

XXXVI.

Aus den Anstalten für Epileptische zu Bethel bei Bielefeld.


Ueber Megalencephalie.

Von

Dr. med. **Volland,**

Oberarzt in Bethel bei Bielefeld.

(Hierzu Tafel XX und 13 Abbildungen im Text.)



Obwohl bis jetzt schon in der Literatur von einer ganzen Reihe abnorm grosser und schwerer Gehirne berichtet wurde, so ist die Zahl der mikroskopisch untersuchten Fälle bis jetzt doch äusserst gering. Im Hinblick darauf und in Rücksicht auf das Interesse, was diese Abnormität für das Studium des Schwachsinn, speziell auch des jugendlichen, verdient, dürfte es vielleicht angezeigt sein, auf diese Hirnanomalie etwas näher einzugehen und zwar an der Hand eines hier zur Beobachtung gekommenen Falles, der intra vitam mit Epilepsie und Schwachsinn kombiniert war.

F. T., geboren den 25. 1. 87, gestorben den 4. 9. 09 an Lungenentzündung. Der Vater ist gesund, hat wegen Kurzsichtigkeit nicht gedient, will stets mässig gewesen sein und sich nie geschlechtlich infiziert haben. Die Mutter lebt und ist gesund; hat nach den Akten einmal abortiert. Ein Bruder hatte mehrmals Zahnkrämpfe, ist schwach begabt, energielos und weilt als harmloser Pflegling in einer Anstalt. Sonst angeblich keine psychopathische Belastung in der Familie, ebenso keine Neigung zu abnorm grosser Kopfbildung. Pat. war eine Querlage. Die Geburt verlief wegen des abnorm grossen Kopfes äussert schwer (Wendung durch den Arzt, Asphyxie des Kindes). Die Mutter stillte das Kind 1½ Jahre. Geistig blieb Patient sehr zurück, war Bettnässer bis ins 6. Jahr. Halbjährig wurde er an „Blutschwamm“ der linken Hand operiert und achtmal nachoperiert in Zwischenräumen von ca. je 6 Monaten. In den ersten Jahren soll Pat. an Skrophulose gelitten haben. Als Kind war er sehr furchtsam und schreckhaft. Im 10. Jahre, nach den Akten 1 Jahr vor Ausbruch der Epilepsie, wurde er von einem Radfahrer überfahren und erlitt dabei eine Kopfverletzung, keine Schädelfraktur. Im 14. Lebensjahr trat der erste Anfall auf der Strasse ohne direkte Veranlassung auf. Die Entstehungs-

ursache wurde in „angeborenem Wasserkopf“ und der oben genannten Verletzung gesucht. Aus den Schulzeugnissen des Pat. von 96—02 geht hervor, dass Pat. aufmerksam, fleissig war, und sich gut betrug. In Religion und Lesen leistete er Befriedigendes, schwach blieb er im Rechnen, Schreiben und Singen. Auch für Handarbeiten zeigte er gar kein Geschick. Er wurde aus der ersten Klasse entlassen.

Die von den Angehörigen beobachteten Krampfanfälle begannen ohne Aura, mit lautem Schrei, dann Bewusstlosigkeit und Zusammenzucken des Körpers. Oefters wurde Zungenbiss und bisweilen nächtliches Einnässen beobachtet. Die Anfälle traten meist morgens im Bett auf und wiederholten sich 3—5 mal im Jahre, nur ein einziges Mal wurden 3 Anfälle an einem Tage beobachtet.

Aus dem Aufnahmebefund am 15. 4. 07: 172 cm grosser, junger Mann in leidlichem Ernährungszustand mit schlaffer, welker Muskulatur. Auffallend grosser, symmetrisch gebauter Schädel, sein Umfang beträgt 62 cm (55)¹⁾

frontookzipitaler	Durchmesser	21,5 (20) ¹⁾
biparietaler	„	17,5 (16) ¹⁾
bitemporaler	„	14,5 (12) ¹⁾

Auf der Haut der Augenbrauen, Nasenwurzel und unter dem rechten Auge befindet sich ein trocknes, schuppendes Ekzem. Ohrmuscheln gross, massig, Ohrläppchen breit, angewachsen. Nasenwurzel etwas eingesunken. Das Gesicht entspricht der Grösse des Schädels (vergl. Photographie). Pupillen gleich weit, reagieren auf Lichteinfall und Akkommodation. Strabismus divergens. Mund und Zähne in ungepflegtem, schlechten Zustande. Bissverletzungen an der Zunge. Stirnrunzeln und Naserümpfen kann Pat. auf Geheiss nicht ausführen. Beim Lachen ist die Faltenbildung rechts etwas schwächer als links. Die inneren Organe ohne Besonderheiten. Das Skrotum ist stark vergrössert. Die Haut ekzematös; links eine leicht reponierbare grosse Inguinalhernie.

An der linken Hand ausgebreitete Narben (vom operierten Angiom herührend).

Nervensystem: Kein Romberg, Bindehaut-, Trizeps-, Bizeps-, Bauch- und rechter Kremasterreflex in gleicher Stärke vorhanden. Linker Kremasterreflex nicht deutlich auszulösen. Patellarsehnenreflexe beiderseits gesteigert, kein Fussklonus, Babinski negativ. Sensibilität intakt.

Psychischer Befund: Pat. ist völlig orientiert über Ort, Zeit und persönliche Verhältnisse, besitzt einige dürftige Schulkenntnisse in Geographie und Geschichte. Schreiben und Abschreiben gelingt in ungeschickter Art und Weise mit grossen, schiefstehenden Buchstaben. Additionsaufgaben bis zu zweistelligen Zahlen löst er noch am besten, von Subtraktions- und Divisions-

1) Die eingeklammerten Zahlen bedeuten die Durchschnittsmasse nach Vierordt.

aufgaben werden nur die einfachsten Exempel gelöst. Vorstellungsinhalt dürftig, so dass Pat. als schwachsinnig bezeichnet werden muss.

Zwei Tage nach der Aufnahme wurde ein ausgesprochener epileptischer Anfall mit gleichmässig beginnendem, tonischem Kontraktionszustand der Körpermuskulatur und nachfolgenden heftigen klonischen Zuckungen der Extremitäten beobachtet. Nach etwa 2 Stunden erfolgte ein zweiter Anfall von gleichem Charakter.

Im weiteren Verlaufe der Anstaltspflege wurden monatlich 1—3 Anfälle beobachtet, die ebenso wie die obigen verliefen, *petits mals* wurden nicht festgestellt. Der Kranke zeigte sich als ein schwieriger Patient, der zeitweise sehr laut und unverträglich war, und gegen schwächere Mitkranke häufig tätlich

Fig. 1.



wurde. Auffallend war, dass beim Pat. sich zeitweise heftige Kopfschmerzen mit leichten Fieber- und soporösen Erscheinungen von zwei- bis dreitägiger Dauer einstellten, die in unregelmässigen Zeiträumen, alle 2—3 Monate, auftraten und nicht in offensichtlichem Zusammenhang mit den epileptischen Insulten standen. Infolge seiner grossen Ungeschicklichkeit konnte er, wenn er bei guter Stimmung war, nur zu einfachsten Handierungen verwandt werden. Im Laufe der Anstaltspflege nahmen seine Geisteskräfte weiterhin langsam ab.

Sehr hartnäckig gegenüber therapeutischen Versuchen erwies sich der Ausschlag im Gesicht, der sich zeitweise auch an der Kopfhaut etablierte, ebenso der Ausschlag an der Skrotalhaut.

Am 4. 8. 09 erkrankte Patient an einer Pneumonie, die am 4. 9. 09 den Exitus letalis herbeiführte.

Aus dem Sektionsbefund sei folgendes hervorgehoben:

Schädel längssoval, annähernd symmetrisch, Diploë sehr dick. Zwischen den tiefen Impressiones digitatae erhebt sich wulstartig die Knochenmasse der Tabula vitrea. Nähte überall deutlich. Schädelbasis überall symmetrisch, in ihren Dimensionen der Konvexität entsprechend. Klivus in der gewöhnlichen Weise abfallend, die Hypophysis nicht vergrößert. Schädelkapazität ca. 1830, Hirngewicht 1874 g. Dura mitteldick, ihre Innenfläche glatt. Die weichen Hirnhäute an der Konvexität, namentlich in der Stirn- und Scheitelgegend verdickt und getrübt, von der Hirnsubstanz glatt und ohne Substanzverlust abziehbar, die Gefässe in mittlerer Füllung. Hydrocephalus externus äusserst gering. Beide Hirnhälften symmetrisch; die Hirnwindungen nicht abgeplattet, breit und plump, Windungstypus gut ausgebildet, wenig Oedem der Hirnmasse. Graue Substanz anscheinend von gewöhnlicher Breite. Die Seitenventrikel verhältnismässig eng, enthalten nur sehr geringe Mengen klarer Flüssigkeit; ihr Ependym ist glatt, Plexus zart. Linkes Ammonshorn sklerotisch, Hirnstamm und Kleinhirn vergrößert, in ihren Dimensionen dem Grosshirn entsprechend. Gehirnnervenzämme gleichfalls entsprechend verdickt; Rückenmark konisch, etwas voluminöser als gewöhnlich, desgleichen die Spinalwurzeln.

Uebriger Organbefund:

Persistierende Thymus, Gewicht 21,5 g. Schilddrüse asymmetrisch: der linke Lappen fehlt, dafür findet sich ein dicker, wulstförmiger Isthmus (vergl. Fig. 2a und 2b). Beischilddrüsen ohne Besonderheiten. Pneumonie beider Unterlappen. Herz- und Abdominalbefund ohne Besonderheiten.

Für die histologische Untersuchung wurden Blöcke aus Stirn- und Schläfenwindungen, sowie aus dem Parazentralläppchen, den Zentralwindungen und der Okzipitalregion verwandt. Ferner wurden aus der Markmasse, der vorderen und hinteren Hirnhälfte, aus den beiden Kleinhirnhalbkuugeln und dem Wurm, sowie vom Pons, der Medulla oblongata und dem Rückenmark Präparate mit Hilfe der modernen Untersuchungsmethoden angefertigt. Weiterhin wurden mit Hilfe der Fettfärbung und Eisenhämatoxylin = van Gieson-Methode Untersuchungen der Körperorgane einschliesslich der sogenannten Blutdrüsen vorgenommen.

Von den Resultaten der histologischen Untersuchung ist vor allem das Vorhandensein der Chaslinschen Gliose hervorzuheben, die sich über die ganze Hirnrinde ausbreitet, und am stärksten in der Okzipitalgegend (vergl. Fig. 3) ausgebildet ist. Danach folgt hinsichtlich der Intensität die Frontalrinde (vergl. Fig. 4a und 4b) und Parazentralgegend. Zahlreiche Gliazellen sind dem Grad der Gliose entsprechend in die Rindenperipherie eingestreut, echte Spinnenzellen sind unter ihnen nur sehr spärlich anzutreffen. Von der tangential verlaufenden Gliafaserung senken sich zahlreiche zarte Fäden in die tiefen Rindenschichten, und treten mehrfach mit Gefässwänden in Verbindung. Bemerkenswert dürfte vielleicht sein, dass bei diesem Falle die Gliawucherung besonders deutlich auch mit der Eisenhämatoxylin = van Gieson-

Fig. 2a.



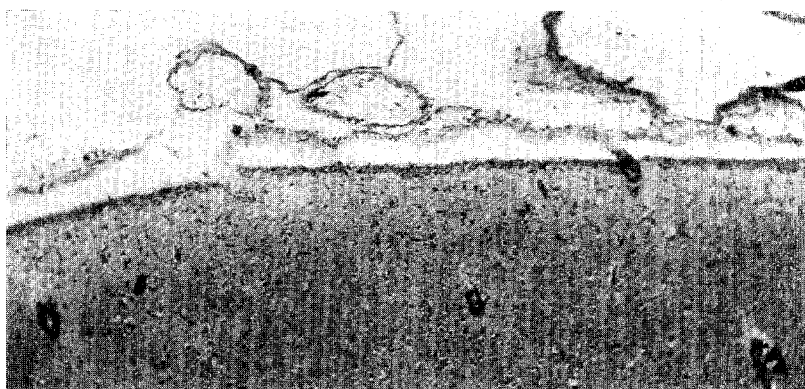
Schilddrüse von vorn und seitlich.

Fig. 2b.



Schilddrüse von links. (I = Isthmus.)

Fig. 3.



Gliose der Okzipitalrinde. Schwache Vergrößerung.
Gefärbt nach Weigert-Bendas Glimethode.

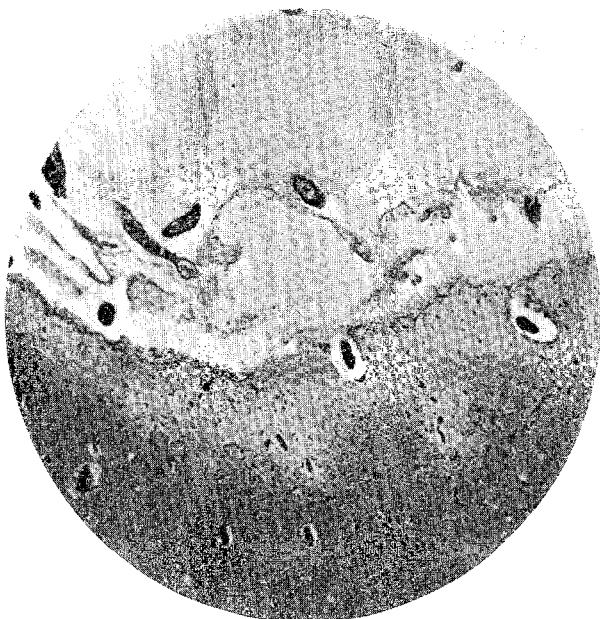


Fig. 4a. Gliose der Frontalrinde, besonders intensiv betroffene Stelle.
Schwache Vergrößerung. Färbemethode Weigert-Benda.

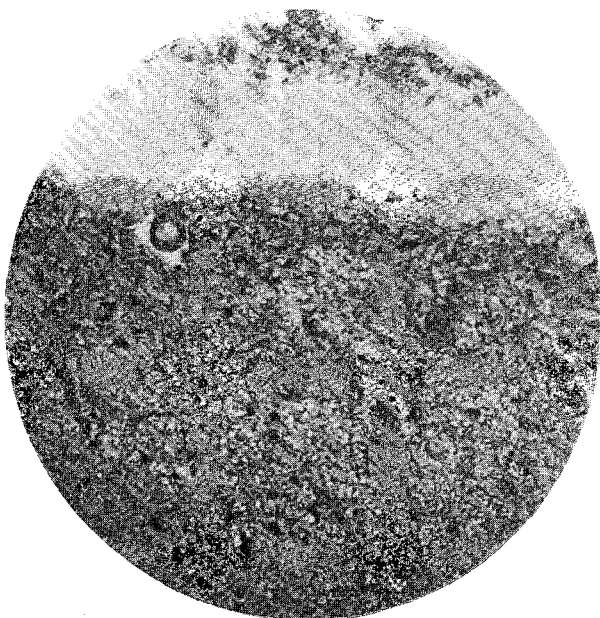
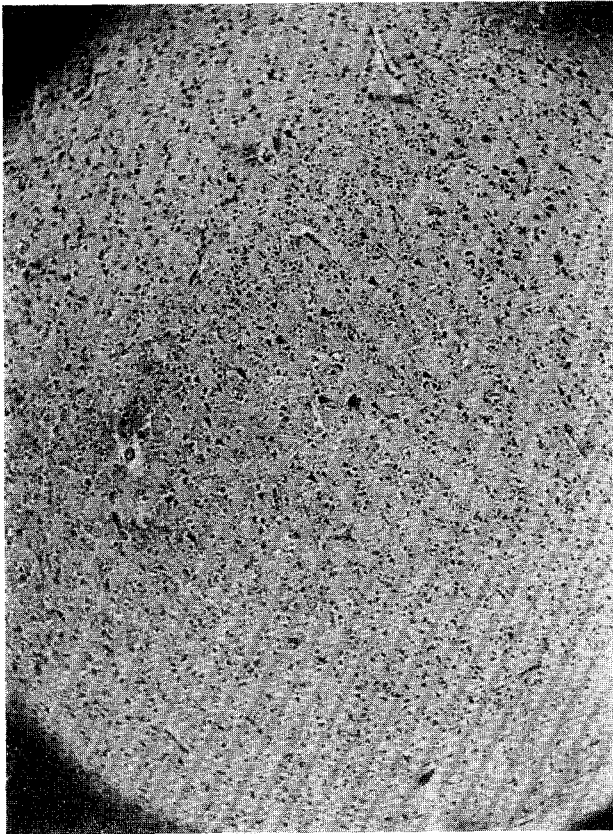


Fig. 4b. Gliose der Frontalrinde bei stärkerer Vergrößerung (Zeiss, Obj. D, Okul. 4).

Methode zur Darstellung kommt. Hinsichtlich des Zellbefundes ist festzustellen, dass die Schichten der Pyramidenzellen in fast allen Rinden-gebieten nicht die gewöhnliche Breite und Ausbildung besitzen; ihre Elemente stehen vielfach weit auseinander. Die Schicht der grossen Pyramidenzellen zeigt an vielen Stellen eine besonders dürftige Entwicklung ihrer Elemente hinsichtlich ihrer Grösse und Zahl.

Fig. 5.



Okzipitalrinde, grosse ganglionäre Elemente. Schwache Vergrösserung.
Färbung mit Cresylviolett RR.

Bemerkenswert ist der Zellbefund in der Okzipitalrinde. Neben einem auffallend grossen Zellreichtum vom Körnertypus sind hier spärlich in die oberen, zahlreich in die tieferen Rindenschichten abnorm grosse pyramidenzellenartige Elemente eingestreut, die in ihren Dimensionen den Betzschen Riesenpyramiden sich nähern (vergl. Figuren 5—9a). Einen

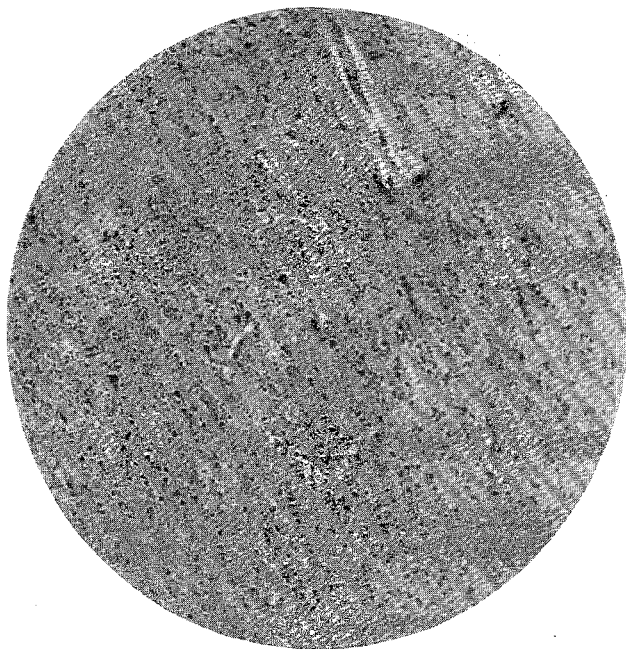


Fig. 6. Okzipitalrinde, grosse ganglionäre Elemente.

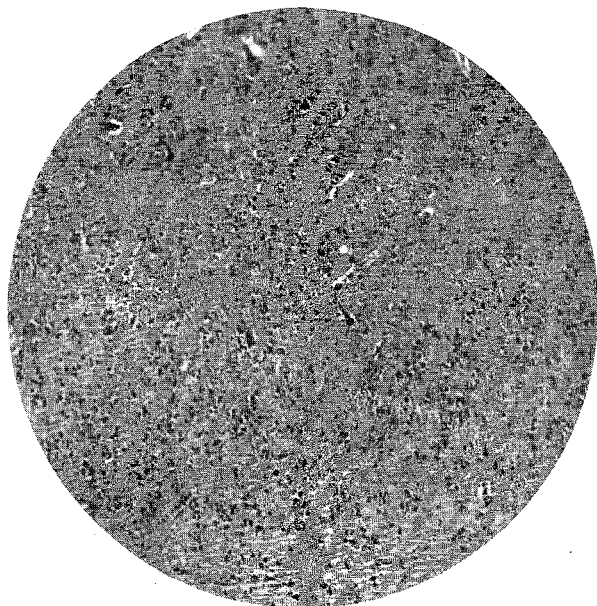


Fig. 7. Okzipitalrinde, zwei grosse ganglionäre Elemente.

grossen Reichtum von Elementen des Körnertypus weisen auch Schnitte aus der Stirnregion und dem Parazentralläppchen auf.

Die Vaskularisation erscheint in allen Rindenpartien vermehrt. Die Gefässwandungen sind zart und weisen keine Infiltrationen auf.

Die Untersuchung des Hemisphärenmarks ergibt keinen bemerkenswerten Befund. In der Vierhügelgegend sind in einiger Entfernung vom Aquädukt ziemlich zahlreiche Amyloidkugeln anzutreffen. Ein wichtiges Resultat ergibt sich wieder bei der histologischen Untersuchung der Kleinhirnrinde. Ein mitten aus der Peripherie der rechten Lobus quadrangularis herausgeschnittener Block weist an allen Präparaten in deren Rindenperipherie

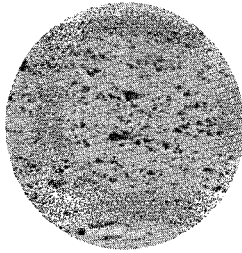
Fig. 8.



Okzipitalrinde, grosse ganglionäre Elemente.

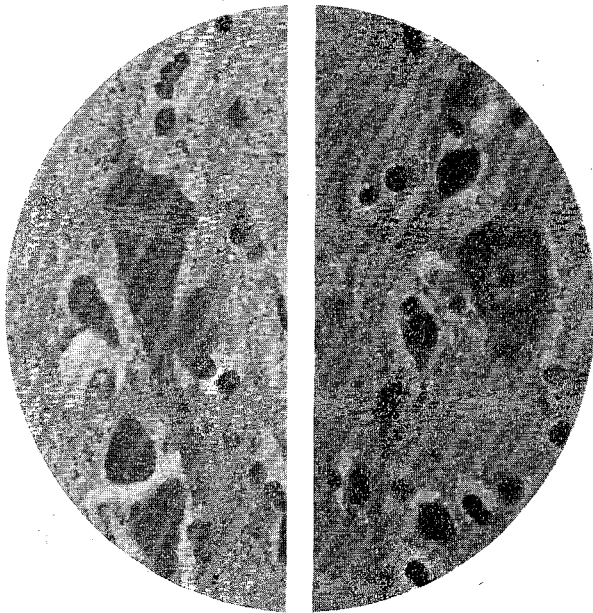
grosse helle Zellen auf, die meist in Gruppen sich an- und übereinander reihen, stellenweise aber auch in der Peripherie einzeln anzutreffen sind. Eigentümlicherweise verhält sich deren Protoplasma abweisend gegen die verschiedensten Färbemethoden, während ihr Kern durch eine Affinität zu den verschiedenen Farben ausgezeichnet ist (vergl. Taf. XX, Fig. 10). Eine genaue Durchforschung des Wurms sowie der linken Kleinhirnhemisphäre lässt diesen Befund vermissen, dagegen finden sich wieder bei einem andern Block auf einem Schnitt aus der rechten Kleinhirnhemisphäre in der Molekularschicht zwei grössere Gebilde vom Aussehen der Pyramidenzellen, deren Auftreten in der Kleinhirnrinde überraschen muss (vergl. Taf. XX, Fig. 11).

Fig. 9.



Okzipitalrinde, zwei grosse ganglionäre Elemente.

Fig. 9 a.



Die beiden grossen ganglionären Elemente von Fig. 9 bei starker Vergrösserung.
(Zeiss, Immers., Apochrom, Okul. 4.)

In die Augen fallend ist beim vorliegenden Organbefund die voluminöse Gehirnentwicklung, die zu dem abnorm hohen Gehirngewicht von 1874 g geführt hat. Das mittlere Hirngewicht beim erwachsenen Mann vom 15.—50. Jahre wurde von Marchand bekanntlich auf 1400 g, das des erwachsenen Weibes auf 1275 g berechnet. In Rücksicht auf die enormen Schwankungen im Hirngewicht des erwachsenen Europäers, auf die auch Marchand aufmerksam macht,

äussert sich Ziehen (3) dahin, dass man eigentlich nur sagen kann, dass das durchschnittliche Hirngewicht des erwachsenen Mannes je nach Stammeszugehörigkeit usw. zwischen 1280 und 1460, das des erwachsenen Weibes zwischen 1140 und 1340 g zu schwanken scheint. Monakow (4) macht darauf aufmerksam, dass das Gehirngewicht bis zu 1100 g sinken kann, ohne dass geistige Defekte in Erscheinung zu treten brauchen. In Rücksicht auf den vorliegenden Fall wollen wir die Minimalzahlen der beobachteten Hirngewichte nicht näher berühren, sondern uns nur kurz den Maximalzahlen zuwenden, von denen die hauptsächlichsten, soweit aus der Literatur zugänglich, hier folgen mögen:

- 21jähriger epileptischer Idiot 2850 g (Fall Walsem).
- Erwachsener Schwachsinniger 2480 g (Fall Simms).
- Bauer Rustan, mit gewöhnlichen Geistesgaben, 2222 g (Fall Rudolphi).
- 10jähriger schwachsinniger Knabe 2069 g (Fall Fletscher).
- Männlicher Erwachsener (gut begabt) etwa 2028 g (Fall Obersteiner).
- Turgenjeff etwa 2012 g (nach W. Krause 2170 g).
- Cromwell 2000 g (von Obersteiner nicht als richtig anerkannt).
- 23jähriger Patient mit epileptischen Anfällen in der Kindheit 1995 g (Fall Anton).
- 43jähriger früher intelligenter Epileptiker mit verdickten Häuten 1993 g (Fall Grant).
- Derselbe ohne verdickte Häute 1900 g (Fall Grant).
- Französischer Politiker Bouny 1935 g.
- Erwachsener Arbeiter, etwa 1925 g (Fall Bischoff).
- Dreijähriges rachitisch-tuberkulöses Kind mit hydrozephalischen Erscheinungen 1911 g (Fall Virchow).
- Alphabet etwa 1899 g (Fall Morris).
- 54jähriger Mann 1872 g (Fall Virchow).
- Cuvier (63jährig) 1861 g (nach Thurner und Broca 1830 g).
- 16jähriger epileptischer Knabe 1860 g (Fall v. Hanseemann).
- 70jähriger Taubstummer, später erblindeter Idiot 1850 g (Fall Middlemass).
- Sechsjähriges Kind 1840 g (Fall Lorey).
- 45jähriger Mulatte 1830 g (Fall Halderman).
- 75jähriger Mann 1814 g (Fall Wilson).
- Byron, 36 Jahre alt, 1807 g (von Obersteiner nicht als richtig anerkannt).
- Bismarck (83jährig) 1807 g.
- 24jähriger Mann 1790 g (Fall Marchand).
- Abercrombie 1780 g.
- 13jähriger Knabe 1732,5 g (Fall Virchow).
- 23jährige Magd 1675 g (Fall Virchow).
- Thackeray (52jährig) 1660 g.
- 10 Monate altes Mädchen 1630 g (Fall Variot).
- 23jährige Blumenmacherin 1508 g (Fall Höstermann).

Napoleon III (65jährig) 1500 g.

Gauss (78jährig) 1492 g.

Broca (65jährig) 1485 g.

Mommsen (85jährig) 1425 g.

Helmholtz (73jährig) 1420 g.

Aus dem Schädelinhalt berechnet:

Kant (80jährig) 1650 g.

Schiller (46jährig) 1580 g.

Dante (56jährig) 1420 g.

Freilich muss bei diesen Zahlen der Hinweis gewichtiger Autoren [Anton (5), v. Hansemann (6)] erwähnt werden, dass bei den Fällen der älteren Literatur nicht zu ermitteln ist, ob und wie stark Hydrozephalusbildung die abnorme Gehirnentwicklung begleitete. Sicher ist es nach v. Hansemann, dass Cuvier an angeborener Hydrophalie gelitten und diese Abnormität auch vererbt hat, indem zwei seiner Söhne an schwerer Hydrocephalie in der Kindheit verstarben. Von besonderer Wichtigkeit im Hinblick auf das Hirngewicht ist nach den Untersuchungen Marchands die Beachtung der Todesursachen, von denen in erster Linie Diphtherie, dann Osteomyelitis und Peritonitis infolge der serösen Durchtränkung der Hirnsubstanz ungewöhnlich hohe Hirngewichte zur Folge haben können. Auch die Rhachitis führte nach Marchand infolge der gleichen Ursache namentlich beim Bestehen der Kraniotabes, verbunden mit allgemeiner Anämie, Schwellung der lymphatischen Apparate und Intestinalkatarrhen zu einem sehr hohen Gewicht des nervösen Zentralorgans, wenn die Patienten ganz plötzlich unter eklamptischen Erscheinungen oder Spasmus glottidis gestorben waren. Diese Momente sind gleichfalls bei den älteren Berichten ohne die gebührende Berücksichtigung geblieben.

Auf Grund der Marchandschen Untersuchungen sind die beiden von Béla Schik (7) zur Hypertrophia cerebri gerechneten und beschriebenen Fälle bei den folgenden Besprechungen nicht mit berücksichtigt worden, da ein Hirngewicht von 1230 g bei einem 8jährigen Kinde und ein solches von 1150 g bei einem 2 $\frac{1}{2}$ jährigen Kinde nicht als abnorm hoch angesehen werden kann.

Wenn auch Anton in seiner Arbeit auf die Beobachtung hinweist, dass die Gehirne hervorragender Männer im Durchschnitt ein höheres Hirngewicht besitzen, so macht doch u. a. v. Hansemann, dem wir die Sektionsberichte von Gehirnen geistig hervorragender Menschen (Helmholtz, Mommsen, Bunsen und Menzel) verdanken, darauf aufmerksam, dass besonders hohe Gehirntätigkeit durchaus nicht immer an ein ungewöhnlich hohes Gehirngewicht geknüpft zu sein braucht. Helmholtz

und Bunsen hatten zwar, nach v. Hansemann, ein Hirngewicht über dem Durchschnitt, dabei aber einen leichten Grad von Hydrozephalie.

Ein Blick auf die oben aufgestellte Tabelle zeigt uns, dass die Träger der beiden bis jetzt bekannten schwersten Gehirne Idioten gewesen sind, der eine mehr, der andere anscheinend etwas weniger.

Besonders in früherer Zeit haben wohl der Anblick eines abnorm grossen Schädels, der ein übermässig entwickeltes Gehirn barg, und die begleitenden Krankheitsäusserungen den Verdacht auf Hydrozephalie erweckt. Aber schon Hufeland fiel es, wie Virchow erwähnt, auf, dass „bei Kindern, die an Zufällen einer akuten Gehirnwassersucht gelitten hätten, sich post mortem kein Wasser, sondern ein Hervordrängen des Gehirns aus geöffneten Kanium fände, gleichsam als ob dies eine Kompression erfahren habe“. Virchow (8) war der erste, der die notwendige Scheidung unter den Riesenköpfen vornahm. Er trennte sie erstens in die Hydrozephalen, die äusserlich schon durch ein kindliches Gesicht auffallen, und bei denen die Knochen des Schädeldaches nach allen Seiten sich weit über den Schädelgrund hinaus erstrecken. Ihnen stellte er die sogenannten Kephalone gegenüber, die durch eine hochgradige Massenzunahme des Gehirns ausgezeichnet sind, und bei denen er solche von mehr physiologischer und solche von mehr pathologischer Art unterschied, je nachdem die Hyperplasie des Gehirns einen mehr nervösen oder mehr interstitiellen Charakter besass. Wenn in Rücksicht auf den histologischen Befund der vorliegende Fall zu den pathologischen Kephalonien zu rechnen ist, so dürften doch im Hinblick auf die bei ihm überall gleichmässige Entwicklung der Schädelknochen einschliesslich denen der Schädelbasis für diesen Fall die Virchowsche Behauptung nicht zutreffen, wonach die pathologischen Kephalone sich unmittelbar an die Hydrozephalen mit ihrer verkürzten oder doch kaum bis zum normalen Mittel ausgebildeten Schädelbasis anschliessen. Unzweifelhaft dürfte jedoch die Virchowsche Lehre von den physiologischen und pathologischen Kephalonien zu Recht bestehen. Das Zustandekommen der ersteren wäre mit Marburg (9) so zu erklären, dass überaus günstige Entwicklungsbedingungen im Embryonalleben gegeben waren. Zu diesen Fällen, die man auch als reine Hypertrophia bezeichnen könnte, wäre mit Marburg beispielsweise der Dichter Turgenjeff zu rechnen, ferner die Fälle von Tsiminakis und Variot, wo gleichfalls eine gute Intelligenz, keine Krankheitszeichen, und auch histologisch keine Abweichungen von der Norm festzustellen waren. Zu den physiologischen Kephalonien rechnet auch v. Hansemann den von ihm beschriebenen Fall eines 16jährigen epileptischen Knaben mit einem Hirngewicht von 1860 g, wo die mikroskopische Untersuchung der verschiedensten Hirn-

teile keinerlei pathologische Veränderungen ergab. Ueberall fand sich eine normale Verteilung der Ganglienzellen und der GlIASubstanz. Sonst sind, wie schon erwähnt, Publikationen über den histologischen Hirnbefund bei Megalencephalie (Bezeichnung nach v. Hansemann) nur äusserst spärlich in der Literatur anzutreffen. Bei dem 2850 g schweren Gehirn des 21jährigen Epileptikers fand Walsem (10) die Ganglienzellen weit auseinanderstehend, und nur undeutlich die gewöhnliche Stratifizierung. Die grossen Pyramidenzellen waren nur sparsam vertreten, die Tangentialfaserschicht weitmaschig. Anton traf in seinem Falle auf Durchschnitten durch das Stirnhirn gleichfalls Stellen mit sehr spärlichen Ganglienzellen an, die Tangentialfasern schienen auch in seinem Falle vermindert. Dazu bemerkt Marburg mit Recht, dass eine Verminderung von Ganglienzellen und Tangentialfasern ohne Wucherung des Zwischengewebes eigentlich unverständlich wäre. In Uebereinstimmung hiermit finden wir nun auch in unserem Falle neben der Verminderung der Pyramidenzellen, des inter- und superradiären Flechtwerks (Edinger), und in geringem Grade auch der Tangentialfasern eine deutliche Gliawucherung von Chaslins Charakter, die sich über die ganze Hirnrinde ausdehnt.

Die in der Stirn-Okzipital- und Parazentralgegend stellenweise besonders zahlreich auftretenden Körnerzellen, die in der Okzipitalregion abnorm grossen Pyramidenzellen sowie der eigentümliche Zellbefund in der Kleinhirnrinde sind unzweifelhaft als Zeichen einer gestörten Entwicklung zu deuten. Wir sind wohl berechtigt anzunehmen, dass wir in den hellen, eigenartigen Zellen der Kleinhirnrinde, deren Protoplasma sich so abweisend gegen die verschiedensten Färbemethoden verhält, sowie in den pyramidenzellenartigen Gebilden an einer anderen Stelle der Kleinhirnrinde und endlich in den auffallend grossen Pyramidenzellen der Okzipitalrinde Produkte einer pathologischen Differenzierung vor uns haben.

Als Entwicklungsstörungen sind auch im vorliegenden Falle Befunde am übrigen Körper zu deuten, auf die weiter unten kurz noch einmal eingegangen werden soll.

Wie schon oben bemerkt, sind in unserem Falle an der Volumenzunahme alle Gehirnteile einschliesslich des Kleinhirns beteiligt. An der Vergrösserung haben auch die dem Gehirn ansitzenden Nervenreste teilgenommen. Das Rückenmark zeigt bei einer deutlich zylindrischen Form nur eine geringe Vergrösserung gegenüber normalen Verhältnissen, dasselbe gilt von den Spinalwurzeln. Walsem konstatierte an dem von ihm beschriebenen monströsen Gehirn ganz das gleiche. Ebenso berichtet Anton bei seinem Falle von einer gleichmässigen Ver-

grösserung des Gehirns unter besonderer Hervorhebung, dass das Kleinhirn mit Hinter- und Nachhirn sich proportional verhalten habe. Ausdrücklich wird dasselbe von Virchow bei einem seiner Fälle betont, während er in drei anderen Fällen eine spezielle Äusserung vermissen lässt. Auch Marchand berichtet von einem 1790 g schweren Gehirn mit plumpen, ziemlich einfachen Windungen, dass Brücke und Kleinhirn sich an der Vergrösserung beteiligt hatten. Demgegenüber behauptet Steffen (11), dass die Hypertrophie nur auf das Grosshirn beschränkt sei; nur in seltenen Fällen sei auch das Kleinhirn von dem Prozess betroffen gefunden worden. Ohne sich in dieser Bestimmtheit zu äussern, sagt Hitzig (12) nur, dass man nach der Lokalisation allgemeine und partielle Hypertrophie des Organs unterscheiden müsse. Ein besonderes Interesse beansprucht der Fall Marburgs, der sich als eine Kombination von echter Hypertrophie, Hyperplasie und Gliosis darstellte und bei dem „die Zirbeldrüse gut entwickelt, fast ödematös war und auch das Ependym der Ventrikel besonders hervortrat“. Merkwürdig ist auch der Fall Tukes, wo sich eine Hypertrophie der rechten Hemisphäre mit einer Atrophie der linken Körperseite kombiniert fand.

Am Gehirn selbst sei kurz noch auf die Beschaffenheit der Windungsoberfläche eingegangen. Schon Hufeland (s. oben) hatte den Eindruck, als ob das Gehirn der unter hydrocephalischen Erscheinungen verstorbenen Kinder eine Kompression erfahren hätte. Der an Septikopyämie zu Grunde gegangene Fall Virchows hatte stark hervorspringende Hemisphären und abgeplattete Windungen. Auch Walsems Fall, der an einem epileptischen Insult verstarb, wies abgeplattete Windungen auf. Antons Fall starb in statu epileptico und zeigte neben den Gehirnwindungen auch die Brücke platt gedrückt. Auch Höstermanns (13) Fall hatte abgeplattete Windungen, besonders hochgradig an der konvexen Seite der Grosshirnhemisphären; er starb unter schweren Hirndruckerscheinungen, die sogar auf lokalisierte Prozesse hindeuteten. Bei v. Hansemanns Fall, dessen plötzlicher Tod wahrscheinlich durch einen epileptischen Anfall herbeigeführt wurde, waren die Gyri an der Oberfläche nicht abgeplattet, wie es sonst bei erhöhtem intrakraniellen Druck der Fall ist. Dagegen fügt der Autor hinzu, dass sonst bei den meisten grossen Gehirnen eine Abplattung der Hirnwindungen angegeben wird. Auch unser vorliegender Fall, der an Pneumonie verstarb, zeigte keine Abplattung der Windungen. Es dürfte demnach die Vermutung gerechtfertigt sein, dass die Abplattung der Windungen in einer grossen Anzahl von Fällen zu den epileptischen Anfällen in Beziehung steht.

Eine Reihe namhafter Autoren haben sich bekanntlich in diesem Sinne schon ausgesprochen. Vor allem nimmt Kocher (14) eine pathologische Drucksteigerung in der Schädelhöhle an, die in der sogen. epileptische Veränderung klinisch zum Ausdruck kommt. Reichard (15) und Apelt (16) vermuten akute Hirnschwellungen als Ursache von epileptischen Anfällen. — Auf Grund der Marchandschen Untersuchungen sind natürlich alle Zustände anzuführen, die auch sonst zu einer starken, serösen Durchtränkung der Hirnsubstanz und damit zu einer Volumen- und Gewichtszunahme führen.

Von den Gehirnhäuten war in unserem Falle zu berichten, dass bei normaler Dura die weichen Hirnhäute sich namentlich in der Stirn- und Scheitelgegend verdickt und getrübt erwiesen. Histologisch präsentierte sich das Bild einer Leptomeningitis chronica.

Beim Studium der Literatur trifft man auf einen wechselnden Befund der weichen Hirnhäute. Von seinem ersten Fall berichtet Virchow, dass die „Pia mater trüb und mit etwas opalinem, wässrigem, hie und da fibrinös-eitrigem Exsudat erfüllt“ war. Die betreffende Person (Kind von 3 Jahren) war nach 14tägigem Kranksein mit Erscheinungen des Hydrocephalus zur Behandlung ins Spital gekommen und schnell gestorben. In drei anderen Fällen, die keine zerebralen Erscheinungen darboten, ist nichts besonderes hinsichtlich der weichen Hirnhäute erwähnt. Ueber auffallend verdickte Hirnhäute hat Grant bei einem 1900 g schweren Gehirn berichtet, deren Gewicht 93 g betrug. Walsens Fall, der an einem epileptischen Insult verstarb, wies keine mikroskopischen Veränderungen an den Hirnhäuten auf. Auch bei Antons Fall findet sich nichts besonderes über die zarten Hirnhäute verzeichnet. Dagegen vermerkt v. Hanseman bei seinem Fall von Megalencephalie, dass bei normaler Dura die leicht diffus getrübt Pia „in der Gegend des rechten Schläfenlappens vom Gehirn durch klare Flüssigkeit blasenförmig abgehoben und an dieser Stelle mit der Dura mater fest verwachsen ist“. Wenn Steffen im allgemeinen davon spricht, dass bei „Hypertrophie“ des Gehirns akute Entzündungen der Pia vorkommen, so wäre hinsichtlich deren Aetiologie einmal auf die Deutung v. Hansemanns für das Zustandekommen des zirkumskripten Meningitis in seinem Falle hinzuweisen, wonach die letztere metastatisch von einer früheren Pneumonie aus entstanden sei. Die meningealen Veränderungen wären danach als Folge des vergrößerten Gehirns aufzufassen, indem durch dessen gleichfalls vergrößerte Blut- und Lympfbahnen ein Locus minoris resistentiae für die Etablierung metastatischer und ev. auch idiopathischer

Entzündungen in den Meningen geschaffen würde. Andererseits könnten die verdickten Hirnhäute als Folge häufiger epileptischer Insulte angesehen werden. — Auf Grund der klinischen Beobachtung müsste in unserem Falle an selbständige, akute Meningitiden gedacht werden, wie sie von Steffen erwähnt werden, da in unserem Falle die Zahl der epileptischen Insulte gering war und die meningitischen Erscheinungen auch unabhängig von ihnen auftraten. — Auch die Berichte über die Beschaffenheit des knöchernen Schädels bei Megalencephalie lauten verschieden. Virchow war der erste, der darauf hinwies, dass bei den Hydrocephalen sowohl wie bei einer Reihe von Megalencephalen, die er als pathologische Kephalone bezeichnet, die Schädelbasis verkürzt oder doch kaum bis zur normalen Mitte ausgebildet sei, während bei den physiologischen Kephalonon wahrscheinlich mit dem Gehirn auch die Schädelbasis, namentlich das Os tribasilare, regelmässig fortwachse. Die Schädelknochen bei Virchows erstem Falle, der 3½ Jahre alt unter den Zeichen des Hydrocephalus verstarb, waren stark verdünnt und injiziert, ebenso im zweiten Fall, dagegen wies der dritte Fall eine grosse, dicke Hirnschale mit starker innerer Tafel auf. Antons Fall, bekanntlich mit leichtem Hydrocephalus kombiniert, hatte einen sehr geräumigen, hochgradig verdünnten Schädel. Ausserdem fanden sich die Virchowschen Befunde bestätigt, nämlich Verschiebung der Felsenbeinpyramiden und der senkrechte Abfall des Klivns, Symptome, die auf eine frühere Störung im Wachstum der Schädelbasis hindeuten. Auch bei Höstermann wird von einem dünnwandigen Schädeldach gesprochen. Wenn v. Hansemanns Fall gleichfalls ein dünnes Schädeldach aufwies, während das des vorliegenden Falles sehr massig und dick war, so ergibt sich, dass bei Megalencephalie der Schädel ein wechselndes Verhalten darbieten kann. Hitzig macht hinsichtlich der Schädelbeschaffenheit darauf aufmerksam, dass beim Eintritt der krankhaften Prozesse nach dem Schluss des Schädels an Stelle der Vergrösserung des Hirnschädels eine allgemeine oder partielle Kompressionsatrophie seiner Knochen, durchscheinende Stellen sowie Rauigkeiten der Tabula vitrea entstehen können. Er weist darauf hin, dass diese Atrophie der Schädelknochen auch in dem Falle Tukes von halbseitiger Hypertrophie vorhanden war. In unserem Fall, der bereits mit einem abnorm grossen, die Geburt sehr erschwerendem Kopfe geboren wurde, hat jedenfalls ein gleichmässiges Wachstum von Gehirn und Schädel stattgefunden. Es sei an dieser Stelle im Hinblick auf den Gedanken einer etwaigen Akromegalie noch besonders hinzugefügt, dass die Hypophysis in unserem Falle makroskopisch keine Vergrösserung

und auch mikroskopisch einen völlig normalen Befund darbot, desgleichen die übrigen Skeletteile. Von Wichtigkeit bei der Beurteilung der Megalencephalie ist der übrige Organbefund. In erster Linie muss hierbei das abnorme Fortbestehen der Thymus angeführt werden, eine Angabe, die bei allen Autoren wiederkehrt und deshalb Beachtung verdient. Anton macht auf die Berichte älterer pathologischer Anatomen aufmerksam, dass bei Hypertrophie des Gehirns die genannte Drüse eine mangelhafte Involution darbot (Rokitansky u. a.).

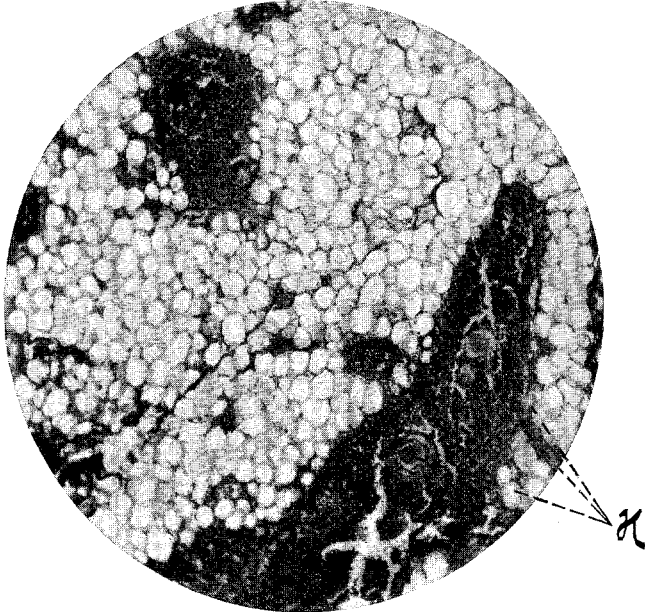
Marburg misst diesem Befunde allerdings keine besondere Bedeutung bei, da auch sonst Persistenz der Thymus ohne Hirnhypertrophie gefunden werde. Für wichtiger hält er die Beobachtung, dass gelegentlich auch die Thyreoidea verändert ist (Virchow, Hösternmann). Im Hinblick auf unseren Fall sei daran erinnert, dass neben der Persistenz der Thymus der linke Schilddrüsenlappen fehlt, dafür der Isthmus wulstförmig entwickelt ist; wichtig ist noch als Produkt einer pathologischen Differenzierung im Sinne der Cohnheim-Bibbertschen Geschwulstlehre der Befund eines grossen Angioma an der linken Hand, das in frühester Kindheit sich zeigte und einen achtmaligen operativen Eingriff nötig machte. — Um noch kurz bei der Haut zu verweilen, sei hier noch einmal daran erinnert, dass der vorliegende Fall im Gesicht, an der Kopfhaut, an den Ohren und am Skrotum ein überaus hartnäckiges Ekzem aufwies; ein Kopfekezem bestand auch in v. Hansemanns Fall, was in beiden Fällen vielleicht auf trophische Störungen zurückgeführt werden kann. Anton vermerkt bei seinem Fall pigmentreiche Hautdecken, die seit der Kindheit bestanden; auch dieser Befund kann als Zeichen einer Entwicklungsstörung resp. pathologischen Differenzierung gedeutet werden.

Der eben genannte Autor konstatierte bei seinem 23jährigen Falle neben dem abnormen Fortbestehen der Thymus einen hochgradigen Schwund und Hohlraumbildung in den Nebennieren beiderseits im Areale der Marksubstanz ohne Ausbildung einer Zystenwand. Er erinnert dabei an die Feststellung Zanders, dass bei Anencephalen, Hemiccephalen, Zyklopen eine gleichzeitige Verkümmern der Nebennieren besteht (nach Wiesel handelt es sich um Schwund des chromaffinen Systems) und an Zanders Annahme, dass das Wachstum der Nebennieren nur dann in normaler Weise vor sich geht, wenn das Gehirn intakt ist. Anton dagegen vermutet, dass der Wachstumseinfluss der sogenannten Blutdrüsen ebenso wie auf Knochen, Knorpel, Fettgewebe und Muskel sich ja auch beim Gehirn äussern könnte, wobei er auf die Zunahme der grauen Substanz bei gewissen kretinoiden Zuständen infolge frühzeitiger Schilddrüsenkrankung hinweist. Auch Marburg neigt zu

dieser Annahme und hat bei seinem Fall, wo sich die Kombination von Hypertrophie, Hyperplasie und Gliosis neben einer gut entwickelten fast adenomatösen Zirbeldrüse fand, den Gedanken eines inneren Zusammenhangs der genannten Hirnaffektionen mit der Zirbeldrüse.

Ein derartiger innerer Zusammenhang zwischen enorm grosser Gehirnentwicklung und innerer Sekretion dürfte bei unserem Fall nicht in Frage kommen, da die Schilddrüse, wenn auch äusserlich abnorm gestaltet, sich histologisch völlig normal verhält, ebenso wie die Hypophysis, während Nebennieren, Beischilddrüsen, sowie die übrigen inneren

Fig. 12.



Schnitt durch die persistierende Thymus.
H = vergrösserte Hassalsche Körperchen. Schwache Vergrösserung.
Eisenhämatoxylin-van Gieson-Färbung.

Organe makroskopisch wie mikroskopisch nichts abnormes darbieten. Auch die persistierende Thymus weist ausser den ihr charakteristischen, besonders grossen Hassalschen Körperchen (vergl. Fig. 12) nichts Bemerkenswertes auf.

Wir möchten daher den abnormen Gehirnbefund, den abweichenden äusseren Bau der Schilddrüse, die Persistenz der Thymus (ev. die linksseitige Inguinalhernie) und endlich die Angiombildung an der linken Hand als gleichwertige Faktoren

hinstellen, denen als gemeinsame Basis Störungen in der betreffenden Körperanlage und -Entwicklung zu Grunde liegen. Auch die Mehrzahl der in der Literatur vorhandenen Fälle von abnormer Grössenentwicklung des Gehirns dürften im Einklang mit Hitzig und anderen Autoren auf ursprüngliche Fehler der Anlage zurückzuführen sein.

Bei der Annahme, dass die Megalencephalie auch erworben sein könne, dürfte ätiologisch wohl nur die Marchandsche Anschauung über die Bedeutung der Rhachitis Geltung verdienen. Sie lautet: Wenn auch die nicht selten bei Rhachitis vorkommende beträchtliche Kopfgrösse durch mehr oder weniger starke hydrocephalische Erweiterung der Ventrikel ohne eigentliche Zunahme der Hirnmasse bedingt sei, so scheine doch in manchen Fällen auch ein stärkeres Hirnwachstum dabei vorzukommen, was in erster Linie auf eine vermehrte seröse Durchtränkung des Organs zurückzuführen sei, während eine weitere Wachstumsbegünstigung durch den verzögerten Schluss der Fontanellen und Nähte zustande käme. — Wohl immer stammen die abnorm grossen Gehirne aus neuropathisch disponierten und belasteten Familien, zuweilen wird die Affektion auch als solche vererbt. Hinsichtlich des letzteren Punktes führt Hitzig eine Familie an, innerhalb deren grosse Köpfe in der Aszendenz vorkamen und solche mit Hirnhypertrophie bei mehreren Deszendenten wiederkehrten. Auch der 21jährige epileptische Idiot Walsems hatte zwei Brüder, die in der Kindheit verstarben und gleichfalls makrocephal waren.

Die weitere körperliche und geistige Entwicklung der Megalencephalen ergibt kein einheitliches Bild. Der Patient v. Hansemanns soll mit 1½ Jahren einen „Schlaganfall“, im Anschluss an eine Lungenentzündung und Keuchhusten Krämpfe gehabt haben; danach hatte sich der Kranke jedoch vollständig erholt und sich körperlich und geistig normal bis zum Eintritt der epileptischen Anfälle im 12. Lebensjahre entwickelt. In anderen Fällen einschliesslich des unsrigen wird ein deutliches Zurückbleiben der intellektuellen Entwicklung angeführt, so dass zuweilen der höchste Grad von Idiotie erreicht wird; von weiteren Fällen berichtet Hitzig, dass die Kinder entweder geradezu vorzeitig oder doch mindestens ihrem Alter entsprechend physisch entwickelt waren.

Was die weitere Symptomatologie anbelangt, so werden von allen Autoren die Erscheinungen des Hydrocephaloids angeführt, die Virchow so erklärt, dass die Vermehrung der Neuroglia einen ähnlichen Druck ausübe wie das in den Hirnhöhlen aufgehäuften Wasser und auch einen behinderten Stoffwechsel herbeiführe. — In erster Linie

werden von den Autoren Kopfschmerzen genannt, die mit Intermissionen und Remissionen aber meist mit grosser Heftigkeit auftreten, ferner Benommenheit, Sopor und Motilitätsstörungen. Inwieweit eventuell meningitische Erscheinungen, wie in unserem Falle, mit dabei im Spiele sind, ist natürlich schwer zu sagen. Vor allem aber müssen epileptische und epileptoide Krampffzustände angeführt werden. Die Häufigkeit derselben geht u. a. daraus hervor, dass sie von M^{ér}. Laënnec als ein konstantes Symptom bezeichnet werden, eine Behauptung, die Hitzig allerdings mit Recht als etwas zu weit gehend bezeichnet. Aber aus dem Studium der Literatur geht hervor, dass die Epilepsie eine sehr häufige Begleiterscheinung ist. Im Hinblick auf diese Feststellung dürfte eine Tabelle von Campbell (Lancet, 1895, Juni) Interesse beanspruchen. Der genannte Autor führte unter 1146 Irrenhaussektionen 15 Fälle von Gehirnen an, die von 1700 bis 1927 g wogen; ein Drittel aller Fälle betraf Epileptiker. Ein charakteristischer Typus lässt sich auf Grund der Literatur für die epileptischen Insulte nicht aufstellen.

Bei einigen Fällen scheinen zeitweise expansive gemütliche Reaktionen vorzukommen. Das wird u. a. von Walsen über seinen Fall berichtet, das war auch bei unserem Patienten der Fall. Auch der Epileptiker Michot mit seinem 1640 g schweren Gehirn (17), der in einem Wutanfall sieben Personen tötete, ist vielleicht hierher zu rechnen.

Als Ursache für die Epilepsie, sowie überhaupt für die Beeinträchtigung der Hirnfunktionen wird von den Autoren das Missverhältnis zwischen Gehirn und Schädel beschuldigt; z. B. deutet Höstermann die Motilitätsstörungen verschiedener Art, die Konvulsionen, den Kopfschmerz, Schwindel usw. als Erscheinungen des Hirndrucks. Wenn nun diese Voraussetzung bei einer Reihe von Fällen am Sektionstisch nicht bestätigt wird, so dürfte vielleicht die ganz allgemein gehaltene Vermutung berechtigt sein, dass die abnorm grossen Gehirne als Produkte einer Entwicklungsanomalie einen erhöhten Erregbarkeitszustand und eine verminderte Widerstandsfähigkeit gegenüber den auf sie einwirkenden Reizen besitzen, auf die sie in pathologischer Weise und zwar in Form der epileptischen Insulte und der epileptischen degenerativen Veränderung reagieren. Bekanntlich ist das die Erklärung des epileptischen Zustands, die Binswanger (18) in seinem grundlegenden Werke gegeben hat und die auch durch Redlich in seiner eingehenden Arbeit (19) vertreten wird. Bei der Frage über die Bedeutung der Entwicklungsstörungen für das Zustandekommen der Epilepsie sei auch auf das umfassende Referat H. Vogts (20) hingewiesen, der für eine Reihe

von epileptischen Krankheitsbildern die gestörte Hirnentwicklung als Basis annimmt, indem „ein Mangel der feineren organogenetischen Entwicklung oder eine pathologische Differenzierungsrichtung“ den Ausgangspunkt des Krankheitsprozesses bilden. Diese Momente sind gerade in unserem Falle gegeben wie aus der hirnanatomischen Untersuchung hervorgeht.

Wenn wir die Resultate der vorliegenden Arbeit noch einmal kurz zusammenfassen wollen, so würde sich folgendes ergeben: Der 21 jährige, aus einer neuropathischen Familie stammende männliche Patient mit Megalencephalie wird infolge des abnorm grossen Kopfes nur sehr schwer geboren. In frühester Jugend muss er mehrfach wegen ausgedehnten Angiomen an der linken Hand operiert werden. Er entwickelt sich spät, zeigt schon als Kind neuropathische Erscheinungen, vermag aber doch mit einigem Erfolg die Elementarschule zu besuchen. Im 14. Lebensjahre erkrankt er an epileptischen Anfällen, die meist einzeln, in typischer Form und in ziemlich langen Pausen wiederkehren. Mit zunehmendem Alter tritt eine Abnahme der Geisteskräfte bis zum deutlichen Schwachsinn ein. Der 172 cm grosse, junge Mann hat einen gleichmässig gebauten, längsoval geformten Schädel mit vergrösserten Dimensionen, bei dem Kopf- und Gesichtsteile im richtigen Verhältnis zueinander stehen. Die breiten Ohrläppchen sind angewachsen. Die übrigen Körperteile sind nicht vergrössert. An der Haut des behaarten Kopfes, des Gesichts, der Ohrmuscheln und des Skrotums etabliert sich ein sehr hartnäckiges, häufig wiederkehrendes Ekzem. Ausserdem besteht eine linksseitige Inguinalhernie. Der häufig in expansiver Weise reagierende, schwierige Patient leidet zeitweise an heftigen Kopfschmerzen, leichten Fieber- und soporösen Erscheinungen von mehrtägiger Dauer, die nicht in offensichtlichem Zusammenhang mit dem epileptischen Leiden stehen und auf meningitische Prozesse zurückgeführt werden können. Er stirbt an Pneumonie. Bei der Autopsie zeigt sich der Schädel sehr dick und massiv, die Schädelbasis entspricht in ihren Dimensionen der Konvexität, der Klivus zeigt keinen auffallend steilen Abfall. Die Schädelkapazität beträgt etwa 1830 ccm. Die weichen Hirnhäute sind verdickt, namentlich über Stirn- und Scheitelgegend. Das 1874 g schwere Gehirn ist symmetrisch gebaut, die Hirnwindungen sind breit und plump, der Windungstypus hat nichts besonderes. Die Seitenventrikel sind verhältnismässig eng, es ist wenig Hydrocephalusflüssigkeit vorhanden. Das linke Ammonshorn ist sklerotisch. Es besteht eine gleichmässige Vergrösserung aller Hirnteile. Das konisch geformte Rückenmark sowie die Spinalwurzeln sind etwas voluminöser als sonst.

Vom übrigen Organbefund ist hervorzuheben: Die 21,5 g wiegende persistierende Thymus, das Fehlen des linken Schilddrüsenlappens bei einer wulstförmigen Entwicklung des Isthmus; Pneumonie beider Unterlappen. —

Histologische Untersuchungsergebnisse: Ueber die ganze Hirnrinde ausgebreitete Chaslinsche Gliose, die in der Okzipital- und Frontal- und Parazentralregion am stärksten ausgebildet ist. Auffallende Schmalheit der Pyramidenzellenschichten in fast allen Rindengebieten; die Pyramidenzellen stehen an vielen Stellen weit auseinander; namentlich die Schicht der grossen Pyramidenzellen zeigt vielfach eine besonders dürftige Entwicklung ihrer Elemente hinsichtlich ihrer Grösse und Zahl. In der Okzipital-, Frontalregion sowie im Parazentralläppchen finden sich stellenweise auffallend viel Zellen vom Körnertypus. In allen Kuneuswindungen sind spärlicher in den oberen, zahlreicher in den tieferen Rindenschichten abnorm grosse pyramidenzellenartige Elemente anzutreffen, die in ihren Dimensionen an die Betzschen Riesenpyramiden erinnern. Die letzteren sind von gewöhnlicher Grösse, die Tangentialfasern in geringem Grade vermindert, in höherem Masse jedoch das inter- und superradiäre Flechtwerk. — An einer Stelle der linken Kleinhirnrinde in der zellarmen Schicht finden sich zwei pyramidenzellenartige Gebilde, an einem Block aus dem Lobus quadrangularis des rechten Kleinhirns in der Rindenperipherie zahlreiche eigentümliche, helle Zellen. Der auffallende Reichtum von Körnerzellen deutet auf Entwicklungsstörungen des Gehirns; die abnorm grossen Zellen in der Okzipitalregion, die pyramidenzellenartigen Gebilde in der Kleinhirnrinde und die hellen Zellen der Kleinhirnrindenperipherie sind als Produkte einer pathologischen Differenzierung anzusehen.

Der abnorme Hirnbefund, die persistierende Thymus, der abweichende äussere Bau der Schilddrüse, die Angiombildung an der linken Hand und event. auch die linksseitige Inguinalhernie sind als gleichwertige Faktoren zu betrachten, denen als gemeinsame Basis Störungen in der betreffenden Körperanlage und -Entwicklung zu Grunde liegen.

Aus den Literaturangaben und im Hinblick auf den vorliegenden Fall seien folgende Schlüsse gestattet:

Die Fälle von Megalencephalie stammen fast immer aus neuropathischen oder hereditär belasteten Familien. Zuweilen wird das Leiden als solches vererbt. Die Schädelknochen sind manchmal dünn, manchmal massiv entwickelt. Die Schädelkapsel besitzt zuweilen eine gleichmässige Entwicklung ihrer Konvexität und Basis; in anderen Fällen ist die Basis wie bei Hydrocephalie verkürzt, der Clivus steil abfallend. Es besteht anscheinend eine Neigung zu Entzündungen der weichen

Hirnhäute. Die abnorme Gehirnentwicklung kann gleichmässig alle Teile betreffen, in manchen Fällen ist nur das Grosshirn von der Affektion betroffen. Die abnorm grosse Gehirnentwicklung kann sich manchmal mit Hydrocephalus verbinden. In einigen Fällen finden sich keine Störungen der Gehirntätigkeit, in wenigen sogar eine besonders gute Intelligenz, in anderen Fällen Schwachsinn bis zum höchsten Grad der Idiotie; anscheinend recht häufig kombiniert sich der Zustand mit Epilepsie, deren Ursache, ganz allgemein gehalten, in der erhöhten Labilität des abnorm entwickelten Gehirns gesucht werden kann. Die abnorm grossen Gehirne scheinen im besonderen Masse zur idiopathischen Hirnschwellung disponiert zu sein, die infolge des gesteigerten Druckes Motilitätsstörungen verschiedener Art, Konvulsionen, Kopfschmerz, Schwindel usw. herbeiführen können. Abweichende Organbefunde an Thymus, Schilddrüse, Nebennieren, Haut usw. sind vom gleichen Gesichtspunkte wie der Hirnbefund als Störungen in der betreffenden Körperanlage und -Entwicklung anzusehen.

Die Fälle von Megalencephalie sind fast immer angeboren. Die wenigen Fälle von erworbener Megalencephalie sind wahrscheinlich auf seröse Durchtränkung bei Rhachitis zurückzuführen, wobei ein verzögerter Verschluss der Fontanellen und Nähte begünstigend hinzukommt. Differentialdiagnostisch könnte in Betracht kommen: Die Hydrocephalie; hier jedoch mächtig vorspringende Stirn, quadratische Konfiguration des Kopfes bei relativ kleinem Gesichtsschädel, Bulbi nach unten gerollt; stärkere Zunahme des Kopfumfanges beim Wachstum; klinisch event. noch das Spinalpunktionsergebnis. Durch längere Beobachtung würde endlich festgestellt werden können, dass die Hydrocephalen gewöhnlich eine kürzere Lebensdauer besitzen und dass Schädelvergrösserungen rhachitischer Natur der Rückbildung fähig sind.

Literaturverzeichnis.

1. Vierordt, Daten und Tabellen für Mediziner. Jena 1893.
2. Marchand, Ueber das Gehirngewicht des Menschen. Abhandlungen der Königl. sächs. Gesellschaft der Wissenschaften. Leipzig 1902.
3. Ziehen, Nervensystem. Handbuch der Anatomie des Menschen, herausgeg. von v. Bardeleben. Jena 1893.
4. von Monakow, Hirnpathologie.
5. Anton, Wahre Hypertrophie des Gehirns mit Befunden an Thymusdrüse und Nebennieren. Wiener klin. Wochenschrift. 1902.
6. von Hansemann, Ueber echte Megalencephalie. Berl. klin. Wochenschrift. 1908. Nr. 1.

7. Béla Schick, Zur Kenntnis der Hypertrophia cerebri als Krankheitsbild im Kindesalter. Jahrbücher für Kinderheilkunde. 1903.
8. Virchow, Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes. Berlin 1857.
9. Marburg, Hypertrophie, Hyperplasie und Pseudohypertrophie des Gehirns. Arbeiten aus dem Institut Obersteiner. Leipzig u. Wien 1906.
10. Walsem, Ueber das Gewicht des schwersten bis jetzt beschriebenen Gehirns. Neurolog. Zentralblatt. 1899.
11. Steffen, Handbuch der Kinderheilkunde von Gerhardt. Tübingen 1880.
12. Hitzig, Ziemssens Handbuch der speziellen Pathologie u. Therapie. 11. Bd. 1876.
13. Höstermann, Ueber einen Fall von Gehirnhypertrophie. Psychiatr. Zentralblatt. 1876. Nr. 4.
14. Kocher, Ueber einige Bedingungen operativer Heilung der Epilepsie. Archiv f. klin. Chirurgie. 1899. Bd. 5.
15. Reichard, Ueber die Hirnmaterie. Monatsschr. f. Psychiatr. Bd. 24.
16. Apelt, Der Wert der Schädelkapazitätssmessungen und vergl. Hirngewichtsbestimmungen für die innere Medizin und Neurologie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 35. Heft 3 u. 4.
17. Claus et van der Stricht, Pathogénie et traitement de l'épilepsie. 1896.
18. Binswanger, Die Epilepsie. Wien 1899.
19. Redlich, Ueber die Beziehungen der allgemeinen zur symptomatischen Epilepsie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 36. Heft 3 u. 4.
20. H. Vogt, Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. Bd. 64. H. 2 u. 3.
21. Obersteiner, Ein schweres Gehirn. Zentralblatt f. Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1890. Augustheft.
22. Aschoffs Lehrbuch der pathologischen Anatomie.
23. Buschan, Menschenkunde.

Erklärung der Abbildungen (Tafel XX).

Figur 10: Kleinhirnrinde aus dem rechten Lobus quadrangularis. Helle Zellen in der Peripherie. Schwache Vergrößerung. Eisenhämatoxylin — van Gieson-Färbung.

Figur 11: Schnitt aus der linken Kleinhirnhemisphäre. Zwei pyramidenzellenähnliche Gebilde aus der Molekularschicht. Starke Vergrößerung.



Fig. 10.



Fig. 11.