

XIX.

Ein neuer Fall von partieller Verwachsung beider Grosshirnhemisphären.

Von

Dr. R. Seeligmann

aus Karlsruhe.

(Hierzu Tafel XII. und 2 Zinkographien.)



Mittheilungen über Hemisphärenverwachsungen finden sich schon in der Literatur aus dem Anfange unseres Jahrhunderts; so hat Tiedemann¹⁾ in seinen „Beobachtungen über die Missbildungen des Gehirns und seiner Nerven“ drei derartige Fälle beschrieben; auch das grosse Sammelwerk Otto's²⁾ enthält ähnliche Beobachtungen, doch sind die meisten der dort mitgetheilten Gehirnanomalien bei Thieren — Schaf- und Schweinsgehirne — gefunden, nur ganz vereinzelt (CI—CXXXV) handelt es sich um Beobachtungen am menschlichen und zwar meist fötalem Gehirn.

Seit dieser Zeit und ganz besonders in den letzten Jahrzehnten haben sich die Veröffentlichungen auf diesem Gebiete gehäuft und wir verfügen heute über eine keineswegs geringe Zahl einschlagender Fälle.

Wenn ich es trotzdem unternehme einen neuen Fall der grossen Zahl der schon bekannten anzureihen, so geschieht dies, weil auf diesem Gebiete noch immer keineswegs Klarheit herrscht, und weil es sich bei der Sichtung der in der Literatur mitgetheilten Fälle zeigte, dass eine nicht geringe Anzahl derselben, theils als nicht hierher gehörig, theils als ungenau beschrieben, in Wegfall kommen sollte. So will ich zunächst alle die Fälle ausschliessen, bei welchen Verkleben der beiden

1) Tiedemann, Zeitschrift für Physiologie von Tiedemann und Treviranus. Bd. I. Heft 1. 1824.

2) Otto, Monstrorum DC Descriptio Anatomica. 1841.

Hemisphären oder ein Ueberbrücken der Stelle der sagittalen Längspalte durch nur vereinzelte Hirnwindungen eine Verwachsung nur vor-täuschte und möchte die Bezeichnung der totalen oder partiellen Verwachsung der Hemisphären nur für die Fälle bestehen lassen, bei welchen ausser dem Zusammenfliessen der Rinde, auch das Markweiss der beiden Hemisphären ohne jegliche Grenze in einander übergeht. Bei einer solchen Einschränkung erübrigen zunächst die Fälle von Tiedemann, Otto, Aeby¹⁾, Rohon²⁾, Turner³⁾, Richter⁴⁾, Wille⁵⁾, Hadlich⁶⁾, Kaufmann⁷⁾, Rüdinger⁸⁾; aber auch von diesen Beobachtungen hat ein grosser Theil für uns nur beschränkten Werth, so sind die Fälle von Tiedemann und Otto schon durch die Zeit, aus der sie stammen, von geringerer Wichtigkeit, die Mittheilung Aeby's ist nur wenig ausführlich; auch der von Richter angeführte Fall von Dr. Sander ist keineswegs erschöpfend behandelt, und beschränkt sich nur auf die äussere Beschreibung. Auch bei den übrigen Fällen steht die äussere makroskopische Schilderung weitaus im Vordergrund. Ueber den inneren Bau werden wir zuweilen durch die Beschreibung einiger Querschnittsbilder belehrt. Eine wirklich mikroskopische Untersuchung eines derartigen Gehirns scheint, soweit ich die Literatur übersehe, noch nicht vorgenommen worden zu sein. Zum Theil mag dies, wie Rüdinger⁹⁾ schon schreibt, daran liegen, „dass die Gehirne meist in so erweichtem Zustande zur Untersuchung gelangen, dass sie sich zur histologischen Untersuchung nicht eignen, und man in der Regel erfreut ist, die Conservirung in situ soweit zu Stande zu bringen, um zunächst die erforderlichen Studien der formellen Bildung ausführen zu können“. Vielleicht hat auch die Seltenheit des Materials den Besitzer eines derartigen Gehirns zuweilen davor zurückschrecken lassen, auf Kosten des Präparats in seiner Gesamtheit die mikroskopische Untersuchung durchzuführen.

Ich glaube deshalb wohl berechtigt zu sein, den folgenden Fall der Veröffentlichung zu übergeben, zumal ich in ihm bestrebt war, vor

1) Aeby, Virchow's Archiv Bd. 77.

2) J. V. Rohon, Arbeiten aus dem zool. Institut der Universität Wien und der zool. Station in Triest. Bd. II.

3) Turner, Journal of Anatomie and Physiology. XII. B. II. 1878.

4) A. Richter, Virchow's Archiv Bd. 106.

5) B. Wille, Dieses Archiv Bd. 10. 1880.

6) H. Hadlich, ebenda. Bd. 10. 1880.

7) E. Kaufmann, ebenda. Bd. 18 und Bd. 29.

8) Rüdinger, Münchener med. Wochenschr. 1886. No. 10—12.

9) Rüdinger l. c.

Allem eine möglichst genaue mikroskopische Untersuchung durchzuführen, ein Bestreben, das dadurch erleichtert wurde, dass das betreffende Gehirn in vorzüglich conservirtem Zustande eingeliefert wurde.

Im Frühjahr dieses Jahres überliess Herr Dr. E. Kahn in Frankfurt a. M. dem Dr. Senkenberg'schen pathologisch-anatomischen Institut ein Kindergehirn, bei dem sich als zufälliger Obductionsbefund die erwähnte Difformität „einer Hemisphärenverwachsung“ gefunden hatte.

Den klinischen Notizen über diesen Fall entnehme ich Folgendes:

Das Kind H. — 7 Monate alt — kam etwa vor einem Jahre (1895) wegen dyspeptischer Erscheinungen in Behandlung des Herrn Dr. Kahn. Das Kind war für sein Alter nur äusserst schwächlich entwickelt und zeigte deutliche Zeichen hochgradiger Rhachitis. Rosenkranz und Epiphysenschwellung sind deutlich nachweisbar, dagegen waren Zeichen von Craniotabes nicht zu finden. Zunächst auffallend war an dem Patienten der abnorm kleine Kopf, sowie der ausgesprochen stupide Gesichtsausdruck. Entwicklungshemmungen irgend welcher Art waren nicht vorhanden. Erwähnt sei noch, dass zeitweise Krämpfe und zwei tetanische Erscheinungen in Armen und Beinen bestanden haben.

Nach etwa 3 Monaten Exitus an acutem Brechdurchfall.

Die eingehende anatomische Untersuchung dieses Falles, deren Resultate ich jetzt schildern will, unternahm ich auf Anregung von Herrn Prof. Edinger, der auch die Controlle über meine Arbeit gütigst übernommen hat.

Für die freundliche Ueberlassung von Schnitten und Notizen bin ich Herrn Dr. Marckwald, jetzt in Barmen, der diese Arbeit erst begonnen hatte, durch äussere Umstände jedoch an ihrer Durchführung verhindert worden ist, zu Dank verpflichtet.

Aeussere Beschreibung des Gehirns.

Das Gehirn hat etwa die Grösse und Form, wie wir sie bei einem Kinde von einem Jahr erwarten, doch scheint es etwas asymmetrisch gebaut, indem die linke Hemisphäre in ihrer Ausdehnung ein wenig hinter der rechten zurückbleibt; so beträgt die grösste Länge (Frontooccipital-Durchmesser) der linken Hemisphäre 10 Ctm., die der rechten Hemisphäre etwa 11 Ctm. Die grösste Breite des Gehirns beträgt 10 Ctm., und zwar entfallen hiervon 5,3 Ctm. auf die rechte, 4,7 Ctm.¹⁾ auf die linke Hemisphäre.

Beim Betrachten des Gehirns von oben fällt zunächst das vollkommene Fehlen des sagittalen Längsspaltcs in den vorderen 4 Ctm.

1) Die aufgeführten Maasse konnten leider erst nach der theilweisen Section des Gehirns und nach der Fixirung in Formol genommen werden, so dass dieselben auf absolute Genauigkeit keinen Anspruch haben.

auf. Die beiden Stirnlappen sind in der gesamten Ausdehnung zu einer einheitlichen breiten Masse verschmolzen, so dass eine Trennung in zwei Hemisphären erst hinter diesen vereinigten Stirnlappen beginnt. Der von hier aus bis an den caudalen Pol des Gehirns reichende, normal ausgebildete Hirnspalt, scheidet die beiden Hemisphären in ganz normaler Weise auseinander, jedoch findet sich in der Tiefe des Spaltes nicht, wie man erwarten sollte, die weisse Substanz der Balkenfaserung, sondern an ihrer Stelle liegt eine Schicht grauer Substanz, die von der medialen Hemisphärenwand der einen Seite zur anderen Seite hinüberzieht.

Die Lage des Kleinhirns ist durchaus normal und wird dasselbe in gewohnter Weise und Ausdehnung von den Grosshirnhemisphären fast völlig überdacht.

Auch an der Basis ist die Vereinigung der vorderen Theile eine complete. Die Nervi olfactorii sind nicht nachzuweisen; doch kann nicht ausgeschlossen werden, dass sie eventuell bei der Herausnahme des Gehirns vollkommen vernichtet worden sind. — Die Schläfenlappen sind eigenthümlich platigedrückt, ihre Pole heben sich nicht so scharf, wie in der Norm, von der Hirnbasis ab, auch sind sie breiter als normal; ihre medialen Ränder sind einander ausserordentlich genähert, so dass der mittlere Theil der Gehirnbasis, die Gegend um das Chiasma, von den Schläfenlappen zum Theil überlagert wird und so weniger breit zu Tage tritt, als am normalen Gehirn. Besonders die Corpora mammillaria liegen sehr tief, und der Winkel, den das Chiasma und die Ponsoberfläche mit den Corp. mamm. als Scheitelpunkt bilden, ist ein ungewöhnlich kleiner.

Sonstige Besonderheiten sind bei der äusseren Betrachtung nicht nachweisbar; im Speciellen zeigen weder Kleinhirn, noch Pons oder Medulla oblongata irgend welche Veränderungen.

Der Verlauf der Hirnfurchen wird besser als durch eine Beschreibung an der Fig. 1 klar. Eine Beschreibung hätte jede Furche einzeln zu schildern, denn durch die Verwachsung am Stirnpol ist eine solche Regellosigkeit in der Gesamtfurchung eingetreten, dass auch nicht eine einzige Windung mit Sicherheit diagnosticirt werden kann. Nur die Sylvi'sche Grube ist zweifellos nachweisbar. Ist nun auch der Verlauf überall ein ganz vom Typus abweichender, so muss man doch anerkennen, dass die Tiefe der Furchen und die Breite der Windungen sich nicht wesentlich vom normalen Kindergehirn unterscheiden. Man kann dieses Gehirn nicht etwa als abnorm arm, oder abnorm reich an Furchen bezeichnen, nur die Verlaufsrichtung unterscheidet es in allen seinen Theilen vom normalen Gehirn.

Die Figuren 1 und 2 geben den auffallenden Eindruck wieder, welchen man beim Anblick des Gehirns von oben bzw. von vorn erhält.

Im wesentlichen erkennt man, dass die Mehrzahl der Furchen am verschmolzenen Stirnpol in sagittaler Richtung einherziehen. Es lassen sich hier auf der ganzen Breite etwa 6 Windungszüge unterscheiden. Die beiden mittelsten liegen an der Stelle des Hirnspaltes und sind durch breite Schaltstücke mehrfach miteinander verbunden; diese beiden Windungen sind breiter, als die



Fig. 1. Ansicht von oben.

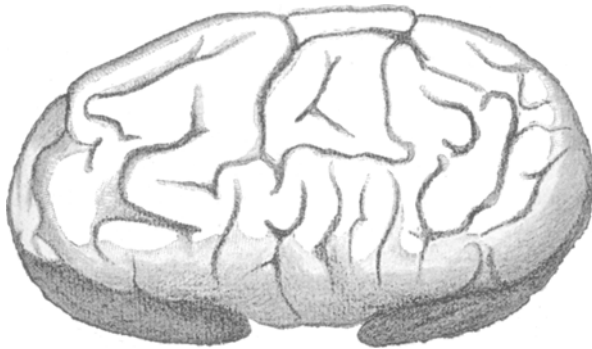


Fig. 2. Ansicht von vorn.

übrigen und ragen auch etwas über das Niveau der vereinigten Hemisphären hinaus. Die eine — auf Fig. 1 mit *a* bezeichnet — beginnt etwa auf der Höhe, wo man das obere Ende der Centralfurche zu suchen hätte, zieht vorwärts und krümmt sich dann, einen starken Haken bildend, am Stirnpol nach links, um noch eine Strecke weit auf der linken Hemisphäre zu verlaufen. Dem inneren Rande des Bogens, welchen diese Windung (*a*) in ihrem Verlaufe bildet,

liegt eine zweite Windung (b) eng an, welche sich, wie der Bogen selbst, an der Stelle des sagittalen Längsspaltcs entwickelt hat. Die Windung (b) ist viel kürzer als die Windung (a).

Etwa von der Mitte ab erinnert die Furchung unseres Gehirns, wenigstens in ihrer Richtung, schon mehr an das normale Kindergehirn, die meisten Windungen ziehen von hinten oben, nach vorn unten. Vielleicht darf man die mit b und c bezeichneten Windungen als Analoga der Centralwindungen ansprechen.

Der untere Theil des Scheitellappens, der Occipitallappen und die Schläfenlappen haben völlig atypische Furchen und Windungen; doch soll erwähnt werden, dass sowohl auf der linken als rechten Hemisphäre einzelne Furchen vom Hemisphärenspalt aus weithin auf die convexe Oberfläche übergreifen, namentlich links sind zwei solcher Furchen deutlich — Fissura parieto-occipitalis? —

Die Querschnitte, welche durch das Gehirn gelegt wurden, liessen mancherlei Abweichungen von der Norm erkennen.

Zunächst fehlt das ganze Vorderhorn des Seitenventrikels jeder Seite, und in jene dicke weisse Markmasse, welche den verschmolzenen Theil der Hemisphären einnimmt, ragen auch mikroskopisch durch keinen Spalt geschieden, die breiten Köpfe der Schwanzkerne hinein. Zwischen ihnen liegt ein dünner Streifen Bindegewebe, der sich wenigstens in den vordersten Abschnitten auch noch dorsal über sie erstreckt; es füllt demnach das Bindegewebe den ganzen dorsalen und medialen Theil des mittleren Ventrikels aus, so die Schwanzkernköpfe allseitig mit ihrer Umgebung verlöthend.

Es fehlt jede Spur eines Septum pellucidum. Es fehlen ferner die Fornixsäulen vollständig: Die Thalami sind in ihrem vorderen Abschnitt papierdünn, so dass der vordere Schenkel der inneren Kapsel zwischen ihnen und den Schwanzkernen durchscheint.

Erst weiter nach hinten — caudal —, da wo auch der Hemisphärenspalt und der Balken normaliter vorhanden sind, findet sich ein deutlich nachweisbarer Ventriculus tertius, ferner die Ventriculi laterales, und hier entwickeln sich dann auch die Thalami zu normal aussehenden Gebilden.

Sehr auffallend ist das Ammonshorn gestaltet, ein eigentlicher Ammonswulst existirt kaum im Unterhorn des Schläfenlappens, erst ganz hinten, da wo jener in das Hinterhorn übergeht, liegt ein kurzer, einwärts convexer Wulst von nicht ganz 2 Ctm. Länge, der als Ammonswulst angesprochen werden kann. Ob eine von ihm ausgehende dünne Lamelle als Fimbria aufgefasst werden darf, ist zum mindesten fraglich, zumal vom Fornixsystem weder Querfasern, die ein Psalterium bilden, noch Fornixschenkel oder Fornixsäulen nachweisbar sind.

Die graue Substanz des Ammonswulstes setzt sich direct fort in die früher erwähnte mächtige graue Rindenschicht, welche den Balken überlagert, dieser selbst ist, um dies hier nochmals hervorzuheben, in der gleichen Ausdehnung, in der ein unzweifelhafter Hemisphärenspalt besteht, deutlich entwickelt.

Die übrigen Theile des Gehirns, Kleinhirn, Pons, ebenso Medulla oblongata zeigen keinerlei makroskopisch nachweisbare Veränderungen.

Die einzelnen Stücke wurden nunmehr zur mikroskopischen Untersuchung vorbereitet, in der bekannten Weise gebeizt und gekupfert, sodann in Celloidin eingebettet und in möglichst dünne Serienschritte zerlegt, diese wurden nahezu ausschliesslich mit der Weigert'schen Markscheidenfärbung behandelt. Vereinzelte Versuche mit van Gieson-Färbung ergaben keine besonders schöne Resultate.

Auf den Abbildungen der Tafel XII. habe ich versucht, das Wichtigste von dem, was meine Präparate zeigen, zusammenzustellen. Die Bedeutung der meisten Theile des Hirnstammes ist leicht leicht zu ermitteln, da diese sich nicht wesentlich vom Normalen unterscheiden; anders aber steht es mit der Diagnose der Hemisphärenfaserung. Diese, die schon am normalen Kindergehirn heute noch ungemein schwierig zu deuten ist, war hier, da auch jegliche Orientirung, welche Furchen und Windungen bieten können, fehlte, fast ganz unmöglich.

Einiges, was dennoch erkannt wurde, soll in der folgenden Beschreibung erwähnt werden.

Auf mehrere Centimeter lang findet man in Schnitten, welche durch den Stirnpol gehen, unter der, mannigfach gefalteten Rinde ein Marklager, welches nur an einzelnen Stellen eine ausgesprochene Markscheidenfärbung giebt. Viele Theile färben sich nur diffus graublau. Es sind also vielfach im verschmolzenen Stirnlappen die Markscheiden eben in ihrer Entwicklung begriffen. Die Stelle des Hemisphärenspaltes ist weder durch Faserung, noch sonst wie angedeutet, die graublaue Masse setzt sich vielmehr continuirlich von rechts nach links fort, nicht einmal grössere Gefässe liegen in der Medianlinie.

Am besten kann man noch von der allgemeinen Masse des Markweiss die einzelnen Bogenbündel durch ihre deutlichere schwarze Färbung abscheiden; diese, welche die einzelnen Gyri in sich und unter sich verbinden, sind dicht unter dem Rindengrau gelegen.

Auf etwas caudalen Schnitten, die jedoch noch weit vor den Schwanzkernköpfen liegen, tritt ventral dicht über den eben erwähnten Associationsfasern, zwischen ihnen und dem vereinigten Mark der Stirnlappen gelegen, eine dünne Platte grauer Substanz auf, welche etwa Rindendicke hat und sich jederseits etwa $1\frac{1}{2}$ Ctm. über die Mittellinie hinaus erstreckt. Diese Platte, welche einer breiten Rinne gleich an der Unterseite des Gehirns liegt, theilt sich in der Gegend dicht vor dem Chiasma in zwei flügel förmige Theile, die medial nicht mehr mit einander verbunden sind. Die beiden Flügel (s. Fig. 3) entsprechen zweifellos den beiderseitigen Vormauern.

Das Claustrum ist also in seinen vorderen Abschnitten ein einheitliches und nur in seinen hinteren Theilen, eben da, wo auch ein Hirnspalt auftritt, wie im normalen Gehirn jederseits als selbstständiges Gebilde nachweisbar.

Auf den Fig. 1, 2, 3 ist die Vormauerplatte bzw. die Vormauern direct bezeichnet.

Auf Schnitten, welche direct vor den Köpfen der Schwanzkerne einherziehen, also da, wo am normalen Gehirne die Vorderhörner der Seitenventrikel getroffen werden, treten in dem Hellgrau des Marklagers reichlich dicke Markfasern auf (s. Fig. 1).

Diese Fasern liegen alle dorsal von den vereinten Vormauern und bietet ihre Deutung grosse Schwierigkeiten; im Wesentlichen handelt es sich um 5 Systeme.

Direct über dem Claustrum liegen wenige dünne Fasern, welche wahrscheinlich einer basalen Vereinigung der Caps. externa-Fasern entsprechen.

Dicht über ihnen, genau in der Mittellinie, begegnet man dem halbmondförmigen Querschnitt einer aus dicken Fasern zusammengesetzten Markmasse. Es sind nur Querschnitte sagittal verlaufender Fasern vorhanden und ein Blick auf Fig. 2 lehrt uns, dass diese in ihrem weiteren Verlaufe genau zwischen den ventralen Enden der beiden Capsulae internae liegen. Es könnte hier also eine ventrale Verschmelzung der beiderseitigen inneren Kapseln vorliegen, wahrscheinlich ist es aber, dass wir es hier mit Fasern zu thun haben, die einer nach vorn schlingenförmig verzogenen Commissura anterior angehören. Bestätigt wird diese Annahme noch durch das absolute Fehlen von Querfasern, wie wir sie, bei dem normalen Verlauf der Com. ant., in dieser Schnittgegend erwarten müssten. Ferner ist für unsere Auffassung zu verwerthen, dass auf caudaleren Schnitten (s. Fig. 3) jederseits von der Stelle, wo jene halbmondförmige Rinne lag, dicht unter dem Nucl. lentiformis eine kleine Anzahl Nervenbündel liegen, welche annähernd das gleiche Kaliber besitzen wie die, welche jene Rinne zusammensetzen, und deren seitliche Lage in dem angenommenen schlingenförmigen Verlaufe der Com. ant. eben begründet ist.

Ausserdem konnte ich auf Schnitten in der Gegend der Corp. mammillaria (s. Fig. 2) an der Stelle, wo man normaliter die Com. ant. nach dem Schläfenlappen ausstrahlen sieht, auch bei unserer Missbildung eine solche Ausstrahlung eines dickfaserigen Bündels nachweisen. Die Commissura anterior ist also nach vorn schlingenförmig ausgezogen.

Dorsal von der Commissur liegt, ebenfalls genau in der Mittellinie, ein etwas unregelmässig geformter Ring von Faserquerschnitten. Man erkennt, indem man ihn caudalwärts verfolgt, dass er dem Balken entstammt (s. Fig. 2); wahrscheinlich handelt es sich um eine eigenthümliche Verlaufsänderung der Rostrumfasern.

Die Mitte dieses Ringes entspricht etwa der Stelle, wo etwas weiter hinten der Ventriculus tertius auftritt, hier erwartet man, analog den Schnitten durch das normale Gehirn, jederseits nahe der Mittellinie die Ausstrahlung jenes feinfaserigen Bündels, welches den Nucl. caudatus an seinem dorsalen Rande begleitet, und in der That findet sich auch hier eine ähnliche Ausstrahlung in das Innere des Ringes, die man, da sie sich caudal in jenes Bündel, dorsal

vom Nucl. caud., verfolgen lässt, als frontalen Theil des Fasciculus fronto-occipitalis ansprechen darf.

Lateral von der Rostrumstrahlung finden sich noch beiderseits dicht geordnete Fasermassen, die in ihrer Lage den Fasc. uncinatis des normalen Gehirns entsprechen und wohl auch als solche aufgefasst werden können.

Figur 2 zeigt einen Schnitt weiter hinten, etwa durch die Gegend, wo man normaliter den hinteren Rand des Septum pellucidum und die Fornixschenkel treffen müsste, doch ist hiervon nichts zu finden, dagegen erkennt man, dass die beiderseitigen Schwanzkernköpfe eng aneinander stossen, dass der Ventriculus medius und der Ventriculus tertius zwischen und über ihnen von einem faserigen Gewebe dicht erfüllt sind und dass sich schon hier, dorsal vom Ventrikel Balkenfasern in annähernd querer Verlaufsrichtung einstellen; doch nur der geringste Theil der als „Balken“ anzusprechenden Fasern ist in quерem Verlaufe getroffen, weitaus die Mehrzahl verläuft vielmehr auf unserem Bilde in verschiedenen Richtungen schräg dorsalwärts, weil man eben hier noch die Strahlung zu jener — oben erwähnten — ringförmigen Verschmelzung der beiden Rostra trifft.

Ueber diesem Balkentheil, zwischen ihm und der auf diesem Schnitte noch völlig ungetheilten Rinde, liegen reichlich markhaltige Fasern, von denen mindestens ein Theil in die hier deutlich vorhandene Capsula interna austrahlt. Lateral von ihr findet man den frontalsten Abschnitt des Nucl. lentiformis, an dessen ventraler Seite jene oben als Com. ant. gedeuteten Faserschnitte liegen.

Figur 3 giebt einen Schnitt wieder, der dicht hinter dem Beginn des wirklichen Hemisphärenspaltes angelegt ist. Das auf diese Weise gewonnene Bild erinnert schon sehr an analoge Schnitte des normalen Gehirns.

Der Balken ist jetzt in annähernd normaler Stärke und in normaler Verlaufsrichtung vorhanden, er überbrückt, wie in der Norm, den hier deutlich nachweisbaren Ventriculus tertius und die Ventriculi laterales. Dorsal ist der Balken in seiner ganzen Breite von einer dicken Lage grauer Rinde bedeckt.

An der Unterseite des Balkens ist von einem Fornix und einem Psalterium auch nicht die Spur nachzuweisen.

Das centrale Höhlengrau, welches die Schwanzkernköpfe überzieht, stösst von rechts und links so dicht zusammen, dass der mittlere Ventrikel nur als schmaler Spalt sichtbar ist; an seiner Basis hat er eine abnorme Ausbuchtung nach beiden Seiten.

Die gemeinsame Claustrumplatte ist jetzt verschwunden und nur ihre beiden Flügel liegen noch lateral von der Capsula externa.

Besonders auffällig ist an diesem Schnitte noch der eigenthümlich dünne Schläfenlappen und das vollkommene Fehlen einer Insel.

Erwähnen möchte ich auch noch, dass an der Unterseite des Gehirns zwischen den beiden Schläfenlappen die beiden Lobi olfactorii posteriores direct ineinander überzugehen scheinen, die feine mediane Incisur der Norm ist zwischen beiden nicht zu finden,

Am besten wird man Figur 3 und ihre Abweichungen vom Normalen verstehen, wenn man Schnitte oder Schnittbilder aus der entsprechenden Gegend des normalen Gehirns zur vergleichenden Betrachtung heranzieht (z. B. Fig. 172 aus Edinger, „Nervöse Centralorgane“, 5. Aufl.).

Grössere Schwierigkeiten bietet die Deutung des Befundes der Fig. 4. Es ist schon oben erwähnt worden, dass das vordere Thalamusende lang und dünn ausgezogen ist. Dadurch, und da ferner auch die Glieder des Globus pallidus in die Horizontale und nach vorn verschoben sind, kommt es, dass die Capsula interna nahezu horizontal verläuft und hier, d. h. in den vorderen Thalamusabschnitten nur von einem dünnen Theil des Nucl. ant. thalami überlagert ist. Dorsal von diesem Kern, ihn vom Schwanzkern abgrenzend, zieht ein mächtiges starkfaseriges Bündel, an der Schnittstelle fast transversalen Verlaufes, das man vielleicht als abnorm verlaufende Taenia semicircularis ansprechen darf. Möglicherweise enthält dieses Bündel auch Fasern vom Stratum zonale thalami oder ist sogar als dieses allein zu deuten.

Die Einstrahlung aus dem Fusse des Stabkranzes in den Thalamus, ebenso die Radiatio strio-thalamica ist deutlich entwickelt und markhaltig; das gleiche gilt für die Fasern der inneren Kapsel.

Der mittlere Ventrikel zeigt auf unserem Bilde eine eigenthümliche Abweichung von der Norm, indem er sich nicht bis zur Hirnbasis vertieft, er wird vielmehr von ihr durch eine breite Masse grauer Substanz geschieden, an deren Basis die Meynert'sche Commissur deutlich entwickelt ist.

Die Schläfenlappen, die hier deutlich markhaltige Fasern enthalten, fallen auch hier noch durch ihre ausgesprochene Flachheit auf; ein Nucl. amygdalae ist gut entwickelt. [Man vergleiche diese Figur mit Fig. 283 aus der Gehirn-anatomie von Dejerine¹⁾].

Figur 5 (zu vergleichen mit Fig. 174, Edinger: „Nervöse Centralorgane“) zeigt im Gegensatz zum normalen Gehirn, dass schon in der Frontalebene des Infundibulums der Linsenkern auf den Schnitten verschwunden ist, dass der Thalamus in unverhältnissmässiger Breite vorliegt und dass die Commissura mollis abnorm weit nach hinten gerückt ist.

Man erkennt ferner, wie sich der Schwanz des Nucl. caudatus nach dem auffallend weit nach vorn gerückten Unterhorn herabsenkt. Noch besser zeigt dies Fig. 6, die einen Schnitt in der Höhe der Regio subthalamica und der Vierhügel zeigt (zu vergleichen mit Fig. 178, Edinger).

Auf den beiden zuletzt erwähnten Schnitten (Fig. 5 u. 6) findet man im Wesentlichen all' die Faserzüge wieder, die auch am normalen Gehirn vorhanden sind, es fehlen jedoch völlig die Fornixsäulen, sowohl innerhalb des Thalamus, als an der Balkenunterfläche.

Zwischen Thalamus und Nucl. caud. (s. Fig. 5) krümmt sich, dem Schwanz des letzteren in seinem Verlaufe folgend, die Stria terminalis nach unten und kann so (s. Fig. 6) bis in das Dach des Unterhornes verfolgt werden, wo

1) J. Dejerine, Anatomie des centres nerveux. Paris 1895.

sie in der Gestalt quergetroffener Faserbündel erscheint; sie ist in unserem Falle ungewöhnlich mächtig entwickelt.

Weiterhin erkennt man in Fig. 6, dass die Corp. mammill. trotz Fehlens des Fornix normaliter vorhanden sind, doch erscheint ihre Markkapsel auffallend dünn und ist nur medial etwas stärker entwickelt; es handelt sich hier offenbar um Faserzüge, die dem normal ausgebildeten Vicq d'Azyr'schen Bündel entstammen, das schon auf Fig. 4 zu sehen ist.

Hirnschenkelfuss, Corpus geniculatum laterale, Substantia nigra, Luys'scher Körper sind in normaler Weise entwickelt, auch der Opticusursprung ist völlig normal.

Hier sei noch hervorgehoben, dass auf keinem der bisherigen Schnitte eine Insel nachgewiesen werden konnte oder präziser, dass an keiner Stelle eine Rindenpartie in der Tiefe der Sylvii'schen Spalte sichtbar war.

Während in dem frontalen Abschnitte die Schläfenlappen, wie schon mehrfach erwähnt, sich durch ihre auffallende Flachheit auszeichneten, erreichen sie auf so caudalen Schnitten, wie sie in Fig. 5 und 6 abgebildet sind, die Dicke, welche sie auch am normalen Kindergehirn zeigen, und jetzt erst (s. Fig. 6) ist in ihnen auch die vorderste Spitze einer allerdings eigenartigen Ammonsformation nachzuweisen.

Die Deutung dieser Formation, als dem Ammonshorn zugehörig, bietet zunächst gewisse Schwierigkeiten zumal hier, da die typische Ammonsfurche nicht soweit nach vorn reicht, wie in der Norm, von einem eigentlichen Ammonswulst nicht die Rede sein kann.

Ein solcher tritt erst ganz caudal, und auch da in seinen Windungen atrophisch, etwa in Ebenen auf, die in der Höhe der hinteren Commissur liegen.

Wenn aber ein ausgesprochener Ammonswulst auf der Schnittebene der Fig. 5 auch noch nicht vorliegt, so darf man diese Formation doch als frontalsten Theil des Ammonshorns ansprechen, zumal die Lage an der Innenwand des Unterhorns und die Stellung der Rindenpyramiden sie als solches charakterisiren. Auf Schnitten, die um wenig vor dem in Fig. 6 abgebildeten einherziehen, erscheint dieses Gebilde als einheitliche graue Masse, welche die ganze Spitze des Schläfenlappens erfüllt, und die man am ehesten einem abnorm grossen, weit nach hinten gerückten Nucleus amygdalae vergleichen könnte. Medial geht sie direct in die Rinde über, lateral und ventral wird sie von noch wenig markumscheideten Fasern, die von der inneren Kapsel hierherstrahlen, von der Rinde getrennt.

Fig. 6 zeigt das Bild der Ammonspartie durch das Auftreten des Ventrikels etwas verändert. Der dorsal vom Ventrikel gelegene Theil der grauen Masse hat sich zum Ventrikeldach verdünnt, während der ventrale Rest jener Masse unverändert geblieben ist. Gerade hier, an der Stelle, wo die grosse Masse der grauen Substanz sich zum Ventrikeldach verdünnt, erkennt man deutlich, wie die Rindenpyramiden medialwärts umbiegen — cf. Fig. 6, die etwas schematische Andeutung dieses Verhaltens. — In dem stark verdünnten

Ventrikeldach sieht man die vereinzelt quergetroffenen Faserbündel, die schon oben als zur *Taenia semicircularis* gehörig, angesprochen wurden; am Boden des Ventrikels, eben da, wo jene unförmige Rindenanschwellung freiliegt, findet sich ein dünnes Marklager, das wohl als atrophischer Alveus aufzufassen ist.

Um wenig caudalwärts, etwa den hintersten Schnitten durch die Corp. mamm. entsprechend, hat sich das Ventrikeldach — unter gleichzeitiger Vergrößerung des Ventrikels — noch mehr verdünnt, es zieht jetzt zungenförmig von der grauen Masse lateralwärts, als entspreche es einer Fimbria, jedoch ist keine Spur der einer Fimbria eigenen Markfaserung in ihm nachweisbar. Die hier deutlich wellig gelagerten Zellschichten ziehen, dem obigen Befunde entsprechend, nur bis zu der dünnen Lamelle des Ventrikeldaches, um dann ebenfalls medialwärts umzubiegen.

Noch weiter hinten s. Fig. 7 wölbt sich der inzwischen stark erweiterte Ventrikel medialwärts und bildet einen weiten Spalt zwischen der nun deutlich eingestülpten Ammonsrinde und dem Subiculum. Dieser Spalt erscheint wahrscheinlich deshalb so weit, weil fast das ganze Mark, das normalerweise lateral und ventral vom Ammonshorn liegt, fehlt.

Auf Schnitten, die hinter den Ebenen des vorderen Vierhügels liegen, tritt dann jene schon oben erwähnte hakenförmige Krümmung des kleinen, wirklich deutlich gebildeten Ammonshorns auf und nun erkennt man — conf. Fig. 8, wo jenes eben wegen seiner Krümmung zweimal getroffen ist —, dass ausser einer atrophischen Ammonseinrollung, auch noch ein *Gyrus dentatus*, allerdings atrophisch, nachweisbar ist.

An der Stelle, wo man die Fimbria erwarten müsste, liegt (cfr. Fig. 7) nur ein ganz dünnes Blättchen, das in der Nähe des Corp. genicul. lat. an der Unterseite des Hirnstammes festhaftet. Auf Fig. 8 ist von einer Fimbria auch nicht eine Spur zu finden. Man sieht hier, von der verbliebenen Ammons- und Dentatusrinde abgesehen, nur noch den deutlich erkennbaren, aber dünnen Alveus, der ventrikelwärts von den mächtigen Fasern der normalen Balkentapete bedeckt ist, den ebenfalls gut entwickelten Balken selbst, aus dem die Fasern der Tapete stammen, und die gleichfalls normale Rad. occipito-thalamica.

Der Vollständigkeit wegen sei hier noch erwähnt, dass der *Ventriculus tertius* in der Gegend vor der *Commissura posterior* noch abnorm weit ist, caudaler verengert er sich jedoch in ganz normaler Weise zum *Aquaeductus Sylvii*, so dass die Schnitte von den Vierhügeln abwärts in dieser Beziehung keinerlei Abweichungen von der Norm zeigen.

Auch sonst zeigen die Schnitte durch Mittelhirn, Pons und Med. oblong. nichts Bemerkenswerthes.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit lassen sich kurz etwa so zusammenfassen:

Die beiden Stirnlappen sind in einer sagittalen Ausdehnung von ca. 4 Ctm. verschmolzen, der Längsspalt fehlt auf dieser Strecke und

und auch mikroskopisch ist keine Trennung der vereinigten Marklager nachzuweisen.

In Folge der Verschmelzung der Stirnlappen ist eine eigenthümliche atypische Furchung des Gehirns eingetreten, deren Deutung zum grössten Theile nicht möglich war.

In der Tiefe der Fossa Sylvii sind keine deutlichen Rindeneinsenkungen nachweisbar, es fehlt die Insel.

Von den Riechnerven war nichts nachweisbar¹⁾.

Der Balken ist in seinen vorderen Abschnitten abnorm entwickelt, seine Rostrumstrahlung verworfen; erst caudal, entsprechend dem Auftreten des Hemisphärenspaltes, ist er völlig normal gestaltet.

Auch auf der Strecke des normal entwickelten Hemisphärenspaltes ist der normale Balken von einer breiten Lage Rinde bedeckt.

Das Septum pellucidum, ebenso das ganze Fornixsystem fehlt vollkommen.

Die beiden Vormauern sind in der Ausdehnung der verschmolzenen Hemisphären ebenfalls verwachsen.

Die Commissura anterior ist wahrscheinlich etwas atrophisch. Ihr sonst quer verlaufender Theil erscheint schlingenförmig nach vorn verzogen.

Der frontale Theil der Thalami ist in die Länge gezogen und verdünnt, dadurch erhält die Caps. interna einen eigenthümlich horizontalen Verlauf.

Die Ammonswindung ist atrophisch, stark nach hinten verzogen und verbildet, der Gyrus dentatus ist ebenfalls atrophisch. Die Fimbria fehlt.

Soweit die Resultate der anatomischen Untersuchung unseres Falles.

Es erhebt sich nunmehr die Frage, wie eine solche Missbildung zu Stande kommen kann. Eine vollständige Beantwortung dieser Frage lässt sich zur Zeit nicht geben, immerhin kann man wohl sagen, dass es intrauterine Prozesse waren, die zu einer derartigen Entwicklungshemmung oder vielmehr zu einer solchen atrophischen Entwicklung des Grosshirns geführt haben.

Welcher Art aber diese anormale Grosshirnentwicklung gewesen, lässt sich nur vermuthen, zumal die normale Entwicklung des Telence-

1) Es ist allerdings nicht absolut auszuschliessen, dass diese beim Herausnehmen des Gehirns total vernichtet worden sind, doch erscheint dies unwahrscheinlich, zumal schon Tiedemann und Hadlich bei ihren Fällen das Fehlen der N. olfactorii besonders hervorgehoben haben.

phalon noch keineswegs absolut sichergestellt scheint. Noch immer stehen sich hier zwei Ansichten gegenüber; die eine nimmt eine, von Anfang an paarige Ausstülpung der Hemisphärenbläschen an, die andere glaubt, dass zunächst eine einheitliche Blase entsteht, die erst später, von aussen her — durch actives Hineinwachsen der Hirnsichel — zweigetheilt wird. Die Mehrzahl der neueren Autoren hat sich für die erstgenannte Ansicht entschieden, und so dürfen wir wohl auch von ihr bei der Erklärung unserer Missbildung ausgehen. Dies um so mehr, als diese Art der Entwicklung ganz ohne Zwang den obigen Befund verstehen lässt, wenn wir annehmen, dass es in unserem Falle nach der paarigen Hemisphärenanlage zu einer Verschmelzung der medialen Wände der beiden Hemisphären gekommen ist.

Einer solchen Verschmelzung muss das Septum pellucidum erliegen; unter ihr muss der vordere Theil des Randbogens schwer leiden; daraus erklärt sich das Fehlen des Fornix, der eben jenem Theil des Randbogens seine Entstehung verdankt, und ebenso die mangelhafte Entwicklung des frontalen Balkenabschnittes.

Das Fehlen des gesammten Fornixsystems dürfte dann die Atrophie und Verbildung der Ammonshörner bedingt haben.

Erst secundär werden sich dann die anderen von der Norm abweichenden Verhältnisse eingestellt haben, welche oben geschildert worden sind, so die Verödung der Vorderhörner des Seitenventrikels die abnorme Ausdehnung des Nucleus caudatus-Kopfes, die Verziehung des frontalen Thalamusabschnittes, und die wieder dadurch bedingte abnorme Lage der Capsula interna.

Als eine weitere primäre Folge der Verwachsung wäre noch die Verschmelzung der medialen Ränder der beiden Claustra zu einer gemeinsamen Claustrumplatte hervorzuheben; ferner das Verhalten der Commissura anterior, deren schlingenförmig nach vorn gerichteter Verlauf seine Erklärung in der durch die Verwachsung bedingten abnormen Gestalt der Hirnbasis findet.

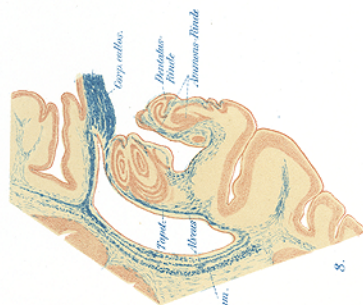
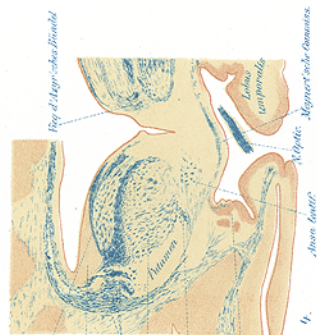
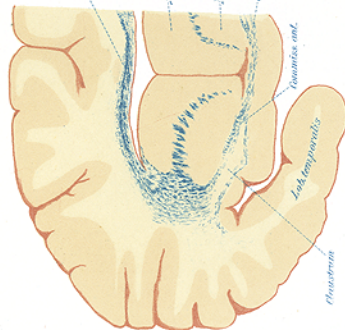
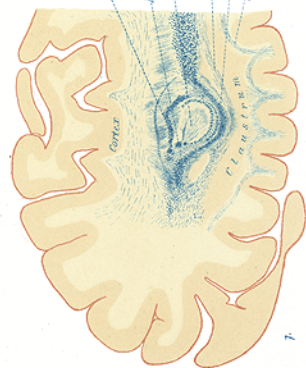


Fig. d. Hyperisches Brändel