

VII.

Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie.

Von

Dr. R. Otto,

I. Assistenzarzt der Irrenanstalt der Stadt Berlin zu Dalldorf.

(Hierzu Taf. IV.)

~~~~~  
**D**ie beiden Fälle, welche den nachstehenden Mittheilungen zu Grunde liegen, wurden in der Irrenanstalt der Stadt Berlin zu Dalldorf vor längerer Zeit beobachtet und in dem psychiatrischen Verein zu Berlin am 14. Juni 1890 von dem Verfasser besprochen.

Der I. Fall, J. 234, betrifft einen Knaben, der 1884 geboren, im September 1887 in die Anstalt zu Dalldorf aufgenommen wurde. Derselbe war unehelich geboren; sonst war anamnestisch nichts über ihn festzustellen. Das Kind bot die Erscheinungen des höchsten Grades von Idiotie, sprach gar nicht, verstand auch kein Wort, zeigte kein Interesse für seine Umgebung, war unrein und musste gefüttert werden. Stehen und gehen konnte es nicht, lag deshalb dauernd zu Bett, bewegte aber die Extremitäten in Rückenlage. Diese Bewegungen waren wenig ausgiebig und schwach; die Muskulatur der Arme und Beine zeigte sich dürftig entwickelt. Der Kopf hatte einen Umfang von 46 Ctm., eine Länge von 29 Ctm. über den Scheitel gemessen; die Ohrdistanz, in derselben Weise gemessen, betrug  $33\frac{1}{2}$  Ctm. Der Gaumen war kielförmig. Am übrigen Skelett bestanden rachitische Veränderungen. Wiederholt traten bei dem Kind bronchitische Erscheinungen auf. Es wurden auch manchmal angeblich (vom Wartepersonal) Zuckungen im ganzen Körper beobachtet. Der Tod erfolgte September 1889 unter zunehmender Schwäche in Folge von Steigerung der bronchitischen Erscheinungen und Auftreten einer Bronchopneumonie.

Die 20 h. p. m. vorgenommene Section ergab ausser allgemeiner Atrophie und Anämie eine chronische Bronchitis, alte pleuritische Verwachsungen, eine

frische Bronchopneumonie, Schwellung der Bronchial- und Mesenterialdrüsen und rachitische Veränderungen der Knochen. Das Schädeldach war mit der harten Hirnhaut stark verwachsen und zeigte eine rundliche, etwas unregelmässige Form. Die Nähte waren erhalten; die vordere Hälfte des Schädeldaches hatte eine breite Knochen- und Schwammsubstanz, die hintere war ganz verdünnt und durchscheinend. Ein Schädelausguss von Gyps, im Ganzen rundlich geformt, wies einen Umfang von 42, einen Längsdurchmesser von 14, einen Breitendurchmesser von  $12\frac{1}{2}$  und eine Höhe von 11 Ctm. auf. Der Stirntheil war schmal, spitzte sich nach vorn zu und verjüngte sich dabei bis um die Hälfte, während die Rinne für den Gyrus rectus und Nervus olfactorius tief und breit entwickelt war. In den Sinus fand sich dunkles, geronnenes Blut. Die Innenfläche der harten Hirnhaut war glatt, die weiche Hirnhaut war zart, zog sich überall gut ab und zeigte nur an einzelnen Stellen eine etwas sulzige Beschaffenheit. Die Gefässe der Basis waren schwach gefüllt und hatten zarte Wandungen. Das Gehirngewicht betrug 920 Grm. Auf Durchschnitten waren die Hirngefäße wenig bluthaltig und die Seitenventrikel nur wenig erweitert. Die Hirnoberfläche (Fig. 1) zeigte beiderseits stellenweise ein ganz eigenthümliches Verhalten, besonders im Gebiet der Stirnlappen, der Parietalgegend und des angrenzenden Theils des Schläfenlappens, und zwar war die Oberfläche daselbst ganz feinhöckerig. Die ganze untere Fläche der Hemisphären sowie auch die Hinterhauptschlappen und einzelne Theile des Scheitel- und Schläfenlappens nahmen dagegen an dieser feinen Höckerung nicht Theil und zeigten im Ganzen wohl ausgebildete, fast typische Windungen. Die kleinen Erhebungen, welche das höckerige Aussehen der Rinde bedingten, sassen theils gewöhnlichen grösseren Windungen auf oder sie ragten an Stellen der Hirnoberfläche hervor, welche keine deutliche Differenzirung in gewöhnliche Windungen erkennen liessen. Ohne hier auf eine nähere Beschreibung des Windungsverlaufes mich einzulassen, will ich noch hinzufügen, dass die Stirn- und Scheitelgegend an beiden Hemisphären verhältnissmässig weniger entwickelt war als die hinteren Hirnabschnitte, und dass beiderseits die Insel eine Strecke weit frei vor lag, rechts etwas mehr wie links. Andeutungen einer Centralfurche waren beiderseits vorhanden. Im übrigen boten der Balken, der Hirnstamm und das Rückenmark nichts Auffallendes dar; zu erwähnen ist nur, dass die Pyramidenstränge der Medulla oblongata sich sehr wenig gegenüber den Oliven erhoben und kaum vor denselben etwas hervortraten, sodass auch von einer Einkerbung der Oberfläche zwischen Oliven und Pyramiden nichts zu sehen war.

Die Hemisphären wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, desgleichen der Hirnstamm und das Rückenmark. Es wurden alsdann später Frontalschnitte gemacht. Die grossen Ganglien waren auf denselben relativ gut entwickelt und auch die weisse Marksubstanz liess an Masse gegenüber der grauen nichts zu wünschen übrig, soweit man dies ohne eine Vergleichung mit einem gesunden gleichalterigen Gehirn beurtheilen kann. Es fiel auch kein wesentlicher Unterschied auf in der Stärke des Markes unter der feinhöckerigen Oberfläche gegenüber dem unter normaler Rinde liegenden. Irgeud

welche gröbere Herde, Einziehungen, Narben etc. waren nirgends zu sehen. Um so mehr fiel dagegen die feinere Beschaffenheit einzelner Durchschnitte schon bei Betrachtung mit blossem Auge oder mit der Lupe auf. Da der zweite gleich mitzutheilende Fall dieselben eigenthümlichen Verhältnisse darbietet, so sollen die letzteren weiter unten für beide Fälle zusammen nebst den mikroskopischen Erhebungen mitgetheilt werden.

Im II. Fall, L. 632, handelt es sich um einen Knaben, der 1882 geboren, im Jahre 1888 in die Anstalt zur Aufnahme kam. Anamnestisch war nichts zu ermitteln. Der Knabe zeigte auch einen hohen Grad von Idiotie, sprach und verstand nichts, war unsauber und musste gefüttert werden. Der Körper war schwach entwickelt, die Lymphdrüsen vergrössert. Ausserdem bestanden multiple Contracturen in den Ober- und Unterextremitäten. Einige Male traten Krampfanfälle mit Beteiligung des Gesichts und der Extremitäten auf. Der Tod erfolgte einige Tage nach der Aufnahme.

Die 10 h. p. m. gemachte Section ergab als Todesursache eine kästige Pneumonie. Das Hirngewicht betrug 780 Grm. und zwar wog die rechte Hemisphäre 350, die linke 310, Kleinhirn und Medulla oblongata 120 Grm. Die Seitenventrikel zeigten einen mässigen Grad von Erweiterung, besonders im linken Unterhorn. Die sonst nicht wesentlich veränderte weiche Hirnhaut zog sich überall glatt ab, ausser an gewissen gleich näher zu bezeichnenden Stellen, an welchen sie fest haftete. Diese Gebiete betrafen, ähnlich wie im ersten Fall, beiderseits die Stirn- und Scheitelgegend und hatten auch, wie im vorhergehenden Fall, eine feinhöckerige Oberfläche. Zugleich waren diese Theile in ihrer Grösßenentwicklung bedeutend zurückgeblieben und die Insel war in Folge dessen in der oberen Hälfte bedeckt, die untere lag frei vor. Die Windungsbildung war vielfach eine atypische, weniger in der Schläfen- und Hinterhauptsgegend, als am Stirn- und Scheitellappen. An manchen Stellen war es überhaupt nicht zu einer gewöhnlichen Windungsbildung gekommen und die Oberfläche zeigte nur die schon erwähnte feinhöckerige Beschaffenheit. Eine wohlabgegrenzte Centralfurche war nicht vorhanden, während etwas weiter nach hinten von ihrem gewöhnlichen Sitz eine fast vertikale, mit der Sylvi'schen Spalte communicirende Furche über den mittleren Theil der Hemisphären lief. Ich verzichte darauf, die weiteren Einzelheiten des Windungsverlaufes wiederzugeben und will nur noch einmal hervorheben, dass die feinhöckerige Beschaffenheit der Hirnoberfläche sich nur an den Stirn- und Scheitellappen fand und zwar sowohl an sonst gut entwickelten Windungen als auch an Stellen, die weniger deutlich oder gar nicht die gewöhnliche Windungsbildung erkennen liessen. Der Hinterhaupts- und Schläfenlappen, sowie die basalen Gegenden zeigten eine ganz glatte Oberfläche ihrer Windungen. Der Balken, der Hirnstamm und das Rückenmark boten äusserlich nichts Besonderes dar, ausser dass beide Pyramiden sehr flach waren und dass die rechte sich kaum, die linke gar nicht über die Olivengegend erhob.

Die Hemisphären u. s. w. wurden wie im ersten Fall gehärtet. An Frontalschnitten sah man dann die grossen Ganglien verhältnissmässig gut entwickelt, weniger reichlich die weisse Marksustanz. Es machte in den vor-

deren und mittleren Hirngebieten mit feinhöckeriger Oberfläche den Eindruck, dass die weisse Markmasse gegenüber der grauen Rinde etwas weniger entwickelt war als in den hinteren. Vergleiche mit gleichaltrigen Normalhirnen konnten nicht gemacht werden, doch liess sich bei einem Vergleich mit dem ersten Fall entschieden feststellen, dass in den oben genannten Gebieten die Marksubstanz in der Masse, wenn auch vielleicht nur wenig, zurückgeblieben war. Im Uebrigen fanden sich makroskopisch nirgends gröbere Herde, Narben oder Aehnliches, wohl aber zeigte sich auch hier, wie im ersten Fall, sofort ein eigenthümliches Verhalten der Durchschnitte der vorderen Hirngebiete.

Die weitere Beschreibung umfasst beide Fälle zusammen. Dreierlei ist es, was bei genauer Betrachtung der Hirndurchschnitte aus den vorderen Partien auffällt. Vielfach fehlen normal entwickelte Windungen ganz, es ist dagegen eine mehr oder weniger feine, oft wiederholte Verästelung der Marksubstanz vorhanden, um deren einzelne Verzweigungen sich graue Rinde entsprechend gelagert hat und so feinste Windungen bildet. Weiter zeigt die Oberfläche eine feine Kerbung, auch oft an sonst gut entwickelten Windungen, ohne dass vielfach entsprechend tiefe Furchen zwischen den kleinsten Windungen wahrzunehmen sind. Zuletzt ist ganz auffallend das Vorkommen von kleinen unregelmässigen, hellgrauen Gebieten im Mark dicht unter der Rinde, innerhalb der feinhöckerigen Gebiete. Die Farbe dieser hellgrauen Bezirke hebt sich deutlich von dem benachbarten Rindengrau und Markweiss ab.

Bei einer specielleren Betrachtung dieser einzelnen eigenthümlichen Befunde ist zunächst hervorzuheben, dass die Vertheilung der weissen Substanz auf Durchschnitten an den feinhöckerigen Gebieten eine ganz unregelmässige ist. Man findet indess einige Hauptformen der Vertheilung, resp. Verästelung der Markmasse öfter wiederkehrend. Gehen wir von einfacheren Formen aus, so kommt es vor, dass eine sonst scheinbar gut entwickelte und typisch verlaufende Windung, welche an der Oberfläche feinste Höcker zeigt, auf Durchschnitten zunächst eine breite Markkuppe hat, von welcher weiterhin sich radientartig feinste Markspitzen nach der Peripherie erstrecken. Die letzteren bilden alsdann die Mitte der feinsten Windungen, welche den kleinen Höckern entsprechen. Sehr schön zeigt dieses Verhalten ein Durchschnitt durch den oberen Theil der ersten Schläfenwindung rechterseits im ersten Falle (Fig. 2). Dasselbst strahlen 5 feine Markzapfen aus der grösseren Markkuppe aus und das Windungsgrau schiebt sich zwischen dieselben, sie in gleichmässiger Weise umgebend. Kerben oder ganz seichte Furchen an der Oberfläche deuten die Trennung der einzelnen feinsten Windungen an. An anderen Stellen der Hirnoberfläche, welche sich nicht zu gewöhnlichen Windungen entwickelt haben, sieht man ähnliche einfache Verhältnisse. Aus der weissen Markmasse tauchen hier direct kleinste Markzapfen nebeneinander mehr oder weniger parallel ziehend auf, wie es ein Durchschnitt durch einen Stirnhirntheil des ersten Falles (Fig. 3) zeigt. Complicirter gestalten sich die Verhältnisse an manchen anderen der letzteren benachbarten Stellen, indem eine Verästelung der Marksubstanz statt einfacher Einstrahlung von Markzapfen auftritt (Fig. 4 a und b).

Diese Verästelung kann so sehr zunehmen, dass sie ein geweihartiges Aussehen hat (Fig. 8). Es entstehen durch diese wiederholten feinen Verästelungen der weissen Substanz, insofern die verschiedenen Markzweige in verschiedener Richtung an einem Durchschnitt getroffen werden, höchst eigenthümliche Zeichnungen und die graue Rinde, welche überall die feinen Markausläufer gleichmässig umgibt, zeigt auch dementsprechend makroskopisch eine eigenthümliche Verteilung ihrer Masse, welche indess nur scheinbar eine unregelmässige ist. Erschwert wird das Verständniß dieser Anordnung wesentlich dadurch, dass eine Abgrenzung der kleinsten Windungen durch Furchen makroskopisch kaum zu erreichen ist.

Hiermit gehe ich zum zweiten Punkt über. Man sieht mit blossem Auge vielfach kaum irgend eine Abgrenzung feinster Windungen. Gewöhnlich besteht an der Oberfläche eine feine Kerbe, in welche sich die weiche Hirnhaut einstülpt und ein Gefässchen einsenkt; eine sich tiefer erstreckende feinste Furche ist nur an vereinzelten Stellen zu erkennen. Das Mikroskop zeigt nun überall Abgrenzungen der Windungsgebiete, indem an Stelle der Furchen etwas hellere Streifen, durch Verlöthung gegenüberliegender oberflächlicher Schichten der Furchenwände entstanden, auftreten. Im Grunde der feinen Kerben sieht man unter dem Mikroskop an Glycerin-, Carmin- und Nigrosinschnitten vielfach die oberflächlichen zellenarmen Schichten mit einander verkleben und so verschwindet der untere Abschnitt der Furche, während an ihrer Stelle eine hellere zellenarme Schicht sich befindet. Inmitten dieses Streifens läuft vielfach ein Gefäss und es sind auch mittelst der Pal'schen Methode die beiderseitigen Lagen von Tangentialfasern daselbst nachweisbar. Das bis jetzt Gesagte gilt nur für Furchen kleinster Windungen und Windungscomplexe. Es giebt aber auch Furchen von bedeutender Tiefe, welche zum Beispiel einzelne grössere Abschnitte bei geweihartiger Ausbreitung des Markes von einander trennen. Diese Furchen ragen oft mehrere Centimeter weit in das Innere der Hemisphären hinein, indess ist überall gegen den Ventrikel hin noch eine recht breite Marksicht vorhanden (Fig. 5a).

Die dritte Eigenthümlichkeit, welche Durchschnitte der Hemisphären darbieten, ist das Vorkommen von hellgrauen Zonen im Mark in nächster Nähe oder im Anschluss an die Rinde in Gebieten mit feinhöckeriger Oberfläche. Man kann auf Durchschnitten nicht allein, wie gewöhnlich, einen grauen Rindensaum und eine von ihm umgebene weisse Markmasse erkennen, sondern es schiebt sich vielfach an der Grenze beider eine Schicht von unregelmässiger Form ein, welche mehr hellgrau aussieht und wesentlich zu dem eigenthümlichen Aussehen der Durchschnitte beiträgt. Auf Fig. 5 sieht man unter der Rinde, besonders im Gebiet der feinen Markstrahlungen nach den kleinsten Windungen hin, fünf hellgraue Zonen (d) von verschiedener Ausdehnung. Ein Durchschnitt durch einen Theil des Betz'schen Lappens (Fig. 6) zeigt kleine unregelmässige Einsprengungen hellgrauer Gebiete in der weissen Marksustanz z. Th. ohne directen Zusammenhang mit der Rinde (bei c). Ein Durchschnitt durch den Fuss der Centralwindungsgegend (Fig. 7) zeigt ein höchst

unregelmässiges und ausgedehntes Vorkommen von hellgrauen Massen (d), theils in directem Anschluss an die Rinde, theils durch eine schmale helle Zone (e) davon getrennt, welche bei oberflächlicher Betrachtung eine gewisse Aehnlichkeit mit den gewöhnlichen höher liegenden Streifungen der Hirnrinde hat, und nur an einer kleinen Stelle ein normales Zusammentreffen von Rinde und Mark (f). Derartige hellgraue Zonen kommen, wie die Durchschnitte lehren, an vielen Stellen vor dicht unter der Rinde mit feinhöckeriger Oberfläche, indess giebt es auch manche Bezirke, die von der eigenthümlichen hellgrauen Zwischenzone ganz frei sind.

Eine Erklärung für die eigenthümliche Farbe jener Bezirke giebt das Mikroskop und zwar weist es das Vorhandensein von zahlreichen meist kleineren zelligen Elementen in der weissen Substanz zwischen den Markfasern nach. Dieselben liegen einzeln oder in kleinen Gruppen, sind vielfach von feinsten sie umflechtenden Nervenfasern umgeben und zeigen auch sonst den Charakter von Ganglienzellen, Fortsätze und Ausläufer, zuweilen pyramidenförmige Gestalt. Da sie gegenüber der Rinde viel zu spärlich sind, so bedingen sie nur eine Abschwächung der Farbe des Markweisses in ein helles Grau. Diese Zell-einlagerungen treten mit Vorliebe da auf, wo die Markmasse sich in feine Verästelungen auflöst, in den Markzapsen kleinster Windungen und in der Nähe des Fundus derselben. Die ziemlich geschlossen in der weissen Markmasse ziehenden Nervenfasern werden durch die zelligen Zwischenlagerungen vielfach auseinandergedrängt und es entsteht ein loses Gitterwerk durch die mehr oder weniger von einander getrennten Fasern. Je näher dieselben nun wieder in schwachen Bogen nach der Markspitze der kleinsten Windungen kommen, desto weniger Zellen schieben sich zwischen sie hinein und desto mehr convergiren die Fasern, um schliesslich in der Markspitze wieder fest aneinander zu liegen, worauf dann beim Eintritt in die Rinde eine weitere radienartige Ausstrahlung derselben erfolgt. Die an den tiefer liegenden Stellen der kleinsten Windungen und am Fundus eintretenden Markfasern sind auch vielfach eine Strecke weit im Mark durch Zwischenlagerung von Ganglienzellen aus-einandergedrängt und treten in weiten Abständen in die Rinde ein. Von der grauen Rinde scheiden sich mikroskopisch die hellgrauen Zonen scharf ab, auch wenn sie dicht neben derselben liegen. Zuweilen sieht man aber auch eine zellenfreie Schicht zwischen ihnen und der Rinde, die unter Umständen die Form eines schmalen Streifens hat und nur aus Markfasern besteht (Fig. 6 c und Fig. 7 e). Während bei normalen Windungen die zusammen-liegenden Markfasern gegen den Eintritt in die Rinde auseinandergehen, sind also in den kleinsten Windungen vielfach die Verhältnisse complicirter, wie schon angedeutet worden ist, indem die Markfasern im Mark zunächst durch Dazwischenkunft der zelligen Einlagerungen divergiren und dann bevor sie aus der Markspitze in die Rinde zum zweiten Male auseinandergehen, erst noch einmal convergiren. Diese Verhältnisse gewähren ein ausserordentlich zierliches und von der gewöhnlichen Anordnung abweichendes Bild an Schnitten mit Pal'scher Färbung und ein besseres Verständniss derselben wird erst durch die entsprechenden Zellfärbungen (Nigrosin, Carmin etc.) gewonnen.

Im Anschluss an diese Verhältnisse will ich auf die Hirnrinde selbst übergehen. Man findet im Bereiche der Rinde der feinsten Windungen am Stirnhirn, Fuss der Centralwindungsgegend und Betz'schen Lappen, welche Gegenden nach Pal untersucht wurden, dieselben Faserungsverhältnisse wie im normalen Hirn. Eine Schicht von Tangentialfasern befindet sich unter der Oberfläche, lässt sich in die feinsten Furchen und, wie schon hervorgehoben, in die Verwachsungsstellen der Furchenwände verfolgen. Was Zahl und Dicke betrifft, so lassen diese Fasern nichts zu wünschen übrig. Unter ihnen liegt, wie gewöhnlich, ein feinstes Fasernetz, desgleichen auch zwischen den aus dem Mark ausstrahlenden Fasern. Die Zahl der letzteren ist entsprechend der Feinheit der Markkuppen der kleinsten Windungen nur eine geringe, gegenüber denen einer Normalwindung.

Während die Fasern der Hirnrinde keine wesentliche Abweichungen darbieten und vielleicht das Fasernetz der Hirnrinde im ganzen noch nicht so fein ausgebildet ist, wie beim Erwachsenen (Vergleiche mit Präparaten gleichaltriger Art konnten nicht vorgenommen werden), zeigen die zelligen Elemente der feinhöckerigen Hirnrinde ganz bemerkenswerthe Abweichungen in der Form und dem Grade ihrer Entwicklung. Die Untersuchung kleinsten Windungen von den oben genannten Stellen der Hirnrinde fand mit Carmin und Nigrosin statt. Eine weitere ausführliche systematische Untersuchung der anderen normalen und feinhöckerigen Rindenabschnitte beider Gehirne wurde nicht vorgenommen. Unter der zellarmen oberflächlichen Schicht findet sich die Schicht der kleinen Pyramiden, welche mässig zahlreiche, in der Form gut entwickelte und regelmässig stehende kleine Pyramidenzellen enthält; daneben sind in derselben Schicht auch einzelne rundliche kleine Ganglienzellen. Unter der eben besprochenen Schicht sieht man an Schnitten aus der Stirn- und Centralgegend an Stelle der Schicht der grossen Pyramidenzellen meist nur ganz spärliche grössere Zellen von genannter Gestalt, vielfach nur solche, welche die kleinen Pyramidenzellen an Grösse kaum übertreffen, endlich finden sich daselbst, und zwar in nicht geringer Anzahl im Verhältniss zu den beiden erstgenannten Zellarten einfache rundliche Ganglienzellen, welche mit abnehmender Grösse noch weiter bis an das Mark hin vorhanden sind. Am Betz'schen Lappen sind unter der Schicht der kleinen Pyramiden fast nur noch rundliche Zellelemente; es finden sich überhaupt an Stelle der Schicht der grossen Pyramiden nur wenige derartig geformte Zellen und die meisten derselben überschreiten kaum die Grösse der kleinen Pyramiden. Riesenpyramiden sind überhaupt nirgends aufgefunden worden.

Von sonstigen mikroskopischen Befunden am Centralnervensystem ist hervorzuheben, dass die Pyramidenstränge der Medulla oblongata im Fall II entsprechend der schon hervorgehobenen dürftigen Entwicklung beiderseits nur wenige, dünn gesäte Fasern zeigen, ohne secundäre Degenerationsvorgänge erkennen zu lassen. Während die linke Seite hier noch weniger Fasern zeigt als die rechte, sind im Fall I beide Seiten in gleicher Weise an der mangelhaften Entwicklung betheiligt. Weiter lassen sich im Rückenmark in beiden

Fällen besondere mikroskopische Veränderungen nicht nachweisen. Die einzelnen Stränge bieten keine wesentlichen Abweichungen, die graue Substanz scheint gut entwickelte Ganglienzellen, Fasernetze und Nervenwurzeln zu besitzen. Vergleiche mit einem gleichaltrigen normalen Rückenmark wurden allerdings nicht gemacht.

Fassen wir die wesentlichen Befunde in beiden Fällen noch einmal kurz zusammen, so handelt es sich beide Male um vollständig idiotische Knaben im Alter von 5—6 Jahren, deren erster nur schwächer Bewegungen fähig war, während der zweite multiple Contracturen hatte. Bei beiden traten seltene Krampfanfälle auf. Während Beide rachitische Veränderungen am Schädel und übrigen Skelett aufweisen, ist im ersten Fall eine starke Verwachsung der harten Hirnhaut mit dem Schädel vorhanden, die Ventrikel sind nur wenig erweitert und das Gehirngewicht beträgt 920 Grm., im zweiten Fall dagegen haftet die weiche Hirnhaut in gewissen Bezirken mit fein-höckeriger Oberfläche fest an der Hirnrinde und die Ventrikel sind mässig erweitert, das Hirngewicht beträgt 780 Grm. — beide Hirngewichte sind also bedeutend hinter dem Minimum von 979 Grm. (nach Huschke) für das Alter von 4—7 Jahren bei Knaben zurückgeblieben. In beiden Fällen fehlen weiter jegliche Herderkrankungen, Narben, Sclerosen der Hirnsubstanz, und es sind sämmtliche Hirntheile in einer der Gesammtgrösse meist entsprechenden Entwicklung vorhanden, mit Ausnahme der gleich zu nennenden Gebiete und der beiden Pyramidenstränge der Medulla oblongata, welche nur dürftig entwickelt sind. Der auffallendste Befund ist von aussen in beiden Fällen die fein-höckerige Beschaffenheit eines grossen Theiles der Hirnoberfläche (Stirn, Scheitelgegend), auch der Oberfläche daselbst befindlicher gewöhnlicher Windungen, in Folge von Entwicklung feinster Windungen. Zugleich sind diese Gebiete in der Grössenentwicklung zurückgeblieben, so dass die Insel theilweise frei liegt, und wenigstens in dem zweiten Fall ist auch die Markentwickelung unter der fein-höckerigen Oberfläche eine mangelhaftere. Auf Durchschnitten zeigt sich daselbst eine mehr oder weniger reichliche Verästelung der Markmasse. Die einzelnen kleinsten Aeste bilden das Mark kleinster Windungen und letztere sind theils durch einfache Kerben an der Oberfläche von einander geschieden, während in der Tiefe der Furchen die Wände verlöhet sind, theils durch sehr tief in das Mark eindringende Spalten von einander getrennt. Mikroskopisch zeigt die Rinde der kleinsten Windungen eine mangelhafte Entwicklung der Zellen, besonders der grossen Pyramidenzellen und

ein gänzliches Fehlen der Riesenpyramiden. Ganz eigenthümlich sind endlich die folgenden Befunde auf Durchschnitten beider Gehirne. Ausser der grauen Rinde und dem weissen Mark sind unter der feinhöckerigen Oberfläche, aber nicht überall, hellgraue Zonen von verschiedener Ausdehnung, meist direct unter der Rinde oder durch eine schmale weisse Schicht getrennt, im Mark zu sehen, die ihre Farbe der Anwesenheit von einzeln oder in kleinen Gruppen stehenden Ganglienzellen verdanken. Letztere bewirken, zwischen die nach den kleinen Windungen hinziehenden Markfasern eingestreut, eine Divergenz derselben und nachher findet dann wieder eine Convergenz der Fasern nach der Markspitze der kleinsten Windungen hin statt.

Die Abweichungen in der Oberflächengestaltung, welche beide Gehirne in so ausgeprägter Weise darbieten, weisen die zwei mitgetheilten Fälle dem Gebiete der Mikrogyrie zu. Heschl\*) hat diese Bildungsanomalie der Hirnwindungen zuerst genauer beschrieben. Nach seiner Schilderung ist dabei das im Ganzen an Volumen geringere Grosshirn an der lateralen und medialen, niemals aber an der unteren Fläche mit sehr reichlichen, geschlängelten und auffallend schmalen, jedoch dicht gedrängten Windungen versehen, in deren Anordnung nur schwierig das bekannte Schema sich erkennen lässt. Zugleich ist der dem Centrum semiovale entsprechende compacte Theil der weissen Substanz gering an Masse, während die in die Windungen eintretenden Ausläufer der weissen Substanz sehr lang, schmal und reichlich verzweigt sind.

Diese Mikrogyrie (Heschl) unterscheidet sich leicht von ähnlich aussehenden Bildungen, von der durch senile Atrophie bedingten Kerbung der Hirnoberfläche — Ischogyrie — und der angeborenen ungewöhnlichen Kleinheit meist sonst typischer Windungen.

Die vorliegenden beiden Fälle gehören aber nicht zu den höchsten Graden der Mikrogyrie, wie sie Heschl beschrieben hat. Vielmehr zeigen die Hemisphären beide Male nur in umschriebenen Gebieten und auch hierbei jedesmal ohne Beteiligung der Basis die eigenthümliche Störung in der Windungsentwicklung. An denselben mikrogyrischen Stellen finden sich auch vielfach gewöhnliche, wenn auch atypische Furchen und Windungen, die Markmasse ist dem Verhältniss des im Ganzen geringen Volumens der Hemisphären entsprechend entwickelt und gegenüber der grauen Rinde in relativ reich-

\*) Ueber die vordere quere Schläfenwindung des menschlichen Grosshirns. Wien 1878.

licher Masse vorhanden. Nur in dem einen Falle scheint sie gegenüber der Rinde im Gebiete der feinhöckerigen Oberfläche deutlich zurückgeblieben zu sein, während sie von Heschl bei den höchsten Graden der Mikrogyrie als sehr mangelhaft entwickelt beschrieben wird. Es gehören demnach die beiden vorliegenden Fälle nicht den höchsten Graden, sondern der sogenannten partiellen Mikrogyrie (Chiari\*) an.

Die höchsten Grade der Mikrogyrie sind überhaupt bis jetzt erst selten beschrieben worden\*\*); häufiger finden sich in der Literatur Combinationen partieller Mikrogyrie mit anderen Anomalien des Hirns (Porencephalie etc.). Die beiden von mir mitgetheilten Fälle von partieller Mikrogyrie zeigen übrigens sonst nirgends gröbere Störungen in der Hirnentwicklung.

Bezüglich des mikroskopischen Verhaltens der mikrogyrischen Hirnabschnitte liegen bis jetzt noch ziemlich spärliche Angaben vor. Chiari\*\*\* fand in seinem Falle bei der mikroskopischen Untersuchung der Rinde und des Markes keine morbidiven Verhältnisse, namentlich nicht auf chronische Encephalitis und daraus resultirende Schrumpfung zu beziehende Veränderungen im Bereiche der mikrogyrischen Gebiete. Binswanger†) dagegen constatirte in einem mit Porencephalie verbundenen Fall von Mikrogyrie, dass in der motorischen Zone innerhalb der kleinsten Windungen wichtige Zellelemente, die Riesenpyramiden, ganz fehlten, während bei den übrigen Zellen die Pyramidenform nur annähernd erreicht war. Derselbe Autor nahm auf Grund dieser Befunde an, dass das Rindengrau trotz reichlicher Masse bei Mikrogyrie wohl auf einer niedrigen Stufe der Entwicklung stehen geblieben ist. Anton ‡‡) theilte einen reinen Fall von Mikrogyrie und zwei mit Porencephalie verbundene mit, in welchen insgesamt mannigfache Eigenthümlichkeiten der Hirnrinde, besonders der zelligen Elemente, vorhanden waren und auch auf eine mangelhafte Ausbildung derselben hindeuteten. Zwar konnte er eine schichtweise Anordnung in der mikrogyrischen Rinde des 14 Monate alten Kindes erkennen, aber beim Vergleich mit einem gleichalterigen normalen Kinde machten sich bedeutende Unterschiede in den ein-

\*) Eulenburg's Real-Encyklopaedie der gesammten Heilkunde 1888.  
Bd. XIII. S. 94. Artikel Mikrogyrie.

\*\*) l. c. Literaturverzeichniss.

\*\*\*) Jahrbuch für Kinderheilkunde. N. F. XIV. Bd.

†) Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin 1882. Bd. 87.

‡‡) Zeitschrift für Heilkunde 1886. Bd. VII.

zernen Schichten geltend hinsichtlich der Gestalt und Grösse, Zahl und Anordnung der zelligen Elemente. Insbesondere entbehrten die letzteren durchgängig der charakteristischen Form der Hirnzellen, der Pyramidenform.

Die eigentlichen Verwachsungen der Furchen der kleinsten Windungen, die in meinen beiden Fällen vielfach zur Beobachtung kamen, finden sich im dritten der von Anton\*) mitgetheilten Fälle auch beschrieben.

Im Uebrigen sind bei sämmtlichen genannten Autoren nirgends Andeutungen vorhanden, welche sich auf das Vorhandensein von hellgrauen Zonen beziehen könnten, wie sie meine beiden Fälle im Mark unter der mikrogyrischen Rinde vielfach zeigen, und es unterscheiden sich durch die letztgenannte Eigenthümlichkeit meine Fälle ganz besonders von den bisher mitgetheilten. Die das hellgraue Aussehen der genannten Zonen bedingende Einlagerung von Ganglienzellen zwischen die Fasern der weissen Substanz ist überhaupt auch sonst, wie es mir scheint, noch nicht in der ausgedehnten Weise beobachtet worden. Mit einer Heterotopie grauer Substanz kann eine derartige Zone schon der Farbe und dann auch der mikroskopischen Verhältnisse wegen nicht wohl verwechselt werden.

Wenn auch die von mir beschriebenen Fälle nach der letztgenannten Richtung wesentliche Unterschiede von den in der Literatur niedergelegten Fällen von Mikrogyrie bieten, so zeigen sie nach anderen Richtungen manche Uebereinstimmung mit denselben. Abgesehen von der schon hervorgehobenen Verlöthung der Furchen kleinsten Windungen gilt dies hauptsächlich für die ganze Entwicklung der zelligen Elemente der mikrogyrischen Hirnrinde. Dieselben zeigen in den meisten Fällen, wie auch in den meinigen, mannigfache Abweichungen nach Grösse, Zahl, Gestalt und Anordnung und zwar am auffallendsten in der Schicht der grossen Pyramiden, indem hier Riesenpyramiden ganz vermisst werden, grosse Pyramiden nur spärlich sind. Die noch nicht gerade zahlreichen Beobachtungen über die feinere Entwicklung der Hirnrinde\*\*) sowie von mir selbst angestellte

\*) l. c. S. 248.

\*\*) Below, Ueber die Ganglienzellen des Gehirns bei verschiedenen neu geborenen Thieren. Archiv für Anatomie und Physiologie 1888. S. 187. — Fuchs, Zur Histogenese der menschlichen Grosshirnrinde. Sitzungsbericht der Kais. Akad. der Wissenschaften zu Wien. 88. Bd. — Vignal, Recherches sur le developpement de la substance corticale du cerveau et du cervelet avec 4 planches. Archive de Physiologie. 1888.

Untersuchungen an entsprechenden Gebieten Neugeborener zeigen nun, dass schon nach der Geburt die Riesenpyramiden vorhanden sind, und dass sich von diesen weiterhin noch grössere und kleinere Pyramiden unterscheiden lassen. Es ergiebt sich daraus, dass die Zell-elemente der Rinde in meinem, wie in den Fällen von Anton und Binswanger nicht den dem Alter des betreffenden Individuums entsprechenden Grad der Entwicklung erreicht haben, sondern auf einer viel früheren Stufe derselben stehen geblieben sind.

Mit dieser mangelhaften Ausbildung der Ganglienzellen, welche insbesondere dem Gebiete der Bewegungsvorstellungen in meinen beiden Fällen angehören, dürfte weiterhin auch das auffallende Verhalten der Pyramidenstränge in Zusammenhang stehen. In dem Falle Anton's\*) wird übrigens auch schon eine auffallende Schmalheit beider Pyramidenstränge bei gleicher Betheiligung der genannten Rindengebiete hervorgehoben.

Bezüglich der Entstehung der Mikrogyrie hat man in Anbe-tracht der meist vorhandenen geringen Entwicklung der weissen Markmasse angenommen, dass zunächst aus irgend einem Grunde ein Zurückbleiben des Wachsthums der letzteren eintritt und alsdann eine verhältnissmässig grössere Fältelung der Hirnoberfläche selbst durch ein normales Weiterwachsen der grauen Substanz bedingt wird. Dieser Anschanung Heschl's und Chiari's kommt neuerdings Jelgersma\*\*) nahe, welcher die Entstehung von Mikrogyrie mit dem Fehlen des Balkens, also auch mit einem Zurückbleiben gewisser Markgebiete, in Zusammenhang bringt. Es handelt sich demnach von diesem Standpunkt aus, soweit die Rinde in Betracht kommt, um eine Aenderung quantitativer Art, welche durch eine primäre qualitativ-quantitative Störung der Markentwicklung bedingt ist.

In den von mir mitgetheilten Fällen von Mikrogyrie haben sich nun neben leichteren Veränderungen am Schädel, den Hirnhäuten und den Ventrikeln keine wesentlichen Störungen in der weissen Markmasse als solcher allein gefunden, vielmehr war der auffallendste Befund eine in directem Zusammenhang mit der mikrogyrischen Rinde stehende Einlagerung von Ganglienzellen in die benachbarte Mark-gegend. Es zeigen also die vorher von mir geschilderten Fälle von Mikrogyrie an der Grenze von Rinde und Mark qualitative Abwei-chungen.

\*) l. c. S. 471.

\*\*) Das Gehirn ohne Balken. Ein Beitrag zur Windungstheorie. Neurologisches Centralblatt 1890. No. 6.

Man darf wohl annehmen, dass diese eigenthümliche Erscheinung der Ausdruck einer Störung ist, welche die Entwicklung der fötalen Hirnrinde in ihrem Verhältniss zum darunter liegenden Mark getroffen hat. In wie weit eine derartige Entwickelungsstörung der fötalen Rinde indess der Entstehung von Mikrogyrie in Zusammenhang zu bringen ist, oder ob beide Erscheinungen nur zufällig zusammen sind, darüber kann ich auf Grund meiner Beobachtungen allein noch nichts Sichereres sagen. Immerhin dürfte bei Betrachtung aller vorhandenen Fälle der Gedanke einstweilen nahe liegen, dass das, was äusserlich als Mikrogyrie erscheint, vielleicht der Ausdruck örtlich und auch sonst verschiedenartiger Entwickelungsstörungen ist, welche bald in irgend einer Weise innerhalb der fötalen Markmasse, wie in den früheren Fällen, bald mehr in der fötalen Rindengegend, worauf meine Fälle zu deuten scheinen, sich geltend machen, und dass vielleicht diesem Verhalten entsprechend gewisse Verschiedenheiten in der Art der Veränderungen und im feineren Bau zur Aufstellung verschiedener Gruppen von Mikrogyrie führen können.

Die Entwickelungshemmung der Ganglienzellen der mikrogyrischen Hirnrinde würde in stärkerem oder schwächerem Grade je nach der directen oder indirekten Beteiligung der Rinde zu erwarten sein, allerdings wohl im letzten Falle immer weniger als im ersten, wofür anscheinend auch Chiari's\*) negativer Befund in der Rinde sprechen dürfte.

### Erklärung der Abbildungen (Taf. IV.).

#### Zu Fall I.

Fig. 1. Ansicht der theilweise feinhöckerigen Oberfläche der rechten Hemisphäre. Zwei Drittel der natürlichen Grösse.

Fig. 2. Frontalschnitt durch den oberen Theil der ersten Schläfenwindung rechts. Man sieht eine feine Kerbung (a) der Oberfläche, die den Stellen der Furchen zwischen den kleinsten Windungen entspricht, während die tiefer liegenden Furchenwände mit einander verklebt sind. Von der breiten Markkuppe (c) der Windung strahlen radienartig Markzapfen (b) aus, um welche sich das Rindengrau in feinen Windungen herumlegt. Natürliche Grösse.

Fig. 3. Durchschnitt durch ein Stück Stirnhirn. Aus der Markmasse treten einzelne fast gleichgerichtete feinste Markzapfen aus. Stellenweise ist eine Gabelung derselben schon sichtbar.

\*) l. c.

Fig. 4 a und b. Durchschnitte durch Stirnhirntheile. Reiche Verästelung des Marks.

Fig. 5. Frontalschnitt durch das Stirnbirn.

- a. Tief einschneidende Furchen.
- b. Feine Kerbung der Oberfläche.
- c. Mark feinster Windungen.
- d. Hellgraue Zonen im Mark.

Fig. 6. Durchschnitt durch ein Stück des Betz'schen Lappens mit feinhöckeriger Oberfläche. a. Kerben der Oberfläche. b. Hellgraue Gebiete im Mark. c. Weisse Schicht zwischen Rinde und hellgrauer Zone. Zweifache Vergrösserung.

Fig. 7. Durchschnitt durch den Fuss der Centralwindungsgegend.

- a. Gewöhnliche Furche.
- b. Kerben der Oberfläche.
- c. Mark kleinster Windungen.
- d. Hellgraue Zonen im Mark.
- e. Schmale helle Schicht zwischen Rinde und hellgrauer Zone.
- f. Normales Verhalten von Rinde und Mark zu einander.

Zweifache Vergrösserung.

#### Zu Fall II.

Fig. 8. Frontalschnitt durch das Stirnhirn. Geweihartige Ausbreitung der Markmasse (der Deutlichkeit halber ganz weiss gehalten).