

#### IV.

Aus dem hirnanatomischen Laboratorium der Landes-  
Irrenanstalt in Wien.

### Zur Lehre von der Mikrocephalie und Makrogyrie.

Von

**Dr. M. Probst,**

Vorstand des Laboratoriums.

(Hierzu Tafel I—III.)

~~~~~

Trotz der grossen Anzahl von Arbeiten über die Mikrocephalie finden wir nur eine ganz spärliche Zahl von Fällen vorliegen, die an Schnittserien genau studirt wurden, so dass Befunde über die feineren Abnormitäten des inneren Baues des mikrocephalen Gehirnes noch recht wenig bekannt wurden. Deshalb ist auch eine Eintheilung und Gruppierung der verschiedenen Formen der mikrocephalen Bildungen bisher nicht möglich gewesen. Die entsprechendste Eintheilung der mikrocephalen Gehirne ist die von Giacomini<sup>1)</sup>, der sich in neuerer Zeit die meisten Autoren angeschlossen haben. Giacomini trennt von der Mikrocephalie jene Gehirne ab, bei denen die Kleinheit des Gehirnes durch directe pathologische Veränderungen bedingt ist und definiert die Mikrocephalie als ein Stehenbleiben in der Entwicklung sowohl des Gehirnes als auch des Rückenmarkes. Als Mikrocephalia pura werden nur jene Fälle bezeichnet, welche keine Zeichen pathologischer Processe darbieten, als Mikrocephalia combinata jene Fälle von Mikrocephalie, bei welcher erst secundär zu einer schon bestehenden Mikrocephalie pathologische Processe hinzutreten. Giacomini schliesst auch jene Fälle aus, wo die Entwicklungsstörungen in einer sehr frühen Zeit eintreten, weil solche schon in der allerersten Zeit der Hirnbläschenbildung gestörte Gehirne weitgehende Abweichungen von der Gestaltung des normal gebildeten

---

1) Torino 1890. I cervelli dei microcefali.

Gehirnes darboten. Jene Fälle, bei welchen die Kleinheit des Gehirnes im wesentlichen auf porencephalischer Höhlenbildung, auf innerem Hydrocephalus, auf alten encephalitischen Processen, Atrophie u. s. w. beruht, werden als Pseudomikrocephalie bezeichnet.

Giacomini hat sich aber bei seinen Untersuchungen nur älterer Behandlungsmethoden bedient und fertigte keine Serienschnitte an, die für die Beurtheilung und Eintheilung der Mikrocephalie nothwendig sind.

Die Mehrzahl der neueren anatomischen Arbeiten über die Mikrocephalie lieferten für die von Giacomini angeregten Fragen wenig brauchbare Antworten, indem die Autoren sich grösstentheils darauf beschränkten, in ihren Fällen die äusseren Abweichungen von der Norm (Windungsanomalien, Volumsreduction des Grosshirnes) zu beschreiben (Pfleger, Marchand, Scarpatetti u. A.) und auf die histologischen Befunde gar keine Rücksicht nahmen. Anton<sup>1)</sup> beschrieb aber einen äusserst interessanten Fall auch an Schnitten und konnte auch ausgedehnte Störungen im Auswachsen der Fasern, sowie in der Anordnung der grauen Substanz nachweisen.

Giacomini und Mingazzini<sup>1)</sup> trennen die Windungsanomalien bei der Mikrocephalie in solche, wo der wesentliche Charakter des normalen menschlichen Typus trotz auffallender Mängel noch zu erkennen ist und in solche, bei denen die Hirnoberfläche eher an die Windungsverhältnisse bei niederen Affen oder den Raubthieren erinnert. Gehirne der letzten Art wurden in neuerer Zeit von Mingazzini, Anton, Marchand, Pfleger, D. J. Cunningham, Smith, Blumenau, Scarpatetti, Kotschetkowa u. A. beschrieben.

Jene Mikrocephalengehirne, welche noch den normalen menschlichen Windungstypus erkennen lassen, wurden noch eingetheilt in den einfachen infantilen (fötalen) Typus und einen fötalen Typus mit fremden Bildungen der Furchen und der Windungen.

Weiter unten werde ich ein solches Mikrocephalengehirn mit menschlichem, fötalem Windungstypus näher beschreiben.

Feinere mikroskopische Untersuchungen an Mikrocephalengehirnen sind nur von wenigen Autoren (Hammarberg, Mingazzini, Monakow und Kotschetkowa) vorgenommen worden. Meist wurde nur die Rinde untersucht, in welcher Armuth an Nervenzellen, abnorme längliche und spindelförmige Ganglienzellen gefunden wurden. Hammarberg<sup>2)</sup> konnte nachweisen, dass die Rinde an verschiedenen Stellen

---

1) Il cervello in relazione con i fenomeni psichici. Torino 1895 und Tagblatt der Naturforscherversammlung München 1899.

2) Karl Hammarberg, Studien über Klinik und Pathologie der Idiotie

einem gewissen Stadium in ihrer normalen Entwicklung gehemmt wurde oder dass die Entwicklung zum völligen Stillstand gelangt ist, oder dass die Neubildung von Ganglienzellen während der Weiterentwicklung der Rinde nicht zu Stande kam; es erreichte in manchen seiner Fälle nur eine geringe Zahl der Zellen eine volle Reife und manche waren während des Wachstums wieder zu Grunde gegangen. Monakow, der an Serienschnitten und unter Anwendung der Nissl'schen Färbung das 265 g schwere Grosshirn eines Mikrocephalen untersuchte, konnte theilweise die Resultate Hammarberg's bestätigen; doch fanden sich im Monakow'schen Falle überdies noch eine ganze Reihe von anderen Veränderungen.

Es ist zur Erkenntniss der Mikrocephalie wohl von unumgänglicher Nothwendigkeit, dass eine grössere Zahl von mikrocephalen Gehirnen auf Serienschnitten genau mikroskopisch untersucht werden, um endgültige Resultate zu gewinnen. Dabei sind mikroskopische Schnitte durch das ganze Gehirn nothwendig.

Im Folgenden will ich nun meinen Fall darstellen.

## 1. Krankengeschichte und Sectionsbefund.

Die 3 $\frac{1}{2}$ -jährige Lackirergehülffentochter F. S., katholisch, geboren und zuständig in Wien, wurde am 17. Januar 1901 in die Pflege- und Beschäftigungsanstalt für schwachsinnige Kinder in Kierling aufgenommen. Aus dem ärztlichen Fragebogen geht hervor, dass die Eltern des Kindes gesund sind und ebenso vier Geschwister des Pflégelings, die zwischen 10 und 17 Jahre alt sind. Die Schwangerschaft der Mutter verlief in gewöhnlicher Weise bis zum 7. Monate. Von da an stellten sich Schmerzen im Uterus ein und von da an sistirte das Wachsthum des Kindes. Die Geburt soll lange gedauert haben, ging aber ohne ärztliche Hülfe von statten. Das Kind wurde künstlich ernährt, die Weiterentwicklung war eine sehr langsame, die ersten Zähne kamen erst nach einem Jahre.

Am 22. November 1900 wurde die Kranke von dem Bezirksarzte untersucht und folgender Befund erhoben: Die Körperlänge des Kindes ist 77 cm, das Körpergewicht 6400 Gramm; das Kind ist klein, zeigt eine sehr schwach entwickelte Muskulatur, der Schädel ist mikrocephal, der Schädelumfang 32 cm, Vogelgesicht mit blassem Aussehen, spärliches Kopfhaar, Brustkorb und Abdomen flach, Genitalien normal. Es besteht eine leichte Kyphoskoliose, die unteren Extremitäten werden an den Leib angezogen gehalten.

Das Kind ist idiotisch, stumpfsinnig, es hört Geräusche, sieht aber nicht.

---

nebst Untersuchungen über die normale Anatomie der Hirnrinde, übersetzt von Walter Berger.

Es bewegt sich lebhaft und viel, hat Speichelfluss, nimmt nur wenig Nahrung, schreit und weint viel.

Aus der in Kierling verfassten Krankengeschichte<sup>1)</sup> geht hervor, dass das Kind am 16. Februar 1901 eine Körperlänge von 80 cm und ein Körpergewicht von 6500 Gramm hatte. Schädelumfang  $31\frac{1}{2}$  cm, Längsdurchmesser des Schädels 11 cm, Querdurchmesser 9 cm. Das Vogelgesicht ist klein, die schmale Stirne nach hinten fliehend, die Kopfhare sind braun, die grossen gut geformten Ohrmuscheln stehen weit ab.

Der allgemeine Ernährungszustand ist schlecht, die Haut welk, das Unterhautzellgewebe spärlich, die Muskulatur ist schwach entwickelt, der Brustkorb ist flach.

Die Sprache fehlt ganz, die Laute während des Weinens sind die eines einjährigen Kindes. Das Kind ist apathisch, stumpfsinnig und nimmt keine Notiz von der Umgebung. Die Bewegungen beschränken sich auf Kratzbewegungen der Hände.

Gleich bei der Aufnahme wurde wegen der mangelnden Nahrungsaufnahme gemischter Kost, sterilisierte Milch gegeben, von der das Kind durchschnittlich einen halben Liter verzehrte und ausserdem Mittags Milchbrei zu sich nahm. Bis zum Februar 1901 zeigte das Kind eine gute Esslust und ruhigen Schlaf, später nahm es wenig Nahrung und schlief schlecht und schrie. Am 14. Februar 1901 trat Erbrechen und Diarrhoe auf, so dass das Kind am 17. Februar schon sehr lebensschwach war.

Am 18. Februar 1901 traten Zuckungen im rechten Facialisgebiete und in den Muskeln des rechten Oberarmes auf, die durch zwei Tage bis zum Exitus letalis anhielten. Am 19. Februar war das Schlucken von Nahrung nicht mehr möglich, am 20. Februar trat wieder Erbrechen auf und es erfolgte der Exitus letalis.

Obductionsbefund: Der Körper ist 80 cm lang, sehr abgemagert, zeigt am Rücken und Extremitäten dunkelviolette Todtenflecke; am Körper keine Verletzung. Der Schädel zeigt keine praematuren Synostosen. Die harte Hirnhaut ist verdickt, längs dem Sichelblutleiter mit dem Cranium verwachsen, schlaff, sackartig, an der Innenseite glatt, glänzend; die weichen Hirnhäute sind durchsichtig, blutreich. Die Windungen des 195 Gramm wiegenden Hirnes sind sehr wenig ausgebildet. Die Gefässe an der Basis sind zart und zeigen keine besondere Enge.

Die Thymusdrüse ist erhalten. Beide Lungen sind sehr wenig blutreich, überall lufthaltig und frei. Das Herz ist klein, schlaff. Die Klappen sind zart, schlussfähig, die Leber ist gross, in der Substanz unverändert, die Milz ist klein, Milz- und Nierensubstanz unverändert. Der Magen und Darm zeigen die Zeichen eines acuten Catarrhes.

---

1) Krankengeschichte und Gehirn verdanke ich der Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. John in Kierling, dem ich an dieser Stelle bestens danke.

## 2. Makroskopischer Befund des Gehirnes.

Das Gehirn wog im frischen Zustande 195 Gramm; es wurde in Formol und in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet. Die Gefässe wie die Hirnhäute zeigten bis auf eine leichte Verdickung der Dura keine merkliche Veränderung.

Die Grössenverhältnisse des gehärteten Gehirnes waren folgende:

### 1. Tasterzirkel:

|                                       | links  | rechts |
|---------------------------------------|--------|--------|
| a) fronto-occipitale Länge . . . . .  | 9,5 cm | 9,5 cm |
| b) Temporal-Occipitalpol . . . . .    | 6,8 „  | 6,95 „ |
| c) Abstand der Temporalpole . . . . . | 8,1 „  | —      |

### 2. Messband:

|                                                                                               |        |        |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|--------|--------|
| a) Frontalpol-Occipitalpol am oberen medialen Rande der Hemisphäre entlang gemessen . . . . . | 11,9 „ | 11,8 „ |
| b) Frontalpol — oberes Ende des Sulcus Rolandi . . . . .                                      | 7,2 „  | 6,5 „  |
| c) Frontalpol — oberes Ende der Fissura parieto-occipitalis . . . . .                         | 10,4 „ | 9,8 „  |
| d) Länge des Sulcus Rolandi . . . . .                                                         | 3,6 „  | 3,2 „  |

Das ganze Gehirn ist sehr klein und sehr einfach gebaut wie dies Fig. 1 bis 4 zeigt. Die Hinterhauptslappen bedecken nicht das Kleinhirn, sondern lassen die hintere Hälfte des Kleinhirnes frei (Fig. 3 und 4). Das Kleinhirn ist entsprechend dem verkürzten Hinterhauptslappen steiler zur Basis gestellt als gewöhnlich. Fig. 3 und 4 zeigt die Seitenansicht des Gehirnes, Fig. 1 die Ansicht von oben und Fig. 2 die Ansicht der Basis des Gehirnes in natürlicher Grösse. Das Gehirn ist im Allgemeinen gleichmässig klein, wenngleich die Verkürzung des Hinterhauptlappens etwas mehr in die Augen fällt. Die Form des Stirnlappens ist besonders in der Seitenansicht der Fig. 4 auffallend.

Die beiden Hemisphären sind bezüglich des Baues der Windungen und Furchen symmetrisch. An der Basis finden wir den Riechkolben beiderseits gut entwickelt, ebenso das Chiasma Nervi optici, den Circulus arteriosus Willisii und die verschiedenen Hirnnerven. Die Gegend der unteren Olive springt stark vor. Die Pyramidenkreuzung ist in einer fast horizontalen Ebene (Fig. 2) durchschnitten. Das hinzugehörige Rückenmark konnte ich leider nicht mehr erlangen.

Fig. 1—4 zeigt die Photogramme des frischen Gehirnes. Durch das Liegen in der Härtingsflüssigkeit wurde die Medulla oblongata und die Brücke und die Pars orbitalis durch den Druck auf die Unterlage etwas abgeplattet. Das gehärtete Gehirn ist in seinem frontooccipitalen Durchmesser um 3 mm kürzer als auf den Photogrammen.

An der linken wie an der rechten Hemisphäre sehen wir symmetrisch die Sylvische Furche(S) verlaufen. Einen aufsteigenden und horizontalen Schenkel

dieser Furchen finden wir nicht vor, sondern es zeigt sich an dieser Stelle nur eine leichte Einbuchtung.

Im Stirnhirn finden wir beiderseits symmetrisch eine kleine Fissura frontalis superior ( $f_1$ , Fig. 3 und 4) und eine Fissura frontalis inferior ( $f_2$ , Fig. 3 und 4) vor. Die Fissura praecentralis ist ebenfalls klein (pr. c., Fig. 3 und 4), sie hängt nach vorne zu mit der unteren Stirnfurche zusammen.

Durch die beiden Stirnfurchen sind die drei Stirnwindungen ( $S_{1-3}$ ) deutlich abgegrenzt. In der dritten Stirnwindung kann durch das Fehlen des horizontalen und verticalen Schenkels der Sylvischen Furche eine Dreitheilung in eine Pars triangularis, orbitalis und opercularis nicht unterschieden werden, sondern die dritte Stirnwindung geht ohne Unterbrechung glatt in das Operculum über. Eine zusammenhängende, einfache, plumpe Windung umrahmt hakenförmig die Sylvische Furche und bildet eine ununterbrochene Windung des Operculums und der ersten Schläfewindung. Es ist dies eine vereinfachte Form des normalen Gehirnes.

Das Stirnhirn ist im Ganzen sehr klein, die Windungen einfach und plump, makrogyrisch, wie überhaupt alle Windungen dieses Gehirnes.

Die Centalfurche erscheint weit gegen das Stirnhirn gerückt (c., Fig. 1 bis 4). Die Stirnwindungen hängen direct zusammen mit der vorderen Centralwindung (vC). Die letztere zieht herab in's Operculum und geht um das untere Ende der Centalfurche ununterbrochen in die hintere Centralwindung (hC) über. Die Fissura Sylvii wurde nicht auseinander gezerzt, damit das Präparat für die mikroskopische Bearbeitung geschont bleibe. An den Frontalschnitten durch das ganze Gehirn sehen wir aber, dass auch eine Insel vorhanden ist, diese besteht aber nur aus einer einfachen, plumpen makrogyrischen Windung (Fig. 10, 11, 12).

Die vordere (vC) und die hintere (hC) Centralwindung sind beiderseits symmetrisch (Fig. 1—3) und stellen plumpe, einfache Windungen dar.

Auch der Scheitellappen ist im Ganzen gleichmässig klein und beiderseits symmetrisch.

Die Fissura interparietalis (i. p., Fig. 1—3), die schräg nach oben und hinten zieht, theilt den Scheitellappen in das obere und untere Scheitelläppchen, von denen keines eine weitere Unterabtheilung zeigt, nur das untere Scheitelläppchen lässt durch den aufsteigenden Ast des Sulcus temporalis primus eine vordere Abtheilung Gyrus supramarginalis (marg.) und eine hintere Abtheilung Gyrus angularis (ang.) erkennen. Beide Scheitelläppchen sind plumpe, einfache Windungszüge.

Auch die Hinterhaupts- und Schläfelappen sind beiderseits symmetrisch und gleich gegliedert.

Eine Fissura parieto-occipitalis (po., Fig. 1—3) reicht beiderseits weit in die laterale Hemisphärenseite hinein, so dass bei der Kürze der Fissura interparietalis eine obere Uebergangswindung nicht zu Stande kommt. Wir können diese weit in die laterale Hemisphäre reichende Furche als Affenspalte bezeichnen.

Der Hinterhauptsappen ist beiderseits sehr klein und besteht nur aus

einer groben, plumpen makrogyrischen Windung, die durch eine seichte Fissur(o) in zwei Abtheilungen zerfällt.

Der mediale Theil der Fissura parieto-occipitalis ist wenig ausgesprochen. Da beide Hemisphären zusammenhängend mikroskopisch untersucht werden sollten, konnte nur durch den grossen Hirnspalt hindurch ein Einblick auf die medialen Windungen des Gehirnes gewonnen werden. Die Windungszüge dasselbst sind ebenfalls makrogyrisch, einfach. Die Fissura calcarina war nicht zu sehen und schien sehr ventral gelegen zu sein.

Der Schläfelappen (Fig. 1—3) besteht aus drei groben, makrogyrischen Windungszügen, die beiderseits symmetrisch angeordnet sind ( $T_{1-3}$ ).

Die erste Schläfenfurche  $t_1$  (Fig. 3 und 4) reicht bis nahe zur Interparietalfurche. Die zweite Schläfenfurche ( $t_2$ ) reicht bis zum Hinterhauptslappen (Fig. 3 und 4) und reicht bis hinter die Affenspalte, so dass die zweite Schläfenwindung direct in den Hinterhauptslappen und zugleich in das untere Scheitelläppchen übergeht. Die erste Schläfenwindung geht in das untere Scheitelläppchen über, das dem Gyrus supramarginalis (marg.) entspricht.

Auch die Schläfenwindungen sind plumpe langgezogene makrogyrische Windungen ohne weitere Gliederung und Furchung.

An der Basis (Fig. 2) finden wir beiderseits den Sulcus olfactorius gut gebildet, ebenso einen Sulcus orbitalis, dazwischen einfache, makrogyrische Windungen.

Der Uncus(U) tritt beiderseits stark hervor. Bei Verschiebung des Kleinhirnes sehen wir an der occipitalen Basis die dritte oder unterste Schläfenfurche und den Sulcus occipito-temporalis inferior. Der Lobulus lingualis und fusiformis besteht aus je einem plumpen, makrogyrischen Windungszug.

Das Kleinhirn ist klein und einfach gebaut und steil gestellt und lässt die einfachen groben Unterabtheilungen erkennen, doch sind dieselben primitiv gebildet.

### 3. Mikroskopischer Befund.

#### A. Frontalschnitte durch das ganze Gehirn.

Das ganze Gehirn wurde in eine lückenlose Frontalschnittreihe mittelst des Fromme'schen Mikrotoms zerlegt und die Schnitte nach Weigert-Pal, mit Carmin und Nigrosin gefärbt. Ausserdem wurde die Hirnrinde mit Thionin, Neutralroth und nach Nissl gefärbt.

Zur Beschreibung der mikroskopischen Befunde wähle ich von der lückenlosen Schnittreihe 18 Frontalschnitte als Beispiele aus, die ich in Fig. 5—22 wiedergebe. In Fig. 1, 2 und 4 ist die jeweilige Schnittrichtung dieser 18 Frontalschnitte durch Linien wiedergegeben, die mit der betreffenden Figurennummer bezeichnet sind. Ich will die Schnittreihe vom Stirnhirn zum Hinterhauptslappen hin durchgehen und an der Hand der abgebildeten Schnitte zugleich die dazwischen liegenden berücksichtigen.

In Fig. 5 sehen wir einen Frontalschnitt durch den vordersten Theil des Stirnhirnes, so dass alle drei Stirnwindungen ( $S_{1-3}$ ) getroffen sind. Die grösste

Breite des Schnittes ist 50 mm, die Höhe 32 mm. Die Windungen zeigen alle einen gleichmässigen, plumpen, einfachen makrogyrischen Bau, die Rinde ist ausnehmend dick, durchschnittlich 5 mm und bei allen Windungen gleichmässig dick. Die Tangentialfaserschichte fehlt im Allgemeinen und ist nur hier und da durch feinste Fäserchen, die nur mit stärkeren Vergrösserungen zu sehen sind, angedeutet.

Der äussere und innere Gennari'sche Streifen, sowie ein super- und interradiäres Flechtwerk fehlt hier ganz. Die radiären Faserbündel sind äusserst spärlich.

Die Radiärfasern zwischen der Markmasse und der Stelle, wo der Gennari'sche Streifen liegen soll, sind nur angedeutet vorhanden und sind mit freiem Auge nicht zu sehen.

Die ganze Markmasse ist wenig entwickelt und mit Haematoxylin blass gefärbt, sie ist von vielen Löchern durchsetzt, in denen Gefässe liegen. Die Gefässe sind etwas dicker und äusserst zahlreich, entzündliche Veränderungen sind nirgends zu sehen. Die Markbildung ist zurückgeblieben, die Markscheiden sind sehr dünn; rings um die Höhlung, in denen die Gefässe liegen, ist es auffallend, dass die Markhülle der Fasern eine bessere ist und diese sich hier mit Haematoxylin tiefer färben, so dass die Markmasse mit den zahlreichen hellen Gefässlücken und diesen schwärzer gefärbten Stellen ein mehr fleckiges, scheckiges Aussehen gewinnt. Durch die zahlreichen, vielen Gefässlücken gewinnt die Markmasse auch ein durchlöchertes, siebartiges Aussehen, insbesondere, weil die Gefässe in einer grossen Höhlung liegen.

In der medial-ventralen Markmasse (Fig. 5) finden wir die Fortsetzung der Strahlenkranzfaser und der Balkenfasern zum Stirnhirn.

Während auf Frontalschnitten normaler Hirne die Markmasse der Windungen einen dichten Filz bildet, ist hier ein spärlicher Faserreichtum vorhanden, man kann die einzelnen Fasern auf längere Strecken hin verfolgen. Auffallend ist auch das dünne Caliber der Markscheiden.

Ganz ähnlich wie Fig. 5 repräsentieren sich auch die Schnitte, die noch mehr frontal liegen.

Caudaler gelangen wir zu Schnitten, wie sie Fig. 6 zeigt. Dieser Schnitt geht durch die Stirnwindungen ( $S_{1-3}$ ) und durch das vorderste Ende des Ventrikels vor dem Balkenknie. Die Schnittbreite ist 63 mm, die Schnitthöhe 37 mm.

An der linken Seite sehen wir einen dünnen, kleinen, markhaltigen Bulbus olfactorius (olf), an der rechten Seite ist er bei der Conservirung abgebrochen.

Der Stabkranz (Stk) ist auf der linken Seite bereits gut zu sehen. Ein kleines faserarmes Cingulum (cing) geht hier beiderseits an der medialen Seite des vorderen Forceps des Balkens ventralwärts. Die Balkenfasern (B) zeigen hier durch ihre Spärlichkeit und durch ihre Färbung ein eigenartiges Aussehen, indem sie büschelweise verlaufen, die besser tingirt sind, während dazwischen blässere Bündelchen verlaufen; die Fasern sind weit von einander stehend.

Die Markscheidenbildung ist hier sehr zurückgeblieben und erinnert an embryonale Verhältnisse. Die Markfaserung sieht dadurch, dass nicht bei allen



Fasern die Markbildung ordentlich vor sich gegangen ist, sehr gelichtet aus, nur die Strahlenkranz- und Balkenfaserbündelchen stehen mehr hervor.

Sehr auffällig ist die siebartige Beschaffenheit der Marksubstanz, besonders im Mark unter den Windungen. In der obersten Stirnwindung ( $S_1$ ) finden wir grosse Löcher auf Weigert'schen Präparaten, in denen immer ein dickes Gefäss liegt; besonders gross sind diese Lücken in der rechten, oberen Stirnwindung, aber auch in der untersten Stirnwindung sind ( $S_3$ ) sie zu finden. Um diese Lücken herum ist das Mark besser entwickelt, wodurch das fleckige Aussehen des Schnittes gefördert wird.

Die Windungen sind auch hier überall makrogyrisch mit dicker Rinde von 4—5 mm und einer spärlichen Faserung.

Markhaltige Tangentialfasern, sowie ein Gennari'scher Streifen fehlen, die Radiärfasern sind äusserst spärlich.

Wir kommen nun zu Frontalschnitten durch das Balkenknie. Fig. 7 repräsentirt einen solchen Schnitt, die Breite desselben ist 65 mm, die Höhe 39 mm. Der Schnitt geht durch die Frontalwindungen ( $S_{1-3}$ ), Orbitalwindungen, das Balkenknie (B) und den vordersten Antheil des Seitenventrikels (V). Auf der linken Seite sehen wir einen kleinen Bulbus olfactorius (olf.).

Die Windungen sind einfach, makrogyrisch, überall gleichmässig, symmetrisch mit dicker Rinde von durchschnittlich 4 mm.

Die ganze Markmasse zeigt starke Lichtungen. Im Balken sehen wir einen bündelförmigen Verlauf der Fasern, dazwischen liegen wieder hellere Partien von feinen Fasern mit dünner Markscheide.

An der Grenze zwischen Gyrus fornicatus und Balken sind markhaltige Randbogenfasern<sup>1)</sup> zu sehen, welche direct in eine kleine Markmasse übergehen, welche erhaben über der Mitte des Balkens liegt und zur Balkenfaserung gehört. Dieses Bündelchen will ich das supracallöse Bündel (sB) nennen, es ist etwa 1 mm über die anderen Balkenfasern erhaben und zeigt dichter liegende Fasern, die am Frontalschnitte schräg getroffen sind. Dieses supracallöse Bündel werden wir an allen folgenden Schnitten wieder treffen und können es im Hinterhauptsappen, wo das Splenium fehlt und der Balken sagittal getheilt ist, in das Tapetum verfolgen. Es entspricht der von mir als Balkenlängsbündel<sup>1)</sup> beschriebenen Faserung.

An der ventralen Seite des Balkens finden wir zu beiden Seiten des Gyrus fornicatus ein ähnlich gelegenes Bündelchen, das aus sagittal verlaufenden Fasern besteht, ganz ähnlich, wie ich es bei Thieren — Hunden und Katzen — beobachten konnte. Es sind das frontale Fortsetzungen aus Fasern des Fornix, sie gehen nicht weiter frontalwärts als der Balken reicht.<sup>2)</sup>

Der obere Theil des Balkenkniees entsendet seine Fasern in die Stirnwindungen, der untere Theil in die orbitalen Windungen.

Jene Bündel, welche Dejerine als fronto-occipitale Bündel anspricht,

1) Probst, Dieses Archiv Bd. 34. Heft 3. Separatabdr. S. 17.

2) Probst, Ueber die Leitungsbahnen des Grosshirnes. Jahrb. f. Psych. Bd. XXIII. H. 1.

die aber nur Stabkranzbündel sind (reticulirtes Stabkranzfeld), sind hier sehr deutlich ausgeprägt und bilden ein grösseres Feld als bei normalen Gehirnen.

Der Strahlenkranz (StK) zeigt sich an gewöhnlicher Stelle, ist aber sehr faserarm, namentlich in seinem ventralen Theil.

Die ganze Markmasse zeigt wieder ein siebförmiges Aussehen, in Folge der vielen Gefässdurchschnitte, besonders in der obersten Stirnwindung ( $S_1$ ). In der untersten Stirnwindung sind diese Gefässspalten mehr länglich und schmal. Die Markscheidenbildung in den Windungen ist eine verminderte.

Die Rinde ist in allen Windungen ziemlich gleichmässig beschaffen. Die Radiärfasern sind sehr spärlich, der äussere und innere Gennari'sche Streifen fehlt, ebenso die Tangentialfaserschichte, die nur hier und da durch feinste Fäserchen angedeutet ist. Ebenso fehlt das interradiäre und superradiäre Flechtwerk. Uförmige Fasern sind nur spärlich zu sehen.

Auf den weiteren Frontalschnitten kommen wir nun zu solchen, wie einen Figur 8 zeigt. Die Schnittbreite desselben ist 66 mm, die Schnitthöhe 41 mm. Der Schnitt geht durch die Frontal- und Orbitalwindungen ( $S_{1-3}$ ), den Balken (B), den absteigenden Fornix (F), den Schweifkern (SK), den vordersten Antheil des Linsenkerns (Li) und den Nervus opticus (II).

Die Windungen sind einfach, plump, makrogyrisch, die Rindendicke ist durchschnittlich 4—5 mm, die Rinde zeigt keine Tangentialfasern, keinen Gennari'schen Streifen, kein inter- und superradiäres Flechtwerk.

Die Markarmuth der Fasern ist auf allen Schnitten hervorstechend. Der Balken ist besonders in der Mitte markarm.

Das supracallöse Bündel (sB) zwischen den beiden Gyri fornicati (Gf) ist dicker geworden und bildet einen förmlichen Halbkreis aus dem Balken heraus, der weder mit der Basis noch mit dem Balken zusammenhängt.

Die Randbogenfasern, die nichts anderes als eine dicke Tangentialfaserschichte an der ventralen Seite des Gyrus fornicatus sind, sind an der Seite des supracallösen Bündels deutlich zu sehen und gehen zum Theil auf das supracallöse Bündel über.

An der Unterseite des Balkens sehen wir den dorsalen Fornix (F) mit seinem medialen und lateralen Antheil in dem dickwandigen Septum pellucidum zu einem Theil ventralwärts verlaufen. Der Fornix steigt hier in nach aussen gekehrtem Bogen zum Riechfeld herab bis nahe zur lateralen Riechwurzel (olf), die nur schwach ausgebildet, beiderseits sich vorfindet.

Von der lateralen Riechwurzel (olf) sehen wir Fasern bis in den untersten und innersten Antheil der äusseren Capsel verlaufen, es sind das Fasern, deren Verlauf noch nicht genügend bekannt ist.

Der Nervus opticus (II) zeigt eine gute Markscheidenbildung.

Das Septum pellucidum ist dick, der Schweifkern sehr (SK) einfach gebaut, seine Ganglienzellen wenig differencirt, embryonal; ebenso beschaffen zeigt sich der hier auftauchende Linsenkern (Li).

Die Capsula interna (ci) zeigt einen geringen Gehalt an Mark, am Durchschnitt erscheinen die Bündelchen verschieden stark gefärbt, die Markscheiden sind sehr dünn.

Der Strahlenkranz (SK) ist sehr klein und zeigt spärliche Fasern. Nur dort, wo die Balkenfasern mit der Strahlenkranzfaserung sich kreuzen, ist die Färbung mit Haematoxylin dunkler.

Die äussere Capsel (ce) ist ein feiner Marksaum. Der Markreichtum der Frontalwindungen ist ein sehr geringer. Auch hier besteht noch immer das siebartige Aussehen des Markes, in Folge der vielen Gefässdurchschnitte.

Ein Cingulum ist nur angedeutet vorhanden, dagegen bildet das reticulirte Stabkranzfeld (rS) ein grosses Bündel. Uförmige Fasern sind hier nicht zu sehen.

Das supracallöse Bündel (sB) hat nur zu beiden Seiten einen feinen grauen Saum, der über der Mitte fehlt.

Der Fasciculus subcallosus, das subcallöse Marklager, ist nur durch feine Markfäserchen angedeutet.

Noch weiter caudal geführte Schnitte repräsentirt Fig. 9. Dieser Schnitt geht durch die oberste Stirnwindung ( $S_1$ ), die vordere Centralwindung (vC) und das Chiasma (II) des Sehnerven. Die Schnittbreite ist 66 mm, die Schnitthöhe 41 mm. Die Rindendicke ist durchschnittlich 4—5 mm. Die Windungen sind gleichmässig makrogyrisch.

Eine Tangentialfaserschichte ist kaum zu sehen, statt des Gennari-schen Streifens sind vereinzelte feine Fäserchen vorhanden, die Radiärfasern sind sehr spärlich.

Der Gyrus fornicatus (Gf) der einen Seite ist bezüglich seines Markes klein, die Rinde ist auch hier sehr dick.

Die ganze Markmasse besteht nur aus sehr feinen, dünnen Fasern. Der Balken ist in der Mitte wenig markreich, das supracallöse Bündel (sB) ist so beschaffen, wie auf den früheren Schnitten, der Fornix (F) steigt im dicken Septum pellucidum abwärts; ventral finden wir das Mittelstück einer schwächtigen vorderen Commissur (ca), die ebenfalls aus dünnen Fasern besteht.

Das Sehnervenchiasma (II) ist markreich, nach oben zu steigen zu beiden Seiten feinste Fäserchen zur Gehirnbasis. Der Plexus chorioideus zeigt keine Veränderung.

Die kleine Riechwurzel giebt hier ihre Aufsplitterung in die Rinde der Basalwindung ab.

In der Markmasse der Windungen finden sich auch hier viele Gefässdurchschnitte.

Die innere Capsel (ci) zeigt einen geringen Markgehalt ebenso wie das Centrum semiovale, nur die Kreuzungsstelle der Balken- und Strahlenkranzfaseren zeigt eine dunklere Färbung mit Haematoxylin.

Das Cingulum ist nur angedeutet, das reticulirte Stabkranzfeld (rS) ist gross.

Der Linsenkern (Li) und Schweifkern (SK) ist sehr einfach gebaut, zeigt spärliche Ganglienzellen mit geringer Differenzirung.

Die äussere Capsel (ce) ist ein dünner Marksaum, der gegen das Riechfeld zu stark wird.

In der vorderen Centralwindung (vC) ist eine auffallend bessere Markbildung in der Rinde zu constatiren, die Tangentialfasern sind hier besser aus-

geprägt, der Gennari'sche Streifen ist angedeutet vorhanden, auch die Radiärfasern sind zahlreicher.

Der Stabkranz (StK) ist schwächlich, jene Fasern, die sonst im schönen Bogen zum Gyrus fornicatus ziehen, sind nur spärlich vorhanden.

Der Fasciculus subcallosus (sM) ist ein schmaler lichter Faserfilz.

Von allen Windungen zeigt die vordere Centralwindung die beste Faserentwicklung. Hier ist, wenn auch durch nur wenige Fäserchen, ein super- und interradiäres Flechtwerk angedeutet. Die Tangentialfaserschichte ist an einzelnen Partien der vorderen Centralwindung ganz gut entwickelt, wenn auch nicht so, wie in normalen Hirnen. Der Gennari'sche Streifen, sowie die Radiärfasern sind hier besser gebildet. Dieses supreme Verhalten der vorderen Centralwindung gegenüber den anderen Windungen bestätigt sich auch auf allen weiteren Schnitten.

In Fig. 10 sehen wir einen Frontalschnitt durch die vordere Centralwindung (vC), den vorderen Sehhügelkern (ant) und den Schläfepol (T). Die Schnittbreite ist 69 mm, die Schnitthöhe 46 mm. Die Windungen sind überall gleichmässig, plump, mit dicker, durchschnittlich 3—4 mm dicker Rinde.

Die Markmasse des Gyrus fornicatus ist klein, die Rinde daselbst dick. Der Balken zeigt bezüglich seiner Faserung dasselbe Verhalten wie auf den früheren Schnitten, nur ist er hier im Allgemeinen etwas dünner; das supracallöse Bündel (sB) sitzt noch immer in der Mitte auf.

Der dorsale Fornix (F) zeigt einen entsprechend grossen Durchschnitt, aber die Fasern haben sich nicht sehr tief geschwärzt und sind von dünnem Caliber; das gleiche Verhalten zeigt der ventrale Fornix (vF).

Die Seitenventrikel (V) sind entsprechend gross, der Plexus schorioideus zeigt keine Veränderung.

Der Schweifkern (SK) zeigt einen einfachen embryonalen Bau. Der Fasciculus subcallosus (sM) ist hier nur angedeutet.

Der Linsenkern ( $Li_{3-2}$ ) zeigt hier zwei Glieder, das linke Putamen ist etwas kleiner als das rechte; auch hier zeigen die Ganglienzellen wenig differenzierte Formen.

Der Tractus opticus (II) ist nicht verändert und hat sich mit Haematoxylin tief schwarz gefärbt.

Der mediale und ventrale Sehhügelstiel (vS) zeigt eine spärliche Faserung.

Die Taenia thalami (Tth) ist beiderseits gleich und führt markhaltige Fasern. Der Sehhügel zeigt hier sein Tuberculum anticum (ant) und seinen lateralen Kern, er ist im Verhältniss zum Grosshirn entsprechend gross. Die Zellen der Sehhügelkerne sind an Zahl anscheinend geringer, die Zellformen zeigen eine einfache, stehen gebliebene Entwicklung, die Zellen stehen meist weit von einander entfernt.

Der Markfasergehalt der vorderen Centralwindung ist besser als in den anderen Windungen; es sind hier Tangentialfasern, Gennari'sche Streifen, ein sehr geringes inter- und superradiäres Flechtwerk vorhanden, wenngleich diese Faserungen nur durch wenige Fasern vertreten sind. Die Pia zeigt weder hier noch auf anderen Schnitten eine Veränderung.

Auch hier finden sich in der Markmasse zahlreichste Gefässdurchschnitte, aber lange nicht so viele als in den Stirn- und Hinterhauptwindungen.

In den der Fig. 10 folgenden Schnitten nähern sich nun die oberen Sehhügelpartien und es verwachsen die grauen Partien, die medial von der Taenia thalami liegen.

In Fig. 11 kommen wir zu einem Schnitte, der durch die vordere (vC) und hintere (hC) Centralwindung, den Uncus (U), den vordersten Theil des Schläfelappens (T), den Sehhügel, die drei Linsenkernglieder ( $Li_{1-3}$ ) und den Tractus opticus (II) geht. Die Schnittbreite ist 71 mm, die Schnitthöhe 45 mm.

Der Balken ist hier schmal, das supracallöse Bündel (sB) ist noch vorhanden und ebenso sind die Randbogenfasern gut ausgeprägt. Der dorsale Fornix (F) zeigt einen grossen Durchschnitt, ist aber blass gefärbt.

Die Sehhügel zeigen eine Verwachsung der medialen, dorsalen grauen Massen, medialventral von der Taenia thalami (Th). Der Sehhügel ist arm an Mark, seine Zellen zeigen zum Theil embryonale Formen. Der Kern ant. a. ist gross, an der dorsalen Seite von einem Markbändchen überzogen. An der Seite dieses sehen wir das ziemlich starke Vicq d'Azyr'sche Bündel (VA) in die laterale Markkapsel des Kerns ant. a. übergehen. Die äussere Marklamelle (aM) des Sehhügels ist faserarm, die Gitterschichte ist wenig ausgeprägt. Der ventrale Fornix (vF) ist ziemlich gross, aber blass gefärbt.

Die innere Capsel (ci) ist beiderseits im ventralen Theil markarm.

Die Linsenkern ( $Li_{1-3}$ ) zeigen beiderseits drei Glieder, ventral vom ersten ist eine mächtige Linsenkernschlinge (Lisch) zu sehen.

Die Capsula externa (ce) ist ein markarmer feiner Streifen. Der Tractus opticus (II) ist markreich.

Der Schweifkern (SK) zeigt sehr einfache Ganglienzellen, der Fasciculus subcallosus ist kaum angedeutet vorhanden durch einige Fasern, die vom Strahlenkranz zu kommen scheinen.

Die Stria terminalis zeigt nur feinste, undeutliche Fäserchen.

Der Stabkranz (StK) ist gegenüber den früheren Schnitten relativ gut entwickelt und zeigt hier eine relativ mächtige Faserung. Der Hauptzug des Strahlenkranzes zieht zur vorderen Centralwindung, die auch sonst die beste Faserung enthält. Die hintere Centralwindung ist schon nicht mehr so reich von Markfäserchen durchzogen.

Die hintere Centralwindung (hC) zeigt viele Gefässdurchschnitte und besitzt keine Tangentialfaserzone und keinen Gennari'schen Streifen und kein super- und interradiäres Flechtwerk. Die Markfaserung ist sehr spärlich.

Der Gyrus fornicatus (Gf) ist bezüglich seiner Markmasse relativ klein und zeigt ebenfalls eine dicke, markante Rinde von 4—5 mm Dicke.

Die Seitenventrikel (V) sind nicht erweitert. Alle Hirnwindungen sind makrogyrisch, plump.

In der hinteren Centralwindung (hC), wie in der Schläfenwindung (T) treten wieder zahlreiche Gefässlücken auf.

Die Linsenkernschlinge (Lisch) ist auf den folgenden Schnitten zwischen Tractus opticus und innerstem Linsenkernglied direct auf die dorsale Seite des

ventralen Fornix zu verfolgen, von wo aus sie auf die mediale Seite des Sehhügels zieht. Ein kleines Bündelchen (x) ist in's Tuber cinereum zu verfolgen und entspricht dem Fasciculus tuberis cinerei.

Auf weiteren Schnitten wird das supracallöse Bündel kleiner.

Das Corpus mammillare ist wenig gut begrenzt, steht ventral wenig vor und geht seitlich ohne besondere Vorwölbung in die seitlich graue Substanz über.

Weiter caudalwärts schreitend, kommen wir zu Frontalschnitten wie einen Fig. 12 zeigt. Der Schnitt geht durch die vordere (vC) und hintere (hC) Centralwindung, den Sehhügel, das Corpus mammillare (mans) und die drei Linsenkerne. Die Schnittbreite ist 70 mm, die Schnitthöhe 49 mm.

Die Windungen sind gleichmässig, symmetrisch, plump, makrogyrisch, die Rinde zeigt eine Durchschnittsdicke von 4—5 mm.

Dort, wo noch die vordere Centralwindung vorhanden ist, sieht man eine bessere Markbildung; in der vorderen Centralwindung ist ein Gennari'scher Streifen wie Tangentialfasern vorhanden, ausserdem ist ein sehr spärliches super- und interradiäres Fasernetzwerk vorhanden. Alle diese Fasern fehlen aber in den übrigen Windungen wie auch in der hinteren Centralwindung.

Im Marke der hinteren Centralwindung wie in der Schläfenwindung (T<sub>1</sub>) sind wieder viele Gefässlücken zu sehen, die dem Schnitte ein siebartiges Aussehen verleihen. Die Markbildung ist daselbst eine zurückgebliebene.

Der Balken ist hier sehr dünn, das supracallöse Bündel (sB) wird hier flacher. Die Faserung des Balkens ist markarm.

Die Sehhügel sind in ihrer medial-dorsalen Hälfte durch graue Masse miteinander verwachsen, welches Verhalten alle Schnitte von Figur 11 bis Figur 12 zeigen.

Die äussere Marklamelle des Sehhügels ist schmal, das Markbündel (r) vom Kern ant. zur inneren Capsel erscheint dagegen gut entwickelt. Das Vicq d' Azyr'sche Bündel (VA) ist beiderseits entsprechend gebildet. Der Kern ant. a zeigt wenig differencirte Ganglienzellen, der laterale Kern ist markarm.

Die Corpora mammillaria (mam) sind gegen die Umgebung wenig abgegrenzt, es besteht keine Vorwölbung nach unten und seitlich gehen sie ohne Einbuchtung direct in die graue Substanz der Umgebung über.

Die innere Capsel (ci) ist schmal, in ihrem ventralen Antheil markarm.

Die Linsenkerenschlinge (Lisch) ist kräftig, durchquert hier den ventralsten Theil der inneren Capsel und geht zum Theil im Bogen an die mediale Seite des Sehhügels zum Theil giebt sie ein kleines Faserbündel ins Tuber cinereum ab.

Der ventrale Fornix (vF) ist an der Seite des Corpus mammillare hier weniger mit Hämatoxylin gefärbt, weshalb er auch im Photogramm wenig vorsteht.

Der Tractus opticus (II) ist markreich.

Der Schweifkern (SK) zeigt einen einfachen Bau.

Der Fasciculus subcallosus besteht nur aus einigen Fasernetzen, die vom Balken und aus der inneren Capsel kommen.

Der Strahlenkranz (StK) verläuft in schönem Bogen nach aufwärts zur vorderen Centralwindung.

Die Capsula externa (ce) und extrema (c ext) sind vorhanden. Das Mark des Gyrus fornicatus ist wenig massig und gering gebildet. Das Mark der hinteren Centralwindung ist auch markärmer und zeigt viele Lücken, in denen Gefässe liegen (siebartiges Aussehen des Markes). Auch die Schläfewindung ist markärmer und erscheint stark durchlöchert.

Auf den der Figur 12 folgenden Schnitten zeigt der dorsale Fornix an der Unterseite des Balken deutliche Commissurenfasern.

Im Sehhügel finden wir ebenfalls viele Gefässdurchschnitte, das Corpus Luysii ist entsprechend gross und von einem zahlreichen feinen Fasernetz durchzogen.

Weiter caudalwärts finden wir Frontalschnitte, wie sie Figur 13 zeigt. Der Schnitt geht durch die hintere Centralwindung (hC), die beiden Schläfewindungen ( $T_{1-2}$ ), das Cornu Ammonis, den Sehhügel, das dritte Linsenkernglied ( $Li_3$ ) und den rothen Kern (rk).

Die Windungen sind überall gleichmässig makrogyrisch, die Rinde ist durchschnittlich 4—5 mm dick. In der Rinde sind nur hier und da durch feinste Fäserchen die Tangentialfasern und der Gennarische Streifen angedeutet. Die Radiärfaserung der Rinde ist eine sehr wenig entwickelte.

Das Mark der hinteren Centralwindung und der Temporalwindung ist durch sehr zahlreiche Gefässquerschnitte ausgezeichnet. Der Markgehalt ist ein geringer.

Der Strahlenkranz (StK) verläuft in schönem Bogen nach aufwärts, die innere Capsel (ci) erscheint sehr schmal. Die Markmasse des Gyrus fornicatus erscheint hier grösser. Zwischen Gyrus fornicatus und Balken besteht hier kein Sinus, sondern nur eine kleine Einkerbung, von welcher aus eine rundliche Windungspartie auf dem Balken aufrucht (Gyrus supracallosus). In der Mitte über dem Balken besteht kein grauer Ueberzug. Der Balken ist in der Mitte hier dick, an den Seitentheilen schmal.

An der Unterseite des Balkens sieht man Commissurenfasern (y) zwischen beiden dorsalen Fornix, die caudalwärts immer zahlreicher werden.

Im Schläfenlappen sahen wir den sogenannten Fasciculus long. inf., der nach meinen Untersuchungen nur Stabkranzfasern enthält (SS), gut markhaltig, seine Fasern sind direct in den ventralen Theil der inneren Capsel zu verfolgen. Von den Schläfewindungen finden wir nur zwei vor. Das Cornu Ammonis (CA) ist sehr einfach gebaut und zeigt an der Spitze eine markhaltige Fimbria (Fi).

Der Sehhügel ist ziemlich gross und zeigt hier seinen medialen (med) und lateralen (lat) Kern, die Gitterschichte ist sehr klein, der rothe Kern (rk) zeigt die durchtretenden Kleinhirn-Sehhügelstiele, das Corpus Luysii (CL) ist entsprechend gross und von einem markhaltigen Faserfilz durchzogen. Der dorsale mediale Theil der Sehhügel ist noch immer etwas verwachsen.

Der Hirnschenkelfuss ist hier noch klein, der Tractus opticus ist gut

markhaltig. Der ventrale Sehhügelkern zeigt die Aufsplitterung der medialen Schleife. Die Sehhügelkerne sind alle entsprechend vorhanden.

Die Taenia thalami (Tth) ist ein kleines markhaltiges Bündel. Der Schweifkern (SK) und Linsenkern (Li) ist so beschaffen, wie auf den früheren Schnitten. Der sogenannte Fasciculus subcallosus besteht hier nur aus wenigen, feinen Fasern aus der inneren Capsel.

Am dorsalen, mittleren Theil des Bulbus sieht man hier ein longitudinales, sagittales Faserbündel (Balkenlängsbündel) sich ablösen und zwar symmetrisch, beiderseits von der Medianlinie, die letztere zeigt eine kleine Einsenkung.

Die Unterseite des Balkens und die dorsale Seite des Fornix zeigen einen Belag von grauer Substanz.

Der Nervus oculomotorius ist beiderseits gut markhaltig.

Die Figuren 10—12 zeigen eine einfache Inselwindung (J), in Figur 13 ist die Inselwindung schon vorüber.

Der Plexus chorioideus zeigt keine Veränderung.

In Figur 14 sehen wir einen caudaleren Schnitt durch die hintere Centralwindung (hC), den Gyrus supramarginalis (marg), den retrolenticulären Abschnitt der inneren Capsel (ci), den Sehhügel, rothen Kern (rK), Hirnschenkelfuss (p) und Tractus opticus (II). Die Schnittbreite ist 77 mm, die Schnitthöhe 53 mm. Die Rindendicke ist durchschnittlich 4 mm.

Die Markbildung ist hier im Allgemeinen eine bessere. In der Rinde ist aber nirgends eine Tangentialfaserung oder ein Gennari'scher Streifen zu sehen, die Radiärfaserung ist gering.

Die Windungen sind gleichmässig, makrogyrisch, der Gyrus fornicatus zeigt hier einen grösseren Durchschnitt, ventralwärts von diesem zeigt sich eine kleine Windung, die nicht auf dem Balken aufrucht, sondern frei zwischen Balken und Gyrus fornicatus gelegen ist (Gyrus supracallosus).

Der Balken hat hier in der Mitte seine Fasern zu einem mächtigen Bündel formirt und wir sehen hier schon eine sagittale Trennung zwischen beiden Balkenhälften eintreten, wie ich das bei Balkenmangel beschrieben habe. Die Balkenfasern verlaufen von hier aus sagittal nach hinten (Balkenlängsbündel) (B). Auch die Commissur zwischen beiden Fornix ist durch die sagittale Theilung getrennt. Der Balkenanteil über der Mitte des Seitenventrikels ist sehr dünn.

Der Strahlenkranz (StK) zeigt einen schönen Bogen. Das Mark zwischen Strahlenkranz und Rinde ist durch viele Gefässdurchschnitte, die in Höhlungen liegen, durchbohrt und zeigt einen geringen Markgehalt.

Der Schweifkern (SK) zeigt wenig differenzirte Ganglienzellen, an der Innenseite finden wir einen dünnen Markraum. Ein Fasciculus subcallosus fehlt hier fast ganz.

Der Schläfenlappen ist ebenfalls von vielen Gefässen durchbohrt. Die Fasern des sogenannten hinteren, unteren Längsbündels lassen sich bis zum ventralen Sehhügel verfolgen, sie bilden die Stabkranzfasern des Schläfenlappens (SS). Auch das Stratum sagittale internum, die Gratiolet'sche



Strahlung taucht hier auf. Das Cornu Ammonis zeigt einen in der Entwicklung zurückgebliebenen Bau.

Der Sehhügel zeigt die gewöhnlichen Kerne, die markarm sind, ebenso wie die äussere Marklamelle. Der rothe Kern (rK) ist ziemlich gross, aus einer inneren dorsalen Seite sehen wir das Meynert'sche Bündel (BM), ventralwärts den Nervus oculomotorius (II).

Der Hirnschenkelfuss (p), die Substantia nigra (nig) und der Tractus opticus (II) zeigen keine Besonderheiten.

Der Sehhügel zeigt hier nirgends mehr eine Andeutung von medialer Verwachsung.

Das Cingulum ist nur schwach ausgebildet.

In den folgenden Schnitten trennen sich die beiden Balkentheile immer mehr und wir sehen ähnliche Verhältnisse wie beim balkenlosen Hirn, indem statt des Balkens zwei Balkenlängsbündel (B) vorhanden sind.

Einen caudaleren Schnitt sehen wir in Figur 15, der durch die hintere Centralwindung (hC), den Gyrus supramarginalis (marg), die zwei Schläfenwindungen ( $T_{1-2}$ ), das Ammonshorn (CA), den Sehhügel und das Brückengrau ( $B_2$ ) geht. Die Schnittbreite ist 78 mm, die Schnitthöhe 50 mm. Die Rindendicke ist durchschnittlich 4 mm.

Die Markmasse zeigt hier überall in grosser Zahl Gefässdurchschnitte. Die Rinde ist überall so beschaffen, wie auf dem vorigen Schnitte: Fehlen der Tangentialfasern, des Gennari'schen Streifens, spärliche Radiärfasern.

Das untere Längsbündel (SS) nimmt hier an Stärke zu. Der Balken (B) ist hier völlig getrennt. Der mediale dorsale Fornix (F) ist an die untere Seite des Balkenlängsbündels geheftet, der laterale dorsale Fornix reicht wie gewöhnlich in den Seitenventrikel (V) hinein.

Ein Fasciculus subcallosus ist kaum angedeutet.

Der Sehhügel ist markarm, die Schleifenfaserung geht hier in den lateral-ventralen Kern ein, das Meynert'sche Bündel (BM) steigt hier vom Ganglion habenulae abwärts. Der rothe Kern (rK) ist entsprechend gross, ebenso die Substantia nigra (nig) und der Hirnschenkelfuss (p). Der Tractus opticus ist hier schon in den äusseren Kniehöcker (hC) übergegangen.

Noch weiter caudal zeigt Figur 16 einen Schnitt durch das obere (aK) und untere Scheitelläppchen (marg), die beiden Temporalwindungen ( $T_{1-2}$ ), den Sehhügel, die hintere Commissur (cp), den rothen Kern (rK) und die Brücke ( $B_2$ ). Die Schnittbreite ist 77 mm, die Schnitthöhe 50 mm. Die Markmasse ist hier wenig entwickelt, die Rinde ist durchschnittlich 4 mm dick und markarm wie in den früheren Schnitten.

Das Ammonshorn (CA) ist einfach gebaut, die Lamina medullaris externa derselben d. i. die Randbogenfasern sind kaum mehr vorhanden. Die mittlere Markschiebt des Ammonshornes ist sehr gering, der Alveus dünn.

Der Strahlenkranz (StK) reicht im Bogen nach aufwärts, nach abwärts bildet er das hintere untere Längsbündel.

Der äussere Kniehöcker (aK) ist ziemlich gross, der innere Kniehöcker (iK) taucht hier eben auf.

Der Balken ist so wie im vorigen Schnitte getrennt, die beiden Balkenlängsbündel (B) verlaufen sagittal. An der medialen Seite des Balkenlängsbündels sehen wir eine kleine Windung gelagert, an deren Oberfläche die Randbogenfasern verlaufen (Gyrus supracallosus). Der medialdorsale Fornix ist unter dem Balkenlängsbündel angeheftet, durch einen dünnen Markstiel reicht der lateraldorsale Fornix (F) seitwärts.

Der Sehhügel zeigt eine geringere Markbildung, das Ganglion habenulae (Gh) erscheint gross, die hintere Commissur (cp) ist stark und markhaltig, das Kleinhirn-Sehhügelbündel ist entsprechend vorhanden, ebenso der rothe Kern (rK) und der Nervus oculomotorius (III). Die Taenia thalami kreuzt sich in den folgenden Schnitten in der Commissura habenularis.

Die Kreuzung der Kleinhirn-Sehhügelstiele erfolgt in der gewöhnlichen Weise.

Noch caudalere Verhältnisse sehen wir in Figur 17, welcher Schnitt durch das obere (hC) und untere Scheitelläppchen (marg), die vordere Zweihügelkuppe, die Kleinhirn-Sehhügelstielkreuzung (KS) und durch das Pulvinar (Pu) und die Brücke (Bu) geht. Die Schnittbreite ist 77 mm, die Schnitthöhe 50 mm. Die Windungen sind überall gleichmässig makrogyrisch, die Rinde ist durchschnittlich 4 mm dick.

Die Markbildung fängt hier wieder an ärmer zu werden, als auf den bisherigen Schnitten. Im Marke zeigen sich eine grosse Zahl von Gefässdurchschnitten.

Der Strahlenkranz (StK) bildet einen ununterbrochenen Zug vom Seitenventrikel zum Unterhorn, woselbst er das hintere untere Längsbündel bildet.

An der Aussenseite des Schweifkerns (SK) finden wir das innere Sagittalmark, das hier mehr bauchig zusammenliegt und erst auf caudaleren Schnitten sich verjüngt und die sogenannte Gratiolet'sche Sehstrahlung bildet und aus Rindensehhügel Fasern (RS) besteht.

Der Balken bildet hier einen interessanten Faserzug, der als innerstes Marklager des Ventrikels bis zum Schweifkern, an der Grenze zwischen Schweifkern- und innerem Sagittalmark, reicht, ähnlich wie im normalen Gehirn die Balkenfaserung das Tapetum bildet. Einige feine Fasern des Balkens sind auch schon hier als innerste Marksicht bis ins Unterhorn zu zu verfolgen. Zwischen diesen letzteren Fasern und dem hinteren unteren Längsbündel finden wir die Fasern des inneren Sagittalmarkes (RS).

Das Pulvinar (Pu) erscheint faserarm. Im Vierhügel sehen wir die Kleinhirn-Sehhügelstielkreuzung (KS), die mediale Schleife (s), die Pyramidenbahn (Py), die dorsale Commissur der vorderen Zweihügel und die Zwischenhirn-Oliventrakt<sup>1)</sup>. Der Arm des vorderen Zweihügels geht hier auf den Sehhügel über.

Ein Fasciculus subcallosus ist hier nicht vorhanden, wohl aber finden wir ein feines Markfaserlager über dem medialen Theil des Schweifkerns.

---

1) Probst, Zur Kenntniss der Hirnlaes und der Zwischenhirn-Oliventrakt. Jahrb. f. Psychiatrie. Bd. XXIII. H. 3.

Auf den folgenden Schnitten sehen wir die Trochleariskerne, die laterale Schleife, den lateralen Schleifenkern, den N. trochlearis und trigeminus.

In Fig. 18 finden wir einen Schnitt durch das obere (oS) und untere Scheitelläppchen (ang), durch den hinteren Zweihügel und die Brücke (Br). Die Schnittbreite ist 77 mm, die Schnitthöhe 51 mm, die Rindendicke ist durchschnittlich 4 mm. Die Rinde zeigt keine Tangentialfasern, keinen Gennari'schen Streifen, nur spärliche Radiärfasern. Das Mark der Windungen ist wenig entwickelt.

Das innere Sagittalmark (RS) hat sich hier nach auf- und abwärts verzweigt. Die Balkenfasern (Tap) bilden die ganze Umrahmung des Ventrikels (V), von dem sie nur durch eine Ependymlage getrennt sind. Ein subcallöses Marklager ist nicht vorhanden. Ganz so wie der Strahlenkranz (StK) aussen einen zusammenhängenden Markring bildet, dessen ventraler Theil hinteres unteres Längsbündel heisst, ebenso bildet die Balkenfaserung (Tap) den innersten Markring um den Ventrikel. Zwischen beiden liegt der Markring des inneren Sagittalmarkes (RS).

Das Ammonshorn ist einfach so gebaut wie oben geschildert.

Fig. 18 zeigt die gut entwickelten hinteren Längsbündel (HL), die Kleinhirn-Sehhügelstiele (KS), die Oliven-Zwischenhirnbahn, die laterale und mediale (S) Schleife, die cerebrale Trigeminuswurzel, den Brückenarm (BrA), die Pyramidenbahn (Py) und das Brückengrau.

Einen Schnitt durch das obere Scheitelläppchen (oS), das dem Gyrus angularis entsprechende untere Scheitelläppchen (ang), die Temporalwindungen (T<sub>2</sub>) und die Brücke zeigt Fig. 19. Die Schnittbreite ist 75 mm, die Schnitthöhe 51 mm. Wir sehen auch hier überall dicke plumpe Windungen mit 4—5 mm dicker Rinde. Die Windungen erweisen sich hier wieder so markarm als im Stirnhirn. Wir finden hier keine Spur von Tangentialfasern oder Gennari'schen Steifen, kein super- oder interradiäres Flechtwerk, das Mark ist mit Hämatoxylin blass gefärbt, die Markscheiden sind dünn, die Markmasse ist von einer grossen Zahl von Gefässen durchbohrt, wodurch diese gleich wie im Stirnhirn ein siebartiges oder ein durchlöcherteres Aussehen gewinnt. Das Mark der beiden Scheitelläppchen und der Temporalwindungen ist sehr stark durchlöcherter und blass gefärbt. Die Windungen sind plump, einfach, makrogyrisch. An der medialen Seite ist fast keine Furche zu sehen, an der lateralen Seite sehen wir die F. interparietalis (ip) getroffen.

Die zwei Sagittallager (StKu.RS) zeigen sehr einfache Verhältnisse. Der Strahlenkranz (StK) bildet hier eine äussere hakenförmige Umfassung im Mark der Windungen, die von der dorsalen Seite der Balkenfaserung bis zum Unterhorn reicht, woselbst er zum hinteren unteren Längsbündel anschwillt.

Auch der Balken (Tap) zeigt einen einfachen klaren Verlauf seiner Fasern, die direct ins Tapetum des Unterhornes verfolgt werden können, und bilden die innerste Markschiebt. Zwischen Tapetum und äusserem Sagittalmark liegt das innere Sagittalmark (RS), welches ebenfalls vom obersten Teil des Ventrikels bis ins Unterhorn reicht, mit Haematoxylin blässer gefärbt ist und aus mehr am Frontalschnitt rein quer getroffenen Rinden-Sehhügel Fasern besteht.

Der Balken bildet sowohl das laterale als das mediale Tapetum des Ventrikels.

Der Bindearm (Kleinhirn-Sehhügelbündel [KS]) ist klein, aber gut markhaltig, ebenso die mediale (S) und laterale Schleife, die Brückenarme (BrA), die hinteren Längsbündel (HL), die Zwischenhirn-Oliventrasse und die Pyramidenbahn (Py).

Das Brückengrau zeigt einfach geformte Ganglienzellen.

In der Umgebung der Gefässlücken des Markes ist das letztere mit Haematoxylin besser gefärbt, wodurch der Schnitt ein mehr getupftes Aussehen gewinnt. Die Rinde des Kleinhirns (Kl) zeigt eine Dicke von 1 mm.

Auf den folgenden Schnitten wird nun die Rinde des Grosshirns dicker wie im Stirnhirn, die Gefässspalten werden sehr gross und zahlreich, die Markarmut tritt überall hervor. Ein Cingulum ist nur angedeutet. Die Trochleariskreuzung (IV), der Nervus abducens und facialis zeigen eine gute Markbildung.

In Fig. 20 sehen wir einen caudaleren Frontalschnitt durch den hintersten Theil des Scheitellappchens (oS u. ang) und der Schläfenwindung (T<sub>2</sub>), den vorderen Theil des Kleinhirns, die unteren Oliven (O), den Nervus abducens (VI) und facialis (VII) und den Flocculus. Die Schnittbreite ist 74 mm, die Schnitthöhe 52 mm. Die Rindendicke ist durchschnittlich 4,5 mm. In der dicken Rinde der makrogyrischen Windungen fehlen die feineren Faserungen (Tangentialfasern, Gennari'sche Streifen, super- und interradiäres Flechtwerk) völlig. Die Markmasse sieht durch lauter Löcher förmlich zerrissen aus und zeigt einen spärlichen Markreichtum. Die Balkenfasern (Tap) umschliessen als innersten Markkreis den Ventrikel (V), ebenso umschliesst als zweiter und dritter Markkreis das innere (RS) und äussere Sagittalmark (StK) den Ventrikel. Der Ventrikel erscheint nicht erweitert. Das Cingulum ist nur angedeutet vorhanden.

Brücke und Kleinhirn zeigen im Allgemeinen verkleinerte Verhältnisse. Die Markmasse des Kleinhirns zeigt sich mit Haematoxylin gut schwarz gefärbt. In der Markmasse des Kleinhirns tritt ebenfalls eine grosse Zahl von Gefässdurchschnitten hervor. Die Gefässe liegen in einer grossen Höhle und zeigen keine Besonderheiten bezüglich ihrer Wandung.

Im Kleinhirn reichen die markhaltigen Fasern bis zur Schichte der Purkinje'schen Zellen. In der molekularen Schicht ist keine markhaltige Faser vorhanden. Das Fasernetz der Markfasern ist etwas spärlich.

Der Nervus acusticus (VIII) ist gut markhaltig. Auf den folgenden Schnitten kommt das gut markhaltige Facialis-knie und die etwas kleine spinale Trigeminalswurzel zum Vorschein.

Die Oliven-Kleinhirnfasern sind gut gebildet.

Der Schnitt der Fig. 21 geht durch den Hinterhauptslappen (O), den Cuneus (Cu), Lobulus lingualis (ling) und fusiformis (fus), das Kleinhirn und durch die unteren Oliven (O). Die Schnittbreite ist 71 mm, die Schnitthöhe 52 mm. Die Rindendicke ist 4—5 mm. Wir sehen hier die Windung des Cuneus (Cu), die durch die Fissura parieto-occipitalis (po) oben und die F. calcarina (cal) unten begrenzt ist. Unterhalb sehen wir einen kleinen Lobulus lingualis (ling) und fusiformis (fus), dann das hinterste Ende der unteren Schläfenwindung.

Die Radiärfasern der Rinde sind sehr kurz und spärlich, Tangentialfasern und Gennari'scher Streifen fehlen. Die Tangentialfasern des Cuneus sind durch einzelne Faserchen markirt, die auf caudaleren Schnitten zahlreicher sind, ebenso der Gennari'sche Streifen. Diesbezüglich ist also der Cuneus etwas besser entwickelt als die angrenzenden Windungen. Die Marksubstanz der Windungen ist förmlich durchlöchert, in jedem Loch ist ein Gefäss zu finden, die auf den Abbildungen nicht zu sehen sind. Die Radiärfaserung der Rinde ist eine sehr spärliche.

In der Bucht der Fissura calcarina ist ein kleiner Gennari'scher Streifen angedeutet, er besteht aber nur aus wenigen Fasern.

Die Markfaserung des Kleinhirns ist ebenfalls von vielen Gefässen durchbrochen. Der Markgehalt des Kleinhirns ist aber im Allgemeinen nicht sehr reducirt. Die Kleinhirnrinde ist relativ dick, die Faserung in der Körnerschichte ist eine spärliche. Der Markgehalt des Flocculus ist ein relativ guter.

Die Bindearme (KS), die spinale Trigeminiwurzel (sV), die untere Olive (O), das hintere Längsbündel (HL), die Pyramidenbahn (Py) zeigt einen entsprechenden Markgehalt. Die Oliven-Kleinhirnfasern sind gut gebildet, ebenso auf den folgenden Schnitten der Strickkörper.

Die Faserung des Tapetums (Tap), des inneren (RS) und äusseren (StK) Sagittalmarkes ist aus Fig. 21 zu entnehmen und so beschaffen wie auf den früheren Schnitten beschrieben.

Die übrigen Schnitte durch den Hinterhauptslappen zeigen ähnliche Verhältnisse.

In Fig. 22 gebe ich einen Frontalschnitt durch das Kleinhirn und Medulla oblongata wieder. Schnittbreite 66 mm, Schnitthöhe 35 mm. Das Kleinhirn zeigt im Allgemeinen eine sehr kleine Grösse, besonders erscheint der Mittellappen klein. Die Markfaserung der Rinde ist so wie an den früheren Schnitten und zeigt viele Gefässdurchschnitte, die aber klein sind.

Die Bogenfasern um die gezahnten Kerne (Oliven-Kleinhirn- und Strickkörperfasern) sind stark markhaltig.

Die Dachkerne (t) sind ziemlich gut entwickelt, ebenso der Pfropf- und Kugelnkern (K) wie der gezahnte Kern (Z).

Der Fasciculus solitarius (Fs) ist schwächig, der äussere Strickkörperantheil (St) ist sehr markhaltig, ebenso das hintere Längsbündel (HL), ebenso die Fasern vom Monakow'schen Kern zur medialen Schleife. Der Nervus vagus und die spinale Trigeminiwurzel (sV) erscheinen schwächig.

Die Faserung des Mittellappens zum Dachkern ist deutlich sichtbar, ebenso auch die Kreuzungsfasern der Dachkerne.

Der Nervus hypoglossus ist entsprechend markhaltig.

## B. Hirnrinde.

Wie die Faserverhältnisse der Hirnrinde beschaffen sind, habe ich oben bei den Frontalschnitten näher ausgeführt. Was den sonstigen Bau der Hirnrinde betrifft, so fand ich folgendes.

Im Stirnhirn fand sich überall eine sehr dicke molekuläre Schichte

von mehr homogener Grundsubstanz, die einige wenige rundliche Zellen, die weit von einander abstehen, zeigte.

Die Schichte der kleinen Pyramidenzellen zeigte weit von einander abstehende kleine Zellen von geringerer Zahl und wenig Differenzirung.

Die Schichte der grossen Pyramidenzellen zeigte spärliche Pyramidenzellen, die meist in einer grossen Höhlung lagen, die sie nicht ausfüllten und die sich sehr klein ausnahmen. Der Kern der grossen Pyramidenzellen war sehr gross, das Protoplasma klein mit sehr wenig Nissl'schen Körpern. Die Fortsätze dieser Zellen sind einfach und stehen weit von einander ab.

Die 4. und 5. Schichte zeigte kleine wenig differenzierte Formen von Zellen.

Die gewöhnliche Schichtung der Rinde ist überall aufzufinden, nirgends findet sich eine Durchwerfung einzelner Lagen.

Gliazellen sind relativ wenig vorhanden; im äusseren Drittel der molekulären Schichte sind sternförmige Zellen zu sehen.

Die vordere Centralwindung zeigte sich am besten entwickelt (Fig. 23). Es fand sich eine sehr dicke molekuläre Schichte, die Schichte der kleinen und grossen Pyramidenzellen, welche letztere gering an Zahl waren und sehr wenig sich von der kleinen Pyramidenzellenschichte unterschied. Auch die 4. und 5. Zellschichte ging in einander allmählig über.

Die wenig zahlreichen Zellen waren im Allgemeinen wenig differenziert und in ihrer Entwicklung stehen geblieben. Auch hier zeigten die Pyramidenzellen einen grossen Kern und nur wenig Protoplasma und eine sehr schmale Form. Ueberall fanden sich kleine runde, nicht weiter differenzierte Zellen. Die Pyramidengestalt der Pyramidenzellen ist ausgesprochen, doch sind die Zellen schmal und dünn. Die kleine und grosse Pyramidenzellenschichte ist schwer zu trennen.

Die hintere Centralwindung zeigte eine dicke molekuläre Schichte, dann eine Schichte von kleinen Pyramidenzellen, die eine mehr rundliche Gestalt hatten und in grossen Lücken lagen. Die Schichte der kleinen Pyramidenzellen trat am besten hervor. Die Schichte der grossen Pyramidenzellen zeigte ganz ähnliche Zellformen wie die der kleinen Pyramidenzellenschichte. In der 4. und 5. Schichte haben die Ganglienzellen eine wenig differenzierte, mehr embryonale, rundliche, kleine Form und sind sehr spärlich an Zahl.

Auch im Ammonshorn zeigten die Pyramidenzellen ihre Form, aber die einzelnen Zellschichten waren wenig entwickelt und weniger differenziert auf embryonaler Stufe stehen geblieben.

Die Hinterhauptswindung zeigte ähnliche Verhältnisse wie die Stirnwindungen.

Das Kleinhirn zeigte die molekuläre Schichte und die Körnerschichte. dazwischen die Purkinje'schen Zellen (Fig. 25). Die äussere Lage der molekulären Schichte erscheint etwas aufgelockert und besitzt fast keine Zellen, die tiefere Schichte zeigte zerstreute, rundliche Zellen. Die spärlichen Purkinje'schen Zellen zeigen den gewöhnlichen Bau, das Protoplasma ist aber mehr diffus gefärbt. Die Zellen der Körnerschichte sind sehr zahlreich.

Der Schweifkern zeigte mittelgrosse Ganglienzellen von embryonaler Form, die etwas dichter als im Sehhügel stehen, mit Kern und Kernkörperchen.

Der Sehhügel zeigte im lateralen Kern weit von einander stehende Ganglienzellen, die gross und gut gefärbt sind; im Kern med. a. fanden sich weniger gut gefärbte Zellen, die eng beisammen liegen und zahlreich sind.

Im Corpus mamillare fanden sich relativ wenig Zellen von kleiner runder Gestalt.

---

Es handelt sich demnach hier um einen hervorragend interessanten Fall von Mikrocephalie und Makrogyrie bei einem 3 $\frac{1}{2}$ jährigen Kind, dessen vier Geschwister und Eltern keine Abnormitäten aufweisen. Bemerkenswerth ist, dass das Wachsthum des Kindes im 7. Monate der Schwangerschaft plötzlich nach Schmerzen stehen blieb. Die Entwicklung des Kindes war eine sehr verzögerte; mit 3 $\frac{1}{2}$  Jahren erreichte es ein Körpergewicht von 6500 g und eine Körperlänge von 80 cm und einen Schädelumfang von 31 $\frac{1}{2}$  cm. Dabei bestand eine leichte Kypho-Skoliose. Das Kind war idiotisch, reagierte auf Geräusche, doch scheint der Gesichtssinn nicht ausgebildet gewesen zu sein. Die Sprache fehlte vollkommen, die Laute während des Weinens waren die eines einjährigen Kindes. Das Vogelgesicht zeigte eine stark nach hinten fliehende Stirne. Die Bewegungen beschränkten sich auf Kratzbewegungen der Hände, das Gehen war nicht möglich.

Bei der Obduction konnten weder prämatüre Synostosen der Schädelknochen noch eine besondere Enge der Gefässe (Carotiden), noch ein Hydrocephalus oder entzündliche Veränderungen des Gehirns und seiner Häute constatirt werden. Das einfach gebaute Gehirn wog nur 195 g.

Es handelte sich also in diesem Falle um das einfache Stehenbleiben der Entwicklung des Gehirnes, was auch die genaue mikroskopische Untersuchung bewies.

Es fanden sich abnorme Verhältnisse sowohl in Bezug auf die Grösse und Form des Gehirnes; ebenso zeigten sich auch abnorme Verhältnisse sowohl im Bau der grauen wie der weissen Substanz des Gehirnes.

Die mikroskopische Untersuchung auf Frontalserienschnitten durch das ganze Gehirn ergab sowohl für die pathologische Anatomie der Mikrocephalie wichtige Thatsachen, als auch für die weniger bearbeitete Makrogyrie und für die Kenntniss des normalen Baues des Gehirnes wichtige Aufschlüsse.

Was nun die allgemeine Form und Grösse des Gehirnes dieses Mikrocephalus anbelangt, so muss zunächst auf die abnorme Kleinheit und das abnorm kleine Gewicht hingewiesen werden. Das Gewicht des

ganzen Gehirns bis zur Pyramidenkreuzung betrug nur 195 g, ein Gehirngewicht, das für ein 3½-jähriges Kind (mittleres Hirngewicht über 1000 g) als minimal zu bezeichnen ist, besonders auch in Hinblick der schon beschriebenen und bekannten Hirngewichte von Mikrocephalen.

Von besonderem Interesse ist der Umstand, dass sich an diesem Gehirne keine ungleichmässigen Wachsthumsvorgänge nachweisen liessen, sondern alle Theile des Gehirnes eine proportionale, gleichmässige Wachsthumsenergie bekundeten.

Während in den bekannten, von den verschiedenen Autoren beschriebenen Mikrocephalenhirnen meist asymmetrische Verhältnisse sich darbieten, wobei Mikrogylie und Makrogylie in mannigfacher Weise Asymetrien und abnorme Windungsverhältnisse erzeugten, fanden sich in dem von mir beschriebenen Mikrocephalenhirne vollkommen symmetrische Verhältnisse vor.

Die linke Hemisphäre war ganz gleich gebaut wie die rechte und beide Hemisphären zeigten symmetrisch dieselben Furchen und Windungen. Ueberall konnte der Urtypus der normalen Furchungs- und Windungsverhältnisse nachgewiesen werden. Von den Furchen waren aber nur die primären Furchen vorhanden, die secundären und tertiären Furchen fehlten.

Die Form des Gehirnes, die Furchen und Windungen haben eine grosse Aehnlichkeit mit dem Gehirn von Cercopithecus, nur ist der Hinterhauptslappen von diesem Mikrocephalengehirne noch kürzer, so dass das Kleinhirn frei daliegt und ähnlich wie bei Raubthieren sehr steil gestellt ist. Der ganze Bau des Gehirnes erinnert sehr an persistent gebliebene embryonale Verhältnisse, dass also die weitere Entwicklung des Gehirnes ausgeblieben und das Wachsthum zurückgeblieben ist.

Alle Hirnlappen bieten äusserst einfache, primitive Verhältnisse dar. Stirn-, Scheitel-, Schläfe- und Hinterhauptslappen sind gleichmässig in der Entwicklung zurückgeblieben. Eine besondere Verkürzung zeigt aber der Hinterhauptslappen, welcher von der hier vorhandenen sogenannten Affenspalte bis zum Hinterhauptpole nur eine sehr kleine Hirnpartie darstellt. Auch der Stirnlappen erscheint besonders klein. Es stimmt dies vollkommen mit den bereits beschriebenen Mikrocephalengehirnen, wobei ebenfalls die Verkürzung des Stirn- und Hinterhauptslappens von verschiedenen Autoren betont wurde. Stirn- und Hinterhauptlappen springen eben mehr in den Vordergrund, geradeso wie wir bei progressiver Paralyse eine Reduction des Stirn- oder des Hinterhauptslappens am leichtesten erkennen. Es sind aber in diesem Falle nicht nur Stirn- und Hinterhauptslappen in der Entwicklung ausnehmend zurückgeblieben, sondern auch die Scheitel- und Schläfelappen.



An der medialen Seite der Hemisphären fanden sich eine Fissura calloso-marginalis, calcarina und parieto-occipitalis vor; die letztere ging weit auf die äussere Seite der Hemisphäre über und bildet eine sogenannte Affenspalte. Der Werth dieser Affenspalte ist wohl von verschiedenen Autoren übertrieben worden, um Formen von Atavismus behaupten zu können. Zu einer Zeit, wo man sich nur mit der makroskopischen Anatomie des Gehirnes befasste, hat man solchen Furchungsanomalien grossen Werth beigelegt und sie als pathologische Charakteristica aufgefasst, wie z. B. Ueberbrückung des Sulcus Rolandi, Confluirn der Fissura Sylvii mit anderen Furchen, mehr oder weniger starke Grade von Affenspalte. Solche Furchungsanomalien wurden aber auch bei völlig geistesgesunden Individuen von den verschiedensten Forschern berichtet (Meynert, Jensen, Mingazzini, Schwendick, Marchand, Giacomini, Pfister, Monakow u. a.).

Eckert, Bischoff, Meynert und Giacomini geben descriptiv anatomisch verschiedene Erklärungen der Affenspalte und lassen sie aus verschiedenen Furchen hervorgehen. Das Gemeinsame aller dieser Affenspalten ist eine abnorm starke, mehr oder weniger frontal verlaufende Furche auf der Convexität des Occipitallappens.

Diese Furchungsmodification haben verschiedene ältere Autoren mit der Affenspalte niederer Affen identificirt. Doch sehen wir auch bei den Affen am Parieto-occipitallappen unter den Gliedern einer Familie oft wesentliche Verschiedenheiten, wir finden bei den einzelnen Individuen verschiedene Furchung auf beiden Hemisphären oder beim einen Individuum andere Grade dieser Furchung als bei einem anderen derselben Species. Diese Umstände scheinen dafür zu sprechen (Pfister), dass wir es bei solchen Furchungsmodificationen mit Veränderungen von rein formalem Werthe zu thun haben.

In diesem Sinne sind auch die bei Mikrocephalen beschriebenen Verhältnisse wie Ueberbrückung der Fissura Rolando, Mangel des Pedunculus cunej, paralleler Verlauf der Fissura parieto-occipitalis und der Calcarina, Affenspalte etc. zu deuten. Auch Monakow berichtet neuerdings wieder, dass Ueberbrückung der Fissura Rolando gelegentlich auch bei normalen Individuen vorkommt. In meinem oben beschriebenen Falle konnte auch eine Ueberbrückung der Fissura Rolando, Mangel eines Pedunculus cunej, paralleler Verlauf der Fissura parieto-occipitalis und der Calcarina nicht nachgewiesen werden.

Ausserdem wurden in der neueren Literatur in Fällen von Mikrocephalie als Abnormitäten Confluirung der Furchen (Benedikt) beschrieben, wie z. B. Uebergang des Ramus horiz. fossae Sylvii in die Fissura occipitalis transversa unter Vermittlung der Interparietalfurche

und Communication der ersten Schläfefurche mit der Fissura Sylvii. Ausserdem beschrieb man das Offenbleiben der Insel, Mangel an ausgeprägten Furchen im Bereich des unteren Scheitelläppchens. In meinem oben beschriebenen Falle waren solche Verhältnisse nicht vorhanden, sie sind deshalb auch nicht wesentlich charakteristisch für Mikrocephalie. Der Mangel von secundären und tertiären Furchen war auf der ganzen Hemisphäre gleichmässig zu sehen.

Die Gliederung der Fissura Sylvii war in meinem Falle eine höchst einfache; ein Ramus horizontalis anterior und verticalis war nicht vorhanden und nur durch eine leichte Einkerbung angedeutet.

Der Gyrus frontalis inferior, aus dessen Fehlen manche Autoren bedeutsame Schlüsse zogen, war aber vorhanden, seine Windung war aber sehr einfach, wie alle Windungen dieses Gehirnes. Es zeigt eben dieser Fall, dass man bei der wahren Mikrocephalie nicht auf einzelne Hirntheile einen besonderen Werth legen soll, sondern dass man auch hier Alles in Allem nehmen muss.

Mingazzini berichtete auch über longitudinal gerichtete Windungen bei Mikrocephalen nach dem Typus der Wiederkäuer. Auch ein solches Verhalten war in meinem Falle nicht zu constatiren.

Der Stirnlappen erschien im obigen Falle etwas verschmälert, doch liessen sich die Windungen und Furchen nachweisen, allerdings mit sehr einfachem Bau. Die vordere Centralwindung geht unmittelbar in die oberste und mittlere Stirnwindung über, welche letztere unmittelbar vor der vorderen Centralwindung eine einzige Masse bilden.

Die Inselwindungen, die ebenfalls sehr einfach und makrogyrisch sind, liegen nicht frei und sind vom Operculum der dritten Stirnwindungen und beiden Centralwindungen bedeckt.

Die Schläfewindungen sind sehr einfach, die zweite und dritte Schläfewindung bilden zusammen eine massige makrogyrische Windung.

Das obere und untere Scheitelläppchen wird durch eine Fissura interparietalis getrennt. Das obere Scheitelläppchen, der Gyrus supramarginalis und angularis sind einfache, nicht weiter gegliederte makrogyrische Windungszüge.

Der Hinterhauptslappen ist klein und besteht nur aus zwei Windungszügen, die ebenfalls makrogyrisch sind.

Lobulus paracentralis, ein kleiner Cuneus, ein Lobulus lingualis und fusiformis ist durch einfache makrogyrische Windungszüge markirt.

Sander<sup>1)</sup> beschrieb das Gehirn eines 5 Monate alten Mikrocephalen

---

1) Julius Sander, Beschreibung zweier Mikrocephalen-Gehirne. Dieses Archiv Bd. I. S. 299.

mit einem Gehirngewicht von 170 g, mit einem fronto-occipitalen Durchmesser von  $9\frac{3}{4}$  cm. Die Windungen in diesem Falle waren breite, plumpe, offenbar makrogyrische wie in meinem Falle. Die Sulci waren wenig tief und die Nebenwindungen fehlten, die vordere Centralwindung war ein gerader Windungszug, der direct in die hintere Centralwindung umbog. Der Klappdeckel war klein und reichte soweit herunter wie beim normalen menschlichen Gehirn. Die vordere Begrenzung der Fossa Sylvii war von der dritten Stirnwindung gebildet, im Gegensatz zu den Angaben von C. Vogt. In dieser Beziehung und in manchen anderen sind also viele Analogien zwischen dem von Sander und dem von mir beschriebenen Gehirne vorhanden. In dem von mir beschriebenen Hirne sind aber die ursprünglichen Windungszüge besser geformt und beiderseits symmetrisch. Auch ist der relative Grad der Mikrocephalie in meinem Falle mehr ausgeprägt.

In dem Falle von Sander handelte es sich ebenfalls um den makrogyrischen Typus der wahren Mikrocephalie.

Viele Aehnlichkeit mit dem von mir beschriebenen Gehirne hat auch das zweite von Sander beschriebene mikrocephale Hirn, dessen Schädel schon von Johannes Müller beschrieben wurde. Das Hirngewicht war 29 Loth, der fronto-occipitale Durchmesser  $14\frac{1}{2}$  cm. Die Anordnung der Windungen war wie in meinem Falle symmetrisch. Die vordere Centralwindung steigt gerade und glatt herunter und hängt nach vorne mit der dritten Stirnwindung, nach hinten mit der hinteren Centralwindung zusammen. Der Klappdeckel reichte wenig herab. Die Stirnwindungen waren einfach und plump, offenbar makrogyrisch wie in meinem Falle. Die erste Stirnwindung entspringt direct aus der vorderen Centralwindung, alle drei Stirnwindungen hängen unter einander zusammen. Der Schläfelappen ist verhältnissmässig gross. Wie in meinem Falle ist hier die zweite Temporalwindung von der dritten wenig geschieden. Die hintere Centralwindung ist gekerbt, was in meinem Falle nicht ist, geht aber wie in dem obigen Falle direct in den Vorzwickel, unten in die Wurzel der ersten Schläfewindung und in die Gegend des unteren Scheitelläppchens über. Ein kleiner Zwickel ist vorhanden, sonst sind keine Gyri occipitales aufzufinden, ganz ähnlich wie in meinem Falle. Auch bezüglich des Balkens gleicht dieser Fall dem meinen, indem der Balken kürzer ist und das Splenium unverhältnissmässig dünn.

C. Vogt<sup>1)</sup> wollte die Annäherung des Mikrocephalengehirnes an den Affentypus beweisen, nahm aber als Studienobject nicht die Gehirne

---

1) C. Vogt, Ueber die Mikrocephalen etc. Archiv f. Anthropol. II.

her, sondern nur Schädelausgüsse. Er behauptete, dass der Siebbeinschnabel beim Mikrocephalen viel stärker entwickelt sei als beim normalen Gehirn, ganz ähnlich wie beim anthropoiden Affen. Dieses Verhalten konnte ich bei meinem Mikrocephalen nicht beobachten. Vogt behauptete ferner, dass die Sylvi'sche Spalte normaler Weise die Gestalt eines y hat, beim Mikrocephalen und beim Affen bilde sie ein V. Auch dieser Behauptung widerspricht sowohl der Befund in meinem Falle wie in dem Sander's. Vogt behauptet ferner, dass die Occipitallappen bei Mikrocephalen nicht mehr verkümmert seien als andere Hirntheile. Dem widerspricht sowohl mein Befund als die Angaben Wagner's<sup>1)</sup> und Sander's. Die Occipitallappen sind in diesen auffallend verkümmert.

Mit dieser mangelhaften Ausbildung der Hinterhauptlappen hängt auch die Verdünnung des Spleniums zusammen.

Schon Wagner hat sich gegen den Atavismus des Mikrocephalengehirnes ausgesprochen, dass die Mikrocephalengehirne keinen Rückfall in den Affentypus darstellen. Während sie im vorderen Theile der Hemisphären, der grösseren Einfachheit wegen, sich den Gehirnen der höheren Affen allerdings nähern, entfernen sie sich im hinteren Theile um so mehr. Wagner stützt sich da wesentlich auf die hochgradige Verkümmernng der Hinterhauptlappen, während bei dem Affen gerade diese Lappen besonders gut entwickelt und durch einen tiefen Sulcus occipitalis von dem Scheitellappen abgesetzt sind.

Sowohl Vogt wie seine Gegner haben sich bei ihren Untersuchungen nur oberflächlicher Methoden bedient und auf viele andere Verhältnisse gar nicht Rücksicht genommen. Alle anatomischen Befunde drängen doch zu der Annahme hin, dass das Mikrocephalengehirn ein fehlerhaft gebildetes Menschenhirn ist und dass hier kein Atavismus vorliegt, wenigstens ist ein Beweis für den Atavismus nicht zu erbringen.

Mingazzini<sup>2)</sup> berichtet neuestens über einen schönen, lehrreichen Fall von Mikrocephalie bei einem 18 jährigen Idioten, dessen Hirngewicht nur 388 g betrug. Es bestand auch eine Skoliose der Wirbelsäule; die Nähte des Schädels waren verwachsen. Die Gehirnoberfläche verrieth theilweise Entwicklungshemmungen, theilweise atavistische Bildungen, Defect der untersten Stirnwindung, flache Sylvi'sche Furche, Fehlen des horizontalen Astes derselben. Mit Rücksicht darauf will Mingazzini der bekannten C. Vogt'schen Theorie nicht jede Be-

---

1) R. Wagner, Vorstudien etc. Göttingen 1862.

2) Mingazzini, Neurol. Centralbl. 1899. S. 905.

rechti gung absprechen und er nimmt in dieser Frage eine vermittelnde Stellung ein, indem er bis zu einem gewissen Grade Wirkungsweisen in der Entwicklung im Sinne eines Rückschlages für möglich hält.

Von einem Rückfall in den Affentypus kann nach meiner Meinung wohl nicht die Rede sein. Insofern man aber annimmt, dass die Ontogenese und Phylogenese vieles Gemeinsame haben, dass also die embryonalen Gehirne auf den Urtypus des Gehirnes desselben Stammes schliessen lassen, kann man in einschränkendem Sinne von atavistischen Hirnen sprechen. Besser ist es aber jedenfalls, in diesen Fällen von Entwicklungshemmung zu sprechen, dass also die wahre Mikrocephalie ein Stehenbleiben auf embryonaler Stufe bedeutet. Die Entwicklung des Gehirnes ist in einer bestimmten Zeit des embryonalen Lebens im Allgemeinen stehen geblieben, es entwickeln sich in der folgenden Zeit zwar in verschiedener Weise manche Hirntheile noch aus, die Markscheidenbildung geht zwar noch weiter, aber die allgemeine gleichmässige Weiterentwicklung des ganzen Gehirnes hat eine Unterbrechung erfahren. In den reinen symmetrischen, makrogyrischen Fällen der Mikrocephalie ist dies sehr schön zu sehen, wie in dem oben von mir beschriebenen Falle, in welchem die Entwicklung des Gehirnes im 7.—8. Monate stehen geblieben ist, wie es nach den verschiedenen Furchen, die im 7. Monate entstehen, zu schliessen ist.

Auch Mierzejewsky<sup>1)</sup> wendete sich mit Recht gegen die Vogtschen Ausführungen gelegentlich der Beschreibung eines Mikrocephalengehirnes eines 50 jährigen Idioten, dessen Hirngewicht 369 g betrug. Er berichtete auch über Verkürzung des Balkens, wie in meinem Falle.

Die Fascia dentata fehlte angeblich, doch ist dieses Fehlen der Fascia dentata gewiss nicht immer vorhanden, wie es mein Fall beweist. Das von Mierzejewsky beschriebene Gehirn hatte keine Aehnlichkeit mit einem Affengehirn und näherte sich dem Hirne eines 9 monatlichen Fötus, in Bezug auf Maass und Gewicht war es aber grösser als das Gehirn eines 9 monatlichen Fötus.

Westphal<sup>2)</sup> berichtet über einen Mikrocephalen, bei dem die Schädelnähte nicht verwachsen waren, bei welchem also praemature Synostosen ebensowenig die Ursache der Mikrocephalie sein konnten wie in meinem Falle.

Klebs nahm an, dass Uteruskrämpfe einen Druck auf den Schädel der Frucht ausüben und die Mikrocephalie bedingen, welcher Annahme

---

1) Dieses Archiv Bd. IV. S. 258.

2) Dieses Archiv Bd. IV. S. 26.

sich auch Aeby anschloss, Stark dagegen nahm eine Encephalitis als Ursache an.

Jensen<sup>1)</sup> weist besonders auf die Schmalheit der Rinde hin, doch beweist mein eben beschriebener Fall, dass die Rinde bei Mikrocephalenhirnen ganz abnorm dick sein kann, wie in den makrogyrischen Fällen.

Jensen bezeichnete das Zurückbleiben in der Entwicklung der Rindensubstanz als charakteristisch. Das Wesen der Mikrocephalie bestehe darin, dass die unzulänglich gegebene Centralnervenmasse in den mikrocephalen Gehirnen bei ihrer Differenzirung so vorwiegend zur Bildung der für das vegetative Leben absolut nervösen Centren und Bahnen in Anspruch genommen werde, dass für höhere dem psychischen Leben vorstehende Organe nicht ausreichendes Bildungsmaterial mehr übrig bleibt.

Auch Jensen fand die Schädelnähte unverwachsen, weder Schrumpfungen noch entzündliche Veränderungen am Gehirne.

Joseph<sup>2)</sup> schloss sich ebenso wie Aeby, Zoja, Bischoff und Jensen der Meinung an, dass die Enge des Canalis caroticus die Ursache der Mikrocephalie sei.

Rüdinger<sup>3)</sup> kommt zu dem Schlusse, dass bei der Mikrocephalie intrauterine pathologische Processe die Ausbildung des Gehirnes beeinträchtigen verschieden nach Zeit, Ausdehnung und Art.

Unter den Ursachen, welche die Mikrocephalie bedingen, stehen zunächst theils Keimanomalien, Keimvergiftung durch Alkohol, Syphilisgift, durch Infectiouskrankheiten der Mutter, theils pathologische Processe, frühzeitige Gewebsveränderungen, die den Keim später befallen, obenan. Von der grössten Bedeutung für die Aetiologie der mikrocephalen Störungen sind nach Monakow Wachstums- resp. Differenzierungsstörungen in der allerersten Zeit der Entwicklung des Eies. Man kann da namentlich an Störungen beim Ausschwärmen gewisser Einzelanlagen, an ein Nichtzustandekommen von nothwendigen Ortsveränderungen dieser denken. Die Folgen von alledem wären relativer Stillstand im Wachsthum, Ueberwucherung einzelner geschädigter Anlagen durch andere, Verwerfung und Verlagerung der Bildungszellen in einzelnen Anlagen.

Lindemann gab einfach Heredität, Meckel Alkoholismus der Eltern als Ursache an. Manche Autoren sehen die Ursache in ver-

---

1) Dieses Archiv Bd. X. S. 735

2) Schlesische Gesellschaft für vaterländische Cultur. 29. Oct. 1877.

3) Münchener med. Wochenschr. 1886. No. 10 und 12. Neurolog. Centralbl. 1876.

schiedenen schädlichen Einflüssen, die während der Fötalzeit sich geltend machen, aber auch in der ersten Zeit des extrauterinen Lebens des Kindes vorkommen.

Virchow nahm bekanntlich die frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte als Ursache für das Zurückbleiben in Wachstum des Gehirnes an. Später nahm er auch pathologische Processe im Gehirn als Ursache an. In einem Falle nahm er chronische Leptomeningitis mit folgendem Hydrocephalus internus als Ursache an.

Die meisten Autoren haben sich also dahin geeinigt, dass die Schädelanomalien nicht als Ursache, sondern als Folge einer mangelhaften Entwicklung des Gehirnes zu deuten sind oder dass das gleichzeitige Bestehen von Anomalien des Schädels und des Gehirnes durch eine gemeinsame Ursache bedingt sei.

Klebs hat, wie schon erwähnt, eine mechanische Theorie aufgestellt, dass ein abnorm starker intrauteriner Druck die Ursache ist, der durch Contractionen des Uterus zu Stande kommt. Durch diesen Druck auf das Gehirn würde das Wachstum desselben gehindert.

Schaeffer nahm als Ursache die mangelhafte Entwicklung der Keilbeinflügel und des Felsenbeines an, welche eine sogenannte „Schläfenge“ bedinge. Dadurch soll die Fossa Sylvii, die Insel, die Centralwindungen und der Frontallappen in ihrem Wachstum am meisten gehemmt sein, wie das bei Porencephalie und Mikrocephalie vorkäme. Je nach der Intensität käme es zur Drucknekrose mit mehr oder weniger tiefen Defectbildungen oder zur Mikrogyrie, Heterotopie und einfachem Offenbleiben der Sylvi'schen Furche.

Aeby nahm, wie schon erwähnt, als Sitz der Ursache das Gehirn selbst an.

Stark nahm entzündliche Processe (chronische Encephalitis) im Grosshirn als Ursache der Mikrocephalie an, wie Schrumpfung der Windungen, Gliawucherung; der ganze Process sei eine fötale Erkrankung der Hirnrinde. Keller nahm encephalitische Veränderungen als Ursache an, Barlow foetale Meningitis. Jensen gab, wie schon erwähnt, mangelhafte Gefässentwicklung, abnorme Enge der Carotiden als Ursache an, Sapolini mangelhafte Entwicklung der Carotis interna, welche durch das starke Knochenwachstum und die folgende Verengerung des Canalis caroticus bedingt ist. Lombroso nahm psychische Insulte der Mutter während der Gravidität und Falkenheim und Scheel Trauma der Mutter als Ursache für die Mikrocephalie an. Marchand wendet sich gegen die Ansicht, dass Hypoangie der Carotiden die Ursache sei, weil diese eine grosse Seltenheit ist.

Rüdinger beschrieb das Gehirn eines 19jährigen Idioten mit dem

Hirngewicht von 719 g, die Windungen entsprachen einem achtmonatlichen Foetus. Bei einem anderen neugeborenen Mikrocephalen mit 47 g Hirngewicht lag das Kleinhirn bloss, das Grosshirn zeigte fast keine Furchen, die Fossa Sylvii war kaum angedeutet, der Balken fehlte. Bei einem weiteren neugeborenen Mikrocephalen wog das Gehirn 168 g, beide Hemisphären waren vom Chiasma bis zum Vorzwinkel verwachsen, die Insel lag frei. Der Fornix fehlte, der Balken war rudimentär. Die Windungen waren abnorm, aber von menschlichem Typus.

Bei einem weiteren Mikrocephalenhirne eines Neugeborenen mit 107 g Hirngewicht fanden sich äusserlich keine pathologischen Processe, alle Theile des Gehirns sind gleichmässig in der Entwicklung gehemmt und zeigen annähernd den Charakter, wie bei einem Foetus von 7 Monaten.

Es sprechen also auch die von Rüdinger beschriebenen Mikrocephalenhirne für ein Stehenbleiben der Entwicklung des Gehirns in der Foetalzeit, ganz ähnlich wie in meinem Falle.

Bezüglich der Aetiologie der Mikrocephalie weist Rüdinger auch auf den bekannten Fall von Becker hin, der nach zwei normalen Kindern der ersten Ehe in der zweiten Ehe drei lebende Mikrocephalen zeugte, während drei andere verstarben. Diese Thatsache scheint wirklich darauf schliessen zu lassen, dass abnorme intrauterine Vorgänge in einem engen Zusammenhange mit dem Entstehen von Mikrocephalie stehen. Jedenfalls muss aber auch auf Wachstumsstörungen in der allerersten Zeit der Entwicklung des Eies Rücksicht genommen werden. Es kann hier eine Keimvergiftung durch Alkohol und Syphilisgift, durch das Gift von Infectiouskrankheiten der Mutter während der Gravidität stattfinden und die Entwicklungshemmung erzeugen.

Pathologische Processe, die auf frühzeitige Gewebsveränderungen schliessen lassen, waren in meinem Falle nicht zu erweisen.

Frigerio<sup>1)</sup> beschrieb das Gehirn eines 20jährigen Idioten, dessen Gehirngewicht 200 g betrug. Er war ohne Sprache, von den Sinnesorganen schien nur das Gehör zu functioniren, das Gefühl war fast ganz unentwickelt. Das Kleinhirn war relativ gross, die Windungen des Stirn- und Hinterhauptslappens schmal, der Balken gleich einem dünnen Bande, die Gefässe an der Basis waren von normaler Weite, die Schädelnähte waren alle offen.

Bemerkenswerth in diesem Falle ist, dass von den Sinnesorganen nur das Gehör zu functioniren schien, ganz ähnlich wie in meinem

---

1) Arch. di psich. scienze ed antropol. 1883. p. 301. Neurol. Centralbl. 1884.



Falle, wo besonders der Gesichtssinn gar nicht oder nur sehr wenig ausgebildet war.

Steinlechner<sup>1)</sup> beschrieb das Rückenmark eines Mikrocephalen und lässt die Mikromyelia abhängig sein von der Erkrankung des Grosshirnes. Auch hier bestand keine praemature Synostose, dagegen waren die beiden Carotiden in hohem Maasse gegen die Norm verkleinert. Ich glaube, dass dieser letztere Befund nur gelegentlich bei der Mikrocephalie vorkommt, dass ihm aber keine weitergehende Bedeutung beizumessen ist.

Bourneville und Wuillamié<sup>2)</sup> beschrieben das Gehirn eines 59 Jahre alten Mikrocephalen, dessen Hirngewicht 770 g betrug. Die Windungen des Occipitallappens waren atrophisch, ohne indurirt zu sein. Es wird in diesem Falle über Alkoholismus des Vaters und über neuropathische Zustände der Mutter berichtet. Der angebliche Mikrocephalus soll durch 15 Jahre Soldat und dann Krankenwärter gewesen sein. Er litt an epileptischen Anfällen und ging an Selbstmord zu Grunde. Sein Verhalten war ein imbecilles.

Brunati<sup>3)</sup> beschrieb das 700 g schwere Gehirn eines 16jährigen Mikrocephalen. Er glaubt, dass das krankhafte Knochenwachsthum die Ursache der Mikrocephalie sei, weil die Suturen verschwunden sind und eine überaus starke Knochenbildung an der Basis und Wölbung des Schädels bestand; es bestand jedoch auch eine secundäre Atrophie des Gehirnes, wie das der starke äussere Hydrocephalus erwies.

Dass die Knochenbildung keine primäre Ursache der Mikrocephalie ist, habe ich schon oben erwähnt. Die praematuren Synostosen kommen erst zustande, wenn das Wachsthum des Gehirnes aufgehört hat. Da bei der Mikrocephalie das Wachsthum des Gehirnes frühzeitig stehen bleibt, kommt es hier leicht zu praematuren Synostosen. Diese letzteren haben also nur eine secundäre Bedeutung. Tomasini<sup>4)</sup>, Variot<sup>5)</sup>, Griffoths<sup>6)</sup> sind darüber einig, dass die frühzeitige Synostose des Craniums nicht die Ursache der Mikrocephalie sein kann. Aus diesen Gründen ist auch das chirurgische Einschreiten bei Mikrocephalie contraindicirt.

Ich brauche hier wohl nicht auf das Widersinnige der Craniectomie

---

1) Dieses Archiv Bd. XVIII. S. 649.

2) Archiv de Neurologie Jul.

3) Arch. ital. per le malattie nervose. 1885. Marzo.

4) Il Pisani. 1895.

5) Journal de clin. et therap. No. 12, 1898.

6) Revue neurol. 1898. p. 507.

bei Mikrocephalie hinzuweisen und brauche wohl auch nicht die grosse Zahl der operirten Fälle hier anzuführen, die nicht nur keine Besserung zeigten, sondern in vielen Fällen den baldigen Tod zur Folge hatten. Die Chirurgie hat überhaupt in der letzten Zeit manche widersinnige Operationen zur Heilung von Nerven- und Geisteskrankheiten ausgeführt, ich erinnere nur an die fabrikmässig ausgeführten Exstirpationen der Ovarien bei Hysterie. Der Chirurg ist nur auf den glatten Ablauf der Operation und die Heilung der Wunde besorgt, später sieht er die Kranke nicht mehr und weiss auch nichts über die üblen Spätfolgen der Operation auf das Nervensystem. In letzter Zeit ging sogar ein Gynaekologe daran die Paranoia durch Exstirpation der Ovarien zu heilen!

W. Keen<sup>1)</sup> berichtete über 78 Fälle von Kraniectomie bei Mikrocephalie, fünf darunter starben, 6 waren „leicht gebessert“, 7 blieben ohne Erfolg. In einer Zahl von ausgesuchten Fällen von Mikrocephalie mässigen Grades waren 15—20 pCt. Todesfälle, in der Mehrzahl blieb die Operation ohne Resultat. Ganz ähnlich lauten die Berichte der übrigen Autoren.

Westphal<sup>2)</sup> beschrieb das Gehirn eines 14 Tage alten Mikrocephalen mit dem Hirngewichte von 72 g. Es zeigten sich keine Furchen, rechts fehlte das Stirnhirn vollkommen, vom Schläfenlappen war nur ein kleines Rudiment vorhanden, das linke Stirnhirn war eine kleine Blase, die Insel war nicht zu sehen, der Balken schien vollkommen zu fehlen. Die grossen Ganglien waren rechts kleiner. Als Ursache nahm Westphal nicht eine primäre Synostose, sondern eine Encephalitis an. Knochen, Gehirn und Pia waren in der Gegend des rechten Schläfelappens auffallend verändert und hier vermuthet Westphal den Ausgangspunkt des Processes. Dieser Fall würde also danach nicht als eine reine, wahre Mikrocephalie zu bezeichnen sein.

Laborde<sup>3)</sup> hält die Mikrocephalie nicht für ein pathologisches Product im eigentlichen Sinne, durch eine mehr oder minder zufällige Läsion des Gehirns oder der Schädelsubstanz hervorgerufen, sondern für eine congenitale Anomalie der Species, die gleichzeitig aus einer regressiven Abweichung dieser Entwicklung resultire. Auf die Gleichzeitigkeit dieser beiden Vorgänge, Stehenbleiben auf einer embryonalen Stufe und Auftreten einer Bildung, die normaliter beim Embryo der

---

1) The Journal of nervous and mental disease. Fevrier, 1898. p. 80.

2) Berliner Gesellschaft für Psychiatrie. 12. Juli 1897.

3) Revue mensuelle de l'Ecole d'Anthropol. de Paris. 1895. N. 1.

gleichen Species nicht existirt, sondern regelmässig bei niedrig stehenden Wesen angetroffen wird, legte Laborde besonderen Werth.

Laudien<sup>1)</sup> fasst die Mikrocephalie als eine Entwicklungshemmung auf und unterscheidet mit Giacomini reine, falsche und gemischte Mikrocephalien. Die reinen Mikrocephalien entstehen durch Keimschädigungen infolge von nicht näher bekannten Vorgängen, von denen jedoch die Syphilis und der Alcoholismus der Eltern eine Hauptrolle zu spielen scheinen. Für die übrigen Formen lassen sich die verschiedensten Erklärungen, welche von den Autoren aufgestellt worden sind, wie fötale Encephalitis, Hydrocephalus foetalis, schwache Entwicklung der inneren Carotiden aetiologisch verwerthen. Die atavistische Theorie hält auch Laudien für verfehlt.

Lombroso<sup>2)</sup> will auch psychische Einflüsse während der Gravidität aetiologisch verwerthen; in einem speciellen Falle nimmt er einen beunruhigenden Traum der Mutter als „höchst wahrscheinliche“ Ursache der Missbildung an. Bei einem weiteren 20jährigen Mikrocephalen hatte die Mutter im 3. oder 6. Monat der Schwangerschaft einen grossen Schrecken, „indem sie einen deutschen Soldaten sah, der mit einer Sichel ihrem Manne den Schädel spalten wollte“.

Brunati<sup>3)</sup> berichtet über das 709 g schwere Gehirn eines 16jährigen Mikrocephalen. Die Windungen des Gehirnes waren nicht atypisch. Er bezeichnet das Gehirn als ein Gehirn „en miniature“.

Blumenau<sup>4)</sup> berichtet über das mikrocephale Gehirn eines 6jährigen Mädchens mit Strabismus, das lange nicht gehen lernte, ticartige Bewegungen der oberen Extremitäten und des Kopfes zeigte, ohne Sprachbildung. Die Tast- und Schmerzempfindung war vorhanden. Das Hirngewicht betrug 325 g, der horizontale Ast der Sylvi'schen Furche war klein, der Parietallappen war gut entwickelt, der Occipitallappen war klein und bedeckte nicht das Kleinhirn. Der Sulcus parieto-occipitalis confluirte mit dem Sulcus interparietalis. Der Balken war sehr kurz, das Splenium klein, das Septum pellucidum fehlte. Der Frontallappen war ebenfalls schwach entwickelt.

Die schwache Entwicklung des Frontal- und Occipitallappens und die scheinbar relativ bessere Entwicklung des Parietallappens, die Verkürzung des Balkens, die Schmalheit des Spleniums, die Affenspalte sind demnach in diesem Falle ebenso hervortretend, wie in meinem

---

1) Dissertation. Würzburg 1898.

2) Arch. di Psichiatria. V. VII. F. 2.

3) Arch. italiano per le mal. nervos. 1885. XXII. p. 148.

4) Obozrenje psichijatriji. Jahresbericht 1898.

oben ausgeführten Falle. Klinisch handelte es sich auch hier um einen unreinen Idioten mit sehr verzögerter allgemeiner Entwicklung.

Marchand<sup>1)</sup> beschrieb mehrfach Fälle von Mikrocephalie. In einem Falle zeigte das Grosshirn eine Vereinfachung und Abflachung der Windungen, besonders im Scheitellappen. Die Centrifurche verlief vollkommen senkrecht zur Mittelspalte und scheinbar ging die linke Centrifurche in die Fissura Sylvii über. Es bestand eine Affenspalte mit einem vollständigen Operculum occipitale. Die zwei Hinterhauptswindungen waren rudimentär entwickelt, die Fissura calcarina ging in den Sulcus Ammonis über. Die Marksubstanz war verschmälert, es fand sich abnorme Vertheilung der grauen Substanz der Oliven des verlängerten Markes in Gestalt mehrerer Nebenoliven und mässige Erweiterung der Ventrikel.

Den einfachen Windungstypus, den steilen Verlauf der Centralwindung, die rudimentäre Entwicklung des Hinterhauptlappens, die Affenspalte hat dieser Fall mit meinem gemeinsam. Die Metaplasie der Oliven oder Heteropie der grauen Substanz wie in diesem Falle findet sich öfters bei Mikrocephalie, muss aber, wie mein Fall beweist, nicht vorkommen.

In einem zweiten Falle beschreibt Marchand ein Mikrocephalenhirn mit einfachen Windungen, oberflächlicher Lage eines Theiles der Insel mit mangelhafter Ausbildung des Operculums, steilem Verlauf der Centralwindung, Kleinheit des Scheitellappens in der Längsrichtung, Fortsetzung der Fissura parietooccipitalis in den Sulcus occipitalis transversus mit Bildung eines tiefen Einschnittes zwischen Scheitel und Hinterhauptlappen, mit Tuberculum occipitale, Verschmälerung des Cuneus und Verkürzung des Balkens.

Auch in diesem Falle ist die mangelhafte Ausbildung der Windungen das Hervorstechendste, in Folge dieser mangelhaften Bildung kommt das kleine einfache Hirn zu Stande, der steile Verlauf der Centralwindung, die Affenspalte, die Kleinheit der einzelnen Hirnlappen und die Verkürzung des Balkens.

In einem dritten Falle beschreibt Marchand die Verkleinerung des Grosshirnes, die Vereinfachung der Windungen, Freiliegen der Insel, Uebergang des rechten Sulcus centralis in den hinteren Schenkel der Fissura Sylvii, vollständige Trennung der rechten vorderen Centralwindung von den horizontalen Stirnwindungen durch eine abnorm ausgeprägte Präcentrifurche, starke Verkleinerung und abnorme Bildung

---

1) Nova acta der Kaiserl. Leop. Carol. deutschen Akademie der Naturforscher. Bd. 53. No. 3.

des Hinterhauptslappens, Bildung eines Tuberculum occipitale, abnorme Bildung der parietooccipitalen Furche, besonders rechts und Verkürzung des Balkens nach hinten.

Hervorstechend ist auch hier wieder die mangelhafte Ausbildung der Windungen, besonders der Hinterhauptswindungen, und Verkürzung des Balkens nach hinten. Auf die abnorme Furchung ist bei der Mikrocephalie ein geringerer Werth zu legen.

Marchand hat später<sup>1)</sup> das 345 g schwere Gehirn eines 47 jähr. Mikrocephalen beschrieben, das sehr einfache Windungen, aber alle typischen Formen des menschlichen Gehirnes erkennen liess, während andererseits eine grosse Uebereinstimmung mit dem Gehirn der Anthropoiden unverkennbar war. Das Gehirn stellte nicht eine congruente Verkleinerung des normalen dar, entsprach aber auch nicht einem fötalen Gehirn. Es machte den Eindruck, als ob eine einfache Modellirung der Oberfläche stattgefunden habe, welche in den Hauptformen auf einem frühen Stadium der Entwicklung stehen geblieben war. Beide Stirnlappen zerfallen durch eine tiefe Längsfurche in eine obere und eine untere Abtheilung. Kurz vor dem Limen insulae beginnt an der Oberfläche eine starke ausgeprägte Furche, welche sich im Bogen um den Aussenrand des Stirnlappens auf dessen convexe Fläche biegt. Zwischen dieser Furche und dem hinteren Ast der Fissura Sylvii ist ein nach abwärts zugespitztes keilförmiges Gebiet vorhanden, welches nach aufwärts in das sehr unvollkommen ausgebildete Operculum und in das untere Ende der vorderen Centralwindung übergeht. Die hintere Centralwindung ist ganz rudimentär ausgebildet, das sehr kleine obere Scheitelläppchen wird rechts durch einen tiefen Einschnitt von dem vereinfachten Hinterhauptslappen abgegrenzt.

Auch in diesem Falle ist das Stehenbleiben der Entwicklung in einem gewissen Fötalstadium das Hervorstechendste. Wenn Marchand entgegen der Ansicht von Bischoff, Rüdinger und Giacomini der Meinung ist, dass die Mikrocephalen eine dritte Stirnwindung besitzen, so kann ich mich der Meinung Marchand's anschliessen, denn auch in meinem Falle war eine dritte Stirnwindung sicher vorhanden.

Anton<sup>2)</sup> beschrieb einen Fall im Alter von 15 Monaten mit dünnen inneren Carotiden und gut entwickelter Arteria vertebralis. Im Gehirne schien der Stirn- und Scheitellappen, weniger die Hinterhauptslappen stark geschrumpft (entzündliche Processe?). Die grösste Masse

---

1) Sitzungsberichte der Gesellschaft zur Beförderung der gemeins. Naturwissenschaften zu Marburg. 1892. No. 2.

2) Wien 1898. Hölder's Verlag.

der Hemisphären stellten die Schläfenlappen dar; Kleinhirn und Vierhügel erschienen gut gebildet. Im Gebiete des Gehirnschenkels waren die Antheile des Pes pedunculi bis auf das Türk'sche Bündel, völlig geschwunden. Es handelte sich um eine Aplasie der Pyramidenbahn. Der Balken war nur durch wenige Fasern repräsentirt. Die Vorderhörner des Rückenmarks zeigten keine Störung. Das Hirngewicht dieses Falles ist mir nicht bekannt geworden.

Kossowitsch Barbara<sup>1)</sup> beschrieb das Rückenmark und das verlängerte Mark eines 14 Tage alten Mikrocephalus. Das Grosshirn bedeckte das Kleinhirn nirgends und berührte nur die Vorderfläche der Kleinhirnhemisphären. Von Furchen lässt sich mit Ausnahme einer leichten Einziehung an Stelle der Fossa Sylvii nichts erkennen. Vorn berühren sich die Hemisphären, hinten weichen sie auseinander, vom Balken ist keine Andeutung vorhanden. Die vorderen Vierhügel zeigen eine mediane Furche, aber keine Abgrenzung der vorderen Vierhügel. Die Hemisphären zeigen Andeutung von Furchen. Die Corpora mammillaria sind nicht angedeutet, die Brücke ist sehr rudimentär entwickelt. In der Medulla oblongata, wie in der Gegend der Vierhügel enthalten alle untersuchten motorischen Kerne Ganglienzellen mit gekörntem Protoplasma, die sensiblen Kerne bestehen aus normalen Zellen. Die Pyramiden und die Schleife sind an der Kreuzungsstelle faserarm.

Die geringgradige Formation des Gehirnes, das Verschmelzen einzelner Theile, der Mangel an Furchung, der Balkenmangel sind hier hervorstechend.

Marchand<sup>2)</sup> glaubt, dass die Anlage zur Mikrocephalie erblich werden kann und vielleicht mit Ueberspringung mehrerer Generationen wieder auftritt. Die Auffassung des mikrocephalen Hirnes als atavistischen Rückschlag nach der Richtung des Affengehirnes weist auch Marchand zurück. Das Gehirn der Mikrocephalen ist in seinen Formen ein pathologisches, menschliches Gehirn, kein Affengehirn. Die Uebereinstimmung des mikrocephalen Gehirnes mit dem der anthropoiden Affen in vielen Punkten erklärt sich aus der phylogenetischen Entwicklung in der Weise, dass bei rudimentärer Ausbildung an der zu kleinen Anlage des Gehirnes diejenigen Formen mit um so grösserer Deutlichkeit zum Vorschein kommen, welche für einen anderen Entwicklungszustand normal sind oder wenigstens andere normale Formen im hohen Maasse ähnlich sind; ganz besonders gilt dies von der Insel und ihrer Umgebung, welche Theile in vollkommener Ausbildung ge-

---

1) Virchow's Archiv Bd. 118. H. 3.

2) Eulenburg-Realencyklop. III. Aufl.

rade eine hervorragende Eigenthümlichkeit des menschlichen Gehirnes darstellen, während sie bei Mikrocephalie noch mangelhafter entwickelt sein können, wie bei den menschenähnlichen Affen. Die eigentliche Ursache der Mikrocephalie ist unbekannt. An das Vorkommen von Cretinismus ist die Erkrankung nicht örtlich gebunden, wenngleich Mikrocephalie in Gegenden mit endemischen Cretinismus relativ häufiger ist. Im Ganzen stimme ich dieser Meinung Marchand's bei.

Pfleger<sup>1)</sup> beschrieb Mikrocephalen mittlerer Intensität mit Ueberbrückung der Fissura Rolando, welche Furche dann in Segmenten angelegt ist. Diese Formation der Fissura Rolando kommt indessen auch gelegentlich bei normalen Individuen vor und ist deshalb nicht charakteristisch für Mikrocephalie. Minder wichtig ist auch der Mangel eines Pedunculus cunei. Es wurde auch auf das Freibleiben der Insel, auf Zurückbleiben der Pars triangularis, abnorme Bildung der Balkenwindung, auf die Affenspalte, Uebergang der Fissura calcarina in die Fissura Hippocampi und auf Confluirung von Furchen hingewiesen. Wir finden also hier casuistische Bestätigungen früherer Autoren.

Fast alle Autoren begnügten sich mit der makroskopischen Beschreibung der Fälle und drangen in den mikroskopischen Befund der Mikrocephalie nicht ein.

Kaes<sup>2)</sup> beschrieb das 200 g schwere Gehirn eines 2 jährigen mikrocephalen Kindes, bei dem die Ventrikel erweitert waren und das Hemisphärenmark nur in den vorderen Hirnpartien vorhanden war. Die spinalen Pyramidenstränge waren ohne Mark. Verglichen mit dem Gehirn eines  $\frac{5}{4}$  jährigen Kindes, ergab sich verminderte Ausbildung sowohl der Projections- wie der Associationsfasern.

Hansemann<sup>3)</sup> beschrieb zwei Fälle von Mikrocephalie mit Rachitis; das Gehirn eines  $1\frac{1}{2}$  Jahre alten Kindes mit 310 g und das eines  $2\frac{1}{2}$  Jahre alten Kindes mit 390 g zeigte Anomalien im Windungsverlauf. Aus der Betrachtung des Hirnmantels zieht er den Schluss, dass vornehmlich die „Associationscentren“ in der Entwicklung zurückgeblieben seien, während die Projectionscentren sich leidlich entfaltet hätten.

Genauere anatomische Untersuchungen des ganzen Gehirnes im modernen Sinne wurden bisher nur von Monakow, Mingazzini und Kotschetskowa gebracht. Die Zahl genauer untersuchter Fälle ist

---

1) Arbeiten aus dem Inst. Obersteiner.

2) III. internat. Congr. f. Psychologie in München. 4. Aug. 1890.

3) Bibliotheka medica. Abth. 3. Heft 11.

demnach eine ganz spärliche, in diesem Sinne dürfte demnach mein oben beschriebener Fall in mancher Hinsicht interessante Thatsachen bringen.

Kotschetkowa<sup>1)</sup> (Monakow) berichtete über das 630 g schwere Gehirn eines 6 $\frac{1}{4}$  Jahre alten Mikrocephalus, der einer erblich belasteten Familie entstammte. Er litt an epileptischen Anfällen, der rechte Arm war spastisch gelähmt. Später waren Spasmen in allen Extremitäten vorhanden. Im linken Stirnhirn fand sich hier ein porus-artiger Defect. Es handelt sich also hier nicht um einen reinen Fall von wahrer Mikrocephalie, sondern um einen combinirten, theils auf abnormer Entwicklung, theils auf späteren pathologischen Erscheinungen beruhenden Process. Es waren hier Ansammlungen von unreifer, zur Rinde gehöriger, von dieser aber getrennt liegenden grauen Substanz zu finden, in welchen da und dort Merkmale von früher stattgefundenen Blutextravasaten und Höhlenbildungen anzutreffen waren. Die Windungen der rechten Hemisphäre sind schmal, reichlich, ohne auffällige Anomalien, die Fissura Sylvii ist geschlossen. Die linke Hemisphäre ist makrogyrisch, arm an Windungen, die gestreckt verlaufen. Die Hauptfurchen sind tief und klaffend, die Nebenfurchen seicht und nur spärlich vorhanden. Die Gliederung der dritten Stirnwindung in eine Pars orbitalis und triangularis ist schwach ausgesprochen, das Operculum bedeckt ganz die Insel und ist makrogyrisch. Die Centralwindungen sind verkürzt, die Interparietalfurche communicirt mit der Fossa parieto-occipitalis. In der rechten Hemisphäre fand sich eine allgemeine Volumsreduction, die sich auf Mark und Rinde gleichmässig vertheilte. Die Markzungen mancher Windungen waren schmal und zeigten Gliaanhäufung. In der linken Hemisphäre fanden sich sehr primitive Windungen, die Windungskämme waren schmal mit Ausnahme der makrogyrischen Stellen. Es fanden sich heterotopische Inseln grauer Substanz, paradox auftretende Markbündel. Nirgends waren Zeichen encephalitischer Processe oder Residuen encephalomalacischer Natur oder Sklerose anzutreffen. Der Vieq d'Azyr'sche Streifen war überall nur spärlich vorhanden, die Tangentialfasern liessen sich im Frontallappen nicht nachweisen.

Die heterotopischen Inseln sind nur der Ausdruck von Wachstumsstörungen und müssen nicht bei Mikrocephalie vorkommen, wie das mein Fall beweist, wenngleich sie bei Mikrocephalie recht oft vorkommen. Wie excessiv diese Heterotopie der grauen Substanz vorkommen kann, habe ich in einem Falle mit Balkenmangel, der an der

1) Arch. f. Anat. 1902. Bd. 34.



Grenze der Mikrocephalie steht, beschrieben<sup>1)</sup>. Auch die paradox auftretenden Markbündel müssen nicht bei Mikrocephalie vorkommen, ich habe diese aber auch in einem Falle<sup>1)</sup> nachgewiesen.

Bezüglich des Verhaltens der Tangentialfasern und des Vicq d'Azyr'schen Streifens stimmt der Fall von Kotschetkowa völlig mit dem meinen überein, nur ist in meinem Falle das Fehlen dieser Fasern noch weit auffallender.

Einen sehr schönen und lehrreichen Fall veröffentlichte Mingazzini<sup>2)</sup>. Er betrifft das Gehirn eines 18 jährigen Mikrocephalen, das Mingazzini auf Frontal- und Sagittalschnitten genau untersuchte. Der Mikrocephale kam im 7. Monate der Schwangerschaft zur Welt. Der Vater war Potator, die Mutter war gesund. Er lernte mit 4 Jahren gehen. Das Gehirn hatte ein Gewicht von 335 g, das Kleinhirn war nicht vom Grosshirn bedeckt. Im Rückenmark fanden sich die Goll'schen Stränge degenerirt und ein Theil der Burdach'schen Stränge, die Pialepten waren verdickt. Die Leptomeningitis und Degeneration der hinteren Wurzeln und Stränge weisen auf erworbene pathologische Processe.

Der Seitenstrangkern und der Kern des Strickkörpers war ausserordentlich stark entwickelt. Der Nucleus arciformis zeigte eine vier-eckige Gestalt. Der Kern des Hypoglossus war abgeplattet, das Faser-netz desselben spärlich. Der Fasciculus solitarius und der Stiel der unteren Olive färbten sich nur blass. Die Pyramiden zeigten eine geringe Markumhüllung, die Zellen der oberen Oliven erscheinen wie sklerosirt, die Fasern des Corpus trapezoides sind spärlich. Das Brückengrau ist reich an Zellen, den Brückenfasern fehlt z. Th. das Myelin. Der Stamm des Trigemini ist myelinarm, ebenso auch die Fliessfasern und die in den gezahnten Kern eindringenden Fasern. Die Fasern des medialen Drittels des Brückenarmes sind wenig markhaltig, die Zellen der Substantia ferruginea enthalten wenig Pigment.

Wenn ich mit diesem Befunde des Hirnstammes meinen Fall vergleiche, so muss ich constatiren, dass in meinem Falle alle abgehenden Hirnnerven schön markhaltig waren. Die Kerne der Hirnnerven zeigten überall schöne Ganglienzellen. Der Fasciculus solitarius, die Olivenfasern und die Pyramiden zeigten eine genügende Markbildung. Es konnte nur eine allgemeine Kleinheit der verschiedenen Theile des Gehirnstammes constatirt werden, die Markbildung im Gehirnstamme meines Falles war überall eine gute.

---

1) Dieses Archiv Bd. 34.

2) Monatschr. für Psychiatrie Bd. 7. S. 429.

Mingazzini legte durch die rechte Hemisphäre seines Falles Sagittalschnitte und fand, dass das Myelin im vorderen Theile der Schläfewindungen fehlte. Markarm sind auch die Radiärfasern des vorderen Theiles der Stirnwindung, etwas markreicher die Radiärfasern des Hinterhaupt- und Parietallappens. Auch die Windungen der Inseln sind myelinarm, besonders in ihrem vorderen Theile. Das Tapetum und das hintere untere Längsbündel sind gut myelinisirt, dagegen spärlich die Sehstrahlung. Das Operculum frontale und der Praecuneus sind myelinarm. Die supra- und infraradiären Geflechte der Windungen des Operculum frontale und des Praecuneus fehlen oder sind kaum angedeutet. Gut entwickelt ist das Mark im Türk'schen Bündel, in der inneren Capsel. Der vordere Schenkel der inneren Capsel und die äussere Capsel sind markarm.

Durch die linke Hemisphäre legte Mingazzini Frontalschnitte und fand in der zweiten und untersten Stirnwindung Fehlen des supra- und infraradiären Flechtwerkes. Die Radiärbündel sind sehr spärlich.

Der Fasciculus arcuatus, uncinatus und subcallosus sind gut entwickelt. Ein Theil des Gyrus occipitalis primus ist fast ganz ohne Fasern. Der Gyrus Hippocampi und fusiformis und die dritte Temporalwindung sind markarm. Die Pyramidenzellen fehlen fast ganz, dagegen sind spindelförmige Zellen und Zellen mit abgerundeten Enden zahlreich. Die Fortsätze sind spärlich, die Grösse der Zellen erinnert an die kindlichen Ganglienzellen.

Im Kleinhirn fanden sich die Purkinje'schen Zellen spärlich, ebenso die Markfasern in der Achse der Lamellen. Alle Elemente der molekulären und granulären Schichte sind spärlich und wenig entwickelt.

In der Rinde der ersten Temporalwindung fanden sich spärliche tangential Fasern, die Zellelemente sind spärlich und klein, spindelförmig. Zwischen den Zellen der tiefen Schichte sieht man wenig vertical verlaufende Markfasern, jede Spur von Querfasern fehlt.

Dieser Fall von Mingazzini bietet manche Aehnlichkeiten mit meinem Falle. In beiden Fällen finden wir eine accidentelle Rachitis, den einfachen Bau des Gehirnes mit ähnlichem Rinden- und Markscheidenbefund. Auch in meinem Falle ist die Markbildung im Stirnhirn eine geringe, die Rinde zeigt keinen Gennari'schen Streifen, kein super- und interradiäres Flechtwerk und keine Tangentialfasern mit Ausnahme in der vorderen Centralwindung. Auch in meinem Falle sind die Zellelemente der Rinde spärlich, klein, die Zellen spindelförmig. In beiden Fällen ist die Oberfläche des Kleinhirns direct nach vorne gekehrt wie

beim Fötus. Die Markfasern des Strahlenkranzes, der Markstrahlen, des super- und interradiären Flechtwerkes sind in beiden Fällen nur in einigen Windungen gut entwickelt. In beiden Fällen ist das Tapetum und das hintere untere Längsbündel gut myelinisirt. Auch der Befund der Zellen und Fasern der Kleinhirnrinde zeigt manche Aehnlichkeit. Auch in meinem Falle sind nur wenige Pyramidenzellen vorhanden, sondern nur kleine in die Länge gezogene Zellen mit grossem Kern und wenig Protoplasma und wenig Fortsätzen.

Die Kerne im Gehirnstamm, der Fasciculus solitarius, die Olivenfasern und die Brückenkleinhirnfasern zeigten keine solche Veränderung wie sie Mingazzini in seinem Falle fand.

Mingazzini meint, dass in seinem Falle fast alle Associationscentren und ein Theil der intermediären Gebiete Flechsig's die Entwicklungshemmung am deutlichsten zeigen. In meinem Falle konnte ich nur constatiren, dass die Markbildung in Stirnhirn und Hinterhauptslappen am geringsten war.

Mierzejewsky<sup>1)</sup> fand in einem Falle den Hirnschenkelfuss im Vergleich zur Hirnschenkelhaube stark reducirt, in einem anderen Falle das umgekehrte Verhältniss. Er meint, im ersteren Falle hinge dies von der geringen Entwicklung des Stirnlappens und der Centralwindungen ab, im letzteren Falle vom Ergriffensein der übrigen Windungen. Ich halte diese Behauptung nur zu einem kleinen Theile als zu Recht bestehend.

Mingazzini meint, dass die abnorme Entwicklung des Seitenstrangkernes und des Kernes des Strickkörpers, die beim Menschen klein und beim Säugethier eine enorme Grösse erreichen, auf einen atavistischen Rückschlag hindeuten. Im Gehirn und Rückenmark der Mikrocephalen finde man einfache Entwicklungshemmungen, aber auch echte, inconstante atavistische Rückschläge. Richtiger wird es wohl sein, von fehlerhafter Entwicklung als von Atavismus zu sprechen.

Die Befunde von Hammarberg und Fonajoli<sup>2)</sup>, dass die Ganglienzellen der Hirnrinde bei Mikrocephalen vermindert und unvollständig entwickelt sind, kann ich gleich Monakow bestätigen. Giacomini, Chiari, Audel und Mierzejewsky fanden jedoch in ihren Fällen keine Veränderung der Nerven Elemente der Hirnrinde.

Giacomini<sup>3)</sup> hat mit der Silbermethode die Rinde der vorderen

---

1) Revue d'anthropol. T. V. Paris 1876 und Berliner anthropol. Gesellschaft. 9. März 1872.

2) Siena 1898.

3) Atti della R. Accad. di medic. di Torino. 1884.

Centralwindung und der oberen Hinterhauptswindung bei drei Mikrocephalen untersucht und fand die Rinde bald verschmälert, bald gut entwickelt; die Anordnung der Zellen unterscheidet sich nicht wesentlich von dem, was man bei Kinderhirnen findet.

Monakow<sup>1)</sup> hat ebenfalls einen Fall von Mikrocephalie genauestens untersucht. Dieser Fall betrifft ein 2 $\frac{1}{2}$ jähriges Mädchen, das nicht saugen und nicht schreien konnte. Es zeigte eine langsame Entwicklung und lernte weder stehen noch sitzen. Es zeigte seit einem Jahre Contracturen aller Extremitäten und Nackenstarre; die Beine und Arme zeigen nur geringe Bewegungsexcursionen. Es bestand Fussclonus. Die Sensibilität war nicht gestört, die Augenbewegung erhalten, etwas Strabismus convergens. Die Pupillen sind gleich und reagiren prompt. Durch Lichtreize kann die Aufmerksamkeit nicht gefesselt werden (corticale Blindheit), wohl aber durch starke Geräusche, Das Schlucken ist etwas erschwert, die Gesichtsmuskeln sind beweglich.

Auch in meinem Falle bestand corticale Blindheit offenbar in Folge der Entwicklungshemmung des Hinterhauptslappens. Auch in meinem Falle lernte das Kind weder stehen noch sitzen und zeigte eine langsame Entwicklung.

In dem Falle Monakow's war die Sagittalnaht verwachsen, die übrigen Nähte erhalten; das Gehirngewicht betrug 265 g. Es fand sich eine ziemlich atypische Anordnung der Windungen, welche makrogyrisch waren. Die Grosshirnhemisphären sind in dünnwandige Blasen verwandelt. Am dünnsten ist der Gyrus fornicatus und die Hinterhauptswindung. Die Gehirnsubstanz ist von lederartiger Consistenz, das Balkensplenium fehlt. Die rechte Hemisphäre ist im höheren Grade ergriffen als die linke.

Die Rinde zeigte neben geschrumpften Nervenzellen und Neuroblasten unvollständig abgeschnürte Nervenzellen, normal aussehende Pyramidenzellen und auch nicht so selten Riesenpyramidenzellen. Die Tangentialfasern sowie der Vicq d'Azyr'sche Streifen fehlen überall. Die Associationsfasern sind hochgradig geschwunden, die Projectionsfasern ziemlich gut entwickelt.

Der Rindenbefund zeigt also viele Analogien mit meinem Falle: Fehlen der Tangentialfasern und des Gennari'schen Streifens und ausserordentlich geringe Associationsfaserung. In meinem Falle waren aber auch die Projectionsfasern wenig entwickelt, wenngleich nicht so gering wie die Associationsfasern. Dagegen fanden sich in meinem

---

1) Dieses Archiv Bd. 31. S. 845.

Fälle keine Heterotopie der grauen Substanz des Grosshirnes (mit Ausnahme einer einzigen Stelle über den occipitalen Balkenfasern) und keine atypisch, abgerissen verlaufenden, markhaltigen Fasern, wie im Monakow'schen Falle.

Im Sehhügel fand Monakow da und dort abnorme Gruppierung der Zellen. Es bestand partielle Heterotopie der unteren Oliven, die Oblongatapyramide fehlte bei partieller Entwicklung der Pyramidenbahn, der Hirnschenkelfuss war in seinem mittleren Segmente markhaltig. Das Kleinhirn war sehr klein, die Sehnerven waren markhaltig, das Brückengrau war atrophisch. Der Facialis Kern enthielt beiderseits schöne Zellen, dazwischen fanden sich Elemente mit hochgradiger Pigmentdegeneration des Kernes und seiner nächsten Umgebung. Die Facialiswurzeln waren markhaltig. Das Rückenmark war normal, in den Vorderhornzellen fand sich nirgends Chromatolyse. Im Pyramidenseitenstrange fand sich beiderseits ein schmales, markloses Feld, das der atrophischen Pyramidenbahn entsprach.

In meinem Falle war die gleichmässige symmetrische makrogyrische Bildung beider Hemisphären hervorstechend. Der mikroskopische Befund zeigte, dass in der Hirnrinde überall mit Ausnahme der vorderen Centralwindung und des Cuneus (Fissura calcarina) der Gennari'sche Streifen und die Tangentialfasern fehlten ebenso wie das super- und interradiäre Flechtwerk. Die Markbildung war im Stirnhirn und Hinterhauptslappen eine sehr geringe. Von den Fasersystemen mangelte besonders das Assoziationsfasersystem, die U-förmigen Fasern Meynert's, aber auch die Projectionsfaserung war eine reducirt veranlagte. Die Markzungen sind überall schmal, die radiären Fasern an Zahl gering.

Die vordere Centralwindung und die Rinde der Fissura calcarina zeigten also in meinem Falle noch die beste Entwicklung.

Die Rinde ist in meinem Falle überall gleichmässig makrogyrisch und zeigt eine Dicke von 4—5 mm.

Unter Makrogyrie versteht man bekanntlich meist gestreckt, plump verlaufende Windungen mit abnorm breitem Rücken. Die Furchen bei Makrogyrie erinnern an die Foetalzeit, ihre Bildung reicht nicht viel weiter hinaus, wie das mein Fall zeigt. Monakow giebt mit Recht an, dass eine makrogyrische Hemisphäre die Gestalt eines in allen Abschnitten gleichmässig vergrösserten Foetalhirnes aus dem 6.—9. Monate zeigt.

Sehr selten sind Fälle, wie der meine, dass die ganze Hemisphäre gleichmässig aus makrogyrischen Windungen besteht. Meist ist die Makrogyrie mit Mikrogyrie verbunden, wie ich das an einem balken-

losen Hirne<sup>1)</sup> beschrieb. Es giebt aber auch Fälle, wo Makrogyrie, Mikrogyrie und normaler Windungstypus an einem Hirne zu finden sind. In meinem<sup>1)</sup> citirten Falle wie in dem Falle von Otto konnte Mikro- und Makrogyrie im Verlaufe einer Windung constatirt werden.

Fälle von Makrogyrie wurden relativ wenige veröffentlicht. Genauere histologische Untersuchungen über Makrogyrie wurden von Matell<sup>2)</sup> und Meine<sup>3)</sup> gebracht.

In den Fällen dieser beiden Autoren zeigte sich parallel zur Hirnoberfläche und etwa 1—2 mm von dieser entfernt, eine deutliche Markleiste von verschiedener Dicke, welche an die subcorticalen Fibræ propriae erinnerte, nur lag ihr ventral noch die Hauptmasse der schlecht differencirten Rinde an. Matell fand in einigen Stellen der Rinde den Vicq de Azyr'schen Streifen; das interradiäre Flechtwerck zog gemischt mit marklosen Bündeln und beide splitterten sich bündelweise in die mächtig verdickte Rinde der beiden Lager auf.

Zu diesen abnormen Markleisten muss ich bemerken, dass ich dieselben auch bei Mikrogyrie<sup>4)</sup> fand. Ueber diesen abnormen Markbündeln der Rinde konnte ich bei Mikrogyrie noch eine Tangentialfaser-schicht nachweisen, ich glaube deshalb, dass diese abnormen Markbündel kein Ersatz für spärlich entwickelte Tangentialfasern sind. Andererseits fand ich in meinem oben beschriebenen Falle von Makrogyrie nirgends solche atypische Rindenfasern. Sie gehören also nicht nothwendig zum Begriffe der Makrogyrie, sondern können nur gelegentlich vorhanden sein.

Der Gennari'sche Streifen fehlte in meinem Falle überall mit Ausnahme der vorderen Centralwindung und des Cuneus.

In dem Falle von Marchand, Matell und Meine fand sich eine abnorme Erweiterung des Seitenventrikels, die ich aber in meinem Falle nicht constatiren kann.

Im Falle von Meine und Matell fanden sich im Dach des Seitenventrikels, im Markkörper, in dichter Nähe des Balkens ganze Haufen von etwa stecknadelkopfgrossen, durch zarte Markwände von einander getrennten heterotopischen grauen Inseln. In meinem Falle konnte ich nur eine einzige kleine heterotopische graue Masse über dem hinteren Balkenende finden. Es gehört also auch die Heterotopie der grauen Substanz nicht nothwendig zur Makrogyrie oder zur Mikrocephalie,

---

1) Dieses Archiv Bd. 34. Heft 2.

2) Dieses Archiv. 1893. Bd. 25. S. 624.

3) Dieses Archiv Bd. 30. S. 608.

4) Dieses Archiv Bd. 34.

wenngleich Makrogyrie, Mikrogyrie und Heterotopie der grauen Substanz als Folge einer und derselben Wachstumsstörung oft gepaart vorkommen. Wie excessiv Heterotopie der grauen Substanz, Mikrogyrie und Makrogyrie zugleich vorkommen können, habe ich in einem Falle von Balkenmangel<sup>1)</sup> gezeigt. Makrogyrie, Mikrogyrie wie Heterotopie der grauen Substanz ist nur Ausdruck einer Wachstumsstörung.

Berichte über die feinere Anatomie der Makrogyrie liegen nur spärlich von Monakow und Meine u. a. vor.

Die Rinde bei Makrogyrie kann ganz abnorm dick sein, in meinem Falle bis 5 mm, dagegen zeigte der Markkörper eine wesentliche Kleinheit und die oben geschilderten abnormen Verhältnisse, welche mit zum Theile die Makrogyrie bedingen. Die Ganglienzellen der Rinde reichen weit in die Hemisphärenwand herab, die radiären Markfasern sind dabei spärlich, weshalb eine scharfe Abgrenzung der Rinde nicht möglich ist.

Ich finde gleich Monakow und Meine, dass die Rinde bei Makrogyrie nur eine verwischte Differenzirung in besondere Schichten zeigt. Ich finde in meinem Falle besonders die Schicht der kleinen und grossen Pyramidenzellen und auch die 4. und 5. Schicht wenig abgegrenzt, indem die Ganglienzellen eine kleine, embryonale, wenig differenzierte Form haben.

Der Schichtentypus ist zu erkennen, eine Verwerfung der einzelnen Schichten der Rinde fand ich aber bei Makrogyrie nicht, wenngleich es vorkommen mag.

Ich finde in meinem Falle eine besondere Dicke der moleculären Schicht gegenüber den anderen Schichten. Die Ganglienzellen sind spärlich und weit von einander gerückt durch eine homogene Zwischensubstanz getrennt.

Bei Makrogyrie fand Monakow und Meine Pyramidenzellen verschiedener Grösse, auch Riesenpyramidenzellen, daneben spindelförmige Gebilde und eigentliche Neuroblasten mit weit zu verfolgendem Nervenfortsatz, indifferente Rundzellen (Embryonalzellen) und Haufen von Gliaelementen.

In meinem Falle konnte ich überall den Schichtentypus erkennen, bei der auffallenden Dicke der Rinde erschienen die Ganglienzellen abnorm klein und spärlich. In der moleculären Schicht fanden sich nur spärliche runde Zellen vor. Die kleinen und grossen Pyramidenzellen waren schwer zu trennen. Die Ganglienzellen waren klein mit grossem Kern und Kernkörperchen und wenig Protoplasma, das Protoplasma

---

1) Dieses Archiv Bd. 34.

zeigte eine geringe Färbbarkeit und statt der Nissl'schen Körperchen nur eine diffuse geringe Färbung. Die Pyramidenzellen hatten eine in die Länge gezogene schmale Gestalt. Riesenpyramidenzellen fanden sich nur selten. In der spindelzelligen Schicht fanden sich abnorm kleine Elemente, ebenso auch in der polymorphe Schichte. Die kleinen Pyramidenzellen lagen meist in grossen Lücken des Gewebes.

Haufen von Gliaelementen konnte ich nirgends nachweisen.

Die wenig zahlreichen Zellen waren im Allgemeinen wenig differenziert und in ihrer Entwicklung zurückgeblieben und die Radiärfasern der Windungen waren nur spärlich markhaltig, während die übrigen Markfasern der Rinde zumeist ganz fehlten.

Nachdem ich die feinen Verhältnisse der Makrogyrie besprochen habe, möchte ich auf einen Befund hinweisen, der mir in meinem Falle nicht ganz nebensächlich erscheint. Auf allen Frontalschnitten waren eine abnorm grosse Zahl von Gefässen in der Markmasse der Windungen, wie auch im Sehhügel constatirbar.

Ganz besonders hervorstechend ist das aber im Stirnhirn und im Hinterhauptslappen. In den Frontalschnitten dieser Hirngegenden ist ein förmlich siebartiges Durchbrochensein durch lauter Gefässquerschnitte zu constatiren. Nirgends liessen sich aber chronische entzündliche Veränderungen desselben nachweisen. Die Schnitte zeigten eine förmliche Substantia perforata. Der Gefässreichtum war nur gerade im Stirnhirn- und Hinterhauptslappen ausgesprochen, in jenen Gegenden also, wo die Markbildung ganz abnorm ausgeblieben ist. In den Centralwindungen, wo die Markbildung relativ gut war, konnte keine grössere Zahl solcher Gefässe constatirt werden. Unmittelbar rings um die Gefässe war die Markbildung besser, wodurch ein mehr scheckiges Aussehen des mit Hämatoxylin (Pal) gefärbten Schnittes zu Stande kam. Die inneren Carotiden und die Basalarterie zeigten ein entsprechend normales Lumen.

Ich möchte hier nur auf diese Thatsache (der grossen Zahl der Gefässe und dabei Markarmuth der Windungen) hinweisen, ohne weitere Folgerungen daraus zu schliessen, da ja hierfür eine grössere Zahl von Fällen nöthig wäre.

In meinem oben beschriebenen Falle fehlte das Balkensplenium und statt dessen trat eine sagittale Theilung des Balkens ein, die weit nach vorne reichte. Dieser Fall ist deshalb auch für die Balkenfrage von Bedeutung. Ich habe in einem Fall<sup>1)</sup> völligen Balkenmangels nachgewiesen, dass hier die Balkenfasern ein Balkenlängsbündel bilden und

1) Dieses Archiv Bd. 34. Heft 2.



occipitalwärts das Tapetum bilden. Dieser Fall von Spleniummangel bestätigt vollends diesen meinen Befund, indem hier der Balken durch eine sagittale Trennung rückwärts in zwei Hälften (Balkenlängsbündel) zerfällt, die ihre Fasern in sagittaler Richtung nach hinten entsenden und sowohl das mediale wie laterale Tapetum des Ventrikels bilden.

Das subcallöse Bündel ist nur durch wenige markhaltige Fasern repräsentirt und fehlt in den caudalen Frontalschnitten fast ganz.

Es ist demnach die Balkenfrage dahin entschieden, dass das mediale und laterale Tapetum vom Balken gebildet wird.

Ein fronto-occipitales Bündel existirt nicht und es vermag ein solches auch nicht aus dem subcallösen Marklager construiert zu werden.

Bezüglich des Fornix ist zu erwähnen, dass in dem oben beschriebenen Falle transversale Commissurenfasern unterhalb des Balkens nachweisbar sind, wie es auch in den Photogrammen zu sehen ist. In einem Falle mit Balkenmangel<sup>1)</sup> fehlten diese Commissurenfasern des Fornix vollständig.

Ein Sinus des Balkens war nicht vorhanden, sondern nur eine kleine Einkerbung, von welcher aus eine rundliche kleine Windung auf dem Balken aufruhte, der Gyrus supracallosus.

Der sogenannte Fasciculus subcallosus (subcallöses Marklager) war nur ganz spärlich vertreten, wie es aus der obigen Beschreibung hervorgeht. Auch beim balkenlosen Hirne<sup>2)</sup> sah ich den Fasciculus subcallosus nur spärlich vertreten, er bildet eigentlich weniger ein Bündel als ein Geflecht von Markfasern, die aus der inneren Capsel und dem Balken an den subcallösen Ventrikelrand heranreichen.

Aber auch hinsichtlich des sogenannten unteren Längsbündels werden meine Ansichten<sup>3)</sup> bestätigt. Das hintere untere Längsbündel, das laterale Sagittalmark besteht aus Sehhügelrindenfasern. Das laterale Sagittalmark ist hier in diesem mikrocephalen Hirne sehr einfach gebaut und man sieht bei genauer Verfolgung auf den Serienschnitten, dass es nur einen Theil Strahlenkranzes bildet.

Wir finden hier das laterale Sagittalmark ähnlich angeordnet wie bei Thieren (Pferd, Hund, Katze), es bildet einen compacten Markring. Das untere Längsbündel ist nur ein Theil des lateralen Sagittalmarkes. Nach Zerstörung des Sehhügels konnte ich mit der Marchi'schen Methode die Sehhügelrindenfasern im lateralen Sagittalmark bis zur

---

1) Dieses Archiv Bd. 34.

2) Dieses Archiv Bd. 34.

3) Jahrbücher für Psychiatrie und Neurol. Bd. 20—23 und dieses Archiv Bd. 33 und 34.

Rinde des Hinterhauptlappens verfolgen, wo sich dieselben aufsplitterten<sup>2)</sup>. Das laterale Sagittalmark enthält nach meinen experimentellen und pathologisch-anatomischen Untersuchungen die Sehbahn. Die Gratiolet'sche Sehstrahlung hat eine andere Bedeutung, die ich in einer speciellen Arbeit ausführen werde.

Die Linsenkernschlinge war in dem beschriebenen Falle stark markhaltig und leicht zu verfolgen. Sie war relativ stärker entwickelt als normal und liess ihre Fasern theils auf die dorsale Seite des Corpus Luysii verfolgen, wo sie endigten (dorsaler Antheil der Linsenkernschlinge), ein Theil liess sich in den ventralen Antheil des Luys'schen Körpers verfolgen, ein Theil in die vordersten ventralen Abschnitte des Sehhügels, ein vierter starker Theil liess sich aber an die mediale Seite des Tuber cinereum verfolgen.

Einen Uebergang der Linsenkernfaserung in die Markmassen des rothen Kerns (Haubenstrahlung) und Schleife giebt es nach Monakow's und meinen Befunden nicht.

Ich weise besonders auf den Befund hin, dass die Linsenkernschlinge ein Bündel an die mediale Seite des Tuber cinereum abgiebt. Forel und Kölliker haben dieses Bündel aus den Bündeln  $H_1$  und  $H_2$  Forel's hervorgehen lassen. Ich habe aber nachgewiesen, dass ein Theil ( $H_1$ ) dieser Bündel dem Kleinhirn-Sehhügelbündel entspricht, das Feld  $H_2$  gehört zur Linsenkernschlinge und ist kein Haubenbündel. Eine Theilung des Faserbündels H von Forel in ein Bündel  $H_1$  und  $H_2$  darf nicht mehr aufrecht erhalten werden.

Die Haubenbahnen (dorsales Längsbündel, Zwischenhirn-Olivembahn etc.) waren gut markhaltig; auch die Pyramidenbahn zeigte einen relativ guten Markgehalt. Einzelne Fälle von Mikrocephalie (Anton, Monakow) zeigen, dass einzelne Bahnen (Pyramidenbahn) marklos bleiben können, dass also ganz ähnlich wie im Grosshirne Faserpartien ihre Markbildung nicht erlangen, auch das einzelne Fasersystem der Pyramidenbahn in Folge der Entwicklungshemmung marklos bleiben kann. In meinem Falle zeigten namentlich Radiärfasern der Windungen Marklosigkeit.

Balkentapete, mediales und laterales Sagittalmark war gut markhaltig, das Cingulum war sehr reducirt entwickelt, ebenso das subcallöse Marklager. Die U-förmigen Fasern Meynert's fehlten zumeist, resp. zeigten keine Markbildung.

Einen Fasciculus arcuatus superior konnte ich hier ebensowenig wie im normalen Hirne nachweisen.

Der Schweifkern war plump und einfach gebaut, an seiner Innen-

seite zeigte er eine schwach angelegte Stria terminalis. Auch der Linsenkern war mehr embryonal gebaut.

Der Sehhügel zeigte für den kleinen Hirnmantel eine entsprechende Grösse und embryonale Formen von Ganglienzellen und zeigte Spuren von Cyclopie, indem das centrale Höhlengrau medial vom vorderen Sehhügelkern auf eine Strecke breit verwachsen war. Im Zwischenhirne von Mikrocephalen werden öfters Anklänge an Cyclopie vorgefunden, es kann Verschmelzung der beiden Sehhügel, der Corpora mammillaria etc. stattfinden. Die Corpora mammillaria waren wenig gegen die Umgebung abgegrenzt und klein.

Das Kleinhirn bot eine allgemeine Verkleinerung seiner Bestandtheile dar, die Purkinje'schen Zellen waren von geringerer Zahl, die chromophile Substanz derselben färbte sich diffus, die Markfaserung der Windungen war spärlich. Die Kleinhirnerne waren alle gut geformt.

Die Hirnnerven waren alle gut markhaltig.

Wenn ich also kurz die häufigsten Merkmale des mikrocephalen Gehirnes zusammenfasse, so findet man zunächst das abnorm niedrige Gewicht unter 1000 g, bis auf 200 g und sogar darunter, eine gleichmässige Reduction des ganzen Gehirnvolumens. Die Windungen können makrogyrisch, mikrogyrisch sein oder eine Mischung beider Windungsarten vorstellen und bieten verschiedene Windungstypen dar (fötaler, abnorm fötaler und Raubthiertypus). Am auffallendsten ist zumeist die Verkürzung des Stirnhirns und des Hinterhauptslappens, die steile Lage und das Freiliegen des Kleinhirns. Die Windungen sind zumeist sehr einfach und abgeflacht, die Centralwindungen verlaufen steil; die Hinterhauptswindungen sind rudimentär entwickelt. Ein Tuberculum occipitale ist vorhanden, es findet sich häufig eine Affenspalte, das Operculum ist meist mangelhaft ausgebildet, die Insel kann freiliegen, aber auch geschlossen sein. Der Balken ist meist verkürzt und kann auch ganz fehlen, das Splenium ist zumeist dünn oder fehlt. Viele Fasern des Gehirnes, namentlich im Stirn- und Hinterhauptslappen bleiben marklos und es kann Aplasie und Agenesie der Pyramidenbahn vorhanden sein. Häufig wird Heterotopie der grauen Substanz angetroffen, sie kann aber auch fehlen. Auch Metaplasien sind anzutreffen.

Die Tangentialfasern und der Gennari'sche Streifen fehlen oder sind sehr gering entwickelt, ebenso das super- und interradiäre Flechtwerk. Die Radiärfasern sind zumeist spärlich und viele von ihnen marklos. Die Markzungen sind schmal. Es können aber in der Rinde, besonders bei makrogyrischer Rinde, abnorme Markleisten auftreten. Im Marke finden sich auch viele Gefässquerschnitte, die dem Schnitte

ein ganz durchlöcherntes Aussehen geben, besonders im Stirn- und Hinterhauptslappen.

In der Rinde finden sich kleine Elemente von Zellen, die Schichten sind ausgeprägt, aber ohne scharfe Grenzen, die Zellen zeigen meist embryonale Anklänge mit schmalem Protoplasma und grossem Kern, die Pyramidenzellen sind meist spärlich, wenig ausgebildet und es finden sich viele spindelförmige Zellen.

Durch secundäre Processe (combinirte Mikrocephalie) können dann die verschiedenartigsten Abnormitäten noch hinzutreten.

Klinisch finden wir Idioten mit verzögerter allgemeiner Entwicklung, Sprachmangel, corticaler Blindheit, Unvermögen zu saugen und zu schlucken, Unmöglichkeit zu sitzen oder zu gehen, Rachitis, Contracturen etc. vor. Die klinischen Abnormitäten unterliegen aber Schwankungen innerhalb gewisser Grenzen, ebenso wie die anatomischen Veränderungen.

Die Ursachen der Mikrocephalie können sich aus verschiedenen Componenten zusammensetzen, voran müssen wir aber doch an Entwicklungsstörungen des Eies in früher Zeit denken, wodurch später ein relativer Stillstand im Wachstum auftritt. Es ist sicher, dass gewisse Krankheiten der Mutter (Alkohol, Syphilis, Infectiouskrankheiten, Veränderungen des Ovariums und des Uterus) dabei eine hervorragende Rolle spielen müssen. Das Wachstum des Fötus hört dann relativ im 6.—8. Monate der Schwangerschaft auf. Diese Wachstumsheftung bezieht sich aber, wie wir gesehen haben, nur auf die makroskopischen Verhältnisse, histologisch geht die Reifung (z. B. des Markes) theilweise noch weiter, doch zeigen auch die histologischen Elemente fötale Hemmungsformen:

### Erklärung der Abbildungen (Taf. I—III).

Figur 1—4. Photogramm des Gehirnes in natürlicher Grösse.

Figur 5—22. Photogramm der Frontalschnitte, die in Figur 1, 2 und 4 durch Linien mit der Figurnummer bezeichnet sind. Fig. 5—22 auf  $\frac{5}{4}$  der natürlichen Grösse vergrössert.

Figur 23. Rinde aus der Centralwindung (Vergrösserung: Objectiv 76 mm Zeiss, Cassettenauszug 1500 mm) des mikrocephalen Hirnes.

Figur 24. Rinde aus der Centralwindung eines gesunden Erwachsenen mit derselben Vergrösserung wie Figur 23.

Figur 25. Kleinhirnrinde des Mikrocephalus (Thioninfärbung. Dieselbe Vergrösserung wie Figur 24 und 25).

Die in Fig. 23—25 angegebene Vergrösserung wurde in der Lithographie auf  $\frac{5}{8}$  verkleinert.

## Zeichenerklärung.

aK. Aeusserer Kniehöcker. — amygd. Mandelkern. — ang. Gyrus angularis. — ant. Tuberculum anterius. — Aqu. Aquaeductus Sylvii. — Bu. Burdach'scher Kern. — KS. Bindearm. — Br. gr. Brückengrau. — Br. qu. a. Arm des vorderen Zweihügels. — Br. qu. p. Arm des hinteren Zweihügels. — BM. Meynert'sches Bündel. — BV. Vicq d'Azyr'sches Bündel. — CA. Ammonshorn. — ca. vordere Commissur. — calc. Fissura calcarina. — v. F. ventraler Fornix. — cH. centrales Höhlengrau. — ci. innere Kapsel. — CL. Luys'scher Körper. — cm. Fissura callosomarginalis. — cp. hintere Commissur. — Cu. Cuneus. — fi. Fimbria. — FH. Fissura Hippocampi. — SS und StK. Unteres Längsbündel. — fr. Formatio reticularis. — S. Fissura Sylvii. — fus. Lobulus fusiformis. — gitt. Gitterschicht. — G. Goll'scher Kern. — hC. Hintere Centralwindung. — HL. Hinteres Längsbündel. — hint. Hinterer Sehhügelkern. — H. Gyrus Hippocampi. — Hstr. Haubenstrahlung. — J. Insel. — JP. Interparietalfurche. — iK. innerer Kniehöcker. — lat. lateraler Sehhügelkern. — lingu. Lobulus lingualis. — LiI., LiII., LiIII. erstes, zweites, drittes Linsenkernglied. — Lisch. Linsenkernschlinge. — Bündel der Linsenkernschlinge zum Tuber cinereum. — ls. laterale Schleife. — aM. Aeussere Marklamelle. — iM. Innere Marklamelle. — MC. Meynert'sche Commissur. — med. medialer Sehhügelkern. — med. a. mediale Abtheilung desselben. — med. b. laterale Abtheilung desselben (Centre médian). — mam. Corpus mamillare. — nigr. Substantia nigra. — O<sub>1</sub>, O<sub>2</sub>. Erste, zweite Occipitalwindung. — o. Occipitalfurche. — ogr. Oberflächliches Grau des vorderen Zweihügels. — Op. Operculum. — Ot. Occipito-Temporalwindung. — ot. Occipito-Temporalfurche. — PrC. Praecuneus. — Pu. Pulvinar. — qu. ant. Vorderer Zweihügel. — qu. post. Hinterer Zweihügel. — rlei. Retrolenticulärer Abschnitt der inneren Capsel. — RK. Rother Kern. — S<sub>1</sub>, S<sub>2</sub>, S<sub>3</sub>. Obere, mittlere und untere Stirnwindung. — s. Hauptschleife. — sGR. Substantia gelatinosa Rolandi. — StK. Strahlenkranz. — marg. Gyrus supramarginalis. — RS. Gratiolet'sche Sehstrahlung. — SStrK. Seitenstrangkern. — T<sub>1</sub>, T<sub>2</sub>, T<sub>3</sub>. Erste, zweite, dritte Schläfenwindung. — t<sub>1</sub>, t<sub>2</sub>. Erste, zweite Schläfenfurche. — Tap. Tapetum. — t. cin. Tub. cinereum. — T.th. Taenia thalami. — tM. tiefes Mark des vorderen Zweihügels. — olf. Tractus olfactorius. — UH. Unterhorn. — V. Ventrikel. — vent. ant. Vorderer ventraler Sehhügelkern. — vent. a. mittlerer ventraler Sehhügelkern. — vent. b. medialer ventraler Sehhügelkern. — vC. Vordere Centralwindung. — vent. c. Lateraler ventraler Sehhügelkern. — v. Hkr. ventrale Haubenkreuzung. — W. Feld von Wernicke. — z. inc. Zona incerta. — II. Chiasma und Tractus Nervi optici. — III. Nervus oculomotorius. — sV. spinale Trigeminiwurzel. — cV. cerebrale Trigeminiwurzel.

Nähere Zeichenerklärung im Texte.

Fig. 2. (Natürliche Größe)

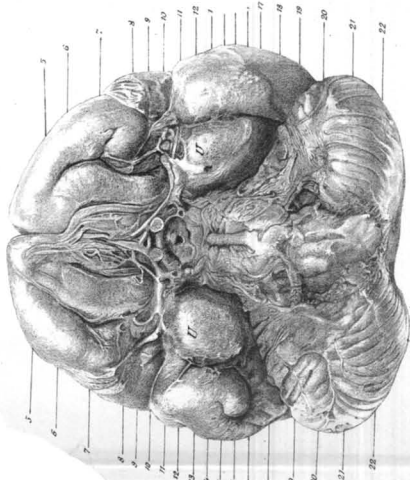


Fig. 3. (Naturalize (grise))



Fig. 4. (Natürliche Größe)

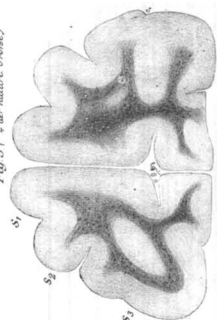
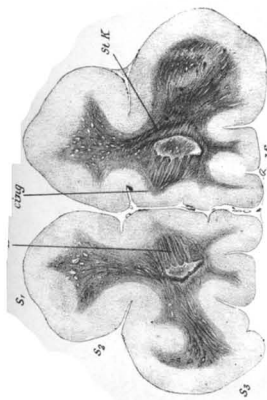
Fig. 5 ( $\frac{5}{4}$  der natürl. Größe)

Fig. 6. ( $\frac{3}{4}$  natürl. Größe)

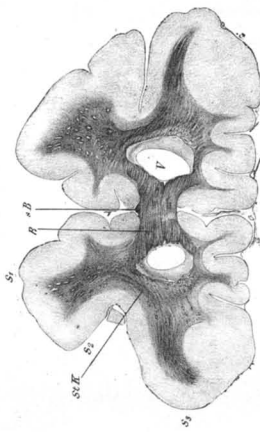
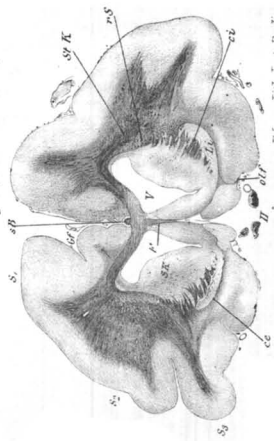


Fig. 7. ( $\frac{5}{4}$  der natürlichen Größe)

Fig. 8. ( $\frac{5}{4}$  der natürl. Größe.)

*M. Probst phot.*

E. Laue, Lith. Inst., Berlin

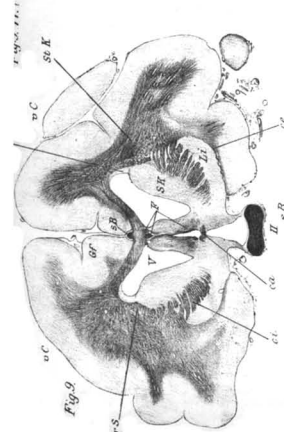
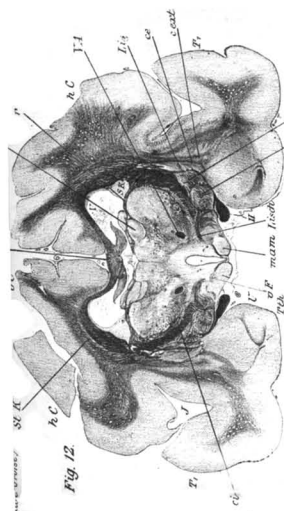


Fig. 9.



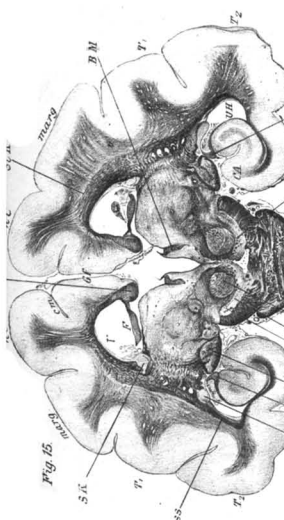
*Fig. 12.*



Fig. 10.



Fig. 13.



*Fig. 15.*

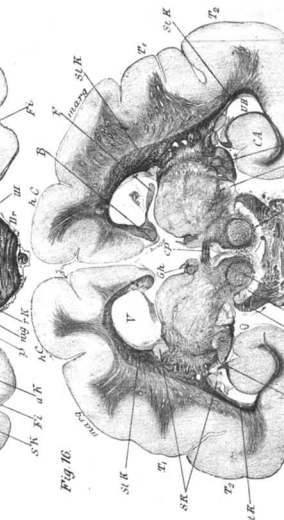
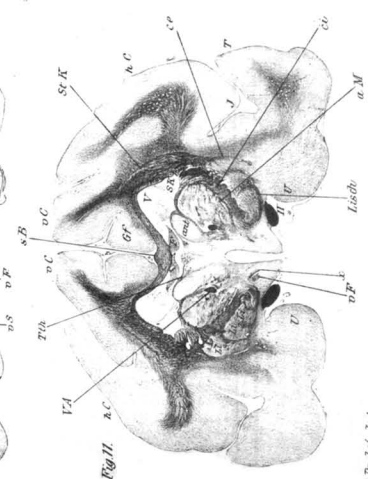
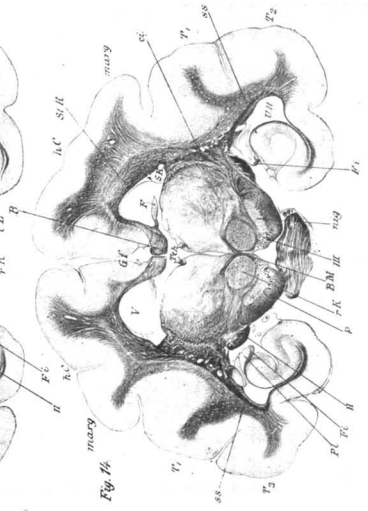
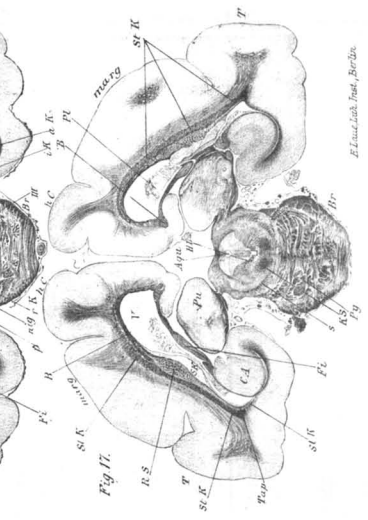


Fig. 10.

Fig. 17.  $\kappa C$ 

*Fig. 14.*



*Fig. 17.*

