in denselben verlaufenden Nervenfasern. Eine Vergleichung mit einem normalen Kinderrückenmark unter Vornahme von Messungen einzelner Abschnitte und Fasern sowie Zählungen der Ganglienzellen und Nervenfasern konnte leider in Ermangelung derartiger normaler Schnitte bis jetzt noch nicht vorgenommen werden.

Die gehärtete Medulla lässt auf Schnitten erkennen, dass der linke Pyramidenstrang entschieden stärker entwickelt ist, als der rechte, und zwar im Verhältniss ungefähr von 3 zu 1. Indess erscheint der linke selbst schon an und für sich etwas schmal zu sein, jedoch fehlt auch hier noch ein Vergleich mit dem Normalen.

Länge nach in den Ventrikel übergeht, steht der hintere Hirnabschnitt nur an der unteren und medialen Seite mit dem vorderen in Verbindung.

Der Defect hat, von der lateralen Seite gesehen, annähernd die Gestalt zweier Dreiecke, die so übereinander stehen, dass die Spitzen sich treffen. Das obere Dreieck ist das grössere. Sein innerer oberer Rand beginnt 1 Ctm. vor der Fissura parieto-occipitalis (po) und geht 2,0 Ctm. lang nach vorn. Im Uebrigen liegt er 1,5 Ctm. unter dem Niveau der Höhe der Convexität. Er gehört zugleich der medialen Fläche an und reicht auf derselben (Fig. 2) noch weiter nach vorn als es auf der lateralen Fläche zu sehen ist. Die beiden anderen Ränder ziehen schwach gekrümmt nach unten, der vordere 4 Ctm.,

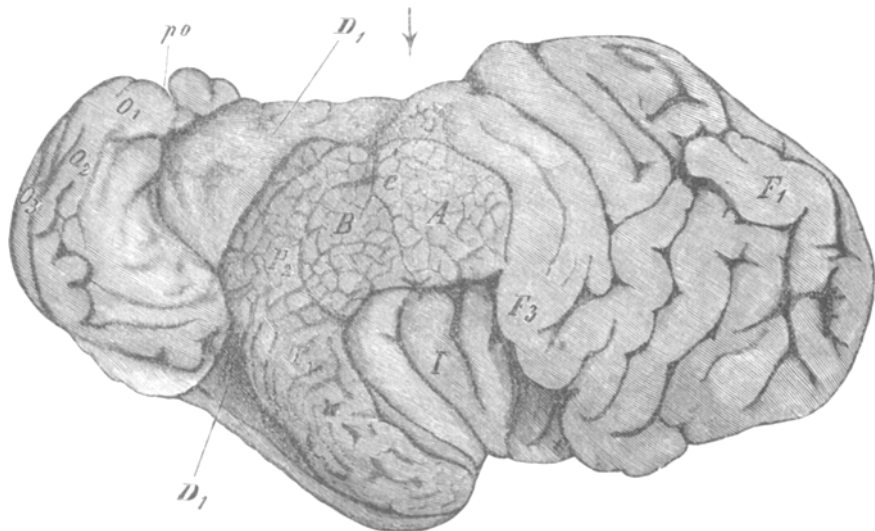


Fig. 1. Laterale Fläche der rechten Hemisphäre. D_1 der erste Defect.

der hintere 3 Ctm. lang. Der grössere untere Rand des zweiten tiefer liegenden Dreiecks erstreckt sich von der Spitze des Schläfenlappens 3,0 Ctm. weit nach hinten, der vordere ist 3 Ctm., der hintere 2,0 Ctm. lang. Der spaltförmige Verbindungsraum zwischen den Spitzen der Dreiecke ist 1,0 Ctm. lang. In der ganzen Ausdehnung des beschriebenen Defectes sieht man in den etwas erweiterten Seitenventrikel, in das Hinterhorn und Unterhorn. Der Einblick in den Ventrikel wird noch günstiger, wenn man den kleinen hinteren Abschnitt des Gehirns etwas zurückklappt. Die den Defect umgebenden Gehirnteile senken sich am vorderen Rande, besonders in der oberen Hälfte, tief in denselben ein, weniger tief am hinteren Rande, der steil abfällt, während der vordere schwach gekrümmt ist. Der obere Rand fällt ganz steil ab und die Hirnrinde schneidet scharf ab, ohne sich in den Defect umzuschlagen.

An dem kleinen hinteren Hirnabschnitte sieht man 1,0 Ctm. hinter dem oberen Rande des Defectes die Fissura parieto-occipitalis (po). Letztere ist

umgrenzt von dem Gyrus occipitalis primus (O_1). Nach hinten folgen die übrigen Occipitalwindungen, während der untere Rest dieses Abschnittes Bruchstücke von Windungen zeigt, die ganz unregelmässig verlaufen und wahrscheinlich Reste von der zweiten und dritten Schläfenwindung sind.

In dem grösseren vorderen Hirnabschnitte liegt zunächst der Sulcus centralis (c.). Derselbe beginnt 2,5 Ctm. vor dem vorderen Rande des Defectes, steigt 1,5 Ctm. vertical in die Höhe und senkt sich alsdann noch 1,0 Ctm. mit einer schwachen Krümmung in den Defect hinein. Er hat auf dem Höhepunkt eine Tiefe von 0,5 Ctm., nach den Seiten wird er flacher.

Vor und hinter dem Sulcus centralis (c) liegen plumpe Windungsmassen mit einer etwas feinhöckerigen Oberfläche — die beiden Centralwindungen (A und B). Sie beginnen an der inneren Seite des vorderen Randes des Defectes, steigen in schwacher Krümmung auf die laterale Seite und gehen bis an den Anfang der freiliegenden Insel (I), welche sie in einer geraden 2,5 Ctm. langen Linie nach oben begrenzen, ohne dass es zur Bildung eines Klappdeckels von ihrer Seite gekommen wäre. Die hintere Centralwindung (B) misst vom Rande des Defectes neben dem Sulcus centralis bis zur Insel hin 2,5 Ctm., während das in den vorderen Rand des Defectes sich umschlagende Stück noch 1,0 Ctm. lang ist. Nach hinten setzt sich die plumpe Masse der hinteren Centralwindung in das untere Scheitelläppchen (P_2) fort, welches sich ebenfalls in den vorderen Rand des Defectes umschlägt und denselben plumpen Bau mit feinhöckeriger Oberfläche zeigt. Vom oberen Scheitelläppchen ist nur ein kleines Stückchen zwischen hinterem Defectrand und Sulcus parieto-occipitalis (po) an seiner ursprünglichen Stelle geblieben, während im vorderen Rande dasselbe nicht weiter abzugrenzen ist. Das untere Scheitelläppchen (P_2) umgrenzt nach vorn eine von der Sylvi'schen Grube hinten und oben einschneide Spalte von 1,0 Ctm. Länge und geht in die erste Schläfenwindung (T_1) über, welche den Defect noch weiter vorn und aussen umgrenzen hilft, während der entsprechende innere Defectrand von dem Gyrus occipito-temporalis lateralis und Hippocampi gebildet wird (Fig. 2, T_4 u. H). Die vordere Centralwindung (A) bildet ebenfalls eine plumpe Masse mit feinhöckeriger Oberfläche. Sie steigt von der Insel bis zur Umschlagstelle in den vorderen Defectrand 3,0 Ctm. in die Höhe, geht darauf noch 1,0 Ctm. tief in den Defect hinein und bildet mit dem Ursprung der oberen Stirnwindungen die vordere äussere Grenze desselben. Ihre Breite beträgt unten 2,0 Ctm. und nimmt nach oben bis auf 1,0 Ctm. ab. In der oberen Hälfte ist sie durch eine Furche quer gespalten, welche in eine dem Sulcus centralis (c) fast parallele zwischen den Ursprüngen der zwei unteren Stirnwindungen gelegene Spalte als vordere Begrenzung der Centralwindung (A) übergeht. Der Höhepunkt der Centralwindungen liegt 2,0 Ctm. unter der Höhe der Convexität und 2,0 Ctm. von der medialen Fläche entfernt. Aus dem oberen vorderen Theile des Defectrandes und zwar von der vorderen Centralwindung (A) aus tauchen zwei Windungszüge auf und schlagen sich in einem schwachen Bogen auf die laterale Seite um, während ein dritter am unteren Ende der vorderen Centralwindung entspringt. Diese drei Windungen bilden im weiteren Verlauf den Stirnlappen,

der eine reichliche Entwicklung von Windungen aufweist und zwar von ganz wohlgebildeten, durch tiefe Furchen getrennten Zügen. Der Verlauf der Windungen ist ein fast verticaler, und dementsprechend sind auch die Sulci angeordnet. Dabei ist die Vertheilung der Windungen und Furchen und ihre Verbindung eine ziemlich unregelmässige und von den typischen Verhältnissen abweichende, insbesondere ist wohl die erste und dritte Stirnwindung, nicht aber die zweite abzugrenzen (F_1 und F_3).

Die Insel (I), von rhombischer Gestalt, liegt zum grössten Theil unbedeckt in der Sylvi'schen Grube, von vier senkrechten Windungszügen gebildet. Nur ihr vorderer Rand ist in der Breite von 1,0 Ctm. von der absteigenden dritten Stirnwindung (F_3) bedeckt. Der Durchmesser des sichtbaren grösseren Theils beträgt von vorn nach hinten 2,5 Ctm., die Höhe 3,0 Ctm. Hinten ist die Insel von der ersten Schläfenwindung (T_1) begrenzt, oben von den beiden Centralwindungen (A und B), welche, wie schon erwähnt, keine Klappdeckel bilden und vorn von der sie theilweise bedeckenden dritten Stirnwindung (F_3).

2. Mediale Fläche.

Am oberen Rande, hinter seiner Mitte, zeigt die mediale Fläche eine tiefe Einbuchtung oder Defect (D_1), welcher zum grössten Theil auch schon auf

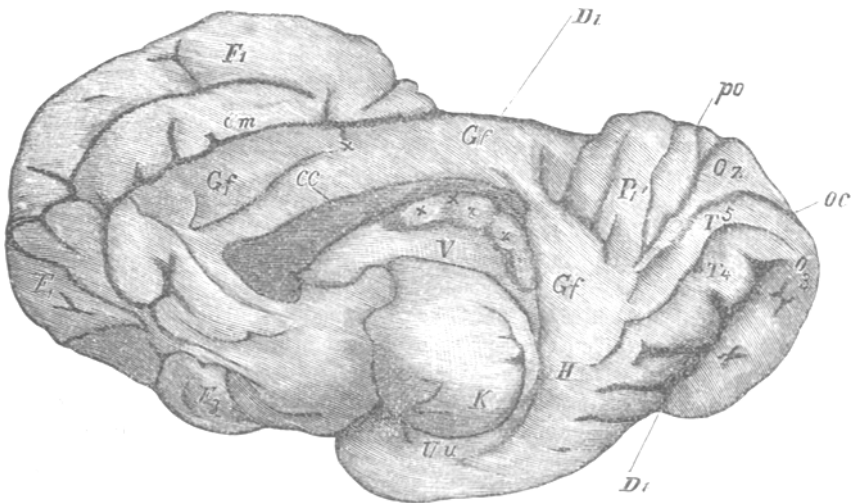


Fig. 2. Mediale Fläche der rechten Hemisphäre. D_1 der erste Defect. V. Der Seitenventrikel. \times Vorderer Beginn des Defectes D_1 . $\times \times \times$ In den Seitenventrikel hineinragende Gegend des oberen Scheitelläppchens und der Centralwindungen.

der lateralen Seite sichtbar war und demgemäss den inneren Abschnitt des daselbst beschriebenen Defectes (D_1) darstellt. Der untere Rand des Defectes liegt mehr als 1,0 Ctm. unter der Höhe der Convexität. Er beginnt 1,0 Ctm. vor der Fissura parieto-occipitalis (po) und erstreckt sich von da 4,0 Ctm. nach vorn in horizontaler Richtung. Der hintere 2,0 Ctm. lange Abschnitt dieses Randes war schon von der lateralen Seite aus sichtbar, während der vordere durch den Ursprung der oberen Stirnwindungen verdeckt war. Der untere Rand bildet also die innere Begrenzung des Defectes (D_1), während der vordere und hintere Rand des medialen Defectabschnittes in die entsprechenden Ränder des lateralen übergehen. Die Ränder des Defectes werden von folgenden Hirnabschnitten gebildet: um das Knie des Balkens (cc.) zieht der Gyrus fornicatus (Gf.) und frontalis primus (F_1) durch den Sulcus callosus-marginalis (cm.) getrennt, nach hinten. Letzterer geht 3,0 Ctm. hinter der Umbiegungsstelle in den vorderen schmäleren Defectabschnitt über (Fig. 2 \times). Die erste Frontalwindung (F_1) wird dadurch von dem Gyrus fornicatus (Gf.) vollständig getrennt und steigt nach aussen und unten herab zur vorderen Centralwindung in den vorderen Defectrand. Diese Gegend ragt tief in den Seitenventrikel hinein und präsentiert sich von der medialen Fläche aus gesehen als eine Reihe von kleinen Hervorragungen im Ventrikel (Fig. 2 $\times \times$). Die zwei vorderen Wülste entsprechen den Enden der Centralwindungen, der hintere Wulst entspricht seiner Lage nach dem vorderen Theile des oberen Scheitelläppchens. Der Gyrus fornicatus (Gf.) dagegen bildet von der Trennungsstelle ab 3,0 Ctm. weit den unteren Rand des Defectes, indem er sich nach hinten immer mehr verschmälert. Zwischen dem Gyrus frontalis primus und dem Gyrus fornicatus liegt so das vordere schmale Ende des Defectes, am deutlichsten bei einer Ansicht von oben sichtbar. Die hintere Umrandung wird vom Vorzwinkel (P_1) gebildet, dessen vorderes oberes Viertel in den Defect aufgegangen ist. Der schmale Gyrus fornicatus bietet somit die einzige Brücke zwischen dem vorderen Hirnabschnitt und dem Vorzwinkel. Der Zwickel (Oz) ist schmal.

An dem unteren Rande auf der medialen Seite ist ferner ein stumpfwinkliger Defect (D_1) in dem Gebiete des Schläfenlappens, der sich in einen tiefen schmalen Spalt nach der Spitze des Hinterhauptlappens zu fortsetzt. Es ist dies der auf der lateralen Fläche schon beschriebene untere dreieckige Defecttheil. Seine spaltförmige Verlängerung ist 2,5 Ctm. lang und reicht fast in ihrer ganzen Ausdehnung bis in den Ventrikel. Sie liegt oben zwischen dem Gyrus occipito-temporalis lateralis (T_4) und occipitalis tertius (O_3), so dass der Hinterhauptlappen nur durch die beiden Schläfenhinterhauptswindungen (T_4 und T_5) mit dem Schläfenlappen zusammenhängt und, wie schon erwähnt ist, zurückgeklappt werden kann. Nach unten bildet den hinteren Rand ein nicht deutlich differenzirtes Stück, vielleicht der dritten Schläfenwindung angehörig, nach vorn der Gyrus Hippocampi (H).

3. Untere Fläche.

Der untere Abschnitt des Defectes (D_1) ist ein stumpfwinkliges Dreieck auf der unteren Fläche des Schläfenlappens, dessen vordere Hälfte auch auf

der lateralen Fläche sichtbar ist (Fig. 1, D_1). Die Länge der Basis, welche von der Spitze des Schläfenlappens nach der des Hinterhauptlappens zieht, beträgt 6.5 Ctm. Der stumpfe Winkel liegt etwa 1.0 Ctm. nach aussen von der Mitte der Basis. Die Ränder sind aussen der Gyrus temporalis primus (T_1) und occipitalis tertius (O_3) sowie ein darunter liegendes nicht differenziertes Stück, wahrscheinlich ein Rest der dritten Schläfenwindung, innen der Gyrus occipito-temporalis lateralis (T_4) und der Gyrus Hippocampi (H). In der Tiefe des Ventrikels, in den der ganze Defect übergeht, sieht man gerade auf das in denselben hineinragende, untere Scheitelläppchen. An dem stumpfen Winkel setzt sich der Defect durch das schon auf der lateralen Seite beschriebene 1,0 Ctm. lange Verbindungsstück (Fig. 1) zwischen erster Schläfenwindung und hinterem Hirnabschnitt in den oberen lateralen dreieckigen Defecttheil fort.

Vor dem Schläfenlappen liegt der hintere Theil der Insel frei vor, während die dritte Stirnwindung den vorderen Theil überragt.

Linke Hemisphäre.

1. Laterale Fläche

Die linke Hemisphäre besteht ebenso wie die rechte aus einem grösseren vorderen und einem kleineren hinteren Abschnitte, die durch einen dem rechts beschriebenen ähnlichen, jedoch weniger ausgedehnten Defect (D_2) und annähernd in derselben Gegend von der Stelle der Fissura parieto-occipitalis ab bis zur Spitze des Schläfenlappens in etwas gebogener Linie getrennt sind. Es stellt dieser Defect eine tiefe Spalte dar, welche am oberen Rande 3,0 Ctm. vom hinteren Ende entfernt, an der Stelle der Fissura parieto-occipitalis schmal beginnt, alsdann 2,75 Ctm. weit nach unten zieht, indem sie sich auf 0,5 Ctm. verbreitert, und welche sodann 3,0 Ctm. lang horizontal läuft nach der Spitze des Schläfenlappens zu mit einer Breite von 2,0 Ctm., alsdann aber wieder schmaler werdend auf die untere Fläche sich umschlägt. In der ganzen Ausdehnung dieser Spalte ist der Hirnmantel vollständig verschwunden und man sieht im horizontalen breiteren Theile ohne Weiteres in den Seitenventrikel. Durch den verticalen Theil des Spaltes sieht man erst dann in den Ventrikel, wenn der hintere kleinere Hirnabschnitt zurückgeklappt wird, was leicht gelingt, da die tiefe Spalte sich auch auf die mediale Seite 1,5 Ctm. weit fort erstreckt an der Stelle der Fissura parieto-occipitalis.

Die Ränder der Spalte bilden nach vorn Theile des Schläfen- und Scheitellappens, die sich in dieselben oben steiler und unten flacher umschlagen hinten der Hinterhauptlappen, welcher in den verticalen Theil steil abfällt, und der Schläfenlappen, welcher den horizontalen Abschnitt begrenzt, und zwar zeigt der Rand hier einen natürlichen Durchschnitt der dritten Schläfenwindung (T_3), welcher im Niveau des Ependyms liegt. Von Windungen sind am hinteren Rande ausser der soeben erwähnten noch die drei Occipitalwindungen (O_1 , O_2 , O_3) zu nennen, deren erste kurz nach ihrem Beginn ein Stück weit in den Defect (D_2) untergegangen ist. Am vorderen Rande ist unten die erste

Temporalwindung gelegen (T_1), weiter nach oben zwei durch eine horizontale Furche getrennte, plumpe Windungsmassen. Am oberen Ende mündet der Sulcus interparietalis (ip) in den Defect (D_2).

Eine weitere Betrachtung der vor dem Defecte gelegenen Abschnitte, welche wegen ihres atypischen Baues nicht näher zu bestimmen sind, wird am besten im Zusammenhang mit dem Stirnlappen, der Insel und dem Scheitellappen von dem Mittelpunkte des vorderen grösseren Hirnabschnittes aus vorgenommen. Es findet sich daselbst eine etwa horizontale 2,0 Ctm. lange, 0,5 Ctm. breite und 1,5 Ctm. tiefe Spalte (D_3), die nicht die ganze Markmasse bis in den Ventrikel hinein durchsetzt, sondern durch eine schmale Schicht von letzterem getrennt ist. Sie liegt zwischen der vorderen Centralwindung (A) und dem ersten Drittel der zweiten Stirnwindung (F_2) einerseits, dem zweiten Drittel derselben Windung und der dritten Stirnwindung (F_3) andererseits, von der Höhe der Convexität 3,0 Ctm., von der Spitze des Schläfenlappens 4,0 Ctm. entfernt und ungefähr in der Mitte zwischen der Spitze des Stirnlappens und der Stelle der Fissura parieto-occipitalis.

Von diesem spaltförmigen Defect (D_3) strahlen radienartig nach allen Richtungen Windungen und Furchen aus und es gruppieren sich auf diese

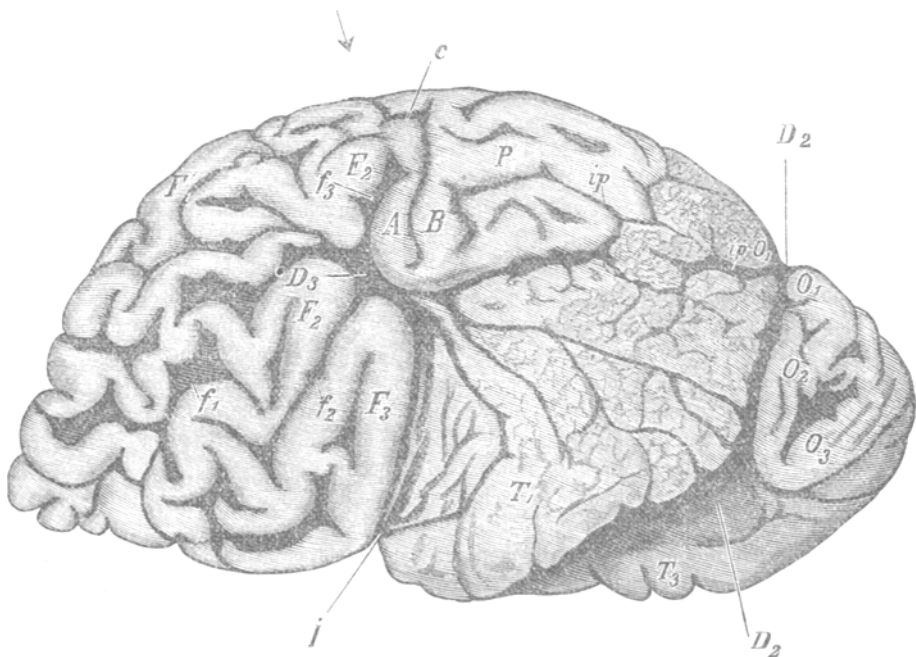


Fig. 3. Laterale Fläche der linken Hemisphäre. D_2 zweiter Defect. D_3 dritter Defect.

Weise die verschiedenen Lappen naturgemäss um genannten Defect herum als Mittelpunkt.

Zunächst stehen die beiden Centralwindungen (A und B) senkrecht auf der Länge der Spalte. Dieselben sind gut ausgebildet, jedoch kurz, indem sie die nur 3,0 Ctm. lange Centralfurche (c) bis auf die mediale Seite begleiten. Von der oberen Hälfte der vorderen Centralwindung (A) entspringen die beiden oberen Stirnwindungen (F_1 und F_2), die untere Hälfte ist durch eine Spalte begrenzt, welche in der Verlängerung des Sulcus frontalis secundus (f_2) aus dem Defect (D_3) entspringend und in schwachem Bogen aufsteigend auf der Mitte der vorderen Centralwindung endigt. Es ist die Furche als Sulcus praecentralis aufzufassen (f_3).

Die erste Stirnwindung (F_1) zieht in schwachem Bogen an der lateralen Seite herab, ist von der zweiten durch den Sulcus frontalis primus (f_1) getrennt. Die zweite Stirnwindung (F_2) zieht 2,0 Ctm. lang vor der Präcentralfurche (f_3) herab, wird alsdann durch den spaltförmigen Defect (D_3) unterbrochen in der Ausdehnung von mehreren Millimetern, alsdann steigt sie nach abwärts durch den Sulcus frontalis secundus (f_2) von der dritten Stirnwindung (F_3) getrennt und in ihrem ganzen Verlaufe mit der ersten Stirnwindung (F_1) vielfach anastomosirend. Die dritte Frontalwindung (F_3) entspringt nicht aus der vorderen Centralwindung (A), sondern es liegt zwischen beiden der hintere Theil des spaltförmigen Defectes (D_3). Sie steigt fast senkrecht nach abwärts, den vorderen Theil der Insel (I) überdeckend. Im Allgemeinen sind die Stirnwindungen wohlgebildet und vielfach verbunden untereinander. Ihr Verlauf ist ein mehr senkrechter.

Die Insel (I) liegt zum Theil frei vor in der Form eines Dreiecks; dieser Theil misst von vorn nach hinten 1,5 Ctm. und von oben nach unten 3,0 Ctm. und wird von einigen schmalen senkrechten Windungszügen gebildet. Nach vorn erstreckt sie sich, von der dritten Stirnwindung (F_3) überlagert, noch 2,0 Ctm. weit, nach hinten nur wenige Millimeter unter die sie überragende erste Schläfenwindung (T_1). Die Sylvi'sche Grube wird nach oben immer schmaler und geht in den spaltförmigen Defect (D_3) über. Zur Bildung eines Klappdeckels, insbesondere von Seiten der Centralwindungen, ist es nicht gekommen.

Vom hinteren Ende des genannten Defectes (D_3) ziehen radienartig mehrere Furchen, deren eine annähernd horizontal bis in den grossen Defect (D_2) verläuft, während die andere schwach aufsteigend in einer Entfernung von 3,0 Ctm. in den Sulcus interparietalis (ip.) einmündet. Die zwischen der Sylvi'schen Grube und diesen beiden Furchen gelegenen Hirntheile, welche, da die trennenden Furchen von dem Defecte aus radienartig verlaufen, sich nach hinten sehr verbreitern, um schliesslich in den vorderen Rand des grossen Defectes (D_3) überzugehen, sind ganz plumpe Massen, zeigen mehrere seichte Furchen und eine feinhöckerige Oberfläche. Bestimmte Bezirke lassen sich an ihnen mit Sicherheit nicht bestimmen, ausser der ersten Schläfenwindung (T_1), welche, die Insel (I) umziehend und etwas überragend, nach vorn immer

schmäler wird und zuletzt in dem spaltförmigen Defect (D_3) und durch denselben von den Centralwindungen getrennt mit einem ganz schmalen Ausläufer endet.

Nach hinten von der hinteren Centralwindung (B) ziehen zwei wohlentwickelte Windungszüge, die durch den Sulcus interparietalis (ip) getrennt sind. Derselbe verläuft annähernd horizontal von der Mitte der hinteren Centralwindung nach hinten und mündet in das obere Ende des grossen Defectes (D_2). Zwei Ctm. vor seiner Mündung ist eine Ueberbrückung desselben, dicht vor welcher die schon beschriebene, von dem spaltförmigen Defect (D_3) ausgehende Furche in denselben mündet. Der über ihm gelegene Windungszug ist das obere Scheitelläppchen (P_1), das nach hinten in den vorderen Rest des Gyrus occipitalis primus (O_1) übergeht. Der untere Windungszug geht 2,0 Ctm. nach hinten, woselbst er beim Zusammentreffen der zuletzt beschriebenen Furchen endigt. Er entspricht dem vorderen Theil des unteren Scheitelläppchens, welches jedoch weiterhin sich nicht mehr abgrenzen lässt.

2. Mediale Fläche.

Der grosse Defect im hinteren Abschnitt der linken Hemisphäre setzt sich an der Stelle der Fissura parieto-occipitalis auf die mediale Seite fast 1,5 Ctm. weit fort und trennt so Zwickel und Vorzwickel vollständig. Der Zwickel ist schmal und fällt nach vorn senkrecht in den Defect ab, die Masse des Vorzwickels senkt sich allmählig hinein. Nach hinten vom Zwickel liegen die Hinterhauptschläfenwindungen. Der Schläfenlappen ist verschmälert, der hintere Theil der dritten Schläfenwindung reicht etwas auf die mediale Seite herüber.

Der Gyrus fornicatus entspringt am vorderen Ende des Balkens, zieht sich um denselben herum, verbreitert sich in der Gegend des Vorzwickels, von dem er durch eine Furche getrennt ist, tritt mit dem Zwickel in Verbindung und geht alsdann in den Gyrus Hippocampi über. Der Sulcus callosomarginalis entspringt vor dem Balken und endet hinter der Centralfurche. Von ihm aus geht zwischen Gyrus fornicatus und Vorzwickel eine Furche nach hinten und mündet in den unteren Theil des Defectes (D_2). An dieser Stelle münden noch mehrere kleine Furchen in radiärer Stellung zum Endpunkt des Defectes und es treffen sich dem entsprechend an letzterem Punkte radienartig mehrere kleinere Windungszüge. Der Vorzwickel ist verhältnissmässig lang ausgedehnt und schmal, die Stirnwindungen sind gut ausgebildet.

3. Untere Fläche.

Von der Spitze des Schläfenlappens an zieht eine schmale Spalte 5,5 Ctm. horizontal nach hinten, sodann 1,5 Ctm. nach oben. Es ist dies dieselbe Spalte, welche in Fig. 3 als zweiter Defect (D_2) dargestellt ist, nur von unten gesehen. Man sieht in der ganzen Ausdehnung des Defectes in den Seitenventrikel und an einer kleinen Stelle durch den Ventrikel hindurch nach der medialen Seite hinaus. Die Umgebung des Spaltes ist, weil auf der lateralen Fläche auch sichtbar, schon dort beschrieben.

Zwischen der ersten Schläfenwindung und dritten Stirnwindung liegt ein annähernd dreieckiges Stück Insel frei vor; zwischen letzterer und dem Ende der Centralfurche sieht man den kleinen Defect (D_3).

Frontalschnitte.

Auf Frontalschnitten sind die grossen Ganglien, die innere und äussere Kapsel wohl erhalten. Im Uebrigen zeigen sich hinsichtlich der äusseren Configuration der Schnitte grosse Abweichungen von dem normalen Verhalten und auch zwischen beiden Hemisphären bedeutende Differenzen. Dies gilt ganz besonders von Durchschnitten der hinteren Hälften der Hemisphären, weniger von denen der Stirnlappen, da die Defecte den ersteren hauptsächlich angehören. Zur besseren Veranschaulichung der Ausdehnung des rechten Defectes (D_1) ist folgender Durchschnitt (Fig. 4) durch das vordere Ende desselben

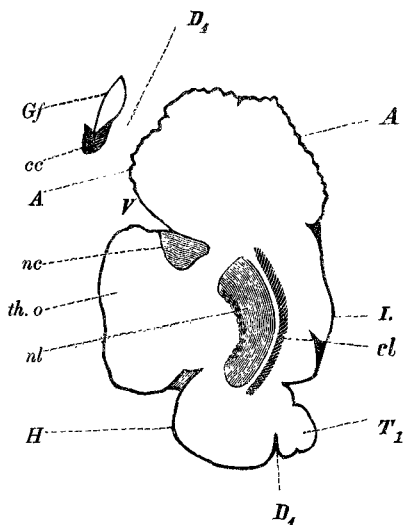


Fig. 4. Durchschnitt der rechten Hemisphäre in der Richtung des Pfeiles auf Fig. 1. D_1 erster Defect. V. Seitenventrikel. nc. Nucleus caudatus. th. o. Thalamus opticus. nl. Nucleus lentiformis. cl. Clastrum.

sowie die vordere Centralwindung, Insel und erste Schläfenwindung ganz geeignet. Man sieht den Anfang des Defectes (D_1) zwischen Balken (cc), Gyrus fornicatus (Gf) einer- und der in den Seitenventrikel bis unter das Niveau des Balkens eingesunkenen vorderen Centralwindung (A) andererseits, während an der unteren Fläche des Schläfenlappens sich das untere Ende desselben Defectes (D_1) bemerkbar macht.

Auf einem Durchschnitte durch dieselben Theile der linken Hemisphäre (Fig. 5) sieht man den dritten Defect (D_3) tief einschneiden. Das Marklager ist an dieser Stelle ganz verschmälert. Die Umgebung des inneren Theiles dieses Defectes bildet, wie schon erwähnt, ein Narbengewebe, die graue Rinde ist daselbst verschwunden. An der unteren Fläche des Schläfenlappens ist das untere Ende des zweiten Defectes (D_2) zu sehen.

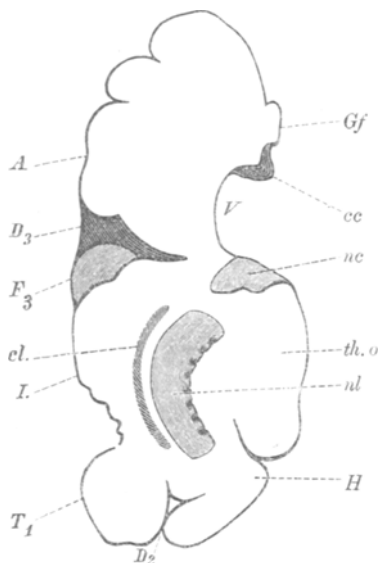


Fig. 5. Durchschnitt der linken Hemisphäre in der Richtung des Pfeiles in Fig. 3. D_2 zweiter Defect. D_3 dritter Defect. V. Seitenventrikel. nc. Nucleus caudatus. th.o. Thalamus opticus. nl. Nucleus lentiformis. cl. Claustrum.

Bei der zusammenfassenden Betrachtung der im vorliegenden Falle gefundenen pathologischen Verhältnisse ist zunächst die Kleinheit des Schädels unseres vierjährigen Idioten zu erwähnen. Seine Masse entsprechen ungefähr denen eines zehnmonatlichen Kindes; auch am Gehirn fällt die geringe Grössenentwicklung auf und das niedrige Gewicht von nur 470 Grm., wovon 130 Grm. auf die rechte, 180 Grm. auf die linke Hemisphäre kommen, sodann ganz besonders die eigenthümliche Gestaltung desselben. In Bezug auf letztere sind zweierlei Punkte zu berücksichtigen: erstens die Defectbildungen im Hirnmantel, zweitens die verschiedene Ausbildung der übrigen Hirnabschnitte und Hirnwindungen, daneben auch die Abweichung in der Anordnung der letzteren.

Die Hemisphären zeigen zunächst je einen grossen, in den betreffenden Seitenventrikel durchdringenden Defect des Hirnmantels

(Fig. 1, 2, 4, D₁. Fig. 3, 5, D₂). Die linke Hemisphäre hat ausserdem noch eine nicht perforirende Lücke im Hirnmantel (Fig. 3, 5, D₃). Die beiden erstgenannten Defecte stellen demnach je einen Porus im wahren Sinne des Wortes vor und rechtfertigen die Bezeichnung des Falles als Porencephalie. Nach Kundrat's Eintheilung gehören sie zu den ausgebildeten Defecten, während der dritte Defect zwar nicht die Bezeichnung eines Porus verdient, aber aus pathogenetischen Gründen auch in das Gebiet der Porencephalie zu verweisen ist und nach Kundrat als ein vernarbter Defect bezeichnet werden muss.

Was die Lage der beiden ersten Defecte (D₁ und D₂) im Allgemeinen betrifft, so nehmen sie ungefähr symmetrische Stellen ein, die hauptsächlich in das Gebiet der Arteria cerebri posterior fallen und dehnen sich daselbst von der medialen über die laterale auf die untere Fläche der Hemisphären aus. Als mittlere Linie ihres Verlaufes kann man rechts eine gebogene annehmen, die vor der Fissura parieto-occipitalis (po) an der medialen Fläche aufsteigt, alsdann im Grenzgebiet des Scheitel- und Hinterhauptlappens lateralwärts absteigt und sodann, auf die untere Fläche des Schläfenlappens sich umschlagend, nach der Spitze dieses Lappens zieht, links eine gleiche Linie, die nur mehr nach hinten an der Stelle der Fissura parieto-occipitalis aufsteigt, alsdann auch dementsprechend auf der lateralen Fläche etwas mehr nach hinten liegt und weiterhin wie rechts verläuft. Der dritte Defect (D₃) liegt linkerseits im Gebiete der Arteria fossae Sylvii an der Ursprungsstelle der dritten Stirnwindung (F₃) und in dem davorliegenden Stück der zweiten Stirnwindung (F₂). Die Form des letzteren Defectes ist eine kurze, schmale Spalte, die des zweiten Defectes eine lange, in der Mitte sich verbreiternde, spaltförmige Lücke, während der erste Defect aus zwei grösseren ungefähr dreieckigen und durch einen schmalen Spalt verbundenen Lücken besteht. Die Gesamtausdehnung dieses Defectes ist daher auch am grössten, viel geringer ist die des zweiten und die des dritten ist im Vergleich zu den beiden anderen ganz gering. Die Ränder der Defecte fallen mehr oder weniger steil ab, und die benachbarten Hirnabschnitte mit ihrem Rindengrau sind zum Theil sehr tief in die Defecte eingesunken und stellenweise daselbst noch umgeschlagen. Da, wo das Rindengrau der Ränder aufhört, zeigt sich bei mikroskopischer Untersuchung ein Narbengewebe, welches den Uebergang nach dem Ependym bildet. Dasselbe Gewebe findet sich im Boden des dritten Defectes an Stelle des Rindengraues. Soweit letzteres überhaupt in die Defecte hineinreicht, folgt ihm auch die Pia mater, während die Arachnoidea über die Lücken hinwegzieht. Die Defecte

ausfüllende, klare, hellgelbe Flüssigkeit war nur beim dritten Defecte vom Ventrikel abgeschlossen; bei den anderen bestand eine Communication mit der Ventrikelflüssigkeit. Die Ventrikel selbst sind entsprechend der Ausdehnung der Defecte offen, zeigen eine geringe Erweiterung, besonders nach hinten, und eine Verdickung des Ependyms.

Aus der oben bei Beschreibung der Hemisphären gegebenen genauen Darstellung der besonderen Lage der Defecte in topographischer Beziehung lassen sich die in den Defecten mit der darunter liegenden Marksubstanz zu Grunde gegangenen Windungsgebiete zum Theil sicher bestimmen, zum Theil wegen des vielfach ganz atypischen Verhaltens der Umgebung der Defecte an vielen Stellen nur vermuthen. Rechts ist in dem grossem Defect (D_1) untergegangen der vordere obere Theil des Vorzwickels, die unteren Abschnitte der zweiten und dritten Schläfenwindung und ein Theil des Gyrus angularis. Ob und inwieweit das obere Scheitelläppchen und der Betz'sche Lappen gelitten haben, ist bei der bedeutenden Einsenkung der Scheitellappengegend und dem Fehlen differenzirter Windungen daselbst nicht mit Sicherheit zu eruiren. Links ist in dem grossen Defecte (D_2), die zweite und ein Theil der dritten Schläfenwindung, ferner ein schmales Stück des Gyrus occipitalis primus und des Gyrus angularis zu Grunde gegangen. In dem kleinen Defecte (D_3) sind je ein schmaler Windungsabschnitt des Anfangstheils der zweiten und dritten Stirnwindung aufgegangen.

Die noch erhaltenen Abschnitte der Hemisphären zeigen in der Ausbildung der einzelnen Lappen, besonders in der Nähe der Defecte, bemerkenswerthe Abweichungen. Die rechte Scheitellappengegend und die rechte vordere Centralwindung (Fig. 1 u. 2) sind in den hinter ihnen liegenden Defect (D_1) fast ganz eingesunken und überragen nach aussen gar nicht die Insel; sie kommen an Ausdehnung dem linken Scheitellappen nicht gleich und bleiben bedeutend hinter der normalen Grösse zurück. Da auch der Schläfenlappen die Insel nicht überragt und nur ein schmaler Theil des Stirnlappens sie vorn bedeckt, so liegt die Insel (Fig. 1, I.) fast ganz frei vor; es ist also noch eine Sylvi'sche Grube vorhanden und kein Klappdeckel ausgebildet. Der linke Scheitellappen und die linke vordere Centralwindung (Fig. 3) befinden sich zwar in normaler Lage, sind aber auch in der Grösse hinter den anderen Lappen zurückgeblieben. Die Insel (Fig. 3, I.) ist auch links soweit frei vorliegend wie rechts; es besteht ebenfalls noch eine Sylvi'sche Grube, kein Klappdeckel. Die Stirnlappen sind am besten entwickelt; dagegen sind die Schläfen und Hinterhauptlappen bedeutend zurückgeblieben. Auf Frontalschnitten ist auch die Markmasse des linken

Scheitellappens und der vorderen Centralwindung (Fig. 5) entsprechend dem Defect (D_2) ganz schwach entwickelt und hat auch rechterseits im Scheitellappen und der vorderen Centralwindung (Fig. 4) eine weit hinter der normalen zurückbleibende Ausdehnung.

Die verschiedenen Hirnlappen zeigen weiterhin mannigfache Anomalien in dem Verlaufe der Windungen und deren Ausbildung und zwar in der Weise, dass ein Einfluss der Defecte nicht zu verkennen ist, indem in der Nähe derselben die grössten Abweichungen sich geltend machen. Ohne hier auf den Windungsverlauf näher einzugehen, will ich nur einige wichtigere und in die Augen fallende Abweichungen berühren. Zunächst haben die Windungen in der Nähe des dritten Defectes (Fig. 3, D_3) einen radiären Verlauf zu dessen Mitte und senken sich dahin ein wenig unter das Niveau der Hemisphäre ein. Da nun weiter fast sämtliche Windungen zwischen den beiden linksseitigen Defecten in dieses radiäre System hingenommen sind, so sind die Windungsverhältnisse des linken Schläfen- und Scheitellappens ganz verschoben. Am medialen Ende des zweiten Defectes ist ebenfalls eine radiäre Anordnung der Windungen vorhanden. Im Uebrigen ist das Verhalten der Windungen zu den beiden grossen und langen Defecten ein regelloses. An den Stirnlappen, besonders am rechten, ist der Verlauf der Windungen ein mehr senkrechter. Die Ausbildung von Windungen überhaupt ist je nach der Entwicklung der Hirnlappen eine verschiedene. An den Stirnlappen und der Insel sind dieselben gut entwickelt, ebenso verhalten sich die nur 3 Ctm. langen Centralwindungen links (Fig. 3, A. und B.) mit der Centralfurche (c.) und das linke obere Scheitelläppchen (P_1). Die nach hinten vor dem Defect (D_2) liegenden Theile des Scheitel- und Schläfenlappens besitzen keine deutlichen Windungen. Einzelne Furchen theilen sie in plumpe Massen, deren Oberfläche feinhöckerig aussieht (Microgyrie). Die rechten, nur 3 Ctm. langen Centralwindungen (Fig. 1, A. und B.) haben auch ein solches plumptes Aussehen und eine feinhöckerige Oberfläche. Die Centralfurche (c.) hat eine geringe Tiefe. Auch die übrigen Theile des rechten Scheitel- und Schläfenlappens zeigen dieselbe Beschaffenheit ihrer Oberfläche ohne eigentliche Gyrusbildung. An den Hinterhauptlappen und der medialen Seite (Fig. 2) sind die Windungen gut entwickelt. Bemerkenswerth ist noch die bedeutende Verschmälerung der ersten linken Schläfenwindung nach dem dritten Defecte hin (Fig. 3, T_1).

Fassen wir den Befund an den Hemisphären noch einmal kurz zusammen, so ist neben den beschriebenen drei Defecten die geringe

Entwicklung beider Scheitellappen und vorderen Centralwindungen, besonders aber des rechten Scheitellappen, welcher zugleich eine normale Windungsbildung vermissen lässt, die am meisten hervortretende Erscheinung.

Die übrigen Theile des Nervensystems, insbesondere das Rückenmark, bieten nichts Besonderes, abgesehen von der geringeren Entwicklung des rechten Hirnschenkels und der rechten Hälfte der Medulla. Die Pyramiden der Medulla sind schmal, bedeutend rechts mehr als links. Der mikroskopische Befund bietet weiter nichts Abnormes.

Was die Zeit der Entstehung der vorliegenden Hirnstörungen betrifft, so deuten dieselben an und für sich auf die Fötalzeit. Die stellenweise radiäre Anordnung der Windungen, ganz besonders um den kleinsten Defect, und die tiefe Einsenkung der Umgebung in die grösseren Defecte sind nach Kundrat sichere Zeichen des fötalen Ursprunges der Läsionen; ferner beweist das Offenbleiben der Sylvi'schen Gruben, das Freiliegen der Inseln, der Mangel der Klappdeckel, die geringe Entwicklung der Scheitellappengegenden, das Fehlen einer eigentlichen Gyrusbildung am rechten Scheitellappen und einzelnen Theilen des linken Scheitel- und Schläfenlappens, dass der die porocephalischen Defecte herbeiführende Process das Gehirn inmitten seiner Entwicklung nach Anlage der Hauptfurchen, aber vor Ueberdeckung der Insel oder genauer vor Beginn der Entwicklung der Klappdeckel betroffen hat, also ungefähr etwa in der ersten Hälfte der zweiten Fötalperiode.

In Bezug auf Pathogenese und Aetiologie des Falles sind zunächst die primären Destructionsprocesses des Hirnmantels, welche zur Bildung der Defecte führten, und ihre Ursachen zu berücksichtigen und sodann die Hemmungswirkungen, welche sie auf das Wachsthum und die Entwicklung des fötalen Gehirnes ausübten, in Betracht zu ziehen. Es giebt keine Anhaltspunkte dafür, dass die vorliegenden Defecte durch embolische, thrombotische oder hämorrhagische Processe entstanden sind. Krankheiten der Circulationsorgane, Lues etc. sind nicht nachweisbar gewesen. Ich möchte mich daher in Bezug auf die Natur des fötalen Destructionsprocesses der Ansicht Kundrat's anschliessen, nach welcher eine durch Anämie bedingte, umschriebene Erweiterung des Hirnmantels der Defectbildung zu Grunde liegt. Diese anämische Necrose des Hirnmantels, oft symmetrisch in den gleichen Gefässprovinzen auftretend, kann in den höchsten Graden eine vollständige Durchbrechung desselben veranlassen und so einen richtigen Porus herbeiführen, wie es bei den beiden hinteren, grösseren De-

fecten des beschriebenen Gehirnes der Fall ist, oder aber sie führt nicht zum Durchbruch in den Ventrikel, es erfolgt vielmehr Resorption und Narbenbildung, und die betreffende Stelle sinkt tief ein, ein Modus, wie er bei dem dritten, kleinen Defecte war.

Zur Erklärung der für die Entstehung der Porencephalie sehr wichtigen Störungen der Blutzufuhr zum Gehirn möchte ich, da bestimmte Erkrankungen bei den Erzeugern und der Frucht nicht nachweisbar sind, die Angaben der Mutter heranziehen und denselben einen gewissen Werth beilegen, dass sie nämlich während ihrer ersten ausserehelichen Schwangerschaft unter vielen Sorgen und strenger Arbeit sehr dürtig gelebt habe und ganz anämisch gewesen sei.

Die weiteren Wirkungen der Destructionsprozesse auf das wachsende Gehirn bestehen im vorliegenden Falle insbesondere in narbiger Schrumpfung, die zu stellenweise radiärer Anordnung der Windungen und Einsenkungen in der Umgebung der Defecte geführt hat. Damit steht ferner die Wachsthumshemmung der Scheitellappen und der vorderen Centralwindungen in Zusammenhang, sowie das Fehlen der Gyrusbildung in einem grossen Gebiete der Umgebung der Defecte, wo elbst gewissermassen zur Ausgleichung Microgyrie vorhanden ist, und weiterhin verschiedene Anomalien des Windungsverlaufs. Der eigenthümliche, fast senkrechte Verlauf der Stirnwindungen ist wohl indirect durch das Zurückbleiben der Scheitellappen bedingt.

Es bleibt noch übrig, die klinischen Erscheinungen, die unser Fall bot, dem anatomischen Befunde gegenüberzustellen. Es lag der höchste Grad von Idiotie vor mit vollständigem Mangel der Sprache, und es bestand ausserdem eine eigenthümliche Störung der Bewegung von Geburt an. Es war nirgends eine wirkliche Contractur oder Lähmung zu constatiren, dagegen zeigte es sich, dass bei activen und passiven Bewegungen der Glieder und des Rumpfes Rigidität der betreffenden Muskeln eintrat und das betreffende Glied oder der ganze Körper steif wie ein Stock wurde. Active Bewegungen konnten deshalb nur langsam ausgeführt werden, bei passiven war ein Widerstand bemerkbar. In der Ruhe und im Schlaf waren die Muskeln schlaff. Die Excursionsfähigkeit der Glieder war bei langsamen Bewegungen und nach Ueberwindung der Widerstände nicht beschränkt. Die elektrische Erregbarkeit war normal und nirgends eine Atrophie der Muskulatur bemerkbar. Die Hautsensibilität war, soweit sich ermitteln liess, erhalten. Das Verhalten der Sinnesorgane liess sich nicht genauer feststellen. Das Kniephänomen war beiderseits sehr deutlich, ein Fussclonus war nicht nachweisbar.

Der Zusammenhang des psychischen Zustandes des Idioten mit

dem so ausserordentlich defecten und unentwickelten Gehirn liegt auf der Hand. In Bezug auf das Fehlen der Sprache möchte ich ausserdem noch darauf aufmerksam machen, dass gerade ein Stück der Broca'schen Windung linkerseits zu Grunde gegangen ist an der Stelle des kleinen Defectes (Fig. 3, D₃, F₂). Die eigenthümlichen Bewegungsstörungen und ihre Beziehungen zu dem Befunde am Nervensystem bedürfen jedoch einer besonderen Betrachtung. Ich selbst habe einen ähnlichen Fall von angeborener Motilitätsstörung noch nicht gesehen; dagegen sind in der Literatur von Neuropathologen, Chirurgen und Kinderärzten ähnliche Fälle beschrieben; insbesondere hat neuerdings Rupprecht*) eine Reihe von Fällen veröffentlicht, von denen einige eine auffallende Aehnlichkeit mit dem unserigen haben. Er beschreibt in seinen Fällen eine von der Geburt an vorhandene Rigidität der Muskeln bei activen und passiven Bewegungen, die in einzelnen Fällen auf den ganzen Körper übergeht, Erschlaffung der Muskeln im Schlaf und Ruhe, Steigerung des Kniephänomens, während die übrigen Sehnenphänomene sich verschieden verhalten. Die Sensibilität ist dabei intact, die elektrische Erregbarkeit normal, und oft ist eine mangelhafte geistige Anlage vorhanden. Nach Little bezeichnet er diese Fälle als angeborene spastische Gliederstarre.

Leider liegt die pathologische Anatomie dieser angeborenen Störungen noch im Dunkelen. Nach den wenigen Sectionsberichten in der Literatur scheint es sich um cerebrale Störungen zu handeln; insbesondere verdient in dieser Beziehung ein Fall von Ross**) unsere Beachtung, in dem sich ein porencephalischer Defect beiderseits in der Gegend der Centralfurche und eine mangelhafte Entwicklung ihrer Umgebung sowie des Paracentralläppchens und der Pyramidenstränge fanden. In der Literatur der Porencephalie***) überhaupt fand ich, ausser bei dem eben genannten Falle, keine deutliche Beschreibung von Störungen, wie sie unser Fall zeigt.

Hinsichtlich des Zusammenhanges der motorischen Störungen und des anatomischen Befundes verweist Ross in seinem Fall auf die mangelhafte Entwicklung der motorischen Gebiete im Hirnmantel

*) Sammlung Klin. Vorträge von R. Volkmann No. 198.

**) Ross, Brain 1883.

***) Schüle, Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 26. — Kundrat, Die Porencephalie 1882. — Binswanger, Arch. f. path. Anat. Bd. 87. — Derselbe, Dieses Archiv Bd. XIV. S. 165. — Sperling, Arch. f. path. Anat. Bd. 91. — Lambi, Dieses Archiv Bd. XV. — De la Croix, Arch. f. path. Anat. Bd. 97.

und der Pyramidenstränge, bei Abwesenheit anderweitiger Rückenmarksveränderungen. Ob man auch im vorliegenden Falle auf diese Momente, insbesondere auf die bedeutende Beeinträchtigung der Centralwindungen und Umgebung durch die in ihrer Nähe abgelaufenen Destructionsprocesse als Erklärung für die beobachteten Erscheinungen recurriren darf, wird sich mit Sicherheit nicht entscheiden lassen. Bemerken will ich nur noch, dass die neuesten Untersuchungen von Adamkiewicz*) eine Abhängigkeit derartiger Störungen von Seiten der Motilität des Bewegungsapparates von pathologischen Verhältnissen der genannten Hirngebiete, insbesondere auch Entwicklungsstörungen, wahrscheinlich machen.

*) Experimentelle Untersuchungen über Hirndruck. 88. Bd. der Sitzb. der kaiserl. Akad. der Wissensch. III. Abtheil. October-Heft. Jahrg. 1883. S. 92 ff.