

XXX.

## Zur Kenntnis der Entwicklungshemmungen des Gehirnes.

Von

M. Probst, Wien.

(Hierzu Tafeln IVa und IVb und 5 Textfiguren.)

Im folgenden bringe ich einige genau untersuchte Fälle von sogenannter wahrer Mikrozephalie, welche zur Lehre von den Entwicklungshemmungen des Gehirnes einen kleinen Beitrag darstellen sollen. Zunächst beschreibe ich den

### Fall 1.

#### **Mikrozephalie mit Mikrogyrie und Heterotopie der grauen Substanz. Suprakallöses Balkenlängsbündel.**

Die am 2. 7. 1893 geborene L. B., Wegeinräumerskind, wurde am 13. 10. 1902 wegen Idiotie mit Mikrozephalie in die n. ö. Landespflege- und Beschäftigungsanstalt für schwachsinnige Kinder in Kierling-Gugging aufgenommen. Laut Zeugnisses des Oberbezirksarztes in Krems ist der Vater 48 Jahre, die Mutter 44 Jahre alt, und beide sind körperlich und geistig gesund, nicht dem Trunke ergeben. Die Väter beider Eltern waren Brüder. Die 3 Brüder der L. B. sind 6, 16 und 18 Jahre alt und gesund und lernten im 14.—15. Monate Gehen und Sprechen. 5 Geschwister starben im 1. Lebensjahre an Darmerkrankungen. Geistesstörungen kamen in der Blutsverwandtschaft nicht vor. Die Mutter hatte während der Schwangerschaft starke Plage, die Schwangerschaft und Geburt verlief normal. Das Kind bekam im 7. Monate Zähne, es lernte weder Gehen noch Sprechen, es machte eine Lungenentzündung durch und leidet seit dem 5. Lebensjahre an Fraisen, der idiotische Zustand ist angeboren, die gesundheitlichen Verhältnisse des Aufenthaltsortes des Kindes in Hinsicht auf Luft und Bodenbeschaffenheit, Trinkwasser, Wohnungsverhältnisse und endemischen Krankheiten waren keine ungünstigen. Das Kind war apathisch, still, unrein, stumpfsinnig, zeigte Kontrakturen beider Arme und Beine, bewegte sich wenig, die Sprache fehlte. Das Kind zeigte Rachitis, eine schlecht geheilte Fraktur des rechten Schlüsselbeines und des linken Unterschenkels mit schlechter Heilung und Luxation des linken Humeruskopfes.

Nach Angabe des Vaters war der Kopf des Kindes schon bei der Geburt, die leicht vonstatten ging, klein (Fig. a u. b). Von den Fraisen blieben Zuckungen in den Extremitäten zurück. Das Kind öffnete den Mund nicht beim Füttern, und als der

Löffel in den Mund gezwängt wurde, entstanden Verletzungen am linken Mundwinkel, die zu Narbenbildungen führten. Die Fraktur des linken Unterschenkels akquirierte das Kind im Sommer 1901. Von der Verunstaltung der Klavikula weiss der Vater nichts. Das Kind habe zu Hause oft so gelacht, dass man ihm nichts zu essen geben konnte.

Kleines, verkümmertes, verkrüppeltes, schwaches Mädchen mit schlecht entwickelter Muskulatur. Länge 93 cm. Gewicht 11 kg (Fig. a u. b).

Der Schädelumfang des Kindes ist 37 cm, der bitemporale Durchmesser 9 cm, der bifrontale 7 cm, der Längendurchmesser ist 13 cm, die Ohr-Stirnbeinlinie  $8\frac{1}{2}$  cm, die Ohr-Hinterhauptslinie 8 cm, der Abstand beider Processus mastoidei am unteren Ende gemessen  $25\frac{1}{2}$  cm.

Die Kopfhare sind schwarz-braun, struppig, die Haargrenze reicht beiderseits bis in eine Linie mit dem unteren Rande der Ohrfläppchen, die nicht frei sind. Die Pupillen sind mässig weit und beiderseits gleich und reagieren auf Licht. Der linke Mundwinkel reicht weiter in die Wange hinein als der rechte und endet nicht spitzwinklig, sondern rund. Die Zähne im Unter- und Oberkiefer stehen unregelmässig, die vorderen oberen Schneidezähne sind abnorm breit. Es besteht starke Salivation. Der Rücken, die Oberarme, Ober- und Unterschenkel sind stark behaart, besonders die linksseitigen (Fig. a u. b).

Die Extremitäten (Fig. a) zeigen abnorme Stellungen, die Oberarme sind stark an den Rumpf gepresst, nach rückwärts gestreckt, das Ellbogengelenk spitzwinklig gebeugt, die Hand- und Fingergelenke bis zum äussersten flektiert. Ellbogen-, Hand- und Phalangealgelenke sind ankylotisch. Vor dem linken Akromion ist der luxierte Humeruskopf des nach rückwärts gestreckten Humerus deutlich fühlbar. Die linke Klavikula ist abnorm stark nach vorne gekrümmt, die rechte ungefähr an der Grenze zwischen äusserem und mittlerem



Fig. a.



Fig. b.

Drittel spitzwinklig geknickt. Der Thorax ist sehr schmal, rechts und links unmitttelbar unter den Achselhöhlen wie eingedrückt.

Die Brustwirbelsäule ist mässig kyphotisch und nach rechts gekrümmt. Die unteren Extremitäten sind in Hüft-, Knie- und Sprunggelenken und in den Metakarpophalangealgelenken flektiert und ankylotisch, so dass beide Oberschenkel gegen das Abdomen, die Unterschenkel gegen die Oberschenkel spitzwinklig gebeugt sind. Die Füße sind zyanotisch, kühl, gegen die Unterschenkel mässig flektiert. Der linke Unterschenkelknochen bildet an der Grenze zwischen unterem und mittlerem Drittel einen nach hinten offenen Winkel (Fig. a).

Der Kniesehnenreflex ist links im mässigen Grade auslösbar, rechts nicht. Herz und Lunge nichts Abnormes. Das Kind gibt nur beim Weinen einen Laut von sich, ist apathisch, still, unrein, es zeigt Speichelfluss und unwillkürliche Entleerungen.

Das Kind kann Gegenstände nur sehr kurze Zeit fixieren, blickt gewöhnlich unruhig umher, wobei es auch gewöhnlich den Kopf hin- und herbewegt. Auf Anrufe reagiert das Kind nicht oft.

Am unteren Drittel des rechten Oberschenkels bildete sich am 27. 12. 1902 eine Anschwellung, die Knochenstücke lassen sich gegeneinander bewegen (Fraktur) und zeigen grosse Biegsamkeit. 20. 1. 1902. Weint und lacht öfters. Körpergewicht 11,2 kg. Am 24. 1. erkrankt das Kind an Diarrhöe und Fieber. Atmungsfrequenz kaum erhöht, Puls 100, die Temperatur steigt am 28. 1. auf 40° C, es findet sich über der rechten Lunge kleinblasiges Rasseln, Puls- und Atemfrequenz steigt. Am 2. 1. 1903 Exitus letalis.

### Obduktionsbefund.

Pneumonia lobul. bilateralis, Mikrozephalie, Mikrenzephalie, Mikrogyrie, Rachitis gravis cum fracturis ossium (costarum, clavicul. dextr., femoris destr., cruris sinistr.), partim sanatis; Degeneratio hepatis, Skoliosis cranii, Hypertrichosis universalis.

Die Leiche misst vom Scheitel bis zum Steissbeine 61 cm, der Knochenbau ist im Verhältnis zur Grösse kräftig, die Muskulatur schwächlich, das Fettgewebe wenig entwickelt; die Haut ist blass, die Totenflecke in gewöhnlicher Weise.

Der Schädel des Kindes ist auffallend klein, die Stirne sehr schmal und fliehend, das Hinterhaupt ist leicht abgeflacht, ohne Stufung. Die Ohren sind gross, plump, das linke breiter als das rechte, die Ohr läppchen fehlen beiderseits; die Nase ist plump, die Augen sehen gerade nach vorwärts, die Regenbogenhaut ist auffallend gross, beiderseits 12½ mm im Durchmesser, die Pupillen sind rund 6 mm gross. Am linken Mundwinkel findet sich in der Oberlippe ein halbkreisförmiger Substanzverlust von 9 mm im Durchmesser, wodurch die Mundspalte erweitert ist. Der Gaumen ist sehr schmal und hoch, spitzbogenförmig und mit einem Kiel versehen. Die Zähne stehen sehr unregelmässig, in jeder Kieferhälfte befinden sich 6 Zähne von kurzer plumper Beschaffenheit. Der Zahnschmelz reicht an den Schneidezähnen nicht bis zur Scheide, so dass überall grubige Vertiefungen vorhanden sind. Der Hals ist lang und stark, die Schilddrüse ist vorhanden. Die beiden Schlüsselbeine

sind nach vorne und oben nahezu winklig abgelenkt, das linke Schlüsselbein ist stark verdickt.

Die Wirbelsäule ist im Lendentheil lordotisch, der Thorax ist asymmetrisch, seitlich eingedrückt, seine Vorderwand ist derart nach rechts verschoben, dass alle rechtsseitigen Rippen in der Mammillarlinie spitzwinklig abgelenkt sind, während links in der Mammillarlinie ein stumpfwinkliger Buckel und hinter ihm eine löffelförmige Impression zu sehen ist, welche bis zur 7. Rippe reicht. Alle Gelenke der oberen und unteren Extremitäten sind im Zustand spitzwinkliger Kontraktur, die unteren Extremitäten in den Fussgelenken nach rechts rotiert, der rechte Oberschenkelknochen an der Grenze zwischen unterstem und mittlerem Drittel frakturiert, so dass die beiden Frakturteile einen nach aussen offenen, stumpfen Winkel bilden. Die beiden Frakturstücke sind gegeneinander verschieblich. Der linke Unterschenkelknochen bildet zwischen unterstem und mittlerem Drittel nach einer alten Fraktur einen nach hinten offenen rechten Winkel.

Auf der Stirne herunter bis zum Unterkieferwinkel, an den oberen und unteren Extremitäten, den Schamteilen, auf der ganzen Rückenfläche, besonders in der Gegend der Wirbelsäule,  $1\frac{1}{2}$  cm lange reichliche Haare. Der Haarwuchs auf der behaarten Kopfhaut ist reichlich.

Der linke Oberarm ist im linken Schultergelenk nach vorne verrenkt, der Kopf des Oberarmes ist verdickt. Der rechte Oberarmknochen ist verbogen.

Die Schilddrüse ist ziemlich gross, die Thymusdrüse ist deutlich nachweisbar.

Im Unterlappen der linken Lunge ein bohnergrosser, pneumonischer Herd, im Unterlappen der rechten Lunge mehrere erbsengrosse entzündliche Herde. Das Herz ist schlaff, ohne Anomalie, die Leber vergrössert, schlaff, blass, stellenweise lehmfarbig. Milz klein, Uterus infantil.

Das Schädeldach ist asymmetrisch im hinteren Anteil, rechts abgeflacht, links vorgewölbt. Die verknöcherte Stirnnaht liegt links von der Mittellinie. Die Sagittalnaht verläuft in einen seichten, nach rechts gekrümmten Bogen. Die Kranznaht verläuft etwas schräg von links hinten nach rechts vorn, ebenso verläuft die Lambdanaht. Die beiden Scheitelbeine im vorderen inneren Winkel in ungefähr hellergrosser Fläche durchscheinend. Mehrere kleine, ungefähr linsengrosse, durchscheinende Stellen innerhalb des Stirnknochens und der Scheitelbeine. Im übrigen sind die Schädelknochen kompakt, die schwammige Substanz erhalten.

Die Blutgefässe in der harten Hirnhaut, welche gespannt und glänzend ist, sind strotzend gefüllt, sowohl die arteriellen wie die venösen. Die Sichelblutleiter sind mit locker geronnenem Blut erfüllt. Die harte Hirnhaut ist dick, an der Innenfläche glatt. Die Gefässe der weichen Hirnhaut sind strotzend gefüllt.

### **Makroskopischer Befund des Gehirnes<sup>1)</sup>.**

Das Gehirn ist 353 g schwer. Der grösste Längsdurchmesser der beiden Grosshirnhemisphären beträgt  $10\frac{1}{2}$  cm. Die Hinterhauptslappen decken nicht das Kleinhirn (Fig. c). Die Grosshirnhemisphären scheinen symmetrisch, die Hirn-

---

1) Das Gehirn verdanke ich Herrn Regierungsrat Dr. Schlöss.

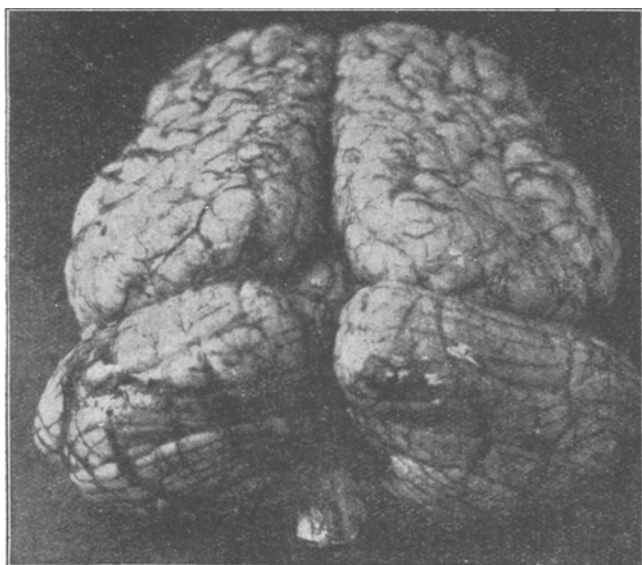


Fig. c.

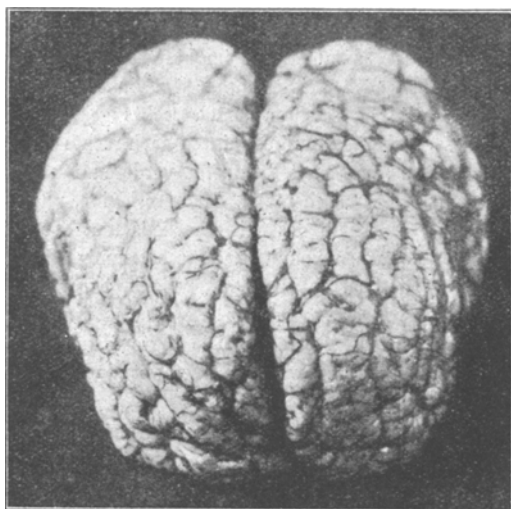


Fig. d.

windungen (Fig. d) und die Windungen des oberen Scheitellappchens sind auffallend gefältelt, die Windungen wenig ausgeprägt.

Die Konvexität des Hinterhauptlappens und Schläfelappens zeigt nur zwei Windungszüge, deren äusserer in S-förmiger Windung die Konvexität des Okzipital- und Temporallappens gegen die Innenfläche der Hemisphären zu begrenzt und gegen die unterste Stirnwindung hin übergeht.

Die untere Fläche der Stirnlappen (Fig. e) zeigt beiderseits einen deutlich ausgeprägten Sulcus cruciatus und normalen Windungstypus.

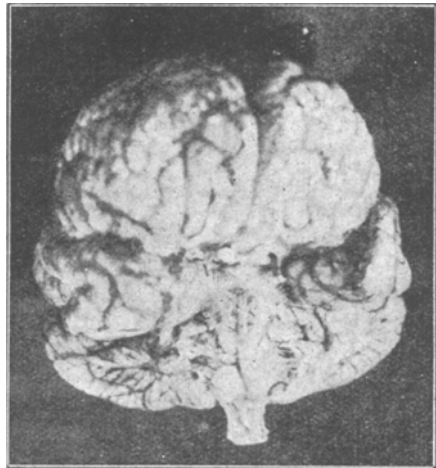


Fig. e.

### Mikroskopischer Befund.

#### Frontalschnitte durch das ganze Gehirn.

Das Grosshirn wurde in eine lückenlose Frontalschnittreihe mittels des Frommeschen Mikrotomes zerlegt und nach den verschiedenen Methoden hauptsächlich mit Hämatoxilin behandelt. An der Hand der abgebildeten Frontalschnitte, Taf. IVa u. IVb, Fig. 1 bis 10, welche eine zweifache Vergrösserung zeigen, will ich die Schnittreihe vom Stirnhirn zum Hinterhauptlappen hin durchgehen.

Die Schnitte wurden in der Reproduktion ohne mein Wissen leider um mehr als die Hälfte verkleinert, so daß man bei dieser Art der Reproduktion nur kaum die Faserverhältnisse angedeutet findet, statt lithographierten Tafeln, wie in meiner Arbeit dieses Archiv Bd. XXVIII.

Fig. 1 zeigt einen Frontalschnitt vor dem Balkenknie durch alle drei Stirnwindungen ( $s_1$ ,  $s_2$  und  $s_3$ )<sup>1)</sup>, dem Tractus olfactorius (olf). Die grösste Schnitthöhe ist hier 42 mm, die grösste Schnittbreite 60 mm. Alle drei Stirnwindungen zeigen auf beiden Hemisphären einen mikrogyrischen Bau, die Rinde ist daselbst 2–3 mm dick, die Gyri sind stark gefaltet, die Tangentialfaserschichte ist abnorm stark ausgesprochen mit einfacher Lupenvergrösserung deutlich zu sehen. Die Strahlenkranzfaserung StK, das Cingulum cing, die Balkenfaser B zum Stirnhirn sind vorhanden, aber relativ wenig massig. Die radiäre Faserung der Markstrahlen ist gering. Der äussere und innere Gennari'sche Streifen ist wenig vorhanden, meist fehlt er, ebenso fehlt das super- und interradiäre Flechtwerk.

Die Blutgefässe zeigen keine besonderen Auffälligkeiten. Die Markbildung ist gering. Der Tractus olfactorius ist beiderseits markhaltig.

<sup>1)</sup> Diese und alle folgenden Buchstabenverweisungen zu den Fig. 1 bis 12 konnten wegen Zeitmangels nicht mehr in die Taf. IVa und IVb aufgenommen werden. Anm. d. Verl.

Die abnorme starke Tangentialfaserschichte findet sich in den mikrogyrischen Windungen.

Die Zellelemente der Hirnrinde sind wenig entwickelt, zurückgeblieben.

Die Markscheiden zeigen ein dünnes Kaliber.

Fig. 2 zeigt einen Frontalschnitt durch das Balkenknie, die Schnitthöhe ist 44 mm, die grösste Schnittbreite 62 mm. Man sieht die drei Stirnwindungen ( $s_1$ — $s_3$ ), die Orbitalwindungen, das Balkenknie B, den Nucleus caudatus (S K), den vordersten Anteil des Linsenkernes (Li) und des Seitenventrikels (V), beiderseits den Bulbus olfactorius (olf). Die drei Stirnwindungen sind mikrogyrisch, mit einem starken, mit freiem Auge sichtbaren Tangentialfaserstreifen.

Am dorsalen Teil des Balkens finden wir ein doppelt gewulstetes suprakallöses Längsbündel, das sich um das Balkenknie frontalwärts herumschlingt und dann auf der ventralen Seite des Balkenknie erscheint: Balkenlängsbündel, (s B) suprakallöses Bündel (dieses Arch., Bd. 38, H. 1, Taf. I, Fig. 7 u. 8).

Die medialen Flächen der Orbitalwindungen zeigen einen deutlichen Gennari-schen Streifen. Hirnrinde und Markfaserung verhalten sich so wie an den früher geschilderten Schnitten. Die Rinde erscheint unfertig, nicht ausgebildet, die Markfaserung abnorm.

Ueber den suprakallösen Längsbündeln findet sich zu beiden Seiten ein minimaler Gyrus supracallosus.

Fig. 3 zeigt einen Frontalschnitt durch die drei Stirnwindungen ( $s_1$ — $s_3$ ), einseitig durch den vorderen Pol des Temporallappens T, den Ventrikel (V), den Fornix (F), den Nucleus caudatus (S K), den Linsenkern (Li), die innere Kapsel (ci), die äussere Kapsel (ce), den Tractus olfactorius (olf). Wir finden hier die Stirnwindungen ( $s_1$  und  $s_2$ ) mikrogyrisch, mit abnormen Tangentialfaserungen und geringer Markscheidenbildung.

In dem der 2. und 3. Stirnwindung entsprechenden Marke findet sich hier Heterotopie der grauen Substanz, versprengte Hirnrinde (H), beiderseits symmetrisch drei kleine Stellen, die auf der schlechten Reproduktion nicht zu sehen ist.

Der Balken ist ausgebildet, die Balkenstrahlung in die Hirnrinde ist zu verfolgen.

Das suprakallöse Balkenlängsbündel ist hier stärker (s. B.), halbkugelig im Querschnitt, die durchschnittenen Fasern sind quer getroffen.

Der Fornix zieht hier zum Riechfeld abwärts, der Tractus olfactorius ist beiderseits entwickelt.

Die Capsula interna (ci) ist schwächlich veranlagt und zeigt einen geringen Markscheidengehalt.

Der Schweifkern (S K) und Linsenkern (Li) sind plump. Das subkallöse Marklager zeigt keine besondere Auffälligkeit, das retikuläre Stabkranzfeld ist auffallend klein.

In den folgenden Schnitten taucht die vordere Kommissur und der Tractus opticus markhaltig auf, sie zeigen keine Besonderheiten.

Die Markmasse, welche als Hakenbündel bezeichnet wird (u), taucht auch hier auf.

Der Bogen des Strahlenkranzes ist vorhanden, aber klein.

In den mikrogyrischen Windungen verlaufen zahlreiche abnorme Markbündelchen bis zur Tangentialfaserung.

Das Cingulum zeigt nur wenig Markfasergehalt. Der Gefäßplexus im Ventrikel zeigt nichts Auffällendes.

Das Chiasma der Sehbahn zeigt ein gewöhnliches Verhalten.

In Fig. 4 sehen wir einen Frontalschnitt (Schnitthöhe 59 mm, Schnittbreite 74 mm) durch die vordere Zentralwindung (v C) und Stirnwindung und die vordere Temporalgegend ( $T_1$ ). Die vordere Zentralwindung und Stirnwindung ist mikrogyrisch, mit abnormer Tangentialfaserbildung, das Marklager dieser Windungen zeigt noch mehr Heterotopie der grauen Substanz (H), die Inselwindung (I) ist abnorm klein und verschwindet auffallend rasch.

Der Balken (B) ist ausgebildet, das suprakallöse Längsbündel wird flacher, es liegt in der Mitte zwischen den beiden kleinen Gyri supracallosi auf dem Balken.

Der Schweifkern (S K) und die drei Linsenkernglieder ( $L_{1-3}$ ) sehen embryonal aus, die Capsula interna (C i) ist schwächig. Der Fornix (F) und die vordere Kommissur (C a) zeigten sich faserärmer.

Die vorderen Sehhügelkerne sind begrenzt, aber wenig ausgebildet. Die Hirnschenkelschlinge zeigt nichts Besonderes, auch der Plexus chorioideus zeigt nichts Abnormes.

Im Tuber cinereum zeigt sich hier der Fasciculus tuberis cinerei, der die Gudden'sche, Forel'sche und Meynert'sche Kommissur bildet, richtig aber die Kreuzung meines Hauben-Zwischenhirnbündels (H Z) darstellt. (Siehe Linsenkernschlinge, Sitzungsberichte der k. u. k. Akademie der Wissenschaften in Wien. Mathem. naturw. Klasse. Bd. CXII. Abt. III. Dezember 1903. S. 94 des Separatabdr.)<sup>1)</sup>

In Fig. 5 sehen wir einen Schnitt durch die hintere Zentralwindung (h C), die Temporalwindung T, den Sehhügel, roten Kern (r K), Hirnschenkelfuss (p), Cornu Ammonis (C A) und den Nervus oculomotorius (III).

Die ganze hintere Zentralwindung (h C) ist beiderseits mikrogyrisch und wenig gut abgrenzbar, auch die Temporalwindung ( $T_1$ ) ist mikrogyrisch, in der Markmasse findet sich zahlreiche Heterotopie der grauen Masse. Die 1. und 2. Temporalwindung ist durch die mikrogyrische Bildung wenig abgrenzbar. Lobulus fusiformis (fus) und lingualis (ling) sind nicht trennbar. Die hintere Zentralwindung und die beiden Temporalwindungen sind durch mikrogyrische Bildungen kaum zu trennen.

Der Ventrikel ist nicht übermäßig weit, der Gefäßplexus normal.

Die mikrogyrischen Windungen zeigen abnorme Faserverhältnisse, abnorme Tangentialfaserung wie auf den übrigen schon beschriebenen Schnitten.

Schnitthöhe 58 mm, Schnittbreite 75 mm, die Rindensubstanz ist ca. 3 mm dick.

Der Balken zeigt eine gewöhnliche Bildung, das suprakallöse Balkenlängsbündel wird hier bedeutend flacher und weniger differenziert, das Cingulum ist wenig markhaltig.

1) Probst, Zur Kenntnis der Grosshirnfaserung. Sitzungsbericht der k. Akademie d. W., Wien, vom 10. 12. 1903. — Ueber d. Kommissur v. Gudden, Meynert u. Ganser usw. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. XVII. H. 1.



Der Gyrus fornicatus (G f) zeigt eine starke Tangentialfaserschichte.

Der dorsale (d F) und ventrale Fornix (v F) ist mässig faserreich, die Taenia Thalami ist markhaltig. der rote Kern (r K) zeigt die gewöhnliche Form.

Die Sehhügelkerne zeigen zurückgebliebene Zellformen. Der Tractus opticus ist beiderseits markhaltig.

Die Substantia nigra (nig) ist gross, der Hirnschenkelfuss (p) ist abnorm klein, dünn und zeigt wenig markhaltige Fasern, besonders auch im Pyramidenbereich, wie das die Figur deutlich zeigt.

Der austretende Nerv. oculomotorius (III) ist markhaltig.

Das Unterhorn ist mässig weit, das laterale Sagittalmark (l S), resp. die thalamische und die kortikale Sehbahn sind vorhanden, aber wenig faserreich.

Der Gyrus supracallosus ist hier stärker als an den vorigen Schnitten.

Der Linsenkern (L K) und Schweifkern (S K) zeigen embryonale Zellformen.

Das Corpus geniculatum externum und das Pulvinar mit der Einstrahlung der Sehbahn ist vorhanden, das Corp. gen. int. ist klein.

Das hintere untere Längsbündel, welches nach meinen Untersuchungen nur ein Teil der Sehbahn (laterales Sagittalmark) ist, ist wenig faserreich.

Das Ammonshorn (C A) zeigt zurückgebliebene Zellformen.

Die Strahlung der Schleife in dem Sehhügel ist mässig markreich.

Das Corpus Luysi, das Meynert'sche Bündel und das Vicq d'Azyt'sche Bündel ist vorhanden.

Die Commissura posterior ist markhaltig.

In Fig. 6 sehen wir einen Schnitt durch die hintere Zentralwindung (h C), die Temporalwindungen (T<sub>1-3</sub>), den Gyrus fusiformis (fus) und Gyrus lingualis (ling) und das Ammonshorn (C A), den caudalen Teil des roten Kernes (r K) und dem unteren Teil der Brücke (Br), den Sylvi'schen Kanal (S), das Pulvinar (Pu), den innern Kniehöcker (i K).

Wir sehen hier zahlreiche mikrogyrische Bildungen in den hinteren Zentralwindungen und Temporalwindungen und zahlreicher Heterotopie im Marklager dieser Windungen. Erste und zweite Temporalwindungen sind zu einer zusammengedrängt.

Die stärkere Tangentialfaserschichte ist auch hier ausgeprägt, aber nicht mehr so mächtig, wie auf den vorher beschriebenen Schnitten. Die Markstrahlung in die Windungen ist gering. Die Tangentialfaserschichte der Rinde des Gyrus fornicatus ist stark entwickelt.

Das suprakallöse Balkenlängsbündel verschwindet in dieser Gegend immer mehr, der Gyrus supracallosus ist noch vorhanden.

Das Stratum sagittale laterale (l S) ist markhaltig aber klein, der ventrale Teil, welcher früher als hinteres unteres Längsbündel bezeichnet wurde, aber Sehstrahlung ist, ist in kleinen Masse vorhanden.

Der Ventrikel (V), das Unterhorn (U H) zeigen nichts Besonderes, auch der Plexus chorioideus (Pl) nicht.

Der Nervus oculomotorius ist gut markhaltig. Die Schleifenschicht (s) ist mässig entwickelt, der Hirnschenkelfuss ist abnorm schmal, dünn in allen Anteilen.

Die Substantia nigra ist breit.

Die Pyramidenfasern in der Brückengegend sind blass, dünn, wenig gebildet.

Fig. 7 zeigt einen Frontalschnitt durch die hintere Zentralwindung (h C), den Gyrus supramarginalis (marg), die Schläfenwindungen ( $T_1$  und  $T_2$ ), den Gyrus fusiformis (fus), den angedeuteten Gyrus lingualis (ling), es sind auch Anteile der Kleinhirnrinde getroffen, der Zweihügel und die Brückengegend mit dem dorsalen Längsbündel (h L), die Kleinhirnarne (K S), die Schleife (s).

Hintere Zentralwindung (h C), Gyrus supra marginalis und Schläfewindungen sind stark mikrogryisch und in ihrer Markmasse zahlreiche eingesprengte graue Substanz, bis nahe an den Ventrikelrand. Der Ventrikel und Plexus chorioideus ist nicht verändert. Zwischen den eingesprengten grauen Substanzen verlaufen unregelmässige Markfaserbündel.

Der Gyrus fornicatus zeigt hier noch eine starke Tangentialfaserschicht.

Das Cingulum ist sehr schwächig. Das suprakallöse Längsbündel ist verschwunden.

Das laterale Sagittalmark (l S), resp. die Sehstrahlung ist schwächig.

Auf den nächsten Schnitten teilt sich nun der Balken und bildet das Tapetum. Das laterale Sagittalmark wird von den heterotopen grauen Massen oft ganz verdrängt; entsprechend der lateralen Seitenwand des Ventrikels, dafür ist es stärker entsprechend der Unterseite des Unterhornes. Alle drei Marksichten Tapetum, inneres und äusseres Sagittalmark sind hier gut zu sehen.

In der hinteren Zweihügelgegend finden wir den Kleinhirnarne, das dorsale Längsbündel, die Schleife gut markhaltig, die Pyramidenbahn aber klein und fast ohne Mark. Der Brückenarm zeigt wenig Markreichtum.

Der Nervus trochlearis, trigeminus, abducens, facialis und acusticus sind gut markhaltig.

In Fig. 8 sehen wir einen Frontalschnitt durch das untere (u S) und obere Scheitelläppchen (o S), den Cuneus (Cu), den Gyrus fusiformis und lingualis, die Temporalwindung, das Kleinhirn und den Gehirnstamm. Die Schnitthöhe ist 55 mm, die Schnittbreite 78 mm. Wir finden hier das obere Scheitelläppchen mikrogryisch verbildet und ebenso auch die Temporalwindung mit starker Tangentialfasierung und in die Markmasse eingelagerter grauer Substanz. Die drei Marklager, das Tapetum (tap), das mediale Sagittalmark (m S) und das laterale Sagittalmark sind vorhanden. Die Markstrahlung in die Windungen ist schwächig. Der Ventrikel ist nicht verändert.

Im Hirnstamm sehen wir den Nervus facialis (VII), die Kleinhirnstiele (K S), das dorsale Längsbündel (h L) und die Olivenzwichenschicht gut markhaltig. Die Oliven (o) sind embryonal gebaut. Die zerebrale Trigeminiwurzel ist klein, die spinale mässig entwickelt.

Die Pyramiden (p) sind kaum vorhanden, und es finden sich nur wenige schwächige Fasern im Pyramidenareal.

In Fig. 9 sehen wir einen Frontalschnitt durch die Scheitelläppchen, oberes (o S) und unteres (u S), die mikrogryisch verbildet sind, und deren Markmasse viel eingesprengte graue Substanz enthält, der Praecuneus ist dürrig entwickelt, Lobulus fusiformis (fus) und lingualis (ling) sind sehr einfach. Die Schnitthöhe ist

55 mm, die Schnittbreite durch das Kleinhirn 80 mm. In der Rinde der Fissura calcarina (cal) findet sich ein Gennari'scher Streifen. Tapetum (tap), inneres (i S) und laterales Sagittellmark (l S) ist zu unterscheiden, doch sind die Markmassen, die lateral am Unterhorn liegen, durch die versprengten grauen Massen sehr zur Seite gedrückt.

Die Rinde des oberen und unteren Scheitelläppchens zeigt noch stärkere Tangentialfaserschichten.

Im Kleinhirn sehen wir die Kerne Nucleus dentatus (dent) und die übrigen Kleinhirnerne entwickelt.

Im Gehirnstamm finden wir die Oliven (o) entwickelt, die Striekkörper (St), das dorsale Längsbündel (h L), die Olivenzwischen-schichte Fasciculus solitarius (f s) markhaltig, die Pyramidenbahn fast fehlend, blass, schwächig.

Weiter kaudalwärts kommen wir zu einem Frontalschnitt, den Fig. 10 repräsentiert.

Auf den folgenden Schnitten sehen wir die Okzipitalwindungen klein und mikrogryisch mit der mikrogryischen Temporalwindung zusammenhängend. Auch der Cuneus und Gyrus lingualis erscheinen gegen den Okzipitalpol zu mikrogryisch.

In Fig. 10 sehen wir einen Frontalschnitt durch die okzipitalen Enden der Grosshirnhemisphären, durch das Kleinhirn, mit dem Nucleus dentatus und das verlängerte Mark. Die Schnitthöhe von den Pyramiden (p) bis zur Rinde des oberen Scheitelläppchens ist 53 mm, die Schnittbreite durch das Kleinhirn 82 mm. Alle Rindenanteile, die um das äusserste Ende des Unterhornes herum gelegen sind, sind mikrogryisch, auch die Rinde der Fissura calcarina. Das zentrale Sehfeld ist nur in den frontaleren Partien etwas normaler gebildet.

Die Tangentialfaserung ist am ganzen Okzipitalpol stärker, die Markfaserung abnorm, zwischen den eingesprengten grauen Markfasern sich verästelnd.

Die Markmasse des Kleinhirnes ist entsprechend markreich.

Der Nervus hypoglossus ist markhaltig. In der Medulla oblongata sind nur die Pyramiden durch ihre abnorme Kleinheit und blasse Färbung auffällig.

Striekkörper (S K), Olivenzwischen-schichte, Goll'scher und Burdach'scher Strang zeigen keine Auffälligkeiten.

Fig. 11 u. 12 zeigen Rückenmarksquerschnitte mit fast marklosen Pyramidenfasern.

## Fall 2.

### **Mikrozephalie mit Mangel der Kommissurenfasern des Balkens, Mikrogryie und Heterotopie der grauen Substanz. Balkenlängsbündel.**

Die 13 Jahre alte A. S. wurde 1896 in die Landes-Pflegeanstalt in Gugging wegen Idiotie aufgenommen. Ihr Vater war dem Trunke ergeben. Sie litt an Kontrakturen der Beine und hat nie zu gehen vermocht, sie vermochte nur im Kindersessel zu sitzen oder am Boden zu liegen. Das Sprachvermögen war nicht entwickelt, sie reagierte auf keinen Zuspruch und verstand nichts vom Gesprochenen. Zusage Nahrungsmittel erkannte sie, missliebige wies sie zurück. Sie sass meist ruhig, stumpfsinnig in ihrem Sessel, zeitweise schrie sie heftig und war erregt und

zornmütig, besonders bei Reinigung und Kleiderwechsel. In ihrer Erregung biss sie sich meist in den linken Vorderarm, der viele Narben zeigte.

Sie stierte mit finsterem Gesichtsausdruck vor sich hin, der sich nur bei Darreichung von Nahrungsmitteln aufhellte. Sie musste vollständig gepflegt werden, der Nahrungsaufnahme setzte sie oft Widerstand entgegen. Sie musste gespeist werden und war immer unrein. Alles, was sie erreichen konnte, suchte sie zu zerbeissen.

Oefters traten tagsüber epileptische Anfälle auf. Sie salivierte stark, mit dem Kopfe machte sie immer wiegende Bewegungen.

Beide untere Extremitäten zeigten eine spitzwinklige Kontraktur mit stark vorspringenden Sehnen der Adduktoren der Oberschenkel und der Beuger der Unterschenkel. Der rechte Arm zeigte eine spitzwinklige Kontraktur im Ellbogengelenk. Die Extremitäten waren atrophisch.

Der Schädelumfang ist 50 cm, die Stirne ist steil. Es besteht Strabismus convergens, das Gebiss ist schlecht.

In der Folge wurden die epileptischen Anfälle häufiger, es traten Durchfälle und Bronchitis auf. Am 12. 5. 1898 ging die Kranke im Status epilepticus zugrunde.

### Obduktionsbefund.

Das Gehirn wog 1030 g, die zarten Hirnhäute waren etwas hyperämisch, der Balken fehlte vollkommen, in dem auseinandergetrennten Hirnspalt war statt des Balkens der Plexus chorioideus vorliegend. Die vordere und hintere Kommissur waren vorhanden, die Commissura mollis und die Gewölbekommissur fehlten. Statt des Balkens findet sich beiderseits ein Balkenlängsbündel.

Die Windungen an der medialen Fläche der rechten Hemisphäre sind eintönig, plump und laufen gegen den Ventrikelrand in ein Konvolut von mikrogyrischen Windungen aus. Der Gyrus frontalis superior und centralis posterior zeigen ebenfalls in beschränkter Masse Mikrogyrie, im Marke des rechten Okzipitallappens findet sich Heterotopie grauer Massen.

In der linken Hemisphäre finden sich makrogyrische und mikrogyrische Windungen, besonders im hinteren Gebiete des Parazentralläppchens und Cuneus.

Die frontookzipitale Länge des Gehirnes war im gehärteten Zustand 16,2 cm, die Entfernung Temporalpol—Okzipitalpol 11,4 cm, Frontalpol—Okzipitalpol mit Messband am oberen medialen Rande der Hemisphäre entlang gemessen 22 cm, frontapoloberes Ende des Sulcus Rolandi 15,2 cm, frontapoloberes Ende der Fissura parieto-occipitalis 19 cm, die Länge des Sulcus Rolandi war 9 cm.

### Linke Hemisphäre.

| Der oberste Teil der hinteren Zentralwindung, die untere Hälfte der vorderen Zentralwindung, die Pars opercularis, der Fuss der zweiten Frontalwindung und die angrenzenden hintersten Teile der obersten Frontalwindung sind mikrogyrisch. Die Temporalwindungen sind breit gebildet, ebenso die vorderen Anteile des Parazentralläppchens. Der rückwärtige Teil des Parazentralläppchens, die Partie des Cuneus an der Mantelkante ist mikrogyrisch.

Die orbitale und mediale Fläche des Stirnhirns zeigt besser gebildete Windungszüge.

Die hintere Zentralwindung ist am oberen Ende mikrogyrisch, im unteren Verlaufe gut entwickelt.

Der Lobulus paracentralis und der Zwickel sind mikrogyrisch, Gyrus supra marginalis und angularis sind gutgebildet, ebenso die drei Okzipitalwindungen und Schläfewindungen. Der Uacus und Lobulus lingualis sind breit und plump.

Der Gyrus fornicatus ist nur in seinen vordersten Anteilen angedeutet.

Nur ein 1 cm langer Teil am Pol der ersten Temporalwindung ist mikrogyrisch.

#### Rechte Hemisphäre.

Die rechte Hemisphäre ist etwas grösser und schwerer, die Differenz ist 100 g. Es finden sich daselbst weniger mikrogyrische Partien. Die vordere Zentralwindung ist breit, dick und plump, die hintere Zentralwindung schmal, im oberen Drittel mikrogyrisch. Von der obersten Stirnwindung ist nur die rückwärtigste Partie mikrogyrisch, vom Parazentralläppchen der unterste Teil.

#### Mikroskopische Gehirnschnitte<sup>1)</sup>.

Die linke Hemisphäre wurde auf Frontalschnitten, die rechte Hemisphäre auf Horizontalschnitten in lückenlosen Serien untersucht. Statt des Balkens findet man am Ventrikelschlitz nur den Fornix vor, lateraldorsal das Balkenlängsbündel, welches die dorsale Begrenzung des Seitenventrikels bildet, statt der normalen Querfaserung des Balkens. Das Balkenlängsbündel besteht aus sagittalen Fasern.

An der oberflächlichen Rindenschichte der mikrogyrischen Partien ist das Auftreten einer starken, mit freiem Auge sichtbaren Tangentialfaserschichte zu bemerken.

Die oberflächliche Markfaserschichte des Gyrus fornicatus und Gyrus hippocampi, die Randbogenfasern sind stark ausgeprägt.

Der Schweifkern ist plump, gross, das Hemisphärenmark ist durch eingesprengte graue Massen stellenweise verdrängt.

Der Hirnschenkelfuss ist wenig faserreich, dünn und schwächig, besonders jene Fasern, welche in die innere Kapsel einstrahlen.

Die Ventrikel sind nicht erweitert, an der lateralen Wand des Unterhornes findet sich Heterotopie der grauen Substanz.

Durch den vollständigen Mangel des queren Balkens findet man am Ventrikelschlitz nur den Fornix vor, neben dem Balkenlängsbündel (siehe dessen Beschreibung dieses Archiv, Bd. 34, H. 3). Der dem Gyrus fornicatus entsprechende Windungszug reicht bis nahe an den Sehhügel, so dass der Eingang in den Seitenventrikel ein schmaler Schlitz ist.

Am Horizontalschnitt durch die rechte Hemisphäre finden wir den vorderen Anteil des Parazentralläppchens mikrogyrisch.

Das Balkenlängsbündel ist am Vorderhornrande stark entwickelt, es sammelt

---

1) Siehe Tafel XVII—XXII dieses Archivs. Bd. XXXIV.

hier die Fasern aus den Stirnwindungen, am hinteren Abschnitte des Ventrikels erhält es Fasern aus den Zentralwindungen und dem Scheitellappchen.

Im hinteren unteren Längsbündel, das die Sehstrahlung des Sagittalmarkes bildet, finden wir heterotope graue Massen, die aus grossen Ganglienzellen von unregelmässiger Form bestehen, ferner aus runden Zellen, wie sie in der molekulären Schichte der Rinde zu treffen sind.

Das Kleinhirn ist als Ganzes etwas kleiner. Die Pyramidenfasern sind wenig faserreich, besonders die linksseitigen, entsprechend der kleinen linken Hemisphäre, sind in der Entwicklung zurückgeblieben.

In der Hirnrinde sieht man eine abnorme Markfaserverteilung, die Rinde der mikrogyrischen Windungen ist im allgemeinen dünner, die molekuläre Schicht ist dünn, mit einigen spärlichen runden Zellen. Die zweite und dritte Rindenschicht kann kaum getrennt werden, da alle Zellen ähnliche kleine Pyramidenzellen aufweisen. Grosse Pyramidenzellen sind in der mikrogyrischen Windung nur selten zu finden. Die Schichten sind zellenarm, die Zellen stehen weit auseinander und zeigen unregelmässige Formen und sehen verkümmert aus, die Umrisse des Protoplasmas der Nervenzellen sind unregelmässig.

Die Schichtung in der mikrogyrischen Windung ist eine oft ganz unregelmässige, verworfene, besonders durch die abnorme Faserung bedingt. Statt der oberflächlichen Molekularschicht findet man oft mehrere Lagen von Markfasern, welche wie die Tangentialfasern verlaufen. Die Rinde ist im allgemeinen sehr gefässreich. Die Tangentialfaserschichte wie der äussere und innere Baillarger'sche Streifen zeigen abnormen Markfasergehalt. Der Gennari'sche Streifen besteht aus dicken Markfasern, statt der dünnen Tangentialfaserschichte findet man oft eine dicke Lage, welche die Rinde der mikrogyrischen Windungen überzieht. Die Markfasern der Rinde sind oft dick, plump, von rosenkranzartigem Aussehen.

Von diesen Markfaserlagen werden die Schichten der mikrogyrischen Hirnrinde unregelmässig durchzogen. Zwischen den oft schlingenförmig und wellenförmig verlaufenden Markfaserbündeln der Hirnrinde findet man kleine Pyramidenzellen und kleine runde Ganglienzellen.

Die Markstrahlen erscheinen im allgemeinen verringert.

### Fall 3.

#### **Mikrozephalie mit Makrogyrie, ohne Heterotopie der grauen Substanz. Suprakallöses Längsbündel, Verkürzung des Balkens.**

Die 3½-jährige F. S. war vom 17. 1. 1901 bis 20. 2. 1901 in der Pflgeanstalt in Gugging. Die Eltern und die vier Geschwister des Pflglings waren gesund. 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 sistierte das Wachstum des Kindes. Die Geburt dauerte etwas länger, das Kind wurde künstlich ernährt, die Weiterentwicklung war eine sehr langsame, die ersten Zähne kamen erst nach einem Jahre.

Das Kind war im November 1900 77 cm lang und 6400 g schwer, der Schädel war mikrozephal, von 32 cm Umfang. Es bestand eine Kyphoskoliose, die unteren

Extremitäten wurden an den Leib angezogen gehalten. Das Kind war idiotisch, stumpfsinnig, es hörte Geräusche, sah aber nicht trotz Fehlen einer Augenerkrankung. Es bewegte sich lebhaft und viel und zeigte Speichelfluss.

Die Stirne war schmal, fliehend, die Ohren weit abstehend, der Längendurchmesser des Schädels war 11 cm, der Querdurchmesser 9 cm. Der Ernährungszustand war schlecht, die Haut welk, das Unterhautzellgewebe spärlich, die Muskulatur schwach entwickelt.

Die Sprache fehlte ganz, das Kind nahm keine Notiz von der Umgebung. Die Bewegungen beschränkten sich auf Kratzbewegungen der Hände.

Bis Februar 1901 zeigte das Kind eine gute Esslust und ruhigen Schlaf, später nahm es wenig Nahrung, schlief schlecht und schrie, es trat Erbrechen und Diarrhöe auf, am 18. 2. 1901 Zuckungen im rechten Fazialisgebiet und in den Muskeln des rechten Oberarmes, die durch zwei Tage bis zum Exitus letalis anhielten.

### Obduktionsbefund.

Der Körper ist 80 cm lang, der Schädel zeigt keine prämaternen Synostosen, die harte Hirnhaut war etwas dicker, schlaff, die weichen Hirnhäute durchsichtig, blutreich. Das Gehirn wog 195 g und war in den Windungen von fötalem Windungstypus.

Die Thymusdrüse ist erhalten. Magen und Darm zeigten die Zeichen eines akuten Katarrhes.

#### Das Gehirn.

Das Gehirn wog 195 g, die frontookzipitale Länge war 9,5 cm, der Abstand der Temporalpole 8,1 cm, die Entfernung vom Frontalpol zum Okzipitalpol am oberen medialen Rande der Hemisphäre gemessen 11,9 cm.

Das ganze Gehirn war klein, sehr einfach gebaut, die Hinterhauptslappen bedeckten nicht das Kleinhirn und liessen dessen hintere Hälfte frei, das Kleinhirn war steiler zur Basis gestellt, die Verkürzung des Hinterhauptlappens fällt besonders in die Augen.

Die Sylvi'sche Furche zeigt keinen aufsteigenden und keinen horizontalen Schenkel, die Fissura frontalis superior und inferior ist klein, ebenso die Fissura praecentralis. Eine zusammenhängende, einfache, plumpe Windung umrahmt hakenförmig die Sylvi'sche Furche und bildet eine ununterbrochene Windung des Operkulum und der ersten Schläfewindung.

Die Windungen des Gehirns sind einfach, plump, makrogyrisch. Die Zentralfurche ist weit gegen das Stirnhirn gerückt. Die Stirnwindungen hängen direkt mit der vorderen Zentralwindung zusammen. Die letztere geht um das untere Ende der Zentralfurche ununterbrochen in die hintere Zentralwindung über. Die Insel besteht aus einer einfachen, plumpen, makrogyrischen Windung.

Scheitelläppchen, Hinterhaupts- und Schläfelappen sind symmetrisch gebildet.

Die Fissura parieto occipitalis reicht weit in die laterale Fläche der Hemisphäre.

Der Hinterhauptslappen besteht nur aus einer makrogyrischen Windung, die durch eine leichte Fissur zwei Abteilungen zeigt.

Der Lobulus lingualis und fusiformis bestehen aus einem plumpen makrogyrischen Windungszug.

Das Kleinhirn ist klein, einfach gebaut und steil gestellt. Das ganze Gehirn wurde in eine lückenlose Frontalschnittreihe zerlegt<sup>1)</sup>.

Die ganze Markmasse ist wenig entwickelt, zurückgeblieben. Die Markcheiden sind dünn und zeigen, dass die Markbildung nicht ordentlich vor sich gegangen ist. Tangentialfasern sowie der Gennari'sche Streifen, das interradiäre und superradiäre Flechtwerk fehlen im Stirnhirn. U-förmige Fasern sind spärlich.

Ueber die Mitte des Balkens findet sich ein längsverlaufendes suprakallöses Bündel, das 1 mm über die anderen Balkenfasern erhaben ist, ähnlich wie im Falle 1. Im Hinterhauptslappen, wo das Splenium fehlt und der Balken sagittal geteilt ist, lässt sich das suprakallöse Bündel in das Tapetum verfolgen. Es entspricht dem Verlaufe des Balkenlängsbündels im „balkenlosen“ Gehirn. Nach vorne gegen das Stirnhirn zu liegt das suprakallöse Längsbündel um das Balkenknie herum auf dessen Unterseite.

Stabkranz und innere Kapsel zeigen einen geringen Markfasergehalt, nur die Fasern zur vorderen Zentralwindung sind besser entwickelt.

Den besten Markfasergehalt zeigt noch die vordere Zentralwindung, es sind da Tangentialfasern, super- und interradiäres Flechtwerk vorhanden. In der Rinde der hinteren Zentralwindung, des Scheitelläppchens und Hinterhauptlappens ist keine Tangentialfaserung, kein Gennari'scher Streifen, die Radiärfaserung ist gering. In der Fissura calcarina ist ein kleiner Gennari'scher Streifen angedeutet.

Der kaudale Teil des Balkens trennt sich frühzeitig in zwei Balkenlängsbündel, die sagittal verlaufen.

#### Hirnrinde.

Im Stirnhirn fand sich überall eine dicke molekuläre Schichte mit wenig runden Zellen, die weit voneinander abstehen. Die kleinen Pyramidenzellen waren von geringerer Zahl und wenig Differenzierung. Die grossen Pyramidenzellen waren spärlich, ihre Kerne gross, das Protoplasma klein mit wenig Nissl'schen Körnern.

In der vorderen und hinteren Zentralwindung fand sich eine dicke molekuläre Schichte, die Schichte der kleinen und grossen Pyramidenzellen unterschied sich wenig, auch die 4. und 5. Zellschichte ging ineinander allmählich über. Die Zellen waren wenig differenziert und in ihrer Entwicklung stehen geblieben, der Kern der Pyramidenzellen war gross, das Protoplasma schmal.

Die vorliegenden drei genau studierten Fälle von wahrer Mikrozephalie geben für die Lehre der Entwicklungshemmungen manche Anhaltspunkte, die ich in kurzer, sehr gedrängter Weise wiedergebe.

Wenn sich auch die Ursachen der beschriebenen Entwicklungshemmungen des Gehirnes aus verschiedenen Komponenten zusammensetzen, müssen wir doch in diesen Fällen an Entwicklungsstörungen des Eies in früher Zeit denken, wodurch später ein relativer Stillstand im Wachstum

1) Siehe die Tafeln dieses Archivs. Bd. XXXVIII. Tafel I—III.



auftritt. Gewiss spielen Alkoholismus, Lues, Infektionskrankheiten, Veränderung des Ovariums und des Uterus eine gewisse Rolle. Ausschlaggebend ist aber doch die abnorme Keimentwicklung, wie das die Anatomie der oben beschriebenen Fälle beweist; namentlich die Heterotopie der grauen Substanz gibt dafür Anhaltspunkte. — Im dritten der beschriebenen Fälle sehen wir, dass das Wachstum des Fötus in der Schwangerschaft auffallend sistiert und die Entwicklungshemmung sich deutlich macht. Hereditäre Verhältnisse finden wir in unseren Fällen eine geringere Rolle spielen. Im Falle 1 sehen wir aber auch Blutsverwandtschaft der Eltern.

Eine auffallende Begleiterscheinung der Entwicklungshemmung des Gehirnes ist in allen oben beschriebenen Fällen die *Rachitis*, die in schwerstem Masse dabei vorkommt. Offenbar hängt die *Rachitis* in engem Zusammenhang mit der allgemeinen Entwicklungshemmung.

Infolge der Entwicklungshemmung des Gehirnes bildet sich *Mikrozephalie*, *Mikrogyrie*, *Makrogyrie*, *Heterotopie* der grauen Substanz, *Entwicklungshemmung* der Gehirnrinde und der Markfasern, *abnorme Anordnung* der Balkenfasern, *Kleinheit* des ganzen Gehirnes, manchmal mit *Bevorzugung* des Stirnlappens und *Hinterhauptlappens*.

Klinisch sehen wir *Idiotie* mit verzögerter allgemeiner Entwicklung, es treten frühzeitig epileptische Anfälle, Kontrakturen, Unmöglichkeit zu sitzen oder zu gehen, Sprachmangel, kortikale Blindheit, Unvermögen zu saugen und zu schlucken auf, welche Symptome auf die Entwicklungshemmung des Gehirnes, und zwar der Hirnrinde, abnorme Anlage aller Ganglienzellen und der Entwicklungshemmung der Markfasern zu beziehen sind.

Wir finden die oben beschriebenen abnormen Verhältnisse der Ganglienzellen in der Hirnrinde, die abnorm verstreuten Ganglienzellen in der Markmasse, wir finden abnorme Verhältnisse der Markfasern, die in der Markbildung zurückbleiben, abnorme Tangentialfaserschichten, abnorme Bildungen des Gennari'schen Streifens, des superradiären und interradiären Flechtwerkes. Die Tangentialfasern sind oft stellenweise abnorm dicht angelagert, besonders in den mikrogyrischen Windungen, häufig aber äusserst gering. Gennari'scher Streifen, super- und interradiäres Flechtwerk fehlen oft. Die Radiärfasern sind oft spärlich und marklos.

In der Rinde finden sich wenig ausgeprägte Ganglienzellen mit embryonalen Anklängen, mit schmalen Protoplasma und grossem Kern, die Pyramidenzellen sind spärlich, wenig ausgebildet, es finden sich zahlreiche spindelförmige Zellen.

Bei der abnormen Kleinheit und geringem Gewichte des Gehirnes mit häufiger Verkürzung des Stirnhirnes und des Hinterhauptlappens finden wir Freiliegen des Kleinhirnes und abnorm steile Lage desselben.

Die Windungen des Gehirnes sind meist sehr einfach, fötal, oft rudi-

mentär, die Insel kann freiliegen. Der Balken ist meist verkürzt oder in abnormen Längsbündeln angeordnet.

Die Pyramidenbahn ist oft sehr markarm, wie das auch Anton und Monakow beschrieben.

Die Entwicklungshemmung kann am ganzen Gehirn gleichmässig sein wie im Fall 3, so dass eine gewisse Symmetrie des Gehirnes gewahrt ist und überall der Urtypus der normalen Furchungs- und Windungsverhältnisse nachgewiesen werden kann. Bei ungleichmässiger Entwicklungshemmung des Gehirnes bei wahrer Mikrocephalie können einzelne Hirnwindungen abnorm schlecht ausgebildet sein. Longitudinal gerichtete Windungen kamen in den oben geschilderten Fällen nicht vor, Mingazzini beschreibt allerdings solche Windungen bei Mikrocephalen nach dem Typus der Wiederkauer.

Furchungsmodifikationen bei Mikrocephalen wurden früher vielfach als charakteristische bezeichnet (Affenspalte, paralleler Verlauf der Fissura parieto occipitalis und der Calcarina, Ueberbrückung der Fissura Rolandi, Mangel des Pedunculus cunei), doch sind das nur Veränderungen von rein formalem Werte, wie dies auch Pfister betont. Das gleiche gilt bezüglich der Konfluierung der Furchen. Abhängig sind alle diese Verhältnisse nur von der Art und Weise des Wachstumes und der Entwicklungshemmung des Gehirnes. Davon ist auch die Mikrogryrie und Heterotopie der grauen Substanz abhängig, die so häufig bei Entwicklungshemmungen (Mikrocephalie) vorkommen.

Im Falle 2 und 3 finden wir auch makrogryrische Windungen bei Entwicklungshemmungen des Gehirnes.

Bei den wahren mikrocephalen Entwicklungshemmungen kann wohl nicht von einem Rückfall in den Affentypus (Wagner, Vogt, Mingazzini) die Rede sein; die wahre Mikrocephalie ist ein Stehenbleiben auf embryonaler Stufe, und das weitere Wachstum geht in abnormer Entwicklung teilweise noch weiter.

Präture Synostosen (Virchow) konnten in meinen Fällen nicht als Ursache der Mikrocephalie gelten, ebensowenig die Enge des Canalis caroticus (Joseph, Achy, Zoja, Bischoff, Jensen). Die Schädelanomalien (Synostosen) sind wohl nicht Ursache, sondern Folge einer mangelhaften Entwicklung des Gehirnes. Ob, wie Klebs meinte, der abnorm starke intrauterine Druck die Hemmung der Gehirnentwicklung bedingt, muss noch dahingestellt werden. Auch die mangelhafte Entwicklung der Keilbeinflügel und des Felsenbeines („Schläfenenge“) als Ursache der Wachstums- hemmung ist sehr fraglich. Chronische Enzephalitis (Stark, Keller), Meningitis (Karlow) als Ursache der Mikrocephalie sind nicht sicher nachweisbar.

Die von Rüdinger beschriebenen Mikrozephalenhirne sprechen ebenfalls für ein Stehenbleiben der Entwicklung des Gehirnes in der Fötalzeit. Störungen in der Keimanlage sind wohl vor allem anderen als Ursache zu berücksichtigen.

Die Enge der Karotiden bei Mikrozephalie ist wohl nur ein gelegentlicher Befund, aber nicht die eigentliche Ursache der wahren Mikrozephalie.

Wie im Falle 2 fand auch Rüdinger bei Mikrozephalie Balkenmangel.

Bei wahrer Mikrozephalie können einzelne Sinnesorgane funktionslos bleiben, so im Falle 3 der Gesichtssinn, im Falle Frigerio schien nur das Gehör zu funktionieren.

Da die Knochenbildung des Schädels keine primäre Ursache der Mikrozephalie ist, sind auch die ausgeführten Operationen (Kraniektomie) bei Mikrozephalie ohne günstigen Erfolg gewesen (W. Reen).

Lombroso will psychische Einflüsse während der Gravidität ätiologisch verwerten, doch sind solche gar nicht beweisbar.

Im Falle 3 war eine 3. Frontalwindung ebenso wie im Falle Marchand vorhanden, entgegen der Ansicht von Bischoff; Rüdinger und Giacomini.

Auch Hansemann fand seine beiden Fälle von Mikrozephalie mit Rachitis verbunden, wie das auch in meinen oben beschriebenen Fällen war.

Auch Mingazzini<sup>1)</sup> fand Markarmut und Zellenveränderungen in seinem Falle von Mikrozephalie, allerdings zeigte dieser Fall auch erworbene pathologische Prozesse. Supra- und intraradiäres Flechtwerk und Radiärbündel waren mangelhaft entwickelt, die Pyramidenzellen fehlten fast ganz, spindelförmige Zellen und Zellen mit abgerundeten Enden waren zahlreich. Auch dieser Fall war mit Rachitis verbunden.

Auch Hommarberg, Fonazoli und Monakow fanden die Ganglienzellen der Hirnrinde bei Mikrozephalie vermindert und unvollständig entwickelt.

Auch im Falle von Monakow<sup>2)</sup> fand sich bei Mikrozephalie kortikale Blindheit. Die Tangentialfasern fehlten.

Makrogyrie, Mikrogyrie sowie Heterotopie der grauen Substanz sind bei den drei beschriebenen Fällen der Ausdruck der Entwicklungshemmung und Wachstumsstörung der Keimanlage.

Im Falle 3 fehlte das Balkensplenium, und statt dessen trat eine sagittale Teilung des Balkens ein, zwei Balkenlängsbündel gingen ins mediale und laterale Tapetum des Ventrikels über.

Im Falle 2 fehlten die Kommissurenfasern des Balkens vollständig,

---

1) Monatsschr. f. Psych. Bd. 7. S. 429.

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

dafür waren zwei Balkenlängsbündel angeordnet. Auch die Kommissurenfasern des Fornix fehlten.

Auch im Falle 2 handelt es sich um Mikrozephalie mit Mikrogyrie, Heterotopie und Balkenmangel, es fehlte das Sprachvermögen, die Kranke litt an epileptischen Anfällen und litt an Kontrakturen der Extremitäten, Strabismus convergens und zeigte den Zustand der Idiotie.

Wie im Falle 2 der ganze Balken in zwei Längsbündel geteilt war, im Falle 3 der kaudale Teil des Balkens in zwei Längsbündel geteilt war, so zeigt auch der Fall 1 abnorme Züge im Balken verlaufend, die als die oben beschriebenen suprakallösen Längsbündel in der Mediallinie dem Balken zwischen beiden Gyri supracollosi aufgelagert sind und oralwärts um das Balkenknie bis auf dessen Unterseite und kaudalwärts ins Tapetum gelangen.

Diese suprakallösen Längsbündel zeugen von der abnormen Faserung des Balkens bei wahrer Mikrozephalie und bilden vielleicht eine Unterstufe der Balkentrennung in zwei Längsbündel. Das suprakallöse Balkenlängsbündel (s. B.) ist auf den Abbildungen der Frontalschnitte zu sehen.

Im Falle 1 sehen wir auch einen sehr geringen Markfasergehalt der Pyramidenbahn, der Hirnschenkelfuss ist abnorm klein. Die motorische Rindenregion ist abnorm gebildet, ebenso die Pyramidenbahn, und klinisch zeigten sich Spasmen und Kontrakturen der Extremitäten.

Über die normale und pathologische Hirnfurchung hat in jüngster Zeit Schaffer<sup>1)</sup> in einer schönen Arbeit berichtet.

Die Gehirnanlage bei den beschriebenen Fällen von wahrer Mikrozephalie ist demnach eine schon in der Keimentwicklung begonnene abnorme, wie das die Anatomie der Fälle zeigt, die Heterotopie der grauen Substanz, die abnorme Ganglienzellen-, Rinden- und Markfaserentwicklung und die damit verbundene Entwicklungshemmung des Wachstumes des Gehirnes.

---

1) Hirnpathologische Beiträge d. Universität Budapest. 1917. Verlag v. J. Springer, Berlin.

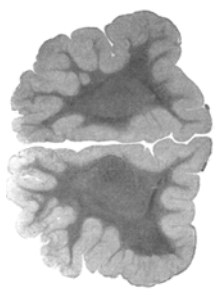


Fig. 1.



Fig. 2.

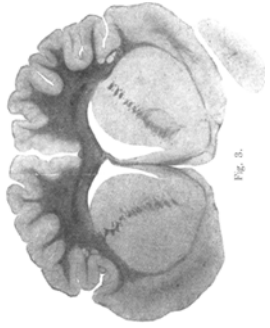


Fig. 3.

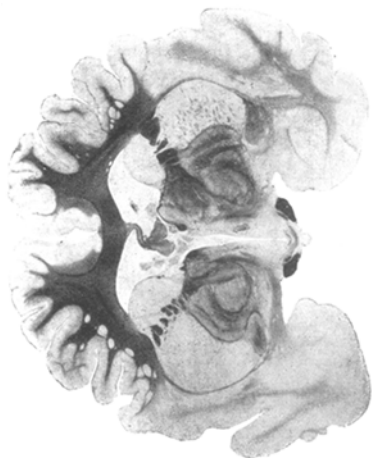


Fig. 4.

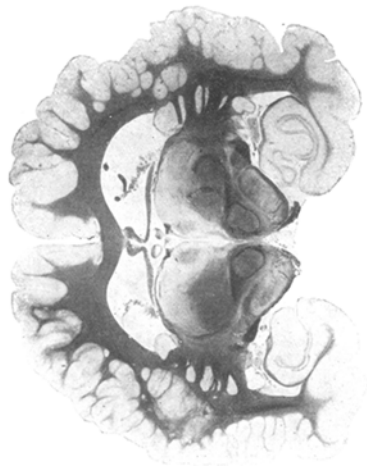


Fig. 5.



Fig. 6.

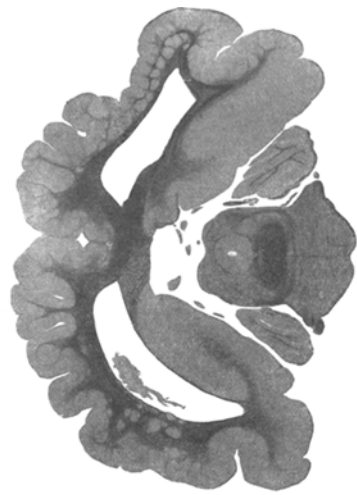


Fig. 7.



Fig. 8.



Fig. 10.



Fig. 9.



Fig. 11.



Fig. 12.