

XX.

Klinische und pathologisch-anatomische Beiträge zur Mikrogyrie.

Von

Dr. Bresler,

Oberarzt in Freiburg i. Schl.

(Hierzu Tafel IX. und 1 Zinkographie.)



Wenngleich die Mikrogyrie im Allgemeinen gegenüber den vielen Fällen von cerebraler Kinderlähmung ein einzelner Obductionsbefund ist, so wäre doch darum die nachfolgende Mittheilung zweier Beobachtungen an sich noch nicht berechtigt, da die Literatur schon eine Reihe diesbezüglicher Veröffentlichungen aufweist. Es kommt mir vielmehr darauf an, durch Gegenüberstellung zweier geeigneter Fälle diejenigen beiden Typen zu charakterisiren, die, unter der gemeinsamen Bezeichnung Mikrogyrie laufend, auf Grund des verschiedenen pathologisch-anatomischen Verhaltens gesondert werden müssen. Es wird dabei zwar nichts practisch Wichtiges herauskommen, denn die specielle Diagnose Mikrogyrie — eine Spätdiagnose, wenn man so sagen darf — überhaupt zu stellen, dürfte an sich, wenn sie möglich wäre, ziemlich werthlos sein, jedoch erfordert es die Wissenschaft, den Thatsachen Rechnung zu tragen.

Ich will alsbald die klinischen und anatomischen Verhältnisse mittheilen und am Schluss meine Betrachtungen daran knüpfen.

I. M. E., Mädchen, 13 Jahre alt. In der Zahnperiode heftige Krämpfe, von denen eine Lähmung der rechten Körperhälfte zurückblieb; auch war es zur Zeit der Zahnperiode fieberhaft erkrankt, es soll Gehirnhautentzündung gehabt haben. Lernte mit 6 Jahren gehen, sprechen überhaupt nicht. Später traten noch ab und zu Krämpfe auf. Sehr blöder Gesichtsausdruck. Pupillen sehr weit, auf Lichteinfall sich verengernd. Augenhintergrund gehörig. Sehvermögen — bei grober Prüfung, wie sie nicht anders möglich — nicht be-

merkenswerth beeinträchtigt. An den Ohren nichts Besonderes; sie wendet sich um, wenn man sie mit ihrem Vornamen anruft. Sprache: Stösst dann und wann unarticulierte Laute aus. Erhält die mimische Muskulatur meist in grimassenhaftem Bewegungsspiel. Stirn gerunzelt. An der Schliessmuskulatur des Mundes häufige fibrilläre Zuckungen. Arme und Beine werden im Ellbogengelenk bzw. Kniegelenk, letztere auch im Hüftgelenk gebeugt und adducirt gehalten. Muskeln leicht contracturirt. Kniereflexe nicht abnorm gesteigert, Sensibilität erhalten. Leib meist eingezogen. Entleerungen auf die Willkür noch nicht eingestellt. — Aus dem stets offenen Munde, in dem die breite, sehr grosse Zunge sichtbar, fliesst reichlicher, dünnflüssiger Speichel. Sie kann nur mangelhaft schlucken, ist daher auf flüssige Speisen angewiesen. Geringe Vergrösserung der Schilddrüse. Schädel klein, schmal, länglich, ohne Narben. Haupthaar spärlich. — Gesichtsschädel ebenfalls schmal. Zähne ohne den für Lues charakteristischen Befund. Gaumen sehr schmal und hoch. — Geistig sehr tiefstehend; sieht den an ihr vorübergehenden Personen nach, vermag sie aber offenbar nicht zu differenzieren; entwickelt für die Umgebung kein Verständniss oder Interesse, erkennt höchstens die Essschüssel; bei gelegentlich empfundenen körperlichen Schmerzen oder im Verlauf des Turnus der vegetativen Vorgänge bringt sie nur unarticulierte Laute vor. Krämpfe wurden in den letzten beiden Jahren nicht mehr beobachtet. — Tod in Folge Lungentuberculose.

Sectionsergebniss der Schädelhöhle: Am Schädeldach fehlt stellenweise die Diploe. Dura mit der Pia stellenweise verwachsen, nicht verdickt; im Subduralraum etwas klare Flüssigkeit. Pia längs der Gefässe der Fossa Sylvii und im Bereich des Stirnhirns verdickt und an vielen Stellen am Vorderhirn adhärent. Gewicht mit Pia 690 Grm. — Linker Schläfe-, Hinterhaupts- und hinterer Scheitellappen ohne Veränderung. Statt der Fossa Sylvii (Photogr. I, Taf. IX) sieht man eine tiefe Einziehung der Gehirnssubstanz, in deren Grunde man in den Ventrikel gelangt, und in deren Umgebung die Furchen strahlenförmig angeordnet sind. Das Operculum fehlt oder ist wenigstens ungenügend entwickelt, die Insel liegt frei da (bei x). y dürfte die rudimentäre, sich nach oben spaltende und den Lobus paracentralis (z) zwischen sich fassende Centralfurche sein. Im Bereich des vorderen Scheitel- und ganzen Stirnhirns (auch an der medialen Fläche bzw. der unteren) ist die Rinde gefältelt, die Windungen sind wenig ausgeprägt; statt der eigentlichen Sulci sieht man nur grössere strahlige Einziehungen. Rechts ist die Fossa Sylvii deutlich angelegt, wenn auch breit klaffend, die Fältelung der Rinde ist auf dem hervortretenden Theil der Insel, dem Schläfelappen, den Centralwindungen, dem Operculum und dem Stirnhirn, auch an der medialen und unteren Fläche, gut ausgeprägt. — Die Basis des Gehirns enthält sonst nichts Besonderes; die einzelnen Theile sind symmetrisch entwickelt.

Mikroskopisch: Da das Präparat fast $21\frac{1}{2}$ Jahre in Müller'scher Flüssigkeit bzw. Alkohol gelegen hatte, musste ich mich zufrieden geben, die Faserung in demselben zur Darstellung zu bringen. Allein die beim Fall II. zu besprechende, nur für Formolpräparate verwendbare v. Scarpatetti'sche

Methode hatte so viel Bestechendes, dass ich sie auch hier versuchte. Das Ergebniss war insofern ein lohnendes, als wenn auch nicht constant, so doch bei geduldigem Ausprobiren ziemlich regelmässig ausser den Nerven- und Gliafasern auch die Nerven- und Gliakerne und die Gefässe mit ihren Kernen, ja an einzelnen Präparaten auch der Zelleib — hellgelb — deutlich hervortrat. Der Unterschied gegenüber den Vorschriften v. Scarpatetti's bestand darin, dass ich die Schnitte 18—24 Stunden in der üblichen Hämatoxylinslösung liegen liess, dann für $\frac{1}{2}$ —1 Stunde in die gut filtrirte gesättigte neutrale Kupferacetatlösung brachte und unter wiederholter mikroskopischer Controle jeden Schnitt für sich differenzirte, bis die Marksubstanz einen schönen hellblauen Ton, die Rinde einen gelbbläulichen zeigt und am Rande der Rinde ein feiner, bläulich schimmernder Saum sichtbar wird. An allen Schnitten gelingt diese feine Differenzirung nicht, man muss es eben ausprobiren, namentlich die Kupferung noch mehr in die Länge ziehen. Ich beginne mit den Tangentialfasern; dieselben sind sehr schön blau gefärbt und auf weite Strecken verfolgbar, so dass man z. B. da, wo wie bei f (in Zeichnung 1, Taf. IX., dem mikroskopischen Bilde f) sich eine Piafalte einsenkt und scheinbar eine Furche bildet, dieselben dem Verlaufe der letzteren folgend am Grunde der Furche umbiegen sieht, während ein Theil der Fasern gradlinig und einzelne Gefässlumina umschliessend, weiter in die Tiefe zieht, wo sie sich in der Nähe der weissen Substanz verlieren.

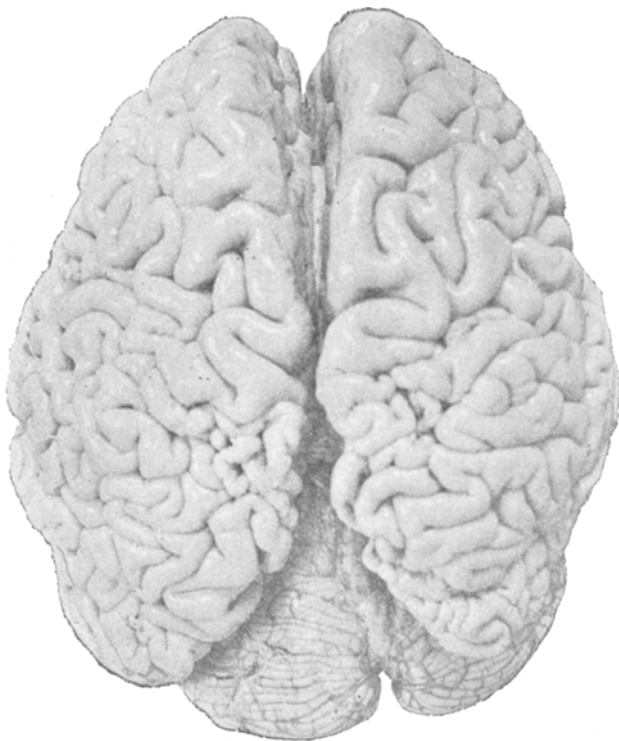
Die Pia sendet überhaupt zahlreiche Fortsätze — Duplicaturen — in die Gehirns substanz aus und zwischen je zweien solcher sieht man, z. B. bei g, in Zeichnung 2 (Taf. IX), schon mit blossen Auge eine kleine pyramidenförmige Windung, in die ein zarter Markstrahl einschiesst. Die Pia selbst ist stellenweise sehr verdickt, was man auch an der Anhäufung ihrer kleinen runden (blau gefärbten) Bindegewebszellen beobachtet. Die Gefässbildung ist auch ausserhalb jener Piafortsätze stellenweise eine sehr reichliche; man sieht z. B. in Zeichnung 3 (Fig. IX) mehrere Gefässlumina nebeneinander und in ihrer Umgebung die Glia vermehrt; schon bei schwacher Vergrösserung tritt letztere als hellblauer feiner Schimmer (heller als der Ton der Nervenfasern) hervor. Die Glia ist ausserdem auch im Bereich der äusseren Rindenschicht stellenweise sichtlich vermehrt. Die aus der Marksubstanz hervortretenden markhaltigen Fasern und Axencylinder kann man bis in die Nähe der Zellen verfolgen; sie werden von vereinzelt querverlaufenden Fasern gekreuzt. Die Zellen treten als hellgelbe Gebilde hervor, in deren Innern man den grossen blauen Kern sieht; namentlich die Pyramidenzellen sind sehr deutlich, auch ein gewisses Einhalten der einzelnen Zellschichten nicht zu verkennen. Leider sind die Zellfortsätze nicht genügend deutlich sichtbar; bei manchen Zellen vermisst man eine Kernfärbung, oder dieselbe ist sehr schwach; es hängt dies vielleicht nicht mit der Methode, sondern mit dem pathologischen Zustande der Zellen — es bestand Hydrocephalus externus — zusammen. Oft sieht man auf der Schnittfläche offenbar quergeschnittene, weil schräg und unregelmässig verlaufende Markstrahlen in der grauen Substanz, von denen Oppenheim (Neurol. Centralblatt 1895, S. 132) mit Recht sagt, dass sie ein Aussehen wie Eisblumen am Fenster

haben; man sieht an ihnen nicht, woher sie kommen und wohin sie gehen. An manchen Stellen sieht man gar keine Nervenzellen, sondern nur mittelgrosse, rundliche Kerne in einem fasrigen, gefässreichen Gewebe. Eigentliches Bindegewebe konnte ich nicht finden. — Die kleinen Windungen, d. h. diejenigen, auf welche im eigentlichen Sinne des Wortes die Bezeichnung Mikrogyrie passt, schieben sich pyramidenförmig mit nach Aussen gerichteter, etwas abgerundeter Spitze in den Raum zwischen die an der Spitze breiten normalen Windungen ein. — Mikroskopisches Bild 4 entspricht der Stelle i in Zeichnung 2 (Taf. IX) und stellt eine der am besten geschichteten Partien der Rinde dar.

II. E. G., weiblich, 39 Jahre alt. Hat in frühester Kindheit an Krämpfen gelitten, die später ausblieben. Von Kindheit an geistig zurückgeblieben und schwach an Händen und Beinen. Ursache unbekannt. Eines der Geschwister an Krämpfen gestorben. Mit 4 Jahren gehen und sprechen gelernt. Mit 10 Jahren erst in die Schule; mit 14 Jahren kamen die Krämpfe wieder; schwanden aber mit dem Eintritt der Menses. — Kleine Statur, schwächlicher Knochenbau und schwache Muskulatur. Aussehen etwa dem Alter entsprechend. Kopf klein, besonders der Hirnschädel; letzterer auch sehr schmal; Umfang 50 Ctm.; auf dem Kopfe keine Narben. Ohrläppchen angewachsen. An der linken Ohrmuschel ein altes, vernarbtes Hämatom. Hör- und Sehvermögen nicht herabgesetzt, Pupillen mittel- und gleichweit, langsam reagierend. Schielt mit dem rechten Auge nach innen. Die Zunge wird gerade herausgestreckt; beim Sprechen — sie stottert ein wenig und stammelt ausserdem einige Laute — wird die Unterlippe stark ein- und angezogen. Der Oberkiefer überragt beträchtlich den Unterkiefer. Zähne sehr defect in Folge Caries. Bewegungen der Finger, Hände und Arme frei. Händedruck schwach, doch nicht auffallend, d. h. keine eigentliche Parese. Hände sehr cyanotisch. Die rechte Körperhälfte hängt etwas. Der rechte Arm ist ebenso kräftig entwickelt wie der linke. Genu varum, Pes varus rechts, in Folge dessen das rechte Bein etwas verkürzt erscheint. Rechte Wade 1 Ctm. dünner als die linke. Gang hinkend. Füsse beide cyanotisch. Patellarreflexe nur wenig gesteigert. Beim Stehen mit geschlossenen Augen kein Schwindel. Keine Sensibilitätsstörungen. Bewegungen sämtlich sehr langsam. — Gesichtsausdruck nicht gerade blöde, etwas ängstlich; ziemlich viel Falten auf der Stirn und im Gesicht; ihr Wesen mehr stumpf als still, doch einer gewissen Emotivität fähig. Ueber ihre Personalien und ihre Lage einigermassen orientirt; besitzt aber nur unverwerthbare Bruchstücke von Elementarkenntnissen; abstracter Vorstellungen ganz baar. — Die Kranke starb, nachdem sie eine Zeit lang an recht erschöpfenden Uterusblutungen gelitten und bald darauf einen anhaltenden Darmkatarrh durchgemacht, in Folge Marasmus.

Section der Schädelhöhle: Schädeldach von sehr geringem Umfang. Diploe sehr spärlich entwickelt. Dura nicht verwachsen mit dem Schädeldach, ohne Auflagerungen. Blutleiter ohne abnormen Inhalt. Gewicht des Gehirns mit Pia 810 Grm. Pia leicht abziehbar, rechts und links in der Gegend der hinteren Centralwindungen und noch weiter nach hinten auffallend verdickt; hier traten unter ihr beiderseits in begrenztem Bezirk auffallend verschmä-

lerte Windungen hervor (Photographie II.). Im Bereich der vorderen und hinteren linken Centralwindung, ebenso rechts, doch hier an der hinteren mehr ausgeprägt, machen die Windungen einen geschrumpften, gerunzelten Eindruck; rechts geht diese Abnormität nach der medianen Seite über, zieht hier auf dem Lobus paracentralis und Praecuneus nach hinten und tritt vor dem hinteren Hemisphärenpol, zu beiden Seiten der Fissura parieto-occipitalis in sehr deutlicher Weise wieder auf die laterale Seite über, so dass also der Lobus parietalis superior frei bleibt. Links sieht man am Hinterhauptslappen



Photographie II. ca. $\frac{1}{2}$ natürlicher Grösse.

nur eine kleine isolirte Schrumpfung auf der Aussenfläche. Das Gehirn bietet sonst keine Abnormitäten; namentlich nicht an der Unterfläche (die schiefe Stellung des Kleinhirns zum Grosshirn auf dem Bilde rührt natürlich vom fehlerhaften Einlegen des Präparats her).

Mikroskopisch: Hier kam die kürzlich von v. Scarpatetti (Neurol. Centralblatt 1897, S. 211) veröffentlichte Methode zur Anwendung, die überraschend schöne Uebersichtsbilder giebt, auch sehr wenig Zeit in Anspruch nimmt und zu weiterer Anwendung sehr zu empfehlen ist. Man beobachtet

zunächst auf Querschnitten (Zeichnung a und b) das algenartige Aussehen der Windungen, die entweder auf einem langen Stiel aufsitzen, der sich auch mikroskopisch als gänzlich rindenlos erweist (s. Fig. c., welche den mit einem Kreuz versehenen Stellen von Zeichnung a entspricht) oder breit, ohne Stiel und ganz unregelmässig auf dem Marklager sich erheben. Häufig sieht man eine gelbbraunliche Substanz eingelagert, in der keine organisirten Bestandtheile sichtbar sind. Fig. c zeigt die überaus reichliche Anhäufung von Glia nebst ihren Zellen als Rest der Rinde und eine geringe Zahl von Markstrahlen. Fig. d entspricht der Stelle*im Präparat a, die Rindenschichtung ist hier sehr gut ausgeprägt, während sie an anderen Stellen ganz verwischt ist, namentlich auch die grösseren Zellen vermissen lässt, oder von dichten Gliazügen durchsetzt wird, in denen nur vereinzelte Nervenfasern zu erkennen sind und versprengte Nervenzellenherde auftauchen. Die an den mit x bezeichneten Stellen sichtbaren blauen Faserzüge in Zeichnung e sind ausserordentlich dichte Gliaanhäufungen, die sich unregelmässig durch die Rinde erstrecken am meisten von der Peripherie her bezw. der Pia, und die vereinzelte dichtere gewundene Bindegewebszüge enthalten (ähnlich wie sie Koeppe gesehen und abgebildet hat). Dieser Reichthum an Glia und das Vorkommen von Bindegewebe unterscheidet den anatomischen Befund in unserem Fall II. wesentlich von demjenigen in Fall I. — Die Gefässbildung ist keine übermässige, stellenweise eher eine verminderte. Die Pia sendet nicht solche Fortsätze in die Rinde wie in Fall I.

Fall I entspricht ganz und gar der Beschreibung, die Oppenheim (Neurolog. Centralbl. 1895, S. 130) von dem seinigen giebt; er bezeichnet die Oberfläche als gefältelt und gekerbt und zieht den naheliegenden Vergleich mit der normalen Oberfläche des Kleinhirnwurms. Auch in Bezug auf die linksseitige Porencephalie und den Sitz und die Ausdehnung der Affection stimmen diese beiden Fälle überein. Klinisch ausserdem durch die pseudobulbärparalytischen Symptome (in unserem Falle Schlingbeschwerden, Offenstehen des Mundes, Speichelfluss, Anarthrie). Desgleichen reihen sich hier an die beiden von Otto (Arch. f. Psych. Bd. XXIII, Heft 1) beschriebenen Fälle. Ein Vergleich meiner Photographie I und der dazugehörigen Zeichnungen mit den Reproductionen des genannten Autors lehrt dies auf den ersten Blick.

Fall II entspricht demjenigen Köppen's (Dieses Archiv XXVIII. H. 3), sowohl in Bezug auf den Sitz des Processes, wenigstens im Grossen Ganzen, insofern derselbe auf die hintere Hälfte des Gehirns localisirt ist im Gegensatz zu unserem Fall I und Oppenheim's Fall — als auch rücksichtlich der Gestalt der veränderten Windungen und in Hinsicht darauf, dass nur vereinzelte Windungen von dem Process befallen

sind. In welcher Weise sich die wenigen übrigen, hier und da veröffentlichten Fälle (Heschl 1878, dann Chiari, Binswanger, Anton) bei dieser Gruppierung vertheilen würden, vermag ich nicht anzugeben, da mir die einschlägige Literatur fehlt.

Auch der mikroskopische Befund gestattet es, diese 6 Fälle in der obigen Weise zu gruppieren. Bei der ersten Gruppe (Fall I, Fälle Otto's und Fall Oppenheim's) bewahrt die mikrogyrische Windung ihren natürlichen inneren Aufbau, trotzdem die Form etwas verändert ist, bei der zweiten (Fall II und Fall Köppen) ist die erkrankte Windung gänzlich difformirt und in ihrer inneren Zusammensetzung gänzlich destruiert und durch und durch narbig verändert.

Wenn gleichwohl bei den Fällen der ersten Gruppe die Schädigung der Gehirnfunktionen eine tiefergehende war, so braucht wohl nicht erst weiter ausgeführt zu werden, dass sich hier der Process in der allerfrühesten Kindheit entwickelt hat und sich über eine grössere Fläche des Gehirns erstreckte.

Die Veränderung bei der ersten Gruppe denke ich mir so zu Stande gekommen, dass in Folge einer exsudativen Meningitis im Bereich des Vorderhirns oder eines Hydrocephalus acutus ein, einen gleichmässigen Druck auf die Pia ausübender Erguss auf dem Gehirn gelastet und die an der Entzündung beteiligte Pia nebst den Windungen comprimirt und so zur Faltung der Hirnoberfläche, zur Ineinanderklemmung der Windungen und auf die Dauer zur Verklebung derselben untereinander, zur gleichmässigen Verwachsung der Pia mit der Hirnoberfläche und schliesslich zur Hemmung der Entwicklung der Windungen geführt hat. Ein exsudativer Process ist jedenfalls eher geeignet zu solchen nicht destruirenden, sondern formativen Veränderungen zu führen, als ein eitriger. Etwas Exsudat floss ja in der That in unserem Falle noch bei der Section der Schädelhöhle aus dem Subduralraum; auch ähnelt die Oberfläche des erkrankten Gehirns in No. I ausserordentlich derjenigen von Gehirnen, die bei Lebzeiten unter einem hochgradigen Druck in der Schädelhöhle gestanden haben, wobei die Furchen völlig verstrichen, die Windungen ganz platt gedrückt und in den Spalten der ersteren nur die eingeklemmten Gefässe sichtbar sind, während die Pia wie ein feines, durchsichtiges Spinnengewebe den Windungen aufliegt; das Ganze hat ein marmorirtes Aussehen. — Der Annahme eines Hydrocephalus acutus ist allerdings das Fehlen von Tuberkeln an der Basis des Gehirns nicht gerade günstig.

Der Einfluss, dem die Mikrogyrie hier ihre Entstehung verdankt, ist also in erster Linie mechanischer Natur, die etwaigen entzündlichen Veränderungen in den Furchen und Windungen selbst sind se-

cundär, von der ursächlichen Entzündung nicht direct abhängig — ein ähnliches Verhältniss, wie bei der durch Pleuraexsudat verursachten Atelektase.

Wesentlich anders liegt die Sache bei den Fällen der 2. Gruppe. Der Process etablirte sich hier von vornherein nicht subdural, sondern subpial; infolgedessen wurden die Windungen durch das Entzündungsproduct nicht in toto und gleichmässig von der Hemisphärenoberfläche her comprimirt, zusammen mit der Pia, sondern durch dasselbe auseinandergedrängt und jede für sich, wenigstens da wo Raum fehlte, comprimirt und ihre Substanz selbst an dem Process theilhaftig unter partieller Erweichung mit nachfolgender theilweiser Rückbildung des Gewebes oder theilweiser Einschmelzung und Bildung von Narbengewebe, so dass die Structur der Windung eine abnorme wurde. Für eine ehemals stattgehabte eitrige Leptomeningitis spräche die begrenzte Localisation der Rindenerkrankung, die entsprechend circumscripte und auffallende Verdickung der Pia. Bei der eitrigen Leptomeningitis sitzt ja das Exsudat in den Maschen der Pia und in den Furchen des Gehirns. Die obere Fläche der Hemisphären ist auch der Lieblingssitz der eitrigen Leptomeningitis. — (Die acute Encephalitis soll regelmässig einseitig sein.)

Merkwürdig bleibt es immerhin, dass sich der Process in allen Fällen und besonders in denjenigen der zweiten Gruppe auf so symmetrische Partien erstreckt, offenbar spricht hieraus auch das Moment, dass die ursprüngliche Erkrankung eine meningeale war.

Wir haben so gesehen, dass man nothwendiger Weise für das verschiedene Verhalten der Windungen bei der Mikrogyrie 2 verschiedene Krankheitsprocesse zu Grunde legen muss und ich halte es für angezeigt, dieser Trennung dadurch zum Ausdruck zu verhelfen, dass man nur die abgelaufenen pathologisch-anatomischen Processe der ersten Gruppe mit Mikrogyrie bezeichnet, diejenige der zweiten Gruppe mit Ulegyrie (Narbenwindung), ein Name, durch den auf das hier besonders stark vertretene gliöse Element und Bindegewebe als Zeichen einer stattgehabten Vernarbung hingewiesen wird.

(Es existirt auch die Bezeichnung Ischogyrie, womit Heschl [nach Otto] die durch senile Atrophie bedingte Kerbung der Hirnoberfläche von der Mikrogyrie und der angeborenen ungewöhnlichen Kleinheit meist sonst typischer Windungen [meiner Ulegyrie?] unterschieden zu haben scheint.)

1.

Gehirn, zu Fall I 1/2 nat. Gr.



Fig. 3.

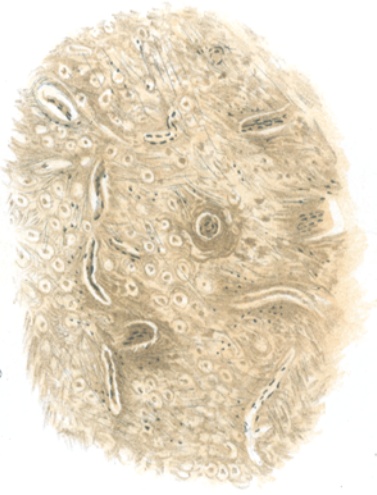


Fig. 2.

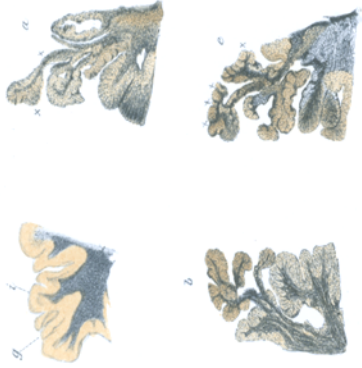


Fig. 4.

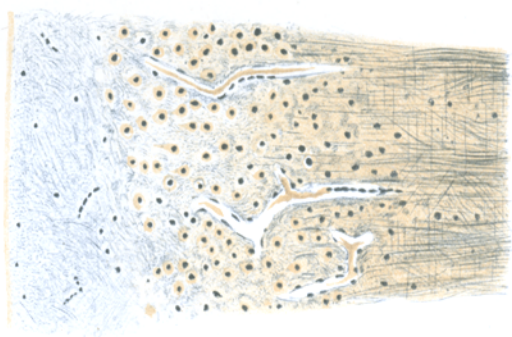


Fig. 1.

