

XX.

Aus dem hirnanatomischen Laboratorium des Elisabeth-Siechenhauses in Budapest.

Ordin. Arzt: Dr. Karl Schaffer, Privatdocent.

Ueber einen Fall von anomaler Gehirnentwicklung.

Von

Dr. Rudolf Bálint

in Budapest.

(Hierzu Tafel XVIII.)

~~~~~

Die Untersuchung der Entwicklung, des Baues und der Function des normalen Gehirns stösst auf solche Schwierigkeiten, dass auch das kleinste Detail, welches die diesbezüglichen Kenntnisse fördert, der Erwähnung werth ist. Die abnormalen Entwickelungsverhältnisse und die demzufolge entstandenen Abnormitäten des Gehirns liefern eine nicht unbedeutende Basis dieser Untersuchungen, und eben deshalb halte ich, trotzdem der anzuführende Fall (Cekocephalie) nicht eben zu den besonders seltenen gehört, die Mittheilung desselben nicht für überflüssig, umsoweniger, da, wenn auch unter diesen Abnormitäten im Ganzen und Grossen die entschiedenen Typen vorhanden sind, es doch, wenn auch geringe Abweichungen giebt, welche den einzelnen Fällen in gewisser Hinsicht irgendwelche Selbstständigkeit und auf diese Weise einen wissenschaftlichen Werth zusichern.

Nachstehend die auf den Fall bezüglichen Daten:

Joseph B., ein Säugling von 5 Tagen, wurde am 4. Mai 1896 in das „Stephanie“-Armenkinderspital aufgenommen. Der Kopf des im Hinblick auf sein Alter schwach entwickelten Knaben einer Frühgeburt, ist von abnormer Entwicklung. Der Kopfumfang beträgt 29,5 cm, der biparietale Durchmesser 8, der frontooccipitale 9 cm. Der Schädelumfang zwischen den beiden Ohren be-

trägt 28 cm. Das Stirn- und Nackenbein haben sich unter die beiden Ossa parietalia geschoben, so dass an beiden Stellen sich eine förmliche Knochenkrone entwickelte. Fontanellen sind keine vorhanden. Beide Augen treten stark heraus und bilden hervorstechende Kugeln in der Grösse einer halben Nuss. Die Conjunctiva ist stark injicirt und scheidet ein wenig eiteriges Secret aus. Der Theil zwischen den Augen und der Nasenspitze ist ganz eingedrückt und bildet eine tiefe Furche, über welcher die Nasenbeine deutlich fühlbar sind. Die Nasenspitze ist durch eine kleine, 1,5 cm breite und 0,5 cm hohe, mit heiler Haut überzogene Knorpelpartie vertreten, in welcher Nasenöffnungen nicht vorhanden sind. Diese Partie bildet die Spitze eines dreieckförmigen Substanzmangels, dessen Basis von der normal entwickelten Unterlippe, die beiden Seiten aber von der unvollkommenen Oberlippe, welche blos bei dem Mundwinkel normal sind und eine Lippenröhre besitzen, geformt ist. Der übrige Theil ist nicht entwickelt und nur durch die mit der Nasenspitze zusammenhängende kleine Hautleiste markirt. Bei geschlossenem Munde ist demnach eine kleine dreieckige Lücke sichtbar, aus welcher man in zwei Höhlen gelangt; die eine ist die normal entwickelte Mundhöhle, die andere beginnt unmittelbar über dem Alveolarfortsatz des Oberkiefers in der Mittellinie mit einer Öffnung von der Grösse einer kleinen Linse, durch welche die Sonde bis auf 4 cm eingeführt werden kann, wo sie dann stecken bleibt. Der Kranke wird mit Saugflasche genährt, er consumirt wenig und weint stets. Die Hände sind stets geballt und können nur gewaltsam geöffnet werden. Die Haltung der Füsse und Zehen ist ebenfalls steif. Die Haut des Kindes ist zart rosa, mit Flaum bedeckt, der Nabel abgetrennt. Das Kind ist 48 cm lang, 2,70 kg schwer. Ständig subnormale Temperatur; schlechte Ernährung. Temperatur am 4. Mai 34,0°, am 5. 40,0°, am 6. 36,0° resp. 34,2°, am 7. 35,0° resp. 34,0°, am 8. 34,0° und 9. und 10. 34,0°; an den letzten Tagen zeigten sich auf die oberen Extremitäten sich erstreckende, 2 Minuten anhaltende tonische Krämpfe. Am 16. Mai trat unter hochgradigem Verfall und zeitweise auftretenden Krampfanfällen der Tod ein.

Der vom Professor Hugo Preisz aufgenommene Obductionsbefund lautet folgendermaassen:

Die Leiche des Knabensäuglings ist 50 cm lang, ziemlich gut genährt, ziemlich viele Leichenflecke. Der Kopf ist klein, der Hals kurz und dick, die Augenkugeln stärker hervortretend, die Entfernung der inneren Winkel der Augenhöhlen von einander 1 cm. Die Nase hebt sich kaum hervor, die Oberlippe ist gespalten und die beiden Hälften bilden einen 7—8 mm breiten Spalt, welcher von einer oben etwas hervortretenden, halbbohnengrossen, in der Quere länglichen und der Nase entsprechenden öffnungslosen Hautfalte begrenzt ist. Der Brustkorb ist schwach gewölbt, die Finger stark gebogen. Die Schädelwölbung ist 8 cm im Querschnitt, 9 cm in der Pfeilnaht, ziemlich fest. Das Hinterhauptbein ist den Schuppen entsprechend verdickt, schwammig. Die harte Hirnhaut ist dem rückwärtigen Theile der Ossa parietalia und dem Hinterhauptbein entsprechend verdickt, mit gefässreichen Pseudomembranen bedeckt und zeigt den Mangel des Processus falciformis. Zwischen den weichen

Hirnhüllen und der harten Hirnhaut ist viel klare Flüssigkeit vorhanden. Das Hirn füllt (nach Abfluss der Flüssigkeit) bloss die Hälfte der Schädelhöhle aus. Die Oberfläche ist glatt und weist blass wenige seichte Furchen auf. Die Hemisphären des Gehirns bilden eine Masse, welche rückwärts das kleine Gehirn und die Vierhügel kaum erreicht. Die seitwärtige und mittlere Hirnkammer ist durch eine eigrosse Höhle vertreten, deren Basis von dem flachen Gehirnganglien, oben und seitwärts aber von der gewölbten, ganz glatten Innenfläche des grossen Gehirns gebildet wird. Der harte Gaumen ist vollkommen. Beide Lungen sind blutreich und mit geringer Ausnahme luftleer, von körniger Schnittfläche, dicht.

Diagnose: Hypoplasia cerebri maj. grad. Pachymeningitis chronica. Hypoplasia ossium nasi. Labium leporinum. Pneumonia catarrhalis pulmon. utriusque.

Die nähere Untersuchung des centralen Nervensystems förderte Folgendes zu Tage:

**Makroskopische Untersuchung:** An dem Rückenmark ist eine formale Abweichung nicht wahrzunehmen, ebensowenig an der Anfangspartie des verlängerten Markes. Die Nervenwurzeln, Spinalganglien weisen sowohl im Hinblick auf ihre Zahl als auch auf ihre Anordnung normale Verhältnisse auf. Die Grösse des kleinen Gehirns entspricht dem eines Neugeborenen, die Bindegewebe sind vorhanden. Auf dem verlängerten Marke sind zwei starke Oliven sichtbar, welche in der Mittellinie zu einander näher als gewöhnlich gerathen, zwischen denselben fehlen die den Pyramiden entsprechenden Anschwellungen. Die Brücke ist von normaler Grösse, die Wurzeln der Hirnnerven sind sämmtlich vorhanden. Vor der Brücke ist die Gehirnmasse ein wenig gesenkt und bildet eine seichte Grube; zu beiden Seiten, als auch vor der Grube folgt in der Mitte eine mächtige Masse, welche einen grossen Theil der Hirnbasis occupirt; an der Vorderseite desselben ist das Chiasma sichtbar, welches ebenfalls keine Abweichung aufweist und durch eine kleine zungenförmige Gehirnsubstanz mit dem Hirnmantel verbunden wird. Vom Pedunculus und Lobus olfactorius keine Spur. Wenn wir die erwähnte massenhafte Gehirnpartie (nach Aufhebung des Hirnmantels) betrachten, erblicken wir auf derselben eine in der Pfeilrichtung laufende Furche, hinter welcher die Glandula pinealis und weiter die Corpora quadrigemina sichtbar sind. Die von der Furche abgesonderten Gehirntheile, welche den verwachsenen Thalami entsprechen, sind zu beiden Seiten von je einer kleinen Windung mit dem Hirnmantel verbunden, welche wahrscheinlich ein Analogon des Gyrus hippocampi ist. Die Hemisphären sind von einem einzelnen Mantel vertreten, welcher am treffendsten mit dem Kopf eines grossen Pilzes verglichen werden könnte. Incisura pallii, Corpus callosum fehlen also ganz. Die Hemisphärenmasse weist eine unregelmässige embryoartige Furchenbildung auf, eine Gliederung nach Lappen ist nicht bemerkbar. Es giebt einen frontalen Pol, von welchem eine Medianspalte sich in der Medianlinie gegen die Hirnbasis zieht; dieselbe ist in einer Tiefe von  $1/2$  cm von einer Markmasse ausgefüllt. Die unpaarige Hemisphärensubstanz deckt hinten das kleine Gehirn nicht und gewährt in der

Form einer grossen ovalen Lücke Einblick in die Hirnhöhle. Es ist dies eine unpaarige, median gelegene grosse Höhle, deren Gewölbe und Seitenwände von der unpaarigen Hemisphärensubstanz und deren Basis vorne von der bereits erwähnten zungenförmigen Längsbeule und die beiden Seiten von 2 U-förmigen Windungen, welche sie mit den Thalamen verbinden, gebildet sind. Die Wand des Hirnmantels ist 1 cm dick.

Ein klareres Bild als die Beschreibung bieten übrigens die Zeichnungen, welche das Gehirn in drei verschiedenen Lagen (Taf. XVIII., Fig. I., II., III.) veranschaulichen.

**Mikroskopische Untersuchung: Sacralmark:** Der Pyramide entsprechend ist ein kleiner dreieckförmiger markarmer Fleck zu sehen (Weigert'sche Präparate). Die übrigen Verhältnisse sind normal.

Das Lendenmark wies ein ganz ähnliches Bild auf.

Im Dorsalmark ist der der Pyramide entsprechende Markmangel nicht auf das übliche dreieckförmige Territorium begrenzt, sondern streckt eine dünne, zungenartige Verlängerung nach dem Seitenstrange voraus, welche auf der Grenze zwischen dem Seiten- und Vorderstrang zum Rande des Rückenmarks gelangt.

Aehnliche Verhältnisse sehen wir in dem Halssegmente des Rückenmarks. Im obersten Halsmarke (I. Wurzel) wird die bereits erwähnte Verlängerung nach vorne des der Pyramide entsprechenden marklosen Fleckes in dem anterolateralen Strange etwas weiter und diese marklose Stelle kann auch in dem geschlossenen Theil des verlängerten Markes verfolgt werden.

Ich will noch einmal bemerken, dass im Rückenmark sowohl die übrigen Bahnen als auch die Wurzeln und Nervenzellen vollkommen normal sind, und ich hebe besonders hervor, dass die Nervenzellen der Vorderhörner nach Nissl gefärbt das normale Zellenbild liefern.

Im Anfangstheile des verlängerten Markes fehlt die Pyramidenkreuzung vollkommen und ist im Grunde des verlängerten Markes die Schleifenkreuzung bemerkbar. Sowohl hier als auch weiter oben sind die Nervenkerne und Bahnen (ausser der Pyramide) regelrecht vorhanden und die Fasern besitzen eine markhaltige Hülle. Von den höheren Segmenten des verlängerten Markes ist hervorzuheben, dass demselben, wie Taf. XVIII., Fig. XI. zeigt, der volle basale, ventrale Theil fehlt; die Basis des verlängerten Markes bilden die Oliven, welche jedoch in der Mittellinie einander nicht berühren, sondern von einander so weit abstehen, dass die Pyramidenbahnen dort Platz gehabt hätten; trotzdem ist nicht einmal das Neurogliagerüst der Pyramiden vorhanden, in welches die Nervenfasern, vom Gehirn kommend, hineinwachsen hätten können. Am betreffenden Platze sind bloss die Nuclei arciformes zu sehen.

Etwas höher bei dem Austritt des Trigeminus (Taf. XVIII., Fig. XII.) erblicken wir die normal entwickelte Brücke. Die basale Partie ist hier normal ausgebildet, die noch marklosen Brückenfasern in der entsprechenden Ausdehnung vorhanden, was übrigens durch die normale Entwicklung der Bindearme gehörig erklärt ist. Keine Spur der Pyramide, während die übrigen Bahnen und

Kerne sich sowohl hier als auch etwas höher in der Gegend des Oculomotorius (Taf. XVIII., Fig. XIII.) vorfinden.

Ueber dem Austritt des Oculomotorius erblicken wir eine in eine Masse verschmolzene basale Marksubstanz, in deren Mitte ein sanduhrähnlicher Ventriculus medialis liegt (Taf. XVIII., Fig. XIV.) Von hier abwärts und seitwärts befindet sich der Nucleus ruber, von welchem seitwärts der Lemniscus sichtbar ist. Ueber dem medialen Ventrikel sehen wir eine mächtige Commissura posterior, welche zu beiden Seiten kräftige markhaltige Bündel zu dem medialen Rande der rothen Kerne als abnormes Band entsendet. Der unter den rothen Kernen befindliche Theil ist eine jeder Differenzirung entbehrende graue Masse, welcher Fasern mit Markhüllen völlig abgehen. Nach dem Aufhören der rothen Kerne hört, von diesen proximal, jede normale Structur auf. Rechts und links von dem medialen Ventrikel zeigen sich anormal verlaufende Faserzüge, deren Bedeutung mit Sicherheit nicht festgestellt werden kann. Noch weiter oben öffnet sich die obere Erweiterung des medialen Ventrikels, während die untere Erweiterung sich zu einem neuen selbstständigen Ventrikel umbildet, von welchem ventral, also auf der Basis des Gehirns, dicht neben der Medianlinie sich zwei flache, rundförmige Anschwellungen zeigen, welche allen Anzeichen nach den Mamillarkörpern entsprechen. Von diesen ziehen sehr spärliche markhaltige Fäserchen zur Seitenwand des medialen Ventrikels, welche an einem proximalen Schnitte in die mediale Partie des Thalamus ausstrahlen. Seitwärts von den Mamillarkörpern liegt ein mächtiges biconvexförmiges Gebilde, dessen Aussenrand von einer schwachen markigen Hülle umgeben ist. Dieses Gebilde dürfte dem Luys'schen Körper entsprechen.

Von demselben dorsal liegt eine mächtige Ganglienmasse, welche dem Thalamus entspricht (Taf. XVIII., Fig. XV.). Im oberen Medialtheile derselben befindet sich eine umschriebene Zellengruppe, welche wahrscheinlich mit dem Ganglion habenulae identisch ist. Der laterale Theil des Thalamus wird von einem feinen, aus markhaltigen Fasern bestehenden Stratum zonale bedeckt. Noch weiter oben ist die Masse der beiden Thalami vollkommen in eine jedwede markhaltige Faserung entbehrende, nur aus grauer Substanz bestehende Ganglienmasse verschmolzen, in deren ventralem Theile zu beiden Seiten eine dreieckige, markhaltige Fasern enthaltende Fläche liegt. Unter dieser dreieckigen Fläche befindet sich eine olivenförmige, wurmartig gewundene Ganglienmasse, welcher eventuell dem Nucleus amygdalae entsprechen dürfte. Ich will besonders hervorheben, dass ich in der Höhe des Thalamus weder eine der inneren Kapsel, noch eine dem Corpus striatum entsprechende Formation gefunden habe.

Von da ab weisen die frontalen Schnitte ein gut beschreibbares Bild nicht mehr auf.

In der Rinde fehlt die Differenzirung auf die Schichten vollkommen. Sporadisch sind Nervenzellen und sehr selten markhaltige Nervenfasern zu sehen.

Unser Fall entspricht fast vollkommen der Beschreibung, durch welche Geoffroy (1) die Cobocephalie von den übrigen Gehirn-abnormitäten absondert. Diese Form ist mit der Cyclopie in naher Verwandtschaft und steht von derselben um einen Schritt den normalen Verhältnissen näher. Hier befinden sich schon zwei Augen in zwei Höhlen, darunter auch die Nasenhöhle. Der Mangel des Olfactorius, die rudimentären Nasenbeine und die Formation des Hirnmantels stimmen in diesem Falle mit der Cyclopie überein. Die Missbildung wird also durch äussere und innere Abweichungen charakterisiert; nicht nur durch einen gewissen, wir möchten sagen zurückgebliebenen Zustand des Gehirns, sondern gleichzeitig auch durch die rudimentäre Ausbildung der Nase, also des äusseren Geruchsorgans; und wenn wir die ähnlichen Fälle überblicken, sehen wir — was übrigens auch Geoffroy bemerkt — dass das beständigste, also das charakteristische Merkmal solcher Missbildungen im Mangel des äusseren und inneren Geruchsorgans besteht. Wille (2), der einen fast gänzlich übereinstimmenden Fall mittheilt, hält diese beiden Erscheinungen, nämlich den Mangel des äusseren und inneren Geruchsorgans, für ganz unabhängig von einander und von ein und derselben Ursache hervorgerufen. Diese Auffassung scheint jedoch nicht ganz wahrscheinlich zu sein. Woher käme es, dass irgend welche Einwirkung, welche eine gewisse, durch den Mangel des Geruchsorgans charakterisierte Missbildung des Gehirns zu Stande bringt, hier von ganz unabhängig, in consequenter Weise immer ein und dieselben Knochen des Skelets in ihrer Entwicklung hemmt? Auch zwischen viel weiter abstehenden Erscheinungen pflegen wir, wenn dieselben häufiger neben einander auftreten, den Causalnexus aufzustellen; warum sollten wir diesem causalen Zusammenhang gerade in einem Falle widersprechen, wo von der gleichzeitigen Missbildung zweier, hinsichtlich ihrer Function mit einander eng zusammenhängender Organe die Rede ist. Dies kann uns umso mehr zu Betrachtungen veranlassen, da, wie aus der Entwicklungsgeschichte bekannt, zwischen beiden ein Zusammenhang der Entwicklung besteht. Die Entwicklung des äusseren Geruchsorgans geräth bekanntermaassen mit der Bildung der in Folge der Einstülpung der Ectoderme zu Stande gekommenen Geruchsgrube in Gang. Diese Grube tritt später mit der Mundhöhle in Verbindung, später sondert sich die Mundhöhle in zwei Theile ab, von welchen der obere zum respiratorischen Theile der Nasenhöhle wird, während aus der primitiven Geruchsgrube sich das eigentliche Labyrinth des Geruchsorgans entwickelt. In der Geruchsgrube entwickelt sich schon frühzeitig das Epithel; ein Theil der Zellen wird zu zweipoligen Neuroblasten, wovon der eine Fortsatz mit der Geruchsgrube in Verbindung

bleibt, die Neuroblasten selbst bilden den Bulbus olfactorius, welcher mit dem Geruchslappen verwächst, die anderen centralen Ausläufer aber streben dem Centrum zu und enden in dem Geruchstheile des Gehirns. Die Entwickelung der äusseren und centralen Geruchstheile geräth wohl unabhängig von einander in Gang, später (in der 8. bis 9. Woche) treten sie jedoch in Verbindung. Es ist demnach sehr wahrscheinlich, dass wenn eine der beiden sich mangelhaft oder überhaupt nicht entwickelt, dies nicht ohne jedweden Einfluss auf den anderen bleiben kann, und dass von dem Zeitpunkte angefangen, wo die Verbindung der beiden zu Stande kommen müsste, wenn das centrale Organ fehlt, auch das peripherie in der Entwickelung zurückbleibt. Da es kein Centrum giebt, welches die aufgenommenen Riechempfindungen verwerthen soll, hört auch die Nothwendigkeit des diese Empfindungen vermittelnden peripherischen Organs auf. Worin der Einfluss besteht, welchen das centrale Organ auf die Entwickelung des peripheren ausübt, ob dies etwa die durch die Geruchsnerven vermittelte reflectorisched Regulirung der Vasomotoren oder etwas anderes ist, dies festzustellen, steht nicht in unserer Macht.

Was die Ursache des Zustandekommens der Missbildung betrifft, so spielen hier mehrere Factoren eine Rolle. Wie der Obductionsbefund besagt, waren die Schädelknochen an den Stellen der Nähte verdickt, die Fontanellen fehlten, der grösste Theil der Schädelhöhle war von einer Flüssigkeit angefüllt — lauter Factoren, welche als die Ursachen der cerebralen Missbildungen bekannt sind, neben welchen jedoch auch die primäre falsche Wachstumsanlage des Gehirns schwer ausgeschlossen werden kann. Wille erwähnt bei seinem Falle als verursachende Momente nebst der primären falschen Wachstumsanlage das Verwachsen der Schädelknochen und die fötale Hydropsie, welche er sich als auf mechanischem Wege zu Stande gekommen vorstellt und welche er nicht von einander abhängig macht, sondern einander an die Seite stellt. Welche von diesen Ursachen die primäre und welche die Folge ist, kann natürlich schwer entschieden werden, in unserem Falle scheint jedoch ein Umstand einen Fingerzeig zu liefern; dies ist die Entzündung der harten Hirnhaut. Der Entzündungsprocess der Dura mater, welche das knochenbildende Gewebe der Innenfläche der Schädelwölbung darstellt, erklärt uns sowohl die Verdickung der Schuppentheile der Knochen, die frühzeitige Verknöcherung des Schädelns, als auch den Hydrocephalus, welche zusammengenommen das Zurückbleiben der Gehirnentwickelung leicht begreiflich machen. Dass aber auch in unserem Falle die primäre mangelhafte Wachstumsanlage des Gehirns eine Rolle spielt, lässt sich schon daraus folgern, dass das Geruchsorgan gänzlich fehlt, was

wir aus den oben angeführten Ursachen kaum erklären können, umso weniger, da bekanntlich die Entwicklung der Geruchslappen schon zu Beginn der fünften Woche in Gang geräth, während in unserem Falle (auch in dem von Wille) der Entwicklungsgang des grossen Gehirns ungefähr im 3. oder 4. Monate aufhörte, und so müssten wenigstens die Spuren der Geruchslappen zu entdecken sein.

Wir wollen nun zur näheren Untersuchung des Gehirns selbst übergehen. Wir haben gesehen, dass an der Stelle der beiden Hemisphären eine blasenartige Formation mit einer 1 cm dicken Wand vorhanden ist, nirgends eine Spur der Vertheilung. Diesem Umstände quasi entsprechend fehlt der sickelartige Ausläufer der Dura mater, welcher bekanntlich in dem zwischen den beiden Hemisphären befindlichen Spalte seinen Platz hat. Welche die primäre Erscheinung: ob der Mangel der Sichel oder der Theilung, oder ob die beiden Erscheinungen von einander unabhängig sind, dies ist abermals eine schwer zu entscheidende Frage. Die neueren Forscher (His, Mihalkovics) sind der Ansicht, das Prosencephalon secundarium sei eine einheitliche Blase, welche durch das Einwachsen der Hirnsichel getheilt wird, und letzterer Autor erwähnt auch, dass wenn in der Dura mater geringe Circulationsstörungen auftreten, entwickelt sich keine Sichel und es kommt die Missbildung des Gehirns zu Stande, wobei der Platz der beiden Hemisphären von einer Blase occupirt wird. Auch Wille erklärt so seinen Fall. Ein anderer Autor, Hadlich (3), schliesst sich der älteren Reichert'schen Ansicht an, wonach aus der ersten Hirnblase zwei laterale Hirnblasen herauswachsen, weshalb die Missbildung nur so zu Stande kommen kann, dass in einem gewissen Stadium (er behauptet, es sei dies damals, als die Entwicklung des Corpus callosum beginnt) die zwei Hirnblasen zusammenwachsen, wobei der Mangel der Sichel bloss eine Begleiterscheinung sei. Das Hauptargument, welches ihn zur Annahme dieser viel schwerfälligeren Auffassung veranlasst, ist der Mangel jener Gehirntheile, welche in der Medianlinie, besonders aber derer, welche neben der Medianlinie liegen (hauptsächlich die Bildung der Geruchslappen), welche, wenn die Entwicklung bis zur Theilung normal wäre, vorhanden sein müssten, und deren Mangel weiter oben auch wir mit der primären fehlerhaften Gehirnbildung erklären. Gerade aus dem Mangel dieser Theile folgert Hadlich, dass bei solchen Missbildungen beim Schliessen der Markplättchen letztere auf dem Vordertheile des Vorderhirns sich nicht schliessen und wenn zu beiden Seiten sich die Hemisphärenencephalone entwickeln, auch diesen der mediale Theil fehlt; später aber erfolgt im obenerwähnten Stadium das Verwachsen.

Ich glaube, wenn wir ein wenig Umschau halten, geben wir mehr der letzteren Auffassung Recht. Wenn wir unter den cerebralen Abnormitäten um einen Schritt weiter gehen, finden wir die mit der Ceboccephalie verwandte Cyclopie. Hier giebt es bloss eine Augenblase, was keinesfalls das Resultat eines Zurückbleibens in einem früheren Entwickelungsstadium, sondern eine pathologische Bildung ist und wahrscheinlich in Folge des frühzeitigen Verwachsens zu Stande kommt. Es hat demnach den Anschein, dass bei derartigen abnormalen Gehirnbildungen Verwachsungen factisch vorkommen. Das andere, was ich erwähnen will, bezieht sich auf meinen Fall. Hier war, wie wir gesehen haben, nicht nur ein einheitliches Hemisphärencephalon, sondern auch einheitlicher Thalamus vorhanden; letzterer wird aber bekanntermaassen nicht durch die Sichel getheilt, und die Thalami können bloss in Folge des späteren Verwachsens zu einer einheitlichen Masse werden. Auf diese Weise lässt sich natürlich der Mangel der Sichel nicht leicht erklären, welcher in jedem Falle vorhanden ist und nicht als zufällig angesehen werden kann. Die spätere Casuistik dürfte vielleicht in dieser Frage Klarheit schaffen.

Wenn wir nun weiter gehen, finden wir in der Betrachtung des Gehirns interessante Verhältnisse. Das Prosencephalon primarium ist mangelhaft entwickelt, das Corpus striatum fehlt, auch im Zwischenhirn giebt es Abnormitäten und trotzdem sind die Bildungen der übrigen Hirnblasen normal entwickelt sowohl in der Grösse als auch in der Structur. Dagegen fehlen die Bahnen, welche aus dem Vorderhirn, der Rinde gegen die Peripherie wachsen: die Pyramiden. Die einzelnen Theile des Gehirns entwickeln sich ganz unabhängig von einander. Auf diesen Umstand machte uns übrigens schon Monakow (4) aufmerksam, welcher über einen Fall von Cyclopie Folgendes sagt: Während der Thalamus nach Zerstörung des grossen Gehirns degenerirt, ist derselbe hier trotz der mangelhaften Verbindung mit dem rudimentären grossen Gehirn normal entwickelt.

Besonders interessant ist die Unabhängigkeit der Entwicklung, welche in unserem Falle zwischen den motorischen Bahnen zu bestehen scheint. Sämmliche centripetalen Bahnen wurden für normal befunden, von den centrifugalen Bahnen fehlten jedoch die Pyramiden, während sich die Vorderhirnnervenzellen und motorischen Wurzeln des Rückenmarks vollkommen intact zeigten. Während also das indirect motorische, d. h. das cortico-spinale Neuron fehlt, ist das directe spinomusculäre Neuron in vollkommener Intactheit vorhanden, woraus mit Recht gefolgert werden kann, dass die Neurone sich unabhängig von einander entwickeln, zwischen ihnen keinerlei aus der Ent-

wickelung resultirender Zusammenhang besteht. — Wenn also gewisse pathologische Zustände die Abhängigkeit der Neurone von einander demonstriren, so kann dies bloss in Folge eines Functionsnexus zu Stande kommen.

Ich will dies besonders hervorheben, da eben in neuerer Zeit die Frage der centralen Muskelatrophie actuell wurde. Zur Erklärung derselben führt Steiner (5) die Theorie an, dass im Gehirn der Neugeborenen die Vorderhornnervenzellen mit dem oberen Theile der cortico-musculären Bahnen, also mit den Pyramiden in abhängigem Verhältnisse stehen, welche Abhängigkeit jedoch später allmälig aufhört, indem die Nervenzellen immer mehr selbstständig werden. Nur bei einzelnen Individuen wird diese Abhängigkeit stabil, und wenn da die Pyramiden aus irgend einem Grunde auf die Nervenzellen einzuwirken aufhören, können diese nunmehr selbstständig nicht functioniren und so muss auch in der Trophicität der Muskeln eine Störung eintreten. — Die Theorie beruht also auf keiner richtigen Grundlage, denn eben haben wir gesehen, dass in einem neugeborenen Gehirn die beiden Neurone auch ganz unabhängig von einander bestehen können. Da es aber Thatsache ist, dass die Unterbrechung der Pyramiden in den Nervenzellen des Rückenmarks, also in dem ganzen spino-musculären Neuron degenerative Veränderungen hervorruft, kann dies nicht auf andere Weise erfolgen, als dass zwischen den beiden Neuronen ein biologischer Functionsnexus besteht, und wie dies Schaffer (6) neuestens ausführte, ist der ungestörte Uebergang der von der motorischen Rinde kommenden Impulse auf die Vorderhornzellen von dem Standpunkte der normalen Trophik der letzteren ein biologisches Postulat.

Bevor ich schliesse, will ich noch auf ein Moment aufmerksam machen. Bei der Beschreibung des mikroskopischen Befundes habe ich bereits hervorgehoben, dass der ganze basale Theil des verlängerten Markes fehlt, die Basis wird von den Oliven occupirt, zwischen welchen nicht nur die Pyramiden, sondern auch das Bindegewebsgerüst desselben fehlen (Taf. XVIII., Fig. 11). Aus der Entwicklung des Gehirns ist es bekannt, dass ein Theil der Epithelzellen des Markrohres sich zu Neuroblasten und der andere zu Spongioblasten umgestaltet; die Ausläufer der Spongioblasten bilden, mit einander in Berührung stehend, ein zusammenhängendes Netz: den Rindenschleier (Mihalkovics), welcher das Stützgerüst der zukünftigen weissen Substanz ist. Die Lücken dieses Stützgewebes geben die Richtung des Wachsens der Nervenfasern an. Auffallend ist es, dass in unserem Falle, trotzdem das verlängerte Mark der Norm vollkommen entspricht, dieses Stützgerüst, welches also befrufen wäre, die Richtung des Einwachsens der Pyramidenfasern zu be-

stimmen, vollkommen fehlt. Ich will hiervon auf die Entwicklung des Rindenschleiers und des Stützgewebes keinen Schluss ziehen, so viel dünkt mir jedoch schon hieraus wahrscheinlich, dass die Entwicklung des Rindenschleiers, als des Stützgerüstes der weissen Substanz mit dem Einwachsen der Nervenfasern im engen Verhältnisse steht, d. h. die Entwicklung des einen bedingt die des anderen.

Schliesslich muss ich noch einen klinischen Umstand, d. i. den gesteigerten Tonus der Extremitäten in Verbindung mit dem mikroskopischen Befunde hervorheben. In der Beschreibung des Falles ist es enthalten, dass die Fäuste stets geballt waren und die Finger schwer gestreckt werden konnten, ebenso zeigten die unteren Extremitäten eine Starre. Aus den Untersuchungen von Marie (7) und Freud (8) ist es bekannt, dass der Mangel der cerebralen Innervation Hypertonie im Gefolge hat, und da die Pyramide der Weg ist, welcher den cerebralen Einfluss zu den Muskeln leitet, ist es begreiflich, dass der Mangel derselben dem Abgänge der cerebralen Innervation gleichkommt. In unserem Falle geht jedoch die Agenesie der Pyramide mit der mangelhaften Ausbildung der Hemisphären Hand in Hand und schon der letztere Umstand allein ist mit dem Aufhören des cerebralen Einflusses identisch. In unserem Falle bedingt also sowohl die mangelhafte Bildung des Hemisphärencephalon als auch die Agenesie der Pyramiden eine direkte Rigidität der Extremitäten, wovon die klinischen Aufzeichnungen Erwähnung thun.

---

### L iter a t u r.

1. Geoffroy, Histoire des anomalies de l'org. Pari 1832.
  2. Wille, Ein Fall von Missbildung des Grosshirns. Dieses Archiv Bd. X.
  3. Hadlich, Dieses Archiv Bd. X.
  4. Monakow, Neurol. Centralbl. 1896. S. 995.
  5. Steiner, Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1893.
  6. Schaffer, Monatsschrift für Psych. und Neurol. 1897.
  7. Marie, Leçon sur maladies etc. 1894.
  8. Freund, Ueber cerebrale Diplegien.
- 

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

- I. Ansicht von hinten und oben.
  - a. == Ovale Lücke, welche in den gemeinsamen Ventrikel Einblick gestattet.

II. Ansicht von unten.

o. == Oliven, b. == Basale Ganglienmasse.

III. Ansicht von oben, nach Aufhebung des Gehirnmantels, wobei die Ganglienmasse (Thalami) von oben sichtbar wird.

t. == Thalamus, p. == Glandula pinealis.

IV., V., VI., VII., VIII., IX., X. Schnitte aus dem Rückenmark in verschiedenen Höhen.

XI. Frontalschnitt aus dem verlängerten Marke in der Höhe des Vagus-austrittes.

XII. Frontalschnitt durch die Brücke; Austritt des Trigeminus.

XIII. Frontalschnitt durch das Mittelhirn in der Höhe des Oculomotorius-austrittes.

XIV. Frontalschnitt in der Höhe des Nucleus ruber.

XV. Frontalschnitt durch den vordersten Theil der basalen Ganglienmasse, welcher eine normal anatomisch definirbare Faserung nicht aufweist.

t. == Thalamus.

Fig. 2.

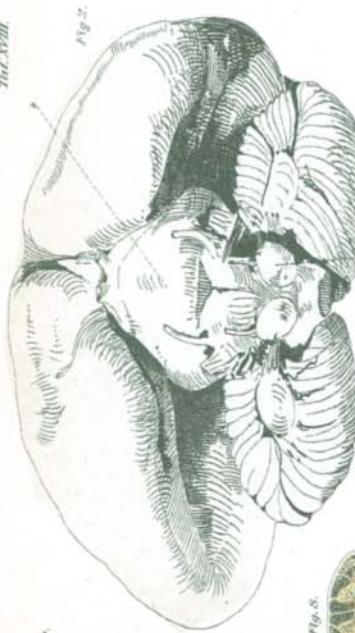


Fig. 4.



Fig. 5.



Fig. 6.

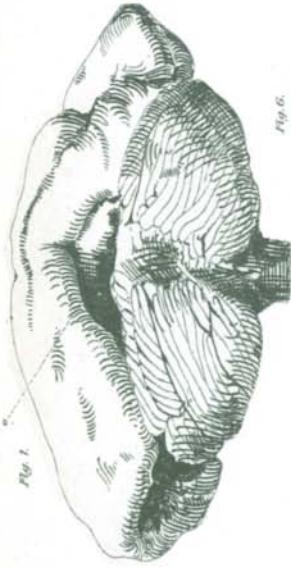


Fig. 3.



Fig. 11.



Fig. 10.



Fig. 9.



Fig. 7.



Fig. 8.



Fig. 15.

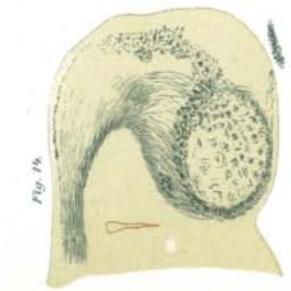


Fig. 16.

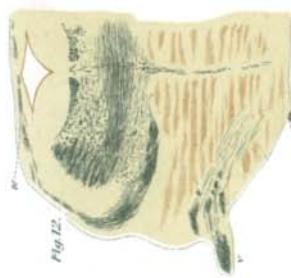


Fig. 12.



Fig. 13.