

(Aus der hirnhistologischen Abteilung der psychiatrisch-neurologischen
Universitätsklinik Budapest [Vorstand: K. Schaffer].)

Über eine durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnete Gehirnmißbildung.

Von

U. Hinrichs, Hamburg.

Mit 24 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 4. Oktober 1929.*)

Bei den morphologischen Arbeiten über Entwicklungsstörungen begegnen wir fast ständig drei Fragestellungen. Die *rein deskriptive Bearbeitung* steht an erster Stelle. Ihre Bedeutung ist bei öfters vorkommenden Mißbildungen heute wohl schon zurückgegangen. Aber bei selteneren und komplizierteren Monstren hat eine möglichst genaue Beschreibung eines Falles immer noch ihre Berechtigung. Diese Forschungsrichtung hätte jedoch wenig Verlockendes, wenn auf ihr nicht weitere, in die Geschehnisse der Natur tiefer hineinblickende Problemkomplexe aufgebaut würden. Tatsächlich beanspruchen in der gegenwärtigen Literatur die Fragen nach der *Entstehungsweise* sowie den *Entstehungsbedingungen* einen weit größeren Raum. Um sie genügend ergründen zu können, brauchen wir eine möglichst große Zahl von Einzelbeobachtungen. Dabei wird man beim Verfolgen dieser Fragen immer die derzeit feststehenden Ergebnisse der normalen Anatomie und Entwicklungsgeschichte heranziehen müssen. Weiterhin können wir danach forschen, inwieweit die teratologischen Beobachtungen geeignet sind, in die *Mechanismen der normalen Entwicklung* hineinzuleuchten. In dieser Hinsicht sind bereits vielversprechende Angaben in der Literatur niedergelegt, z. B. der Nachweis von Gesetzmäßigkeiten in der Entwicklung der einzelnen Neuronensysteme, welche sich auf Beobachtungen bei niedrigeren (merencephalen) Mißbildungen stützen, sich daher in erster Linie auf die längeren Bahnen beziehen. Es ist nun von Interesse, diese Gesetze auf Grund von Beobachtungen, die sich bei höheren Mißbildungen erheben lassen, bei welchen die Entwicklung des Großhirns nur teilweise gestört wurde, zu erweitern. Bei dieser *entwicklungsmechanischen* Betrachtungsweise wird man freilich auch die Resultate der experimentellen Teratologie berücksichtigen.

Von den genannten Gesichtspunkten aus werde ich im folgenden eine recht seltene Mißbildung des Vorderhirns betrachten. Es liegt in der Natur der Dinge, daß einem bei kasuistischer Behandlung solcher Fälle Fehler leicht unterlaufen werden. Braucht man doch zur Aufstellung von Naturgesetzmäßigkeiten eine große Anzahl von gleichen Beobachtungen. Hieraus wird es klar, daß gründlich bearbeitete Fälle immer geeignet sind, die Resultate der früheren Forschung in mancher Hinsicht weiter zu entwickeln.

Auszug aus der Krankengeschichte.

M. S. wurde als 4 Monate altes Kind am 28. 10. 27 zwecks Operation einer Cheilo-, Gnatho-, Palatoschisis im Budapester Stephanie-Kinderspital (Vorstand: Hofrat Prof. J. v. Bókay) aufgenommen. Bei der Aufnahme wog das Kind 6100 g, der Schädelumfang betrug 35 cm. Das Nervensystem zeigte sich ohne Besonderheiten. Eine ausführliche Untersuchung wurde allerdings nicht vorgenommen. Die Operation fand am 4. 2. 27 statt. Im Anschluß daran bekam das Kind eine Bronchopneumonie und starb am 21. 2. 27.

Der Vater des Kindes endigte durch Suicid. Von der Mutter ist ein Spontanabort anzuführen.

Klinische Diagnose: Mikrocephalie, Labium leporinum, Palatum fissum, Otitis med. lat. utriusque, Soor oris, Bronchopneumonia pulmonis utriusque.

Auszug aus dem Sektionsbefund.

Microcephalia et Asymmetria crani. Sutura sagittalis nach links verschoben. Die rechte Kopfseite ist abgeflacht. Die Falx cerebri ist nur am hintersten Ende in einer Länge von 2 cm sichtbar. Die Fissura mediana ist nur zwischen den Occipitalpolen ausgebildet, zwischen den Parietallobi nur angedeutet. Die frontalen Pole sind überhaupt nicht voneinander getrennt. Bei äußerer Betrachtung ist die Fissura Sylvi nur an der linken Seite sichtbar. Weitere größere Unregelmäßigkeiten sind an der Oberfläche nicht zu erkennen. Tentorium cerebelli, Sinus der Dura mater gut entwickelt. In der Scala anterior zwischen den beiden Orbitaldächern sieht man an Stelle der Cellulae ethmoidales eine Eindellung. Cheilo-, Gnatho-, Palatoschisis lat. sin. Bronchopneumonie confluens pulmonum utriusque. Außer diesem Befund sind keine krankhaften Veränderungen angegeben.

Makroskopische Verhältnisse.

Das Gehirn ist, als Ganzes betrachtet, längsoval und das Großhirn bedeckt das Kleinhirn vollkommen. Über seine Oberflächengestaltung geben uns die Abb. 1-4 hinreichend Aufschluß. Wie man beim Blick von oben (Abb. 1) erkennen kann, ist eine regelrecht gebaute Fissura longitudinalis nur im hinteren Viertel vorhanden. In den folgenden zwei mittleren Vierteln werden die beiden Gehirnhälften zwar noch von einer in der gleichen Richtung ziehenden Furche getrennt, aber von einer normalen Fissura longitudinalis kann man nicht sprechen, denn ihr Verlauf ist nicht gerade, die Windungen beider Seiten greifen ineinander und ferner besitzt sie nur eine geringe Tiefe. Dies ist allerdings auf den Querschnitten besser zu zeigen. Bei Beginn des vorderen Viertels biegt diese seichte Furche unter einem Winkel von fast 90 Grad nach rechts um. Während Abb. 2 das Aufhören einer noch normal zu nennenden Fissura longitudinalis sichtbar macht, gewinnt man bei dem Anblick von vorn (Abb. 3) ein klares Bild vom Bau des Stirnpols, dessen Eigentümlichkeit das rechtwinklige Abweichen der sagittal verlaufenden Furche bedingt. Man könnte ihn als einen einheitlichen Lappen

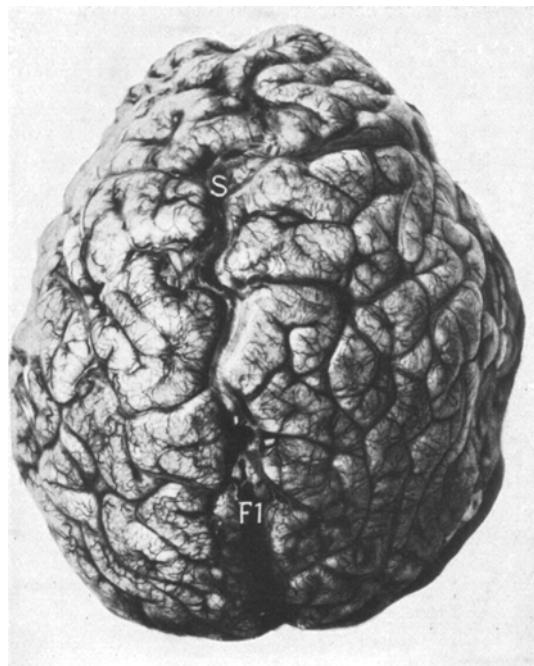


Abb. 1. Gehirn von oben. S Ende des unpaaren Stirnhirns,
F1 Ende der normal ausgebildeten

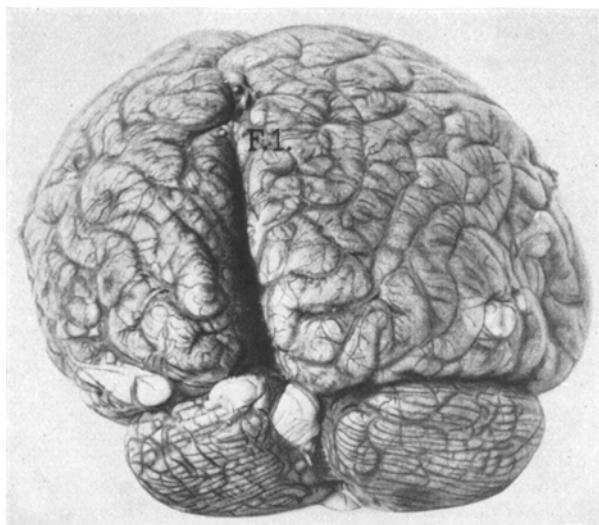


Abb. 2. Ansicht des Gehirns von hinten. F1 Ende der normal ausgebildeten
Fissura longitudinalis.

bezeichnen, der nur an seiner basalen Fläche und seinem vordersten Teil gespalten ist. Seine Windungen verlaufen in der Hauptsache quer zur Längsrichtung des Organs und bilden ein zur Basis offenes, stehendes Hufeisen. Welchem Teil der Fossa Sylvii die ihm begrenzenden, quer verlaufenden Furchen entsprechen, läßt sich auch von den Seitenansichten aus nicht entscheiden. Die basale Fläche zeigt wenigstens rechts Andeutungen der normalen Furchung, welche sich im Frontalschnitt nur aus seichten Furchen gebildet zeigt. Ein Bulbus olfactorius ist auf Abb. 4 nicht mit abgebildet. Wieweit er entwickelt gewesen ist, kann ich nicht angeben, da mir das Gehirn nicht in toto zu Augen gekommen ist. Rechts ist der anscheinend als Rudiment vorhanden gewesene Hirnteil abgerissen. An der mit T. o. bezeichneten Stelle läßt sich in den Serienschnitten nur die Radix olfactoria nachweisen. Eines Urteils über die Größenverhältnisse der Groß- und Kleinhirnhälften möchte ich mich enthalten, da ihre Schätzung allein auf Grund von Photographien zu großen Fehlermöglichkeiten führen kann. Die Hirnhäute sind reichlich durchblutet und dunkel, so daß die Stellen, an denen sie entfernt sind, sich als weiße Flächen auffallend stark von der Umgebung abheben.

Der ausführlichen Beschreibung einzelner Teile des Gehirns, die durch die Pathologie des Falles an Wichtigkeit gewonnen haben oder denen mit Rücksicht auf ihre Art eine gesonderte Darstellung zweckdienlich erscheint, sei die Schilderung der groben Strukturverhältnisse auf Grund von Markscheidenpräparaten, die nach der Weigert-Woltersschen Methode hergestellt wurden, vorangestellt.

Oberstes Cervicalmark, Medulla oblongata bis Austritt des Trigeminus, Kleinhirn.

Die Pyramidenbahnen sind unterentwickelt. Ihr Areal ist oberhalb der Kreuzung auffallend klein, schätzungsweise nehmen sie nur den vierten Teil ein. Links ist die Verkleinerung noch stärker als rechts. Ihre dem Alter entsprechend noch nicht vollkommen markreichen Bündel nehmen ihren Platz beiderseits lateral von der Fissura anterior, so daß die *Oliven* fast den ganzen ventralen Umfang des Markes bilden, bedeckt nur vom Vließ und von den *Fibrae arcuatae externae*. Unterhalb der *Decussatio pyramidum* bleibt das Pyramidenvorderstrangebiet kleiner als rechts. Über einen Unterschied der Pyramidenseitenstränge läßt sich kein sicheres Urteil fällen, denn, um ihre Ausdehnung genau bestimmen zu können, heben sich ihre Fasern auf Grund der Färbung nicht genügend von der Umgebung ab. Auf der linken Seite lassen sich am unteren Ende des Pons Bündel verfolgen, die vor den Pyramidenquerschnitten liegen, die heller als jene in ihrer Tinktion den temporo-pontinen Bahnen gleichkommen und sich auf 2 mm caudalwärts immer weiter nach lateral ventral von der Olive verlagern bis sie das Gebiet der ventrolateralen Pyramiden lateral von der Olive erreichen. Dann vereinigen sie sich in rückwärtigem Lauf nach 2,5 mm wieder mit den median gelegenen Pyramidenbündeln. Die sonst aus dem Rückenmark hoch- bzw. in es hinabziehenden Systeme weisen in ihrem Verlauf und in ihrer Größe nichts Auffallendes auf. Beide *Funiculi cuneati* beherbergen einen *Monakowschen Kern* und ferner anscheinend von der *Substantia gelatinosa* abgetrennte markarme Teile. In einer Höhe kurz vor der Decussatio treten Fasern in der Richtung ihres Ursprungs, in Dicke und Färbung den *Fibrae arcuatae internae* gleich, in die vordere Fissur aus, ohne bei ihrem Austritt eine Verdünnung ihres Markmantels aufzuweisen, und bieten folgendes Bild: Die innersten *Bogenfasern* treten in gewohnter Weise in die *Raphe* ein, bilden dann aber nicht, in sagittale Richtung umbiegend, das *Stratum interolivare lemnisci*, sondern sie behalten ihren horizontalen Verlauf bei und lassen sich als mächtiges, schon makroskopisch sichtbares Bündel extrapipl durch 15 Schnitte (= 0,9 mm) in der vorderen Fissur verfolgen. Am peripheren Ende schlagen sie eine caudale Richtung ein und übertreffen die einzelnen

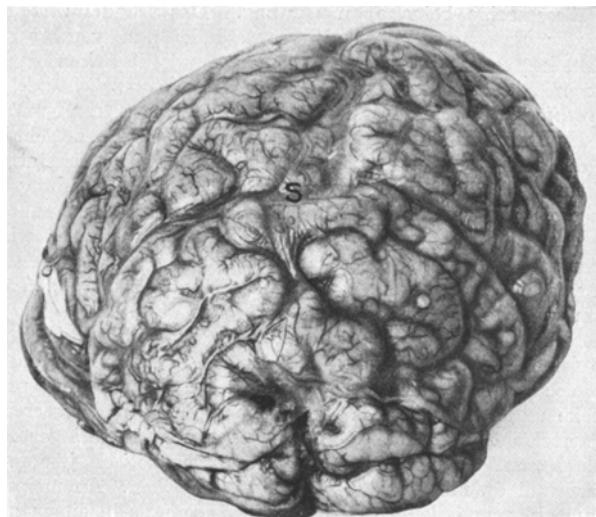


Abb. 3. Das Gehirn von vorne gesehen.

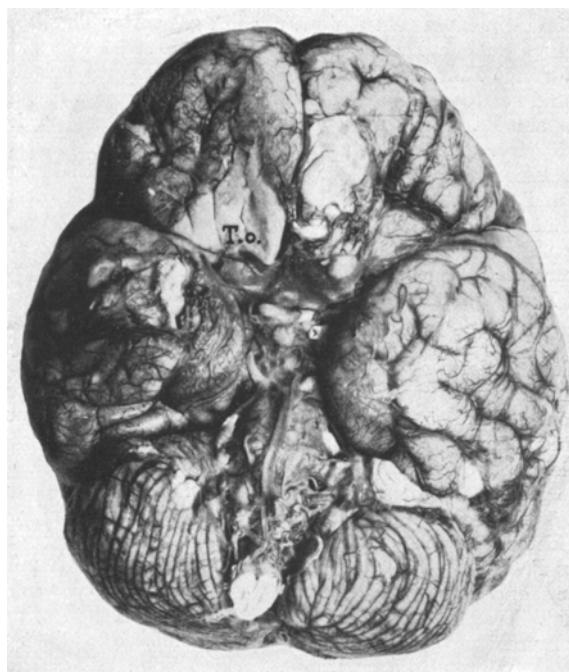


Abb. 4. Basalansicht des Gehirns. To Tuberculum olfactorium.

Fascikel des Accessorius beinahe an Umfang. Das Bündel zerteilt sich, die Hauptmenge der Fasern verlagert sich nach links und verliert sich in den Häuten des Rückenmarks. Der *Nucleus dentatus* und die *Olivier* erwecken nicht den Eindruck einer krankhaften Vergrößerung. Das *Flockenstielbündel* zieht unter dem *Corpus restiforme* in die Gegend am lateralen Ventrikelrand und bildet hier einen in den Hohlraum hineinragenden Vorsprung. Weiter oral geht er in einen Wulst über, der dem von *Riese* beschriebenen analog zu sein scheint. Er enthält eine Marklichtung, die auch in der von *Riese* gegebenen Abbildung sichtbar ist und die in unserem Fall durch einen Kern mit mittelgroßen Ganglienzellen bedingt ist. Dieser Buckel ist auch auf Abb. 31 des *Marburgschen Atlases* wiedergegeben und kann demnach anscheinend auch, entgegen der *Rieseschen* Angabe, bei Erwachsenen vorgefunden werden. Die Markreifung in der *Kleinhirnrinde* ist in der Flocke am weitesten vorgeschritten. Die radiär gestellten feinen Markfasern in der Körnerschicht sind schön dargestellt. Das zwischen den Purkinjezellen ausgespannte feine Markfasergeflecht ist stellenweise vorhanden, dagegen lassen sich in der *Molecularis* keine Fasern nachweisen. Im Markreifungsprozeß stehen zwischen Flocke und Neocerebellum die übrigen Teile des Paleocerebellums, die in ihrer Körnerschicht gut gefärbte Fasern, allerdings in geringer Anzahl, aufweisen. Diese Fasern beginnen, sich in den phylogenetisch jungen Teilen des Kleinhirns hier und da mit einer Markhülle zu umgeben. An mehreren Stellen des Kleinhirnmarklagers fallen *Heterotopien* auf, ebenfalls in einem zu den Endläppchen führenden Markast. Als helle kreisrunde Flecke heben sie sich von dem dunkel gefärbten Gewebe ab. In keiner Weise lassen sie einen lokalen Zusammenhang mit der Rinde oder mit dem *Nucleus dentatus* erkennen. Sie bestehen zur Hauptsache aus großen, meistens bipolaren Ganglienzellen mit großem, ein Kernkörperchen führendem Kern und einigen um ihn gelagerter Tigroidschollen. Ihre Artverwandtschaft zu den Dentatum- oder Purkinjezellen lässt sich nicht feststellen. Kleine runde Kerne von der Größe deren der Körnerschicht mit zwei bis drei größeren und mehreren kleineren Chromatinkörnern sind zwischen sie gelagert und besonders am Rand der Heterotopie angehäuft. Daneben kommen noch einige dunklere, gestreckte und einige hellere, größere, zum Teil eingebuchete Kerne vor. Das Innere durchziehen nur einige wenige markhaltige Fasern, und zwar von feinerem und größerem Kaliber. Letztere verjüngen sich oft und verlieren sich als ganz dünne Fäden. Die Heterotopie von einem zum anderen Ende durchsetzende Fasern sieht man nur ausnahmsweise am Rand. Dagegen sind die die Heterotopie tangential umgebenden Fasern wie zusammengedrängt vermehrt und von größerem Farbgehalt.

Brücke und Mittelhirn.

Die Verhältnisse der *Brücke* und des *caudalen Mittelhirns* werde ich an der Hand eines Schnittes, welcher ventral den Austritt der gut entwickelten Trigeminuswurzel getroffen hat (Abb. 5), schildern. Hier erscheint der Hirnstamm noch völlig frei vom Hemisphärenhirn, auf dessen Beschreibung später eingegangen wird. Trotz der schiefen Schnittführung, der zufolge die dorsalen Gebilde in einer viel oralen Ebene getroffen wurden als die ventralen, können wir behaupten, daß der Höhendurchmesser des Fußteiles im Verhältnis zum Tegmentum, welch letzteres in allen Hinsichten ein normales Bild zeigt, eine Verkürzung erfährt. Diese *Hypoplasie des Brückenfußes* ist entsprechend dem vorliegenden mikroskopischen Bild durch die *mangelhafte Entwicklung der cortico-rhombencephalen bzw. spinalen Bahnen* bedingt. Was deren Markreifung betrifft, so sehen wir am *Weigert-Bild* nur die Pyramiden gleich unterhalb des Lempiscus medialis einigermaßen scharf gezeichnet, während die cortico-pontinen Bahnen nur als helle Felder zu erkennen sind. Von den *horizontalen Brückenbündeln* sind nur die dorsalsten völlig markreif; die übrigen sind noch viel heller, dem auch die leichte Tinktion der

Brückenarme entspricht und der ihnen zugehörigen Faserranteile im Mark des Kleinhirns.

Von den nächstfolgenden Abschnitten ist bis zur Höhe, in der die ersten Abschnitte des Thalamus auftreten, nur das Verhalten des *Pes pedunculi* und der *Fibrae emanantes* (*Zichen*) zu erwähnen. Der *Hirnschenkelfuß* ist in allen seinen Teilen kleiner als in der Norm (Abb. 6, 7). Der mittlere Anteil, den die *Pyramidenbahnen* ausmachen, ist noch am weitesten in der Markreifung vorgeschritten. Dann folgen die von ihm lateral liegenden *temporo-pontinen Bahnen*, und am weitesten zurück sind die *fronto-pontinen Bahnen*, deren Markscheiden auf stark differenzierten Präparaten kaum zu sehen sind. Die *Fibrae emanantes* (*Zichen*), oder der *Fasciculus pallido-peduncularis* (*Marburg*), der ausdrücklich auf ihren Unterschied von den

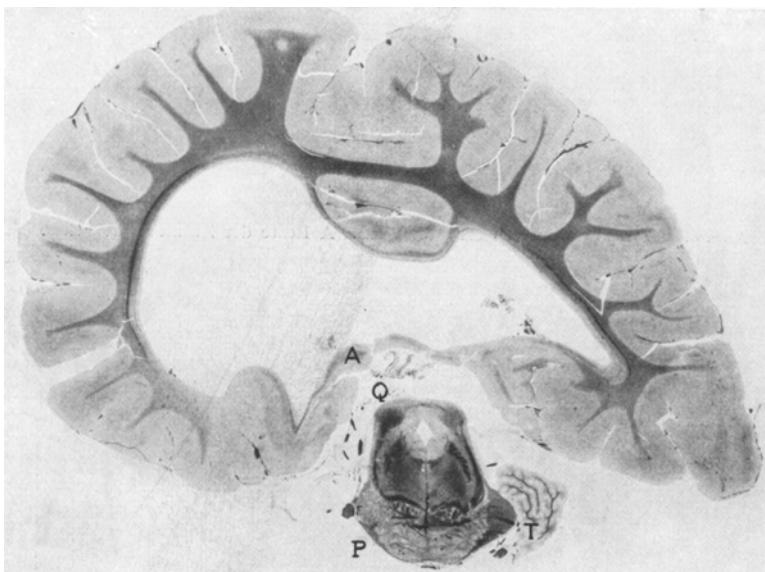


Abb. 5. Frontalschnitt durch das Telencephalon, Vierhügelgegend und Brückenfuß.
A Ammonformation, Q hinterer Vierhügel, P Ponsfuß, T Austritt des Trigeminus.

Fibrae perforantes Schlesingers aufmerksam macht) werden in allen Bildern der erstgenannten Autoren als dunkel gefärbte Querschnittsbündel in der lateralen Ecke des Gebiets zwischen dem Hirnschenkelfuß und Lemniscus medialis gezeichnet. In unserem Fall sammeln sich in dem Schnitte aus der Höhe, in welchem der Nucleus ruber schon voll getroffen ist, längs getroffene, dunkel gefärbte Fasern, die, in ventro-latero-dorsaler Richtung verlaufend, zuerst in den medialen Gebieten des Hirnschenkelfuß deutlich werden und zwischen den einzelnen Fascikeln gelagert, zum Teil vom Rande her den Fuß durchsetzen, und die weiter oral sich noch eine Strecke weit als dunkle Querschnitte zwischen den fronto-pontinen Bahnen verfolgen lassen. Am dorsalen Rand des *Pes* ungefähr in seiner Mitte bilden sie ein Faser-system von kürzeren und längeren Längsschnitten, die in der alten Richtung von vorn mitten nach hinten seitwärts gelagert sind. Es vermehrt sich durch das Zusammentreffen weiterer gleichverlaufender Fasern aus den tieferen Teilen des *Pes*. In der Höhe der *Decussatio brachii conjunctivorum* machen die lateralsten Fasern unter Plexusbildung in den caudalsten Teilen der *Substantia nigra* eine Schwenkung

und stoßen fast in lateromedialer Richtung zum Lemniscus medialis, der sich langsam nach median zu verschieben beginnt. Je medialer die Fasern gelagert sind,

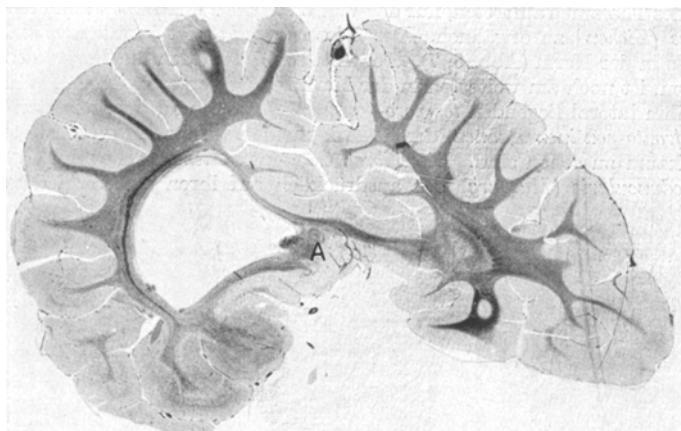


Abb. 6. Schnitt durch den Occipitallappen. A Reste der Ammonsformation.

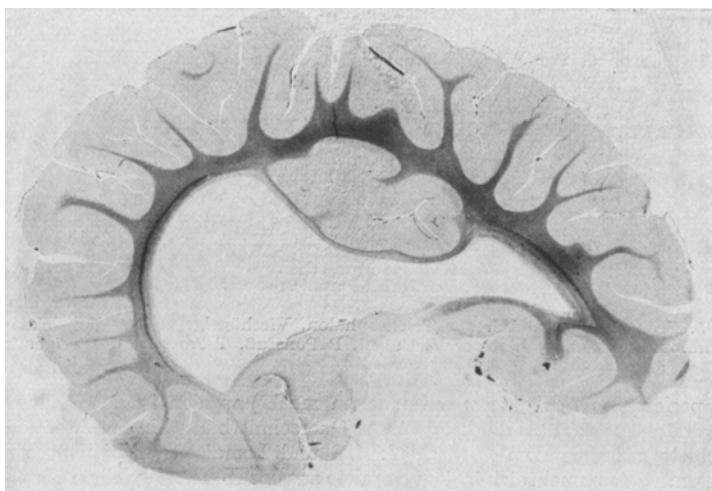


Abb. 7. Frontalschnitt durch die Verwachsung der Occipitallappen.

einen desto geringeren Bogen machen sie, bis die medialsten immer noch aus den Bahnen des ehemaligen Pes, jetzt pontine Bahnen, auftauchenden Fasern in alter Richtung zum Lemnismus stoßen.

Zwischenhirn und Endhirn.

Bei der Beschreibung des Großhirns möchte ich mit 2 Schnitten (Abb. 6 und 7) beginnen, in welchen der Hinterhauptslappen getroffen wurde. Der dem Occipitalpol näher liegende (Abb. 6) entstammt aus einer Ebene, wo die Fissura pallii noch

deutlich zu sehen ist. Auf ihr gehen die Hemisphären direkt ineinander über, und zwar in Form einer Brücke, die sowohl aus grauer wie aus weißer Substanz besteht und die mit dem Balken nicht auf gleiche Stufe zu stellen ist. Das linke Hinterhorn ist schon im Schnitt. Es ist stark erweitert und zeigt schon durch das Hinübergreifen nach rechts die Vereinigung mit dem rechten Ventrikel an. Rechts hat die Schnittführung das Ende seines Hinterhorns gestreift. Dadurch bekommt man schön die einzelnen, das Horn umgebenden Schichten zu Gesicht. Eine weitere Verschmelzung beider Hemisphären beginnt etwas weiter dorsal von der erstgenannten Brücke. Die Rinde der auf beiden Seiten sich nach medial erstreckenden Windungen verschmilzt und in weiter oral gelegenen Schnitten folgen die Markstrahlen dieser Windungen dem gleichen Vorgang und bilden dann wie in Abb. 7 ein breites Markband. Es entspricht auf dem Oberflächenbild der Ansicht von hinten (Abb. 2) dem Mark der Windung, die am Schluß der normal gebauten *Fissura longitudinalis* die Längsfurche quert. Unter ihr stülpt sich die Hirnoberfläche trichterförmig in oraler Richtung ein und bildet so eine unvollkommene Scheidung der Hinterhörner.

Auf einem oraleren Schnitt (Abb. 7) sind die oberhalb des Ventrikels liegenden Hemisphärenteile in großer Ausdehnung vereinigt. Die ventrooralste Einbuchtung der *Fissura pallii* wird nur dadurch angezeigt, daß wir in der Verbindungsmaße zwischen den Hemisphären eine von oben überbrückte Rindensubstanz finden, welche mehrfach gefurcht ist. Unterhalb dieser wird der bereits gemeinsam gewordene Ventrikel, der die Hemisphären vereinigende Brücke der Abb. 6 zerschnitten hat, durch eine schmale Platte weißer Substanz begrenzt. Lateral von dem Ventrikel sind auf beiden Seiten die Faserschichten des Occipitalmarkes zu erkennen. Ferner sei noch auf die untere Abschlußplatte mit den Resten der Ammonformation hingewiesen.

Das nächststiore Niveau werde ich auf Grund eines Präparates (Abb. 5) schildern, welches schon bei der Beschreibung des Hirnstammes herangezogen wurde. Das Endhirn zeigt keine Wesensveränderung. Den ventralen Abschluß des großen gemeinsamen Ventrikels, der nach links gedrückt ist, bildet die schon erwähnte, Markfasern enthaltende Lamelle. Die diese bedeckende Rindensubstanz ist recht schmal. Die Abschlußlamelle steht noch oral in Zusammenhang mit den Fimbrien. Dorsal vom Ventrikel sieht man noch den oralsten Ausläufer der occipitalen *Fissura pallii*, welcher hier nunmehr durch eine orale, eine Querfurche zeigende Rindensubstanz vertreten wird. Hier erkennt man schon sofort den Wesenzug der Mißbildung, nämlich *das Fehlen des Balkens und des Fornix*, Gebilde, die wir auch in allen oraleren Ebenen vermissen. Der *Markkörper* der Hemisphären ist kümmerlich entwickelt, demzufolge der Abstand zwischen Ventrikel und Hemisphärenoberfläche sehr gering. Die *Markstrahlen* sind kurz und kaum gegliedert.

Abb. 8 soll die Verhältnisse im Niveau des *mesodiencephalen Überganges* veranschaulichen. Der Raum der gemeinsamen Ventrikel hat seine größte Ausdehnung gefunden. Die ventrale Abschlußplatte fehlt schon und der caudale Teil des Thalamus wölbt sich in den Ventrikel vor. Der *Aqueductus* eröffnet sich vor dem Fortfall der hinteren Commissur in den Spalt zwischen dem beiderseitigen Ganglion habenulae und der beginnenden Verwachsung der *Sehhilgel*. Von letzterem haben wir den *Pulvinar* im Schnitt, welchem ventral auf beiden Seiten je ein halbovales Gebilde, das *Corpus geniculatum med.* anliegt. Der weiter lateral gelegene Auswuchs am linken Pulvinar ist das caudale Ende des *Corpus geniculatum lat.* Die *roten Kerne*, sowie deren Markstrahlungen, die Gebilde des *Occulomotorius* sowie die *Substantia nigra* zeigen keine Besonderheiten. Vom *Pes pedunculi* ist keine Abweichung vom Befund des vorigen Schnittes zu berichten. Dasselbe gilt von der dorsalen Hälfte des Gehirns. Die *Ammonshornformation* ist unterentwickelt. An der Einwärtsrollung fehlen 90°. Die Fimbria, die in ihrem Verlauf zum Pulvinar anscheinend vom *Plexus chorioideus*

unterbrochen wird, kurz vorm Thalamus wieder als ein Markfasern enthaltendes Band erscheint, sich an der lateralen Seite von unten her an den Sehhügel legt und ihn bis zur Gegend, wo das Stratum zonale aufhört, bedeckt, steigt, anstatt am medialen Rand der Ammonsformation zu entspringen und anfangs in horizontaler Richtung zu verlaufen, senkrecht vom dorsalen Rand hoch. Auf diese Weise ist der Alveus verkürzt und die Fascia dentata ist entblößt, so daß sich der Eindruck noch verstärkt, als sei das Ammonshorn durch den von innen wirkenden Druck des Hydrocephalus nach außen hin abgewickelt.

Bei der Schilderung der nachfolgenden Präparate halte ich mich, um eine allen zugängliche Vergleichsmöglichkeit zu gewinnen, an die Abbildungen aus dem

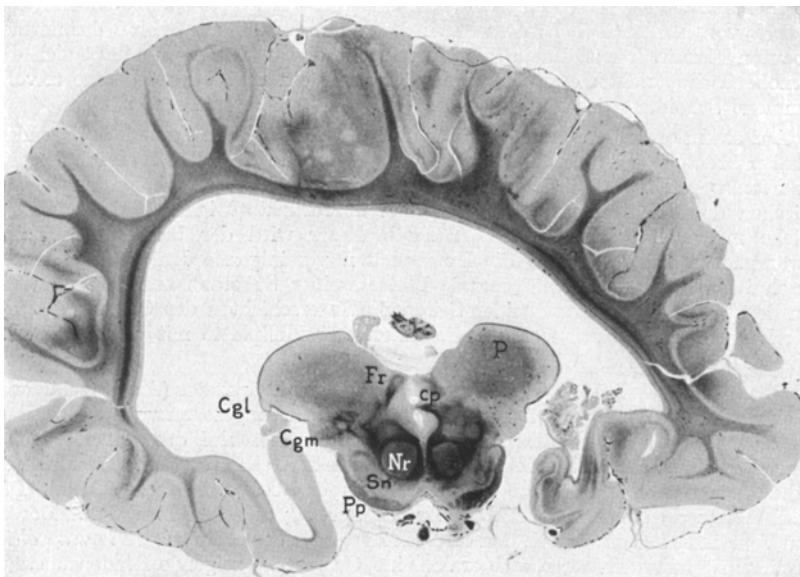


Abb. 8. Frontalschnitt durch Endhirn, Pulvinar und Mittelhirn. Cgl Corpus geniculatum lat., Cgm Corpus geniculatum med., cp Commissura post., Fr -Fasciculus retroflexus, Nr Nucleus ruber, P Pulvinar, Pp Pes pedunculi, Sn Substantia nigra.

bekannten Buch von *Villiger*: „Gehirn und Rückenmark“ (4. Aufl.), denen ich meine Bilder, soweit es geht, gegenüberstellen werde.

Auf Abb. 9 vermißt noch der Hirnstamm auf der rechten Seite den Zusammenhang mit der Hemisphäre, während links der retrozentrikale Anteil der inneren Kapsel zu Gesicht kommt. Man erkennt rechts die weite Kommunikation des *Unterhorns* mit dem gemeinsamen großen *Ventrikelraum*. Der *Hirnmantel* zeigt gegen die Abb. 8 keine Änderung. Der *Thalamus* wird nach oben von einem auffallend stark entwickelten *Stratum zonale* begrenzt. Über der *Massa intermedia* und einem, an ihrem dorsalen Ende verlaufenden Gefäß ist die Lage der Markfasern verstärkt. Da ihre Hauptmenge quergetroffen ist und diese ferner in dem weiter caudal gelegenen *Ganglion habenulae* endigt, braucht man wohl keinen Zweifel hegen, sie als ein der *Taenia thalami* entsprechendes Gebilde zu bezeichnen. Der Thalamus zerfällt wie normal in den *medialen*, den *lateralen Kern* und das *Centrum medianum Luys*; auch der *Nucleus caudatus* ist deutlich zu erkennen. Am Größenunterschied beider *Nuclei rubri* erkennt man, daß die rechte Seite caudaler liegt,

und deshalb ist hier auf dieser Seite auch das *Corpus geniculatum laterale* im Schnitt, während wir links noch den *Tractus opticus* vor uns haben. Der *Pes pedunculi* ist schmal, die *Substantia nigra* von normaler Größe. Auf der linken Seite wurde auch das caudale Ende des *Luysschen Körpers* angeschnitten.

Auf Abb. 10 fehlt wie auch caudalwärts die Scheidewand der beiden Seitenventrikel und diese bilden demgemäß auch hier einen gemeinsamen Hohlraum. Er ist zu einem hochgradigen *Hydrocephalus* erweitert. Oben wird er von dem *Marklager* des Hirnmantels, dem nach innen das *Stratum subependymale* und das *Ependym* folgt, begrenzt. Das *Stratum coronarium* verjüngt sich beiderseits in diese Markbrücke hinein. Die Markstrahlen sind kurz und einfach gebaut. Die *Striae Lancisii*

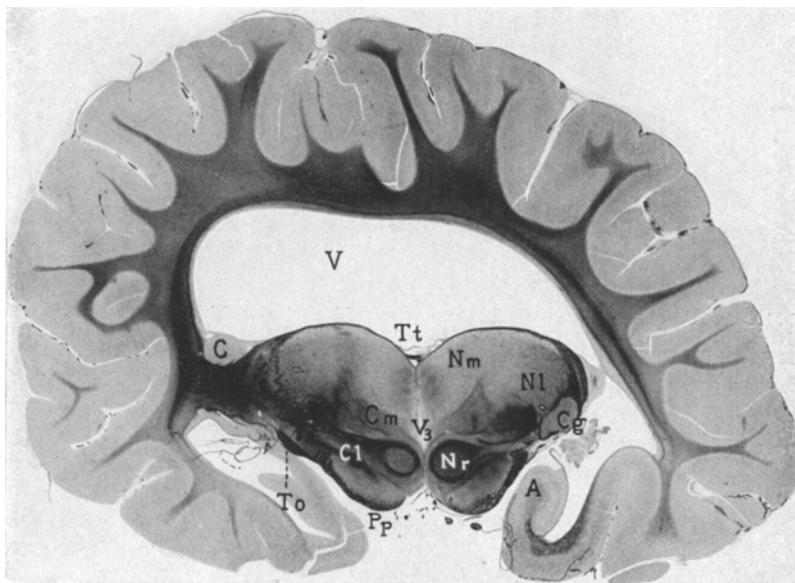


Abb. 9. Frontalschnitt durch Endhirn, Thalamus, Pedunculus (entsprechend einer Schnittebene zwischen Abb. 226 und 227 des *Villigerschen Atlases*). A Ammonshorn, C Caudatum, Cg Corpus geniculatum lat., Cl Corpus subthalamicum, Cm Centre median, Nl Nucleus lat. des Thalamus, Nm Nucleus med. thalami, Nr Nucleus ruber, Pp Pes pedunculi, To Tractus opticus, Tt Verwachsungsstelle der Thalamus und Taenia thalami, V vereinigte Seitenventrikel, V3 dritter Ventrikel.

und die *Taeniae tectae* sind nicht vorhanden. Wenn auch an der Kuppe der Hirnhalbkugel eine Furche eine gewisse Zweiteilung hervorruft, so kann man sie aber doch nicht als eine normale *Fissura longitudinalis* bezeichnen. Nach unten begrenzen den Ventrikel die Wölbungen des *Thalamus* und in den Ecken die beiden *Nuclei cardati*, von denen man nicht behaupten kann, sie seien hier vergrößert. Die Basalganglien stehen in vollem Zusammenhang mit den Hemisphären. Da der Schnitt rechts caudaler liegt, ist auf dieser Seite das *Pallidum* noch nicht sichtbar, das *Unterhorn*, das *Corpus subthalamicum* ist größer. Der ventrodorsale Durchmesser ist herabgesetzt, was uns ein Vergleich weniger mit den von *Villiger*, als vielmehr mit unseren Normalserien beweist. Eine kompensatorische Verbreiterung nach den Seiten ist aber nicht eingetreten. Über dem schmalen, spaltförmigen *dritten Ventrikel* sind beide Thalami verwachsen und der Thalamus ist

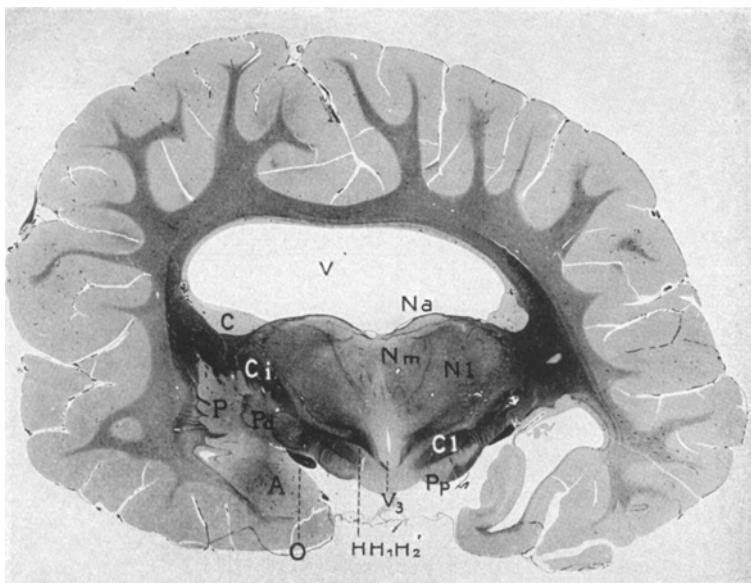


Abb. 10. Frontalschnitt im Niveau der Corpora mamillaria (entspricht Abb. 223 im *Villiger*).
 A Nucleus amygdalae, C Caudatum, Ci Capsula interna, Cl Corpus subthalamicum,
 HH1H2 Feld H, H1, H2, Na Nucleus ant. thalami, Nl Nucleus lat. thalami, Nm Nucleus
 med. thalami, Pp Pes pedunculi, P Putamen, Pd Pallidum, O Tractus opticus,
 V gemeinsamer Ventrikel, V3 dritter Ventrikel.

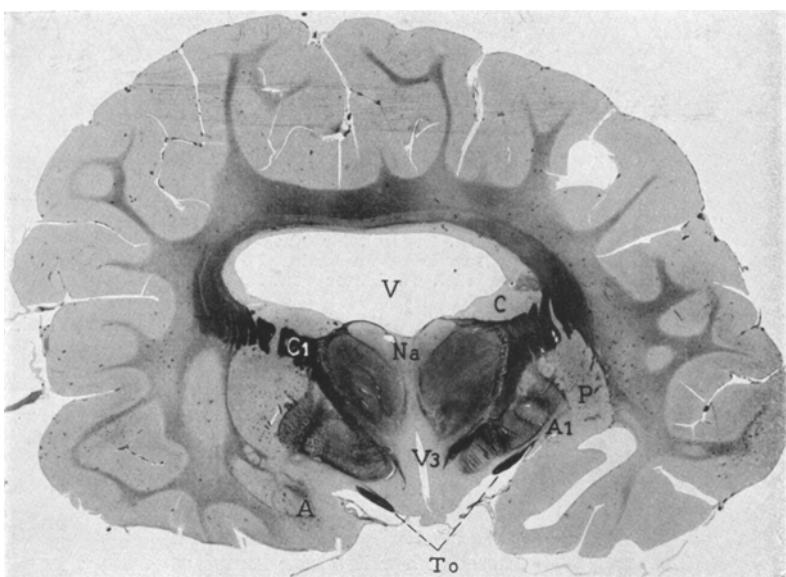


Abb. 11. Frontalschnitt im Niveau der größten Ausdehnung des Striopallidum (entspricht
 der Abb. 220 bei *Villiger*). Al Ansa lenticularis, A Nucleus amygdalae, C Caudatum,
 Ci Capsula int., P Putamen, To Tractus opticus, Na Nucleus ant. thalami, V gemeinsamer
 Ventrikel, V3 dritter Ventrikel.

so gestellt, daß die den Nucleus dors. ant. unterteilenden Lamellen beinahe horizontal liegen. Die Abgrenzungen zwischen den medialen und den lateralen Kernen des Thalamus und die Gitterschicht treten mit großer Deutlichkeit hervor. Das Feld H. 2 erweckt den Anschein einer geringen Vergrößerung. Das Corpus mammillare ist zu wenig markreich, als daß man Einzelheiten erkennen könnte. Über seine Markverhältnisse, sowie die des Pallidums soll unten zusammenhängend berichtet werden.

Auf einem weiter frontal liegenden Schnitt (Abb. 11) sind die Luysschen Körper verschwunden und die Pedunculi bereits in die innere Kapsel hinübergegangen. Im Bau des Hirnmantels und in seinen Beziehungen zu den basalen Ganglien ist keine wesentliche Änderung eingetreten. Der gemeinsame Ventrikel verkleinert sich, das Unterhorn ist links verschwunden. Der dritte Ventrikel hat durch den Umstand,

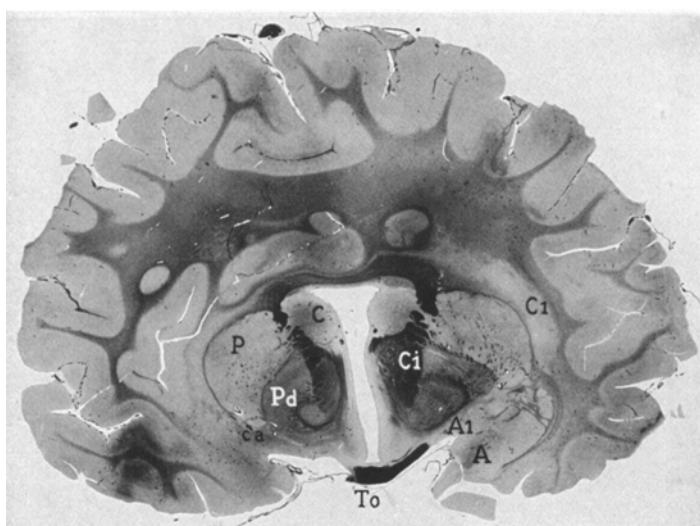


Abb. 12. Frontalschnitt im Niveau des Chiasma opticum (entspricht einem Schnitt, der zwischen Abb. 216 und 217 des Villigerschen Atlas liegt). A Nucleus amygdalae, A1 Ansa peduncularis, C Caudatum, Ca Commissura ant., Ci Capsula int., Cl Claustrum, P Putamen, Pd Pallidum, To Tractus opticus.

daß der hintere Teil des Recessus infundibuli mit in die Schnittebene gefallen ist, an Ausdehnung gewonnen. Durch die Gebietszunahme der Nuclei caudati hat die an den gemeinsamen Ventrikel grenzende Thalamusfläche abgenommen. Letzterer besitzt ein deutliches Stratum zonale. Der Nucleus dorsalis anterior ist ungefähr so hell wie der Schweißkern. Die Abgrenzung zwischen lateralem und medialem Kern wird verwaschen. Die Capsula interna, schmäler als in der Norm, beginnt einen steilen Verlauf einzunehmen. Das Pallidum und das Putamen sind in ihrer größten Ausdehnung getroffen. Im linken lateralsten Abschnitt des Pallidums deutet sich eine Unterteilung an. In oraleren Schnitten läßt sich eine vollständige Verteilung des Kerns nachweisen. Die Größe des Pallidums stimmt genau mit der der Normalserie überein. Dagegen ist das Putamen um schätzungsweise ein Viertel größer. Links sehen wir lateral von diesem ein nierenförmiges fast gänzlich markloses Gebilde, das ein hyperplastisches Claustrum repräsentiert. Bei normalen gleichaltrigen Individuen kann man die Columna fornicis wegen ihrer mangelhaften Markreifung

schwerlich photographisch zu Gesicht bringen, aber in unserem Fall kann man auch mikroskopisch kein ihr entsprechendes Gebilde finden. Die *Optici* besitzen nur ungefähr die Hälfte ihres gewohnten Umfangs. Die über ihr liegende *Meynertsche Commissur*, ferner die *Linsenkernschlinge* sind keinesfalls hyperplastisch, bei der ersteren kann man sogar im Zweifel sein, ob nicht eine geringe Unterentwicklung vorliegt. Links sei noch auf den *Nucleus amygdalae* hingewiesen.

Auf Abb. 12 hat sich der jetzt breiter gewordene dritte Ventrikel in den hier bedeutend verkleinerten *gemeinsamen Ventrikel* geöffnet. Das *Stratum coronarium* ist durch Rindenanschnitte, deren Entstehung später geschildert werden soll, von einer breiteren Markschicht getrennt, von der mehr verzweigte Markstrahlen ausgehen. Die sagittal in der Mittellinie verlaufende Furche dringt etwas tiefer in das Innere ein, und hat auch einen Boden, der dem der *Fissura longitudinalis* ähnelt.

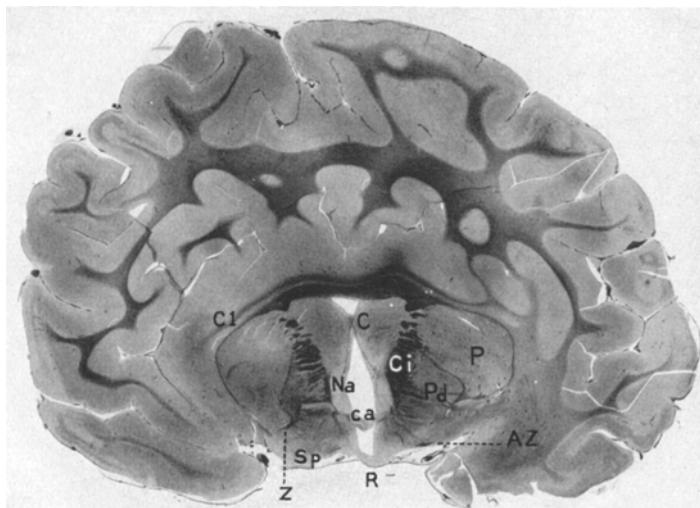


Abb. 13. Frontalschnitt durch die caudalste Ebene der Stammganglien (entspricht Abb. 214 bei Villiger). AZ abnormer Zug, C Verwachsung der Caudata, Ca Commissura ant., Ci Capsula interna, Cl Claustrum, Na Nucleus accumbens, P Putamen, Pd Pallidum, R orale Wand des Recessus opticus, Sp Substantia perforata ant., Z Zug vom Trigonum olfactorium zur Commissura ant.

Striae Lancisii und Taenia tecta fehlen aber vollkommen. Vom Thalamus ist rechts nur noch ein kleines Stück vom *Nucleus ant.* zu sehen. Die links am medialen Rand der Capsula interna senkrecht hochziehenden Fasern gehören sowohl der *Ansa lenticularis*, wie auch dem *Stratum zonale* und unterem *Thalamusstiela* an. Eine *Columna fornicis* läßt sich nicht nachweisen. Die *Capsula interna* steht fast senkrecht. Ebenso sind das *Pallidum* und das *Putamen* nach innen zusammengeklappt, so daß man die im normalen Gehirn dorsal gelegenen Teile hier fast als mediale bezeichnen kann. Das *Pallidum* ist nunmehr links nur zweiteilig. Das ventral vom *Putamen* gelegene helle Feld ist ein Teil der in diesem Alter noch fast völlig marklosen *Commissura ant.* Der *Nucleus amygdalae* ist links verschwunden. Die lateral von der *Capsula externa* gelegenen *Clastra*, links schmäler als im letzten Schnitt, aber Fortsetzung des als *Claustrum* bezeichneten hellen Feldes, vereinigen sich über dem Ventrikel hinweg durch einen hellen streifenförmigen Fortsatz.

Durch die Verwachsung der *Nuclei caudati* und durch das Auftreten der *Commissura ant.* ist das Ventrikelsystem in der Ebene der Abb. 13 in drei Abteilungen

zerteilt. Die Fasern der *Commiss. ant.* befinden sich im Beginn der Markkreifung. Die eigenartige Lageveränderung der basalen Ganglien kann man sich bei dem Vergleich mit dem normalen Präparat am besten auf folgende Weise klarmachen: Das Dreieck, das gebildet wird aus *Fornix*, *Septum pellucidum*, *Balken* und *Ventrikel*, fehlt und dieser Verlust wird durch ein Zusammenklappen der noch vorhandenen Gebilde gedeckt. Daher das Senkrechtstehen der *Capsula interna*. Unter dem Schweißkern hebt sich auf beiden Seiten das helle Gebiet des *N. accumbens septi* hervor. Das *Pallidum* weist beiderseits nur einen Teil auf. Die Beziehungen beider *Claustra* haben sich nicht geändert. Zur Betrachtung des Hirnmantels ziehen wir am besten die *Villigersche* Abb. 219 heran. In normal gebauten Hirnen erreicht der Spalt zwischen Insel und Parietallappen nicht die Höhe der Stammganglien. In unserem Fall sieht man ihn sich von links nach rechts auf die andere Seite hinüberziehen.

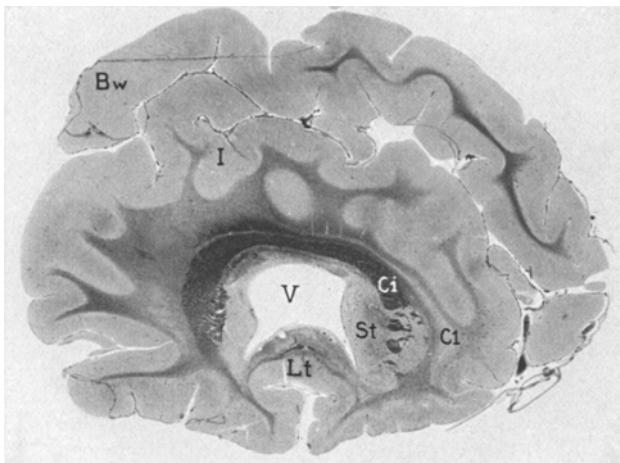


Abb. 14. Frontalschnitt im Niveau des oralsten Teiles des gemeinsamen Hemisphärenventrikels (entspricht Abb. 206 im *Villiger*). Bw Bogenwindung, Ci Capsula int., Cl Claustrum, I Inselrinde, Lt Fortsetzung der Lamina terminalis, St Striatum, V gemeinsamer Hohlraum.

In etwas oraleren Schnitten vereinigt er sich über den zentralen Ganglien hinweg mit dem der anderen Seite, so daß bei einem ventrodorsalen Schnitt die Schichten folgen wie bei einem, bei einem normalen Gehirn horizontal geführten Schnitt, der durch das obere Ende des Putamens geht: Corona radiata, Claustrum, Mark der Capsula extrema, Inselrinde, Spalt, innnere Parietalrinde, Parietalmark und äußere Parietalrinde.

Auf Abb. 14 hat die auf diese Weise entstandene „*Bogenwindung*“ an Volum abgenommen, während die Inselrinde zugenommen hat. Die beiden Vorderhörner bilden durch das Fehlen des Septum pellucidum einen gemeinsamen *Hohlraum*. Das Putamen ist links von der Schnittfläche nicht mehr erreicht. Dagegen bemerkt man rechts noch das ganze *Striatum*, und das *Claustrum*, welches dorsomedialwärts einen schmalen Fortsatz aussendet. Den Abschluß des Ventrikels bildet die Fortsetzung der in Abb. 13 sichtbaren *Lamina terminalis*.

Die Abnahme der „*Bogenwindung*“ und die Zunahme der Inselrinde schreitet fort, so daß in Abb. 15 oben in der ersteren nur noch an zwei Stellen Mark zu sehen ist, das in Abb. 15 unten nicht mehr nachzuweisen ist. Der Ventrikel hat sich geschlossen. Die grauen Flecken über der Fortsetzung der *Lamina terminalis* sind

durch Reste des *Caudatums* verursacht. Der kreisrunde, von tief dunkel gefärbtem Mark umrahmte Fleck ist eine *Heterotopie*. In Abb. 15 unten sind zwei größere zu finden. Weder mit dem Caudatum noch mit einem Teil der Rinde stehen sie in lokalem Zusammenhang. Unter ihnen befindet sich ein Rindenanschnitt, der ähnlich wie in Abb. 7 der Rinde einer hier von der linken Seite bis tief ins Innere ein-

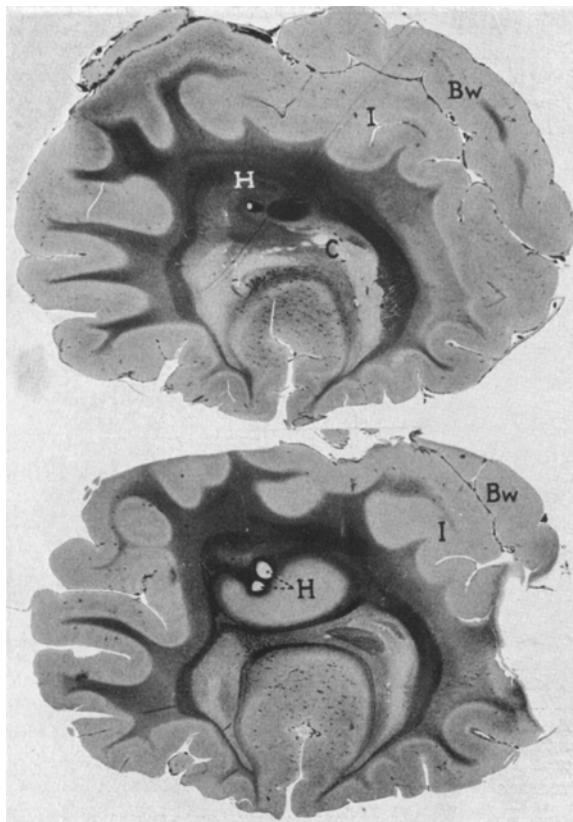


Abb. 15. Oben: Frontalschnitt durch die Schließung des Ventrikels. Unten: Frontalschnitt etwas hinter dem Stirnpol. Bw Bogenwindung. C Rest des Caudatums, H Heterotopie, I Inselrinde.

dringenden Furche angehört. Die Markverhältnisse seien später im Zusammenhang geschildert.

An dieser Stelle will ich, noch einmal zurückblickend, auf die Gestaltung des vorderen Teils des Gehirns eingehen. In Abb. 3 sahen wir, daß der Vorderteil unpaar ist. Das Gefäß, das in Abb. 15 oben an der Kuppe der Hemisphäre liegt und in der Abbildung als schwarzer Strich zu sehen ist, entspricht dem Gefäß, das in Abb. 3 in der, den Stirnpol beschließenden Furche entlang zieht. Von hier aus senkt sich eine das ganze Gehirn mit Ausnahme der basalen Fläche umziehende Furche nach caudal tief in die Hemisphäre hinein. Ihr Ende sahen wir in den Rindenanschnitten über dem Ventrikel in Abb. 12. Diese Furche gestaltet so einen

bogenförmigen Lappen, der hier beginnt und unter ständiger Dickenabnahme vor der Querfurche in Abb. 3 endet. Der gleiche Vorgang beginnt in Abb. 15 unten noch einmal, nur mit dem Unterschied, daß hier nur eine Furche von links eintritt und sich nicht mit einer von der anderen Seite vereinigt. Die nicht getrennten Stirnpole enden zuletzt wie ein stehendes Hufeisen und machen den dritten Bogen aus.

Nach dieser Schilderung bildet die fast vollkommene Verwachsung der medialen Hemisphären das Wesen dieser Mißbildung. Der Balken und Fornix als makroskopische Gebilde, ferner das Septum pellucidum fehlen. Bereits hier möchte ich betonen, daß ich in dieser Beziehung den Balken und den Fornix nicht als Fasersysteme betrachte, denn die Entscheidung, ob Commissurenfasern der Hemisphären, die daher in systematischer Hinsicht als Balkenfasern anzusprechen wären, bzw. Fornixfasern vorhanden sind oder nicht, bedarf einer besonderen Analyse.

Im folgenden werde ich einzelne Gebilde, die für die Entwicklungsstörung von Belang zu sein scheinen, einer genaueren Betrachtung unterziehen.

Faserverlauf um den Ventrikel.

Im folgenden soll eine kurze Angabe über den Faserverlauf um den Ventrikel gegeben werden. Um eine Identifikation mit bekannten Gebilden zu vermeiden, deren Versuch später folgen wird, werde ich, da die Fasern sich im größten Teil des Gehirns in Schichten zusammengelagert haben, diese einfach mit Zahlen bezeichnen ohne Rücksicht darauf, ob in einer Schicht mehrere Systeme vorhanden sind. Vorausgeschickt sei, daß sich diese Schichten fast um die ganze Ausdehnung des Ventrikelsystems in gleicher topographischer Beziehung zu ihm verfolgen lassen. Ihre Färbung, ihre Faserdichte und -Dicke bleibt unverändert, während der Verlauf der Fasern in ihnen bei den verschiedenen Umständen, auf die später eingegangen werden soll, wechselt.

1. Schicht. Zu innerst liegt unter dem Ependym ein Saum, der marklos erscheint. Erst bei 200 facher Vergrößerung und bei sorgfältigem Einstellen der Blende sieht man an der dorsalen Hälfte des Gehirns an seinem dorsalen Rand einige feine markhaltige Fasern, meist tangential zum Ventrikel verlaufend, deren Herkunft undeutlich ist. Sie lassen sich nur an einzelnen Stellen in die peripheren Schichten verfolgen und entziehen sich dann der Beobachtung.

2. Schicht. Auf den Abbildungen ist sie nicht erkennbar. In Abb. 8 ist ihr innerer Rand in der Verbindungsline der Gefäße, die als schwarze Punkte hervortreten, auf der rechten Seite zu suchen. Im Präparat ist sie überall deutlich sichtbar und sie enthält feine, meistens nur für kurze Strecken durch die Hälfte der Schicht längsgetroffene Fasern, die in der Hauptsache gleichmäßig dicht zusammenliegen. Zeitweilig kreuzen gleichartige Fasern sie schräg.

3. Schicht. Ist auf allen Abbildungen, die caudal von den Stammganglien liegen, deutlich erkennbar. In Abb. 8 zerfällt sie stellenweise in zwei Abteilungen, eine hellere innere und eine dunklere äußere. Sie besteht aus recht kurz getroffenen, dicht nebeneinander liegenden Faserabschnitten. Am Rand zur zweiten Schicht liegen sie meistens gleichmäßig dicht nebeneinander und haben einen blauen Ton. Weiter peripher ordnen sie sich anfangs zu kleinen, nach außen größer werdenden Bündeln, welche eine gewisse systematische Ordnung darzubieten beginnen, indem sie sich in einer Richtung senkrecht zum Ventrikelrand aneinander reihen. Hier weisen sie einen grünlichen Farnton auf.

4. Schicht hebt sich als dunkler Streifen auf fast allen Bildern am deutlichsten hervor. Im Präparat ist sie tief dunkelblau gefärbt. Es sind meistens kurz getroffene, dicht nebeneinander liegende, dickere Fasern. Sie liegen wie in Schicht 3 außen in Richtung der Markstrahlen stehenden Bündelreihen, die, alle im gleichen Abstand, sich außen spitz zulaufend etwas biegen und so an ein wogendes Schilf Feld, erinnern. Während sich in der Schicht 3 noch tangentiale Fasern nachweisen lassen scheinen sie sich hier der Beobachtung zu entziehen. Aus den Markstrahlen kommende, senkrecht zum Ventrikelrand stehende Fasern dringen deutlich in die Lücken zwischen den Bündelreihen und gelangen zum Teil bis in die 2. Schicht. Ihr weiterer Verbleib läßt sich dann nicht mehr feststellen.

Die 5. Schicht hat wieder einen lockeren Faserbau und sie ist charakterisiert durch auf große Strecken längsgetroffene, tangential zum Ventrikelrand ziehende Fasern.

Dann folgt das Rindenmark, in dem zur Hauptsache in vier Richtungen ziehende gleichmäßig dicht gelagerte Fasern auffallen. Tangentiale, senkrecht in die Schichten ziehende und Bogenfasern von den benachbarten Windungen rechts und links, die sich in schrägem Winkel kreuzen.

Wie weit sich die einzelnen Schichten um den Ventrikel ausbreiten, geht am besten aus den Bildern hervor. Nur einige Dinge, die in ihnen nicht hervortreten, seien erwähnt. Die untere Abgrenzung des Hohlraums enthält in Abb. 7 einen im Bild nicht sichtbaren lockeren Faserzug von unbekannter Herkunft, der in der Mitte zu einem sich kreuzenden Geflecht wird. In Abb. 8 setzt sich die Schicht 3 bis zum Alveus und von dort in die Fimbria fort. Schicht 5 sendet zwei Ausläufer in die beiden Windungen lateral von der Ammonsformation. Photographisch haben sie sich nicht wiedergeben lassen. In Abb. 9 sind Schicht 3, 4 und 5 anscheinend auch um das Unterhorn geblieben, während eine der Schicht 2 ähnliche Zone nur in den caudalen Teilen desselben vorhanden ist. Mit dem Auftreten der Capsula interna ist die Schicht 5 verschwunden. Die 2. Schicht ist caudaler breiter als in der Höhe der Stammganglien. Oral- und caudalwärts von der Höhe zwischen den Abb. 10 und 11 befindet sich ein retikuliertes Feld. Sein caudaler Anfang ist rechts auf Abb. 9 dorsolateral vom Thalamus durch die Lückbildung zwischen Schicht 3 und 4 gekennzeichnet. Oralwärts zieht es dann die ganze Breite von 3 in sich hinein und diese Schicht läßt sich in den lateralen Teilen in oraler Richtung nicht mehr von Schicht 4 trennen. Zwischen Abb. 10 und 11 verschwindet es und wird oral davon wieder sehr deutlich. An seiner Bildung hat ein in dieser Höhe auftretendes Fasersystem eine Bedeutung. Man sieht es besonders rechts als dunkles Areal lateral von Nucleus caudatus von Abb. 10 an oralwärts, anfangs als spitzwinkliges Dreieck, welches dann an Höhe abnimmt und sich in Abb. 12 nach links neigt. Seine Fasern sind etwas kräftiger gefärbt als die der Schicht 2 und sie laufen anfangs von dorso-medial nach ventrolateral. Sobald die ersten Schnitte des Caudatums anzutreffen sind, legen sie sich an seinen lateralen Rand. Ob aus dem Caudatum Fasern in sie eintreten, läßt sich nicht feststellen. Fast in seiner ganzen Ausdehnung ist es durch sein Stratum zonale von diesem Feld getrennt. Weiter oral nehmen die ventralen Fasern eine horizontale Richtung ein, nur die obersten behalten ihre alte bei und bald hat das ganze Feld wieder in allen Fasern seine alte Richtung. In Abb. 12 haben die Fasern Anschluß an die andere Seite gewonnen, indem sie sich in horizontaler Verlauf über den Ventrikel erstrecken und die Struktur der Schicht 2 verdecken. Nach seitlich sieht man sie in direktem Lauf zur Capsula externa gelangen. Dabei verflechten sie sich mit den aus der Capsula interna hochziehenden Fasern und es hat deshalb den Anschein, daß bei einer bestimmten Schnittrichtung das als *Stratum reticulatum* bezeichnete Feld entstehen muß. Die Bündel der Capsula interna sind in ihrem Bereich quergetroffen und hellgrünlich gefärbt. Am Ende biegen sie um, formieren sich zu lockeren und kleinen Bündeln, deren Fasern

immer länger und in bogenförmiger Gestalt getroffen werden und bei dem ganzen Vorgang eine langsam ins tiefblaue übergehende Farbe annehmen. Dabei verflechten sie sich mit den zur Capsula externa ziehenden Fasern. Die Stärke dieser Erscheinung wechselt mit der Menge der die Capsula interna verlassenden Fasern.

In Abb. 8 ist an beiden Seiten der dorsalen, zum Ventrikel konvexen Wölbung die Schicht 1 und 2 verdickt. Diese Erscheinung ist durch ein Feld quergetroffener Fasern bedingt. Sie lassen sich, bald mehr, bald weniger leicht nachweisbar, bis in den Hinterhauptspol verfolgen und auch noch eine Strecke nach oral.

Es interessiert noch die Form der die Hirnhälften verbindenden Brücke. Sie weist, solange der in den Ventrikel herabhängende Wulst noch nicht aufgetreten ist, die gleiche Schichtzahl und die gleiche Bildung wie die übrige Ventrikewand auf. Ob sich alle Schichten in sie fortsetzen, ist nicht zu sagen, da sie sich in der Gegend der „Ecken“ zum Teil einmal verschmäler haben, andererseits durch ihr Konvergieren undeutlich werden. Auffallend ist das Überwiegen der tangential verlaufenden Fasern in ihr gegenüber den anderen Teilen des Ventrikulumfangs.

Auch ventral von der in den Ventrikel herabhängenden Rindeninsel ordnet sich das Mark zu Streifen. Aus den Tangentialfasern der Ammonsformation treten dunkle Fasern in einen Faserstreifen von annähernder Anordnung wie Schicht 4, welcher aber mit ihr keine Verbindung erkennen läßt, und der sich noch eine Strecke nach vorn verfolgen läßt.

In den oralen Teilen vereinfacht sich der Aufbau. Das an die Stelle von Schicht 2 getretene Feld ist vom Ventrikel durch eine ependymale Schicht getrennt. Dann folgt die Ein- bzw. Ausstrahlung aus der Capsula interna. An normalen Gehirnen steigt sie senkrecht empor. In Abb. 12 sieht man sie sich in einen über dem Ventrikel liegenden Band vereinigen, das in Farbe und Anordnung der Schicht 4 entspricht. In weiter caudaleren Schnitten, wo die Rindenanschnitte eben beginnen, sieht man die Ausstrahlung dieser Fasern in das darüberliegende Mark sowohl zur gleichen Seite, wie auch zur entgegengesetzten. In Abb. 14 findet eine Überkreuzung statt. Fasern aus der rechten Capsula interna greifen auf die linke Seite hinüber, wo sie sich aufsplittern. Solch ein Übergang wird makroskopisch nur von rechts nach links sichtbar. In die Capsula externa gelangen neben den hellen auch dunkle Fasern von der Art der eben erwähnten.

Die Identifikation dieser Befunde mit erforschten und mit Namen belegten Faserzügen sei eingeschoben. Ich halte mich dabei an *Marburg*. Bezüglich der Grundsätze, nach denen zu verfahren ist, verweise ich auf weiter unten. Der Vergleich seiner Abb. 70 mit meiner Abb. 7 läßt von der Außenwand des Ventrikels das gleiche Bild erkennen. Lateral befindet sich „unter dem breiten Ependym“, welches Schicht 1 entsprechen würde, „ein aus Fasern verschiedener Herkunft bestehendes Gebiet, das unpräjudiziert als Stratum subependymale bezeichnet sei“ (früher Tapetum). Wenn wir also Schicht 2 mit diesem nur topographische Angabe enthaltenden Wort bezeichnen wollen, so muß man sich doch darüber klar sein, daß beide Zonen nicht die gleichen Systeme enthalten können, da ihr Farbunterschied in beiden Bildern sehr groß ist. Das folgende *Stratum sagittale occipitale internum* enthält offenbar Projektionssysteme aus der Rinde zum Thalamus und vielleicht Pons. Das *Stratum sagittale externum* ist die Sehbahn. Mit Schicht 3 und 4 können sie sicher identifiziert werden, denn ihre Ausgangs- und Endstellen weisen anatomisch die Zeichen voller Entwicklung auf (Corpus

geniculatum laterale, Sehrinde mit *Vieq d'Azyrschen Streifen*). Auf Schicht 5 paßt, was *Marburg* über den lateralen Teil der *Corona radiata* schreibt: „Doch gehören hier sicherlich nicht alle Fasern Projektions-systemen an, sondern wir haben besonders in dem lateralen Faserzug das Assoziationssystem des *Fasciculus centralis obliquus* zu suchen, der in seinen ventralen Abschnitten von *Niβl von Mayendorf* mit dem *Wernickeschen* perpendikulären Bündel identifiziert wird.“ Eine Fasern-anhäufung, die dem *Fasciculus arcuatus* entspräche, fehlt. Auch läßt sich eine Sonderung des Stabkranzes des Temporallappens lateral vom Unterhorn des Ventrikels in die dorsal gelegenen temporo-thalamischen Systeme, die dann folgende *Radiatio acustica* vom Geniculatum mediale und den ganz ventral gelegenen temporopontinen Bahnen nicht durchführen. Schicht 4 wird in weiter oraleren Ebenen mit Sicherheit als *Corona radiata* anzusprechen sein. Auffallend ist nur, daß sie in oralen Teilen wohl in ihrer ganzen Stärke kreuzt. Der Zusammenhang des *Stratum reticulatum coronae radiatae*, oft *fronto-occipitales Längsbündel* genannt, ist mit ihr deutlich. Zwischen dem *Stratum subcallosum* (*Muratow*) und unserer Schicht 2, insbesondere der über dem Caudatum gelegenen Faseransammlung, bestehen manche Ähnlichkeiten. Schicht 2 ist kein einheitliches System, was auch für das *Stratum subcallosum* angenommen wird. Die Lage und die Form über dem Caudatum ist gleich, ebenfalls die Trennung vom Caudatum durch sein *Stratum zonale*, die Gebietszunahme dieses Feldes mit dem Wachsen des Caudatums und das Ausstrahlen dieser Fasern in die *Capsula externa*, was *Marburg* auch für das *Stratum subcallosum* annimmt. Dagegen ist dieses Gebiet beim 5 monatigen Kind noch nicht markreich (*Obersteiner* und *Redlich*). Deswegen ist gegen die Identifikation beider Gebilde miteinander das größte Bedenken zu hegen. Angaben über die Natur des Längsbündels an der dorsalen Ventrikewölbung kann ich keine machen, auch nicht über die vom Ammonshorn unter die in den Ventrikel herabhängende Rindeninsel ziehenden Fasern, ob sie einen Zusammenhang mit der Verbindung der *Striae mediales* mit dem Dentatum besitzen, d. h. ob hier rudimentäre *Striae mediales* vorliegen.

Teile der Riechbahn.

Auf der linken Seite ist im Verlauf von Schnitten, die zusammen 0,5 mm ausmachen, das Rudiment des *Olfactorius* zu verfolgen. Anfangs ist es ein keine Markfasern enthaltendes Stück Gewebe. Weiter caudal wird zeitweilig ein in ihm sich befindlicher Hohlraum von Gefäßen in reichlicher Anzahl ausgefüllt. Die hier aufgetretenen Markfasern lassen keine systematische Anordnung erkennen, auch nicht ihren genauen Zusammenhang, in dem sie mit dem als *Tuberculum olfactorium* benannten und ihm in Form entsprechenden Gebilde stehen. Rechts fehlt ein solches Rudiment des *Olfactorius*. Wie schon erwähnt, war hier die Hirnhaut entfernt, so daß man nicht imstande ist, über den makroskopisch nicht bemerkten *Olfactorius* Angaben über eine etwaige, nur mikroskopisch sichtbare Anlage zu machen. Das *Tuberculum olfactorium* nimmt in seinen oralen Abschnitten den Raum eines

spitzwinkligen Dreiecks ein, dessen Spitze nach dorsolateral zeigt, das aus verhältnismäßig gut gefärbten Fasern besteht und sich in weiter caudaleren Schnitten immer weiter nach lateral begibt. Von ihm gehen mehrere Faserzüge aus. Nach seitwärts läßt sich ein Streifen Tangentialfasern verfolgen, der mit der Tangentialfaserung der umgebenden Rindenabschnitte eine Schicht bildet, welche bis zum *Ammonshorn* reicht. In der Gegend des *Tuberculum olfactorium* ist die Tangentialfaserung stärker. Nach der Innenseite ist keine derartige Faserung zu erkennen. Ein medialer Faserzug von kräftigen markreichen Fasern zieht in zwei Abteilungen zur *Capsula externa*, welche hier im Bogen ventral um das *Striatum* herum in die Markbrücke unter dem Ventrikel gelangt, aber ohne einen Winkel wie in Abb. 14 zu bilden. Die eine biegt nach medial um und läßt sich, nachdem sie eine Strecke weit mit der *Capsula externa* gewandert ist, nicht mehr verfolgen. Die andere steigt in den Teil der *Capsula externa*, medial vom *Clastrum*, hoch. Den Winkel zwischen letzterer und den Tangentialfasern halbiert rechts ein weiterer Zug von markhaltigen und, nach der Färbung zu beurteilen, markjüngeren Teilen, der sich nach caudal streifenförmig ausdehnt und bald ebenfalls verschwindet. Aus den Tangentialfasern taucht in geringer Entfernung vom *Tuber olfactorium* eine letzte Masse auf, die als Querschnittsfeld nach caudal bis in die Gegend des *Nucleus amygdalae* sichtbar ist. Beide Gruppen sind links zeitweilig ein Gebilde. Als Streifen von kurzen Faserschnitten von verschiedener Markreife, der von ventromedial nach dorsolateral gerichtet ist, und aus dem *Tuberculum olfactorium* hervortritt, verschieben sie sich bei ihrem caudalen Verlauf nach lateral. In der Gegend, wo der entsprechende Zug der rechten Seite aufhört, wird links die Spitze des Streifens undeutlich. Der ventrale Teil nimmt eine stärkere Richtung nach lateral ein und wird zuletzt in der Höhe der Abb. 12 beobachtet am Ende der Furche, zwischen der Hirnrinde und der *Substantia perforata*, also in einer Gegend, wo der *Nucleus amygdalae* auftaucht. Angaben über die Anordnung der Ganglienzellmassen in der *Substantia perforata anterior* zu machen, erlauben mir meine Präparate nicht.

Die *Commissura anterior* läßt auf Abb. 13 deutlich zwei Anteile erkennen, der untere ist auf dem Bild als schwarzer Strang erkennbar, der in die laterale Ecke der *Substantia perforata* gerichtet ist. Der obere schlägt sich bald nach caudal um und seine letzten Spuren findet man in der Gegend des *Nucleus amygdalae*. Beide Züge bestehen zur Hauptsache aus sehr markschwachen oder marklosen Fasern, um die markreiche eine Kapsel bilden. Ob Fasern aus der Gegend des *Nucleus accumbens* in die *Commissura ant.* eintreten, scheint der Fall zu sein, läßt sich aber mit Sicherheit nicht feststellen.

Es fehlt noch die Beschreibung eines *anormalen Bündels*, das schon früher erwähnt wurde. In seinem ersten Verlauf gleicht es vollkommen der *Stria cornea*. Man kann in dem *Stratum zonale* medial vom *Nucleus caudatus* in den Abb. 12, 11, 10 Fasern absondern, die in Abb. 9 am Ende des *Caudatum* nach ventral umbiegen und auf der rechten Seite lateral vom *Thalamus* als kleiner dunkler Strich sichtbar sind. Nun gelangen sie aber nicht zum *Nucleus amygdalae*, sondern sie schließen sich als ein Nachzug dem *Tractus opticus* an und sind in ihrem Verlauf nach medial und oral in den Abb. 10, 11 und 12 lateral vom *Opticus* als Strich zu erkennen bzw. als feine Punkte in Abb. 12 am vorderen Schenkel des A1. Erst später als der *Opticus* gelangen sie zur Medianlinie und damit zu einer Kreuzung. In Abb. 13 sind sie ohne Schwierigkeiten rechts an der Peripherie ventral vom *Pallidum* zu finden. Rechts sind sie stärker als links. In Abb. 14 haben sie sich gekreuzt und sie liegen in der dicken Verschlußplatte des Ventrikels. Wo sie dann bleiben, ist nicht zu sagen. Es besteht die Möglichkeit, daß sie in Abb. 15 nach dorsal oder nach ventral ziehen. Nach beiden Richtungen kann man gleich dicke und dunkle Fasern verfolgen.

Eine Identifikation der von der Faseransammlung über dem Olfactoriusrudiment ausgehenden Züge zu versuchen, halte ich nicht für ratsam. Von keinem Faserzug ist Anfang und Ende festzustellen. Im Vergleich mit der Normalserie ist die Substantia perforata verschmälert, alle sie durchziehenden Faserzüge sind schmächtiger. Ein Fehlen von Bahnen kann man nicht beweisen. Die Markreifung ist nicht stärker als in dem 101 Tage alten Kindergehirn. Auch hier ist die Tangentialfaserung lateral vom Olfactoriuseintritt markhaltig und läßt sich auf weite Strecken verfolgen. Die Verbindung des einen Teils der Commissura anterior, die in meinem Fall schmäler ist, mit der Substantia perforata tritt in der Normalserie nicht so deutlich hervor. Über die einzelnen Riechhirnanteile kann man demnach keine genauen Angaben machen. Aber das Gesetz läßt sich zeigen, nach dem bei Fehlen eines Neurons die anderen nicht fehlen brauchen, ja unter Umständen kräftiger entwickelt sein können.

Gebilde des Zwischenhirns.

Eine besondere Aufmerksamkeit verdienen die faseranatomischen Verhältnisse des *Pallidum* in unserem Falle, der sich durch mangelhafte Entwicklung der Riechanteile auszeichnet, da von mehreren Autoren eine Beziehung dessen zum Riechhirn ausgesprochen wurde.

In der den *Globus pallidus* ausmachenden Fasergroundmasse erkennt man vier Gruppen: dickere Fasern, die in kurzen Bündeln geordnet sind, die fächerförmig durch das ganze Pallidum ziehen und vom Globus internus medialis zum Globus externus gleichmäßig an Zahl abnehmen, zwischen ihnen ein Maschengeflecht von größeren Fasern und eines von feineren. Alle drei Fasersorten haben die gleiche dunkelblaue Farbe. Zwischendurch fallen helle, grünlich graue Fasern, wie die des *Pes pedunculi* und der *Capsula interna* auf. Sie ziehen, lang getroffen, in gestrecktem Lauf vom Putamen zur Capsula interna. In den caudalsten Schnitten des Pallidums teilen sie den Globus internus lateralis in zwei Hälften. Die Lamina interna, externa, accessoria und die Lamina limitans stimmen in ihrem Markgehalt und in ihrer Form mit denen der von *Környey* beschriebenen Normalserie des $3\frac{1}{2}$ Monate alten Kindes, die mir zur Durchsicht zugänglich war, überein. Zeitweilig tritt eine Lamelle im Globus externus auf, die den Anschein einer Unterabteilung der Lamina interna macht. Durch das Fehlen der oben erwähnten, kurz getroffenen Bündel sind die ersten oralen (Abb. 12 linker Globus internus) und die ersten caudalen Anschnitte (Abb. 11 rechter Globus internus lateralis) faserärmer und damit heller. Oral zeigen sie einen langsamen Übergang in die dorsalen hellen Teile, die nach caudal kleiner werden. In Abb. 11 befindet sich eine dreieckige, durch den Kontrast ihrer Abgrenzungen heller hervortretende Stelle ventromedial von der hellen dorsalen Ecke des Globus externus. Angedeutet ist sie in der Tafel 5 des *Vogtschen* Buches „Erkrankungen des striären Systems“ und auch in den mir zur Verfügung stehenden Vergleichsserien. Sie entsteht in meinem Fall dadurch, daß sich Fasern aus der den Globus internus dorsal begrenzenden Lamelle (Lamelle *Vogts*) bogenförmig in die Lamina interna begeben. Alle hellen Stellen sind in meinem Fall heller als die in den Vergleichsserien. Dabei ist zu berücksichtigen, daß die Präparate meines Falles im allgemeinen kontrastreicher sind.

Im Pallidum wird auf Grund von vergleichend anatomischen Gründen von *Kappers* und von *Fechsig* auf Grund von myelogenetischen Untersuchungen ein Riechanteil angenommen, dessen Lokalisation *Gold-*

stein und *Riese* in einem ähnlichen Falle von Arhinencephalie gefunden zu haben glauben. Beide letztgenannten Autoren führen aus: „In den oralen Ebenen ist das Pallidum eingliedrig, die medialen Hälften dieses oralen eingliedrigen pallidären Gebietes sind fast völlig frei von Markfasern. Das marklose Feld geht direkt über in die das Stammganglion basal begrenzende Substantia perforata ant. In weiter caudal gelegenen Ebenen, also in mittleren pallidären Gebieten, in denen das Pallidum zweigliedrig wird, engt sich das markschwache Feld ein. Es findet sich zwar an der medialen Seite jedes der beiden, später auch der drei, das Pallidum aufbauenden Glieder wieder, nimmt aber bald nur noch ein Drittel, ein Fünftel, endlich noch weniger der gesamten Fläche eines jeden pallidären Gliedes ein, um dort, wo das Pallidum viergliedrig ist, also in der Höhe seiner besten Entwicklung kaum noch nachweisbar zu sein.“ „Wir dürfen also einen Riechhirnanteil der Stammganglien abgrenzen, welcher vordere und mittlere Gebiete aller pallidären Glieder, welche nach hinten sich immer mehr einengend, Riechfasern aufnehmen.“ Beziiglich der topographischen Lage der Stammganglien ist zu erwähnen, daß sich diese Kerne als Ganzes um ihre sagittale Achse gedreht haben, im *Goldstein-Rieseschen* Fall noch mehr als in meinem, so daß man die normalen dorsalen Teile jetzt als mediale bezeichnen kann. Außerdem zeigt der Globus externus des *Goldstein-Rieseschen* Falles keine spitz zulaufende Ecke, die auf normalen Präparaten nach dorsolateral zeigt, sondern dieser Abschnitt ist vollkommen abgerundet, wie überhaupt die Dreiecksform dieses Organs sich sehr verwischt hat. Bei geringfügiger Änderung der normalen Form, eigentlich nur bei einer Drehung um die sagittale Achse links im Uhrzeigersinn, rechts umgekehrt, bestehen in meinem Fall helle Felder in den oralen Ebenen, die nach caudal sich auf die dorsalen Ecken zurückziehen und in den Schnitten aus der Höhe der vollen Entwicklung dieses Kerns nur noch in der dorsalen Ecke des Außengliedes besteht und zuletzt die caudalsten Ebenen, wo z. B. der Globus internus durch die Bündel der Tast-, Hör- und Sehstrahlung für einige Schnitte in zwei Teile geteilt ist, im ganzen Gebiet des Kernabschnittes zu finden sind. Wir sehen also, daß bei mir in den gleichen oralen Teilen der einzelnen Glieder in gleicher Ausdehnung wie bei *Goldstein* und *Riese* markarme Gebiete vorhanden sind, wenn man die Drehung des Organs berücksichtigt. Eine Markarmut der caudalsten Ebenen wird bei *Goldstein* und *Riese* nicht beschrieben.

Darf ich in meinem Fall die gleichen Folgerungen ziehen aus diesem Umstand wie *Goldstein* und *Riese*? Ausdrücklich weise ich vorher aber noch darauf hin, daß ich den *Goldstein-Rieseschen* Fall nicht berücksichtigen werde, da ich keine Möglichkeit habe, die Intensität des Markmangels abzuschätzen. Die der Arbeit beigefügten Bilder reichen für eine Beurteilung nicht aus. Zeigt doch die Abb. 6 der *Rieseschen* Arbeit „Beiträge zur Faseranatomie der Stammganglien“ bei einem anscheinend

nicht riechhirnlosen Mann gleich helle Felder wie Abb. 9 links und Abb. 10 rechts aus der Arbeit über die Arhinencephalie. Auch aus der Beschreibung gewinnt man keine genaue Ansicht über die Dichte der Markfasern. Und wenn ein Unterschied zwischen meinem und normalen Fällen besteht, so meiner Meinung nach gerade in dem Ausmaß der Faserarmut.

Bei erwachsenen Individuen ist „in caudaleren Schnitten der dorsalste Teil vom Globus externus markärmer als das übrige Gebiet vom Globus externus. Das gilt in schwächerem Maße auch vom Globus internus lateralis und in noch geringerem Maße ebenfalls vom Globus internus medialis“ (*Vogt*). Die oralsten Anschnitte fand ich beim Erwachsenen auch heller — man vgl. Abb. 57 aus dem Werk von *Foix* und *Nicolesco* — und zwar jedesmal, wenn die ersten Abschnitte eines neu auftretenden Anteiles erscheinen. Diese Erscheinung ist auch in den caudalsten Schnitten angedeutet. — Beim 5monatlichen Kind erwähnt *Vogt*, daß die dorsalen Teile der einzelnen Unterabteilungen markärmer sind. Auf seinen Abbildungen tritt es sehr deutlich hervor. Nach *Környey* ist das vordere Drittel des Pallidums markarm. Die caudalsten Schnitte sind in meinem Fall heller, weil die kurzen fächerartig im Pallidum verteilten Bündel, die von innen nach außen abnehmen, fehlen. Weniger deutlich ist ihr Fehlen in den oralen Schnitten. Ihr Nichtvorhandensein in den caudalen und in den oralen Enden scheint mir nicht verwunderlich, da sie nicht in sagittaler Richtung ziehen, sondern anscheinend zum inneren Glied aus den äußeren sowohl in ventrodorsaler wie in sagittaler Richtung ausgedehnteren äußeren Pallidumabschnitt in mehreren Ebenen konvergieren und somit die äußeren Teile des Kerns, wenn sie keinen Faserzustrom von den umgebenden Systemen erhalten, Fasern vermissen lassen. Was meinen Fall von den von *Környey* beschriebenen Normalserien, die auch mir zugänglich waren, unterscheidet, ist lediglich ein Intensitätsunterschied der Helligkeit, bei dem noch die Verschiedenheit der Färbung eine Rolle spielt. Die Differenz im Markgehalt des dorsalen Teils kommt für die Fragestellung nicht in Betracht, denn von *Goldstein* und *Riese* wird in dieser Gegend kein Mangel angegeben. Wenn ich alle angegebenen Umstände berücksichtige, reicht mir der Befund an meinem Fall zur Lokalisation des Riechanteils im Pallidum nicht aus, da ich in meinem Fall ohne Willkür nicht entscheiden kann, ob der Unterschied durch das Fehlen dieses Anteils bedingt ist. Den *Goldstein*-schen Befund kann ich aber auch nicht widerlegen, da mir das Ausmaß des Fehlens einer Beurteilung nicht zugänglich ist, und gerade hierin liegt meines Erachtens der springende Punkt im *Goldstein-Rieseschen* Fall wie in meinem: ist diese Erscheinung, nämlich die Markarmut, noch normal oder geht sie über die Grenzen des Normalen hinaus.

Thalamus.

Sobald die vordere Commissur verschwindet, kommen die ersten Fasern, die den *Nucleus anterior* oral bedecken. Sie verlaufen in dorsoventraler Richtung und müssen Fasern aus der *Ansa peduncularis*, aus dem *Stratum zonale* und eines bereits beschriebenen abnormalen Zuges, der zeitweilig den Verlauf der *Striae cornae* einschlägt, aufnehmen. Eine Unterteilung ist nicht möglich. Einige Fasern scheinen in der Nachbarschaft des Ventrikels aus Kernen zu entspringen. Aber unter ihnen z. B. einen *Nucleus taeniae thalami* suchen zu wollen, erscheint mir zu gewagt. Sonst zeigen die einzelnen *Thalamuskerne* weder bezüglich des Entwicklungsgrades, noch der Markreifung erwähnenswerte Abweichungen von der Norm.

In den caudalen Abschnitten des Chiasma optici taucht die *Meynertsche Commissur* auf. Über ihr und ein klein wenig caudaler liegen feine, markhaltige, locker zusammengefügte Fasern, die sich nach dem ventralen Anfang der Capsula interna und zur dorsomedialen Ecke der *Ansa peduncularis* verfolgen lassen, in eine Gegend, wo caudaler das *Feld H* zu treffen ist. Einige Schnitte weiter rückwärts findet man in diesem Zug einige dichtgefügte dunkle Bündel beigemischt, die auch kreuzen. Sobald sie sich in den Schnitten der Beobachtung entzogen haben, schneidet man das *Feld H* an, das dann durch eine Verlängerung nach unten den *Forelschen Zug X* bildet. Beim Auftreten des *Corpus mamillare* hat sich diese Ausziehung verloren.

Das *Corpus mamillare med.* ist unter der markreichen *Commissura supramamillaris* in seinen caudalen Ebenen umgrenzt von einer markhaltigen, leidlich deutlichen Kapsel. Eine Trennung in den lateralen und den medialen Teil ist nicht möglich. Das *Corpus mamillare laterale* besteht aus einem markhaltigen Fasergeflecht. Das orale Ende nehmen senkrecht stehende Fasersäulen ein, die offenbar alle zum *Fasciculus mamillothalamicus* gehören, da sie alle gleich wenig markreif sind, und verwischen die Begrenzung. Aus diesem Grund kann man auch keine sichere Volumsänderung nachweisen. Die Angaben *Környeys*, nach dem eine Fasergruppe der *Radiatio lenticularis* auf Normalpräparaten ihren Weg zum *Corpus mamillare* zu nehmen scheint, finde ich auch hier. Lateral vom *Fasciculus mamillothalamicus* liegen markreiche Fasern, die bis zum *Corpus mamillare* reichen. Es macht den Anschein, als ob sie mit dem *Corpus mamillare laterale* im Zusammenhang stehen. Das *Vicq d'Azyrsche Bündel* ist in den ersten Stadien der Markreifung. Es verliert sich in den dorsalen Gebieten des Thalamus. Ein *mamillo tegmentales Bündel* habe ich nicht entdecken können, desgleichen kein Gebilde, in dem man ein Überbleibsel des *Fornix* hätte sehen können.

Die Wand des Ventrikels von Abb. 12 oralwärts ist von einer im Weigertbild gekörnt aussehenden Zone umgeben, die bis zum *Nuclens caudatus* reicht und sich nach ventral und oral bis in den hellen Zipfel fortsetzt, der in der Abb. 15 in den ventralen Abschnitten beiderseits von der unteren Medianspalte sichtbar ist. Im Nißbild ist es in noch oraleren Teilen ein Gliastreifen.

Feinhistologische Veränderungen der Großhirnrinde.

Die *Ganglienzellen* sind im allgemeinen gut ausgebildet und gut erhalten. Nur in ihrer *tektonischen Lagerung* zeigen sie pathologische Veränderungen. Fast durchgängig kann man einen schichtförmigen Aufbau der Rinde erkennen. In dem zur histologischen Untersuchung zur Verfügung stehenden Stück ist das fast vollständige Fehlen der *Lamina magnocellularis* auffallend. Nur an vereinzelten Stellen bekommt man einzelne große Pyramidenzellen zu Gesicht. Am zahlreichsten waren sie noch um eine tief bis in das Zentrum reichende Furche gelagert, und zwar dorsal von den Stammganglien an der inneren Oberfläche der „Bogenwindung“. Ihre Struktur tritt ausgezeichnet hervor. Dagegen ist ihre Lage vollkommen atypisch. Auf Strecken hin sind sie ungefähr sämtlich um 180° gegen ihre eigentliche Richtung

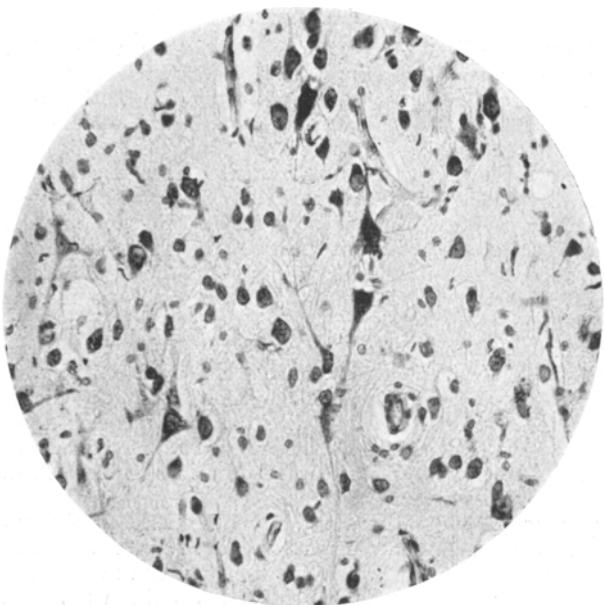


Abb. 16. Unregelmäßig gelagerte Ganglionzellen.



Abb. 17. Als Insel erscheinende Mikrogyrie.



Abb. 18.



Abb. 19.

Abb. 18 u. 19. Mikrogyrien.

gedreht (Abb. 16). Anderorts liegen einzelne horizontal, ja man kann Exemplare finden, deren Basis zusammenliegt, von deren Spitzen aber die eine zur Rindenoberfläche, die andere zum Inneren zeigt. Dieses Abweichen von dem gewohnten Bild fällt bei den großen Pyramidenzellen hauptsächlich auf, ist aber auch in den anderen Schichten, vielleicht aber in geringerem Maße vorhanden. Bis tief ins Mark hinein findet man stellenweise mittelgroße, gut ausgebildete Ganglienzellen. Sie liegen immer einzeln. Ihre Zugehörigkeit zu den Rindenschichten eines zufällig angeschnittenen Rindentals läßt sich ausschließen. Durch den zur Basis gerichteten Zipfel des Hemisphäriums sieht man im Nißbild einen dunklen Strich ziehen. Er ist die Fortsetzung der um den Ventrikel gelegenen, im Weigertbild gekörnt austehenden Schicht. Bei stärkerer Vergrößerung merkt man, daß er aus einer Anhäufung von Gliazellen, die in einem etwas dichteren Maschengrund liegen, besteht.

Als auffallendstes und uns anfangs vollkommen ungewohntes Bild finden wir beim Studium der feinhistologischen Veränderungen das Vorkommen von *Ganglienzellen außerhalb der Rinde*. Diese *extracorticalen Ganglienzellenhäufungen* lassen sich, wie es bei der ersten Durchsicht der Präparate scheint, in drei Gruppen teilen.

1. An glatten Rindenabschnitten findet sich eine bikonvex geformte Insel, deren zur Rinde gerichteter Kreisbogen meistens den kleineren Radius besitzt (Abb. 17). Mit ihrer Ausdehnung wechselt der Gehalt an Ganglienzellen. Zum Teil stehen sie mit der Rindenoberfläche nicht in Verbindung, zum Teil sind sie mit ihr durch einen schmäleren, bald breiteren Stiel verbunden.

2. In schmale Furchen, die durch ihren Gefäßreichtum auffallen, strecken sich vom Grund wie von den seitlichen Rändern aus zungenförmige Züge von Ganglienzellen hinein (Abb. 18). Dabei glaubt man bezüglich der Größe dieser Bildungen Übergänge von einzelnen neben den Gefäßen, und zwar an der Stelle, an der sie in die Rinde eintreten, liegenden Ganglienzellen bis zu breiten Halbinseln feststellen zu können. Letztere füllen meistens breite Furchen aus, während erstere in schmalen, tiefen Sulcis wie von den Windungen zusammengedrückt erscheinen (Abb. 18 u. 19).

3. Über einzelne Windungskuppen läuft, man möchte sagen, der oberste Abschnitt einer zweiten Rinde, der abgeschnitten und an den Cortex herangelegt ist (Abb. 19 rechts).

Bei der Durchmusterung vieler vollständiger Serien von Paraffinschnitten offenbart es sich, daß zwischen allen Gruppen fließende Übergänge bestehen, und daß sich morphologisch diese mannigfachen Bilder auf einen Wesenszug zurückführen lassen. Zur Erleichterung der Beschreibung sei aber obige Einteilung beibehalten.

Zur ersten Orientierung sei eine grobschematisierte Rekonstruktion einer Serie der Gruppe I vorangestellt (Schema Abb. 20). Aus der Wand eines Rindentals bricht wie eine Knospe ein Auswuchs in Gestalt eines Kegels mit abgerundeter Kuppe heraus. Die Kegelachse steht nicht senkrecht zur Oberfläche des Cortex, sondern ist schräg geneigt. Von einem Gefäß mit weiterem Lumen, das eine Strecke weit im von der Furchenwand und der Kegeloberfläche gebildeten Winkel liegt, gehen zahlreiche kleinere Gefäße ab, die sich zur Hauptsache wie eine Decke über dem Gebilde ausbreiten und nur zum Teil, und zwar hauptsächlich im nahe-liegenden Furchental in die Rinde eindringen, wo sie von der Tiefe des Sulcus fächer-

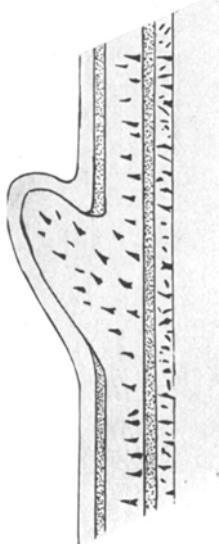


Abb. 20. Schema des Schichtaufbaues einer Mikrogyrie.

formig ausstrahlen. Der Auswuchs wird durch eine Emporstülpung der Lamina pyramidalis hervorgerufen, die die Lamina granularis durchbricht. Nur am Rande des „Loches“ in dieser Schicht stülpt sich diese wie eine durchschlagene Blechplatte noch etwas hoch. Die Lamina zonalis ist unversehrt. Die Lamina granularis interna und die Lamina multiformis ziehen unberührt vorbei. Die Lamina granularis fehlt in diesem Rindenbezirk.

Nach dieser Übersicht möge die Beschreibung einer Serie folgen, deren Schnittrichtung die Achse eines ähnlichen Auswuchses in allen Ebenen senkrecht schneidet. In den ersten Schnitten findet man in der etwas dicken und mit zahlreichen Gefäßen versehenen, sonst aber normal aussehenden Hirnhaut eine *lokale Vermehrung des Bindegewebes*. Es ist immerhin noch locker und die einzelnen Bindegewebsfibrillen ordnen sich in einzelnen Zügen zu einem weitmaschigen Netz. Die mäßig zahlreichen Zellen sind zur Hauptsache rund und oval. Ihr blasiger, hellblau gefärbter Kern, der kein oder nur ein feinkörneliges Chromatin besitzt, liegt ohne sichtbares Protoplasma zwischen den Fasern des Netzes. Andere Kerne, dunkler, eckig und langgestreckt, ohne Protoplasma, machen den Eindruck, als seien sie geschrumpft. Daneben fallen Zellen auf, die rundes, manchmal polymporhes Protoplasma besitzen, das wie mit feinen Bläschen durchsetzt erscheint. In diesem Plasmaleib, aus dem keine mit Sicherheit nachweisbare Fibrillen austreten, liegen verschiedenartige Kerne, in der überwiegenden Anzahl klein und kreisrund, gleichmäßig dunkelviolett gefärbt, daneben nierenförmig und eckig eingebuchtet. In wenigen solcher Zellen sind mit Sicherheit zwei Kerne nachweisbar. Die protoplasmareichen Zellen liegen sowohl zwischen den Fibrillenzügen wie innerhalb von ihnen. In tieferen Schnitten vergrößert sich die Bindegewebsinsel und umfaßt zwei Gefäße, deren Lumen sich während des weiteren Eindringens in das Parenchym in vier bzw. sechs dicht nebeneinander liegende Öffnungen teilt. Das Inselinnere wird von dichterem, bindegewebigen Maschenwerk gebildet. Die geschrumpften Zellen überwiegen und nur am Rande läßt sich das oben beschriebene Bild erkennen. Im dichteren Gewebe sind reichlich gefüllte Capillaren zu finden. Wenige Schnitte tiefer erscheinen links die ersten Anschnitte einer benachbarten Windungsgruppe, und zwar Schnitte durch eine normale Zonalis. Zwischen beiden Scheiben ist ein größeres, prall gefülltes Gefäß gelagert, von dem aus nach rechts ins Bindegewebe reichlich Präcapillaren ausgehen. In der Nachbarschaft des Gefäßes (nach rechts) hören in einem kleineren Bericht die Bindegewebsfibrillen auf, und es scheint hier eine Zonalis angeschnitten zu sein, wenn auch die Grundsubstanz etwas gröbere Maschen aufweist, als wie die Zonalis benachbarter Rindengebiete. Während sich im folgenden das derart ausschauende Gebiet vergrößert, und während man in ihm liegende Zellen mit Sicherheit als Gliaelemente (Stäbchen wie Makroglia) deuten kann, erscheinen am Rande des von Bindegewebsfibrillen durchzogenen Bezirks einwandfreie Ganglienzellen. Sie lassen einen runden Kern mit Kernmembranfalten und Kernkörperchen erkennen. Der Protoplasmaleib ist meistens dreieckig mit gewöhnlich zwei nach innen konvexen und einer konkaven Seite, mit Tigroidsubstanz, in unordentlicher Anordnung, staubförmig und klumpig. Von den drei Ecken gehen leicht angefärbte, sich verzweigende Fortsätze aus. Die Bindegewebsfasern bilden kein unregelmäßiges Netz mehr, sondern sie legen sich fast zwiebelschalenförmig um die Gefäße herum. Auch tauchen hier Gliazellen auf. In der Höhe, in der beide Inseln verschmolzen sind, hat sich das Bild dahin geändert, daß links von einem Ring, der aus dem Gewebe der Lamina zonalis gebildet ist, eine Anhäufung der Zellen der Lamina granularis externa eingeschlossen wird. Rechts findet man eine ungefähr kreisrunde Anhäufung von Ganglienzellen, die zueinander wie die Speichen eines Rades angeordnet sind. Sie hat sich aus einer unregelmäßig gestalteten Ansammlung von Ganglienzellen entwickelt. Die Grenze zwischen Bindegewebe und Gehirnparenchym, zwischen welchen beiden, wie man aus dem Verhalten der Ganglien und Gliazellen erkennen kann, keine strikte Scheidung besteht, wird

noch undeutlicher, und dieses hauptsächlich von mesenchymalen Elementen gebildete, ganz rechts am Rande liegende Gebiet verkleinert sich zunehmend. Die ihm benachbarten Ganglienzellen sind durchweg größer als die Ganglienzellen der Lamina pyramidalis, mit denen sie aber, was vorweggenommen sei, später verschmelzen.

Durch besondere Größe fallen Pyramiden und multipolare Ganglienzellen mit ausgezeichneter Tigroidzeichnung auf. Sie liegen fast alle an der Grenze des Bindegewebes, also noch in oder eben unter den Hirnhäuten (Abb. 21 u. 22). In der Höhe, in der die Lamina pyramidalis angeschnitten ist, erreicht die Lamina granularis externa die rechte Ganglienzellenanhäufung und streckt sich nach beiden Seiten zangenförmig in geringer Ausdehnung um den mit Ganglienzellen angefüllten Kreis, der in seinem Zentrum eine Lückenbildung aufzuweisen beginnt. Die Lamina zonalis erstreckt sich noch nicht um den ganzen Kreisumfang, sondern wird in einzelnen in dieser Schnittebene nicht zusammenhängenden Sektoren von Bindegewebe ersetzt. Wieder weiter tiefer stößt die Lamina pyramidalis von links her an den Kreis heran. Die zentrale Lücke ist in ihm deutlich geworden und nur mit einigen wenigen Ganglienzellen besetzt. Der auf diese Weise gebildete Ring mit den radiär gerichteten Ganglienzellen klappt im Verlauf von weiteren Schnitten auf und bildet mit der Lamina pyramidalis der linken Windung ein Band, das dem Umriß einer Sanduhr gleichkommt. In diesem liegen die größeren Ganglienzellen ganz rechts und ihre Größe nimmt nach links zu allmählich ab, bis sie die Größe der Zellen der normalen Lamina pyramidalis erreicht haben. Der linke „Kreis“ ist angefüllt von Zellen der Lamina granularis interna, die sich aber nicht in den kleineren rechten Kreis hinein verfolgen lassen. Die Lamina magnocellularis ist nicht vertreten. Die Lamina multiformis greift auch in den rechten Kreis hinein. Dabei fällt auf, daß die anfänglich zellarme Lücke erst langsam mehr Zellen aufzuweisen beginnt, so daß man bei einer anderen Schnittrichtung eine Spaltung zwischen der Lamina pyramidalis und der multiformis hätte zeigen können. Betont sei nochmals, daß die Gefäße mit Ausnahme der der Oberfläche ein vollkommen normales Aussehen und keine auffallende Anordnung erkennen lassen.

Aus der Kenntnis dieser beiden Serienrekonstruktionen lassen sich mit Leichtigkeit sämtliche anderen Bilder der Gruppe 1 ableiten. Für die Gruppe 2 und 3 müssen noch einige Zusätze gemacht werden. Vorher erscheint es mir aber ratsam, auf eine Beobachtung, die wichtig erscheint, hinzuweisen. In keiner meiner Serien habe ich einen ausgesprochenen pilzförmigen Auswuchs nachweisen können, bei dem die Achse senkrecht zur Oberfläche stehen würde und der auf einem Stiel sitzt. Die Gebilde haben vielmehr eine schräg zur Oberfläche stehende Achse und waren an ihrer Seite nicht eingezogen.

Der zu anfangs gegebenen Beschreibung der Gruppe 2 wäre noch hinzuzufügen, daß oft an der Stelle, wo die Gefäße in die Rinde eindringen, in ihrer nächsten Nähe eine Gliakernanhäufung zu finden ist. Ferner, ähnlich wie an Bildungen an glatten Furchenwänden sieht man hier aus der Tiefe der Furche die Lamina pyramidalis oft in mehreren Zügen hervorstoßen. Nicht jeder Zug erreicht die Oberfläche. In schmalen Furchen sind sie dünn, in Furchen mit breiterem Tal breit und mit Leichtigkeit voneinander zu trennen, da zwischen ihnen eine breite Schicht Zonalis liegen kann. Das Verhalten der Schichten ist wechselnd. Die Lamina zonalis kann unterbrochen sein, in schmalen Furchen ist es die Regel. Die Lamina granularis externa fehlt durchweg. Manchmal führt sie in der Nachbarschaft zu Girlandenbildung (Abb. 23), indem sie sich hochstülpt. Die Ganglienzellen sind hier auch meistens größer als die der Rinde, und in der Nähe der Meningen können sich auch die auffallend großen Ganglienzellen zeigen. Sobald die Gefäße in diese extracorticalen Anhäufungen eindringen, was in den engen, gefäßreichen Spalten natürlich oft der Fall ist, komplizieren sich die Verhältnisse, so daß Bilder entstehen, die anfangs nicht zu entwirren sind. Die Gefäße scheinen, dem einzelnen Schnitt nach zu urteilen, die Ganglienzellzüge zu teilen, in Wirklichkeit durch-

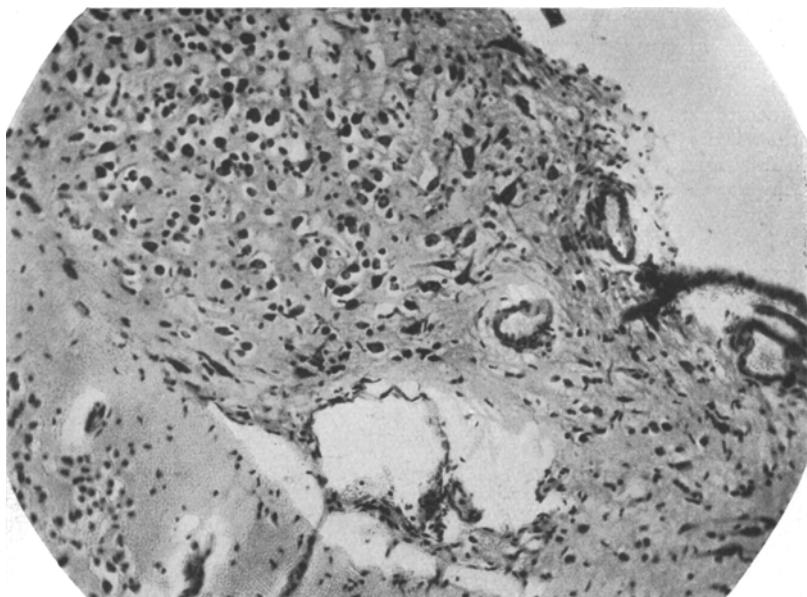


Abb. 21.

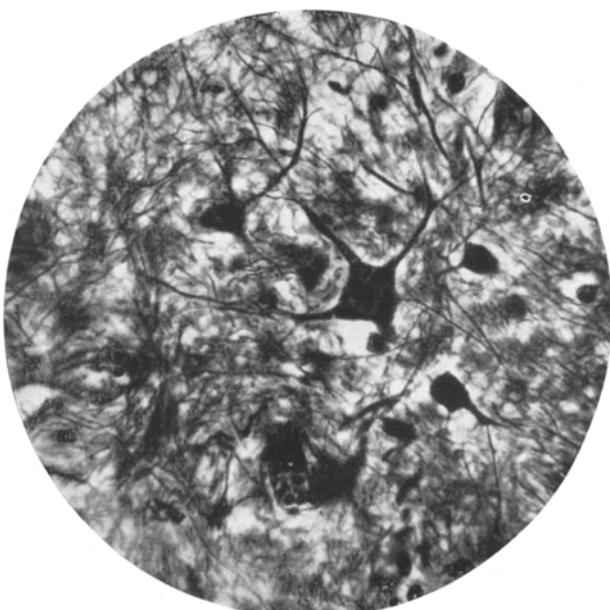


Abb. 22.

Abb. 21 u. 22. Große Ganglienzellen in den Mikrogyrien.

setzen sie sie, und um sie herum ist ein zellfreier Raum. Auf diese Weise erhält man den Eindruck, als ob statt eines oder einiger weniger Bezirke von extracorticaler Hirnsubstanz mehr als in Wirklichkeit zu bestehen scheinen, oder daß sich ohne bestimmte Ordnung einige wenige Nervenzellen angesammelt haben. Wenn die extracorticalen Ganglienzenlen überhaupt eine Anordnung erkennen lassen und nicht auf die eben geschilderte Weise durch die Gefäße zerklüftet sind, so überwiegt die Anordnung in Zügen. Man kann aber auch daneben noch eine Wirbelstellung nachweisen.

Die Gruppe 3 findet man in der Höhe ihrer Ausbildung nur im basalen, sagittalen Spalt des Vorderhirns. Da mir aus diesem Gebiet nur eine etwa 1,5 mm dicke, in Paraffin eingebettete Scheibe zur Verfügung stand, das in Frage kommende



Abb. 23. Girlandenbildung.

Gebilde aber eine größere Ausdehnung besitzt, so ist mir eine restlose Zergliederung nicht möglich gewesen. In der eigentlichen Rinde ziehen die Schichten 4 und 6 glatt unter der gestreckten Oberfläche der breiten Windung entlang. Die Lamina pyramidalis schickt in kurzen Zwischenständen durch die unterbrochene Lamina granularis externa und unterbrochenen oder stark verdünnten Zonalis in eine außerhalb der Rinde liegendes, sich von Furche zu Furche hinziehendes, aus Hirnparenchym bestehendes Gebiet Ausläufer hinein. Hier können sich die Zellen dieses Auslaufers nach einer Seite oder nach zwei ausdehnen und durch Zusammenschmelzen ein Band bilden. Über ihm liegt ein der Zonalis entsprechendes Gewebe und das Bindegewebe der Meningen. Es verhält sich sonst wie in Gruppe 1 beschrieben. Auch die großen Ganglienzenlen kommen vor, und zwar hier öfters auch in der eigentlichen Zonalis, senkrecht wie horizontal gestellt. Rindenwärts hängt die verlagerte Hirnsubstanz durch die angeführten Zellzüge mit der Rinde zusammen. Zwischen ihnen finden sich Hohlräume, welche zum Teil durch Zerreißung bei der Fixierung entstanden sind. Zum Teil kann es sich nicht um Artefakte handeln, denn die Zonalis ist begrenzt von einer marginalen Glia, die stellenweise vermehrt ist.

Eigenartig ist das *Verhalten der Markscheiden* in diesen Gebilden. In den Bezirken der Hirnoberfläche, wo sich die Tangentialfasern der Lamina zonalis mit Markscheiden versehen haben, dort sind sie auch in den beschriebenen Ganglienzellanhäufungen zu finden (Abb. 24). Wo die Tangentialfasern nicht nachweisbar sind, fehlen sie. Man erhält bei der Durchsicht der Präparate den Eindruck, als ob die Markkreifung in den entsprechenden Orten, nämlich den normal gebauten und den pathologisch veränderten Teilen eines Rindenbezirkes parallel verläuft. In diesen Ganglienzellanhäufungen kann man zwei Hauptgruppen der Markscheiden unterscheiden. Einmal zieht ein feiner Markstrahl vom tiefen Mark des Inneren zu diesen „Inseln“, wobei auffällt, daß diese Markscheiden bis an die Oberfläche gelangen. Zweitens erkennt man Tangentialfasern am peripheren Rande der extra-



Abb. 24. Markscheidenbild einer Mikrogyrie.

corticalen Ganglienzellanhäufungen. Sie sind dichter und unregelmäßiger angeordnet als in der normalen Zonalis der Umgebung. Über den Anfang und das Ende der Markfasern kann man schwer eine Angabe machen. Zeitweilig glaubt man, sie verlieren sich wie die Fibrae arcuatae in der Fissa anterior der Medulla oblongata, in den Hirnhäuten. Manchmal scheinen auch aus den Randgebieten Fasern in den Markstrahl zu gelangen. Auch die Bielschowskypräparate geben keinen Aufschluß über diese Frage. In ihnen erkennt man aber schön, wie gut sich die Ganglienzellen differenziert haben. Auch Gliabilder und van Gieson-, Hämatoxylin-, Eosin- und Mallorypräparate bringen keine wichtigen neuen Gesichtspunkte.

Von der *Tangentialfaserung* der Rinde sind nur die der Zonalis felderweise in die Markkreifung eingetreten. Im Occipitalhirn ist der *Vicq d'Azyrsche Streifen* in der Sehrinde sichtbar. Die Markkreifung der *Ammonsformation* ist weiter fortgeschritten als unter normalen Verhältnissen.

Eine eingehendere Besprechung sei diesem eigenartlichen Verhalten der Rindenschichten in den vorderen Hirnabschnitten gewidmet. Bei der Betrachtung der

Serienschnitte kann es sich um keinen Zweifel handeln, daß die Gebilde, die uns zuerst als heterotopische Ganglienzellen in der Rinde auffielen, eine *besondere Art der Mikrogyrie* darstellen. In den mir aus der Literatur bekannten Fällen von Mykrogyrie und denen, die ich in der großen Sammlung des pathologischen Instituts des Eppendorfer Krankenhauses gesehen habe, erkennt man die Windungsanomalie schon makroskopisch. Neben diesen dem bloßen Auge schon sichtbaren Windungsrudimenten deckt das Mikroskop noch weitere kleine und kleinste auf, wie es aus den Abbildungen der Schafferschen Arbeit hervorgeht. Es bestehen sicher Übergänge zwischen diesen kleinsten Bildungsfehlern und der normalbreiten Rinde und anderseits zu der Makrogyrie. Anders verhält sich der vorliegende Fall. Bei der Ansicht der Oberflächenbilder des Gehirns muß man feststellen, daß die Windungen, abgesehen von ihrer pathologischen Anordnung, in ihrer Breite keine krankhaften Veränderungen zu zeigen scheinen. Sie sind alle annähernd gleich breit und von dem Vorliegen einer Mikrogyrie erkennt man keine Spur. An den Frontalschnitten sind sie dann allerdings an einigen wenigen Orten zu erkennen, wenn man von ihrem Bestehen Kenntnis hat. Man muß demnach feststellen, daß es von ihnen zur normalen Rinde keine Übergänge gibt. Daneben ist ferner zu bemerken, daß mehrere Zwergwindungen zwischen zwei Windungen in der Furche derart eingeklemmt sein können, daß es erst langer Serienuntersuchungen bedurfte, bis man die Art der so entstandenen Gebilde aufzuklären konnte. Schließlich ist noch auf das Entlangkriechen der vorgeschobenen Rindenanteile entlang der „normalen Rinde“, wie man es auf der Abbildung 19 gesehen hat, hinzuweisen.

Diese Bilder sind in der Literatur nicht oft beschrieben. Bielschowsky beschreibt in seiner Arbeit über die Epilepsie in einem Fall, daß sich ein aus Glia bestehender Streifen der eigentlichen Rinde vorlagert. Es ist durchaus möglich, daß es sich hier um ätiologisch wesensgleiche Bildungen handelt. Meduna fand im Schafferschen Institut an einem exzidierten Rindenstück eines Epileptikers ähnliche Mikrogyrien. Das Material konnte nicht serienweise aufgearbeitet werden, aber dem ganzen Bilde nach mußte man doch annehmen, daß daneben noch reichlich Heterotopien bestanden, weit mehr als in dem vorliegenden Fall, wo sie im Gesamtbild nicht auffallen. Außerdem fehlt uns ein Urteil über den Zustand des übrigen Gehirns. Am ähnlichsten sind noch die von Hirako beschriebenen Befunde. Bei einem 6- und einem 8-monatigen Kinde fand er ganz kleine walzenförmige Auftreibungen, die ich mit Zwergwindungen identifizieren möchte aus Gründen, auf die ich später noch zurückkommen werde. Da das übrige Gehirn als gesund beschrieben wird, müssen in diesen Fällen vereinzelte Mikrogyrien vorliegen, die keinen Übergang zur normalen Rinde besitzen. Auch sie sind nur in den frontalen Hirnteilen aufzufinden.

Was die histogenetischen Verhältnisse betrifft, so nehmen, wie wir schon sahen, bei den größten Zwergwindungen *alle oberen Schichten bis zur Lamina granularis interna* an dem pathologischen Prozeß teil. Die *Granularis externa* verschwindet in vielen Fällen. Die *Zonalis* erscheint oft verdünnt. Dagegen ist die *Pyramidalis* zu einer mächtigen Dicke angewachsen. Dieses Verhalten steht somit im Widerspruch mit den Schafferschen Befunden. Er führt an: „Die Störungen in der normalen Tektogenese lassen folgende pathologischen Formen entstehen: a) Ausfall gewisser tektonischer Schichten; in dieser Beziehung ist die Lamina granularis interna jene Schicht, welche zumeist und zuerst, meist in Gemeinschaft mit der Lamina ganglionaris Ausfall erleidet, wodurch die sog. Spaltung der Lamina corticalis zustande kommt. Die nächste, Ausfall erleidende Schicht ist die Lamina pyramidalis, besonders deren Sublamina magnopyramidalis. Eine resistente Schicht ist die Lamina multiformis, doch unter allen ist die resistenterste, selbst schweren Bildungsfehlern trotzende Schicht die Granularis externa.“ In meinem Fall ist die hiernach schwächste Schicht unberührt. Die resistenterste Schicht ist in vielen

Fällen verändert und eine schwache Schicht ist zu einer mächtigen Breite angewachsen. Wir sehen somit, daß die Widerstandsfähigkeit der einzelnen Schichten, wie sie im allgemeinen angenommen wird, dem Bild nicht seinen Stempel aufdrückt. Eine Erklärung für dieses Verhalten ist mir nicht möglich. Ob hier der Ausfall gewisser Neuronensysteme eine Rolle spielt, entzieht sich meiner Kenntnis.

Die unregelmäßige Lagerung der Ganglienzellen ist eine oft beobachtete Tatsache, ebenso die schlechte Differenzierung der einzelnen Zellen. Während ich jenes in wenig ausgeprägtem Maße nachweisen konnte, fand ich von letzterem keinen Anhalt. Im Gegenteil, die einzelnen Zellen sind, soweit man es färbetechnisch darstellen kann, sehr gut differenziert und in ihrer Größe übertreffen sie die Zellen der gleichen Schicht in normalen Rindenbezirken. Besonders auffallend ist dies für die Lamina pyramidalis, deren Zellen desto größer werden, je weiter sie sich von normalen Teilen entfernen. Sehr auffallend erscheinen mir die großen Zellen ganz am Rande der Zwergwindungen. Wenn man sie auf eine Schicht beziehen will, so muß man sie in die Zonalis verlegen. Ob sie mit den *Cajalschen* Fetalzellen in Zusammenhang zu bringen sind, ist mir zweifelhaft. Nach rein morphologischen Gesichtspunkten würden einzelne sicher mit ihnen übereinstimmen. Alle können aber nicht so aufgefaßt werden, und man wird am sichersten gehen, wenn man sie als *dysgenetische Zellen* bezeichnet. Denn bei ihrem Reichtum wird man sie mit normalen Elementen wohl kaum identifizieren können. Außerdem sind sie manchmal von mesenchymalen Elementen umgeben. Die Dicken- und die Zellvermehrung der weichen Hämata als entzündliche oder unter Umständen als ätiologische Ursache der Mikrogyrien anzusehen, hat man keinen Grund.

Neben diesen vergrößerten Ganglienzellen findet man an den Zwergwindungen auch einen Reichtum an markhaltigen Fasern, der im Vergleich zur Umgebung stark ins Gesicht fällt. Der Markreichtum ist von vielen Autoren angeführt. Ob man ihn zu Fragen der normalen Myelogenese heranziehen kann, wie *Hirako* es tut, ist mir fraglich. Seine Ausführungen seien deshalb hier zitiert:

„Als myelogenetische Momente auch hinsichtlich der Tangentialfasern sind folgende drei Faktoren in Erwägung zu ziehen, die aber nicht als absolut gedacht werden dürfen.

1. Die lokalen Momente.
2. Die phylogenetischen Momente.
3. Die physiologischen Momente.

Bei einem 6 monatigen Kinde zeigten sich im frontalen Teile des Gyrus frontalis inferior zwei ganz kleine walzenförmige Aufreibungen, die mit einer großen Anzahl stark myelinisierter Tangentialfasern ausgestattet waren, obwohl deren Umgebung sonst von myelinisierten Fasern ganz frei war und auch myelinisierte Radialfasern hier nur schwach vertreten waren.

Diese Aufreibungen waren mit der Pia mehr oder weniger in direkter Kontinuität, obgleich die Umgebung durch den subpialen Raum von der Pia deutlich getrennt war.

Ein Beispiel ähnlicher Art beobachtete ich im Gehirn eines 8 monatigen Kindes. Auch dieses wies im Frontallappen einige walzenförmige Aufreibungen auf, die mit einer ansehnlichen Anzahl kräftig myelinisierter Tangentialfasern versehen waren; und gerade an dieser Stelle fanden sich einige quer getroffene feinere Gefäße.

Möglicherweise stand hier der unverkennbare Vorsprung der Myelinisation der Tangentialfasern mit einer reichlicheren Blutversorgung in näherem kausalem Zusammenhang.

Jedenfalls ist es eine sehr bemerkenswerte Erscheinung, daß solche corticalen Aufreibungen in zwei nacheinander untersuchten ähnlichen Objekten einerseits mir abnorm starker Bildung myelinisierter Tangentialfasern, die zudem mit den

Radiärfasern der betreffenden Myelinisationszonen in enger Verbindung standen und andererseits mit reichlicher örtlicher Vascularisation zusammentrafen.

Die Radiärfasern präsentieren sich gerade an solchen Stellen als abnorm lange Bündel, die bis in die nächste Nähe der Tangentialfasern reichten (Neurobiotaxis), während sie in der Umgebung kaum die Schicht 4 von *Brodmann* erreichten.

Aus diesen beiden Beobachtungen darf man wohl mit Recht schließen, daß reichlichere örtliche Blutzufuhr zur Hirnsubstanz als lokaler Reiz für kräftigere und frühere Differenzierung resp. Myelinisierung der Fasern eine unverkennbare Bedeutung hat.“

Aus dieser Beschreibung erhellt es sicher, daß die kleinen walzenförmigen Aufreibungen mit meinen Mikrogyrien identisch sind. Als pathologischen Befund hat *Hirako* sie nicht bezeichnet. Wenn es ihm nun auffällt, daß die Radiärfasern bis dicht unter die Oberfläche reichen, wo die Tangentialfasern verlaufen, so liegen hier pathologische Momente vor. Er braucht zur Deutung dieses Umstandes die Vermutung einer Neurobiotaxis nicht heranziehen, sondern es läßt sich zwanglos folgendermaßen erklären: Es handelt sich hier um die Radiärfaserung einer Mikrogyrie, die nur durch die Schmalheit der Rindenschichten, wie sie sich in den Zellbildern ja zeigt, soweit unter die Oberfläche gelangt. Die dichte Aneinanderlagerung aller Elemente vermag die reichlichere Markfaserung zu erklären. Es wird hier zum Teil nur eine relative Vermehrung vorhanden sein. Ob ferner eine Parallelie zwischen den vergrößerten Ganglienzellen und dem Markreichtum herrscht, habe ich aus Materialmangel leider nicht feststellen können, weil ich die Abstammung der einzelnen Fasern von bestimmten Zellen nicht habe nachweisen können. Es geht aber meiner Meinung aus obigem hervor, daß noch mehr Faktoren eine Rolle spielen als *Hirako* es bei seinen „Aufreibungen“ (Mikrogyrien) anführt.

Gesamtcharakterisierung der Mißbildung.

Aus obiger Schilderung geht es hervor, daß im vorliegenden Fall verschiedene pathologische Erscheinungen nebeneinander zur Beobachtung kommen. Die nächste Aufgabe ist, diese einer Analyse zu unterwerfen, von dem Gesichtspunkt aus, inwieweit die Veränderungen zueinander in Beziehung gebracht werden können. Ehe aber hierzu geschritten wird, sei die folgende Tabelle (S. 93), in welcher die Veränderungen bloß ihrem rein morphologischen Charakter nach zusammengestellt sind, vorausgeschickt. Nur für die Gruppe 5 ist es ohne weiteres festzustellen, daß sie mit der Entwicklungsstörung in keinerlei kausaler Beziehung steht.

Von den in der Tabelle angegebenen Teilerscheinungen machen die Oberflächenanomalien, nämlich der unpaare Stirnporus und das teilweise Ausbleiben der Fissura longitudinalis und das Fehlen des Balkens als solcher, des Septum pellucidum nebst Fornix sowie die rudimentäre Entwicklung der Olfactorii bezüglich des Gehirns den Charakter des Monstrums aus. Alle anderen Erscheinungen können an diesem Organ auftreten, ohne daß wir deswegen von einer Mißbildung im landläufigen Sinn sprechen würden. Am übrigen Körper bestand eine Cheilo-, Gnatho-, Palato-, Uranoschisis.

Von den Veränderungen am Gehirn lege ich das Hauptgewicht auf die Unpaarigkeit des Stirnhirns in seinen oberen Teilen und auf das

Nichtvorhandensein der Längsfissur in den zwei folgenden Dritteln des Cerebrums.

Riese führt das Ausbleiben der Trennung der beiden Hirnhemisphären auf das Fehlen des Rhinencephalon zurück: „Die Paarigkeit

Tabelle.

1. Vergrößerte Teile:	4. Anormale Teile:
Ventrikel.	Cheiloschisis.
Plexus chorioideus.	Gnathoschisis.
Feld H 2.	Palatoschisis.
Putamen.	Uranoschieis.
Clastrum.	Asymmetria crani.
Stärkere Markreifung der Tangentialfaserung.	Unpaarer Vorderpol.
	Anormale Furchung.
	Verwachsung der Thalami (in so großer Ausdehnung).
2. Verkleinerte normalgestaltete Teile:	Verwachsung der Nuclei caudati.
Pallium.	Anormale Stellung der Stammganglien.
Capsula interna.	Hinterer und vorderer basaler Abschluß des Ventrikels.
Tractus opticus.	Heterotopie im Marklager des Vorderhirnes.
Taenia thalami.	Heterotopie im Marklager des Kleinhirns.
Ammonsformation.	Lageveränderung des Corpus geniculatum lat.
Fimbria.	Lageveränderung der Ammonsformation.
Pons.	Verlagerung von Pyramidenfasern.
Pyramidenbahnen, R < L.	Verlagerung von Fibrae arcuatae.
Frontopontine Bahnen.	Anormaler Verlauf der Fibrae emanantes (<i>Ziehen</i>).
Temporopontine Bahnen.	Verlauf der Corona radiata.
Tapetum.	Anormaler Faserzug medial von Caudatum.
Bulbus olfactorius (Rudiment).	Zwergwindungen.
	Störungen der Architektonik der Rinde.
3. Fehlende Teile:	7. Von der Mißbildung unabhängige Erscheinungen:
Falx cerebri (teilweise).	Bronchopneumonie.
Fissura media (teilweise).	Meningoencephalitis.
Cellulae ethmoidalis.	Hyperämie.
Corpus callosum.	
Splenium callosum.	
Rostrum callosum.	
Fornix callosum.	
Septum pellucidum.	
Striae Lancisii.	
Taenia tecta.	
Columna fornicis.	
Fasciculus arcuatus (als einheitlicher Zug).	

des Vorderhirns ist vielmehr nur in seinen vorderen Partien nicht zu stande gekommen. Und die Ursache dafür erblicken wir eben in dem gänzlichen Mangel des Riechhirns, dessen Entwicklungsgeschichtlichen Beziehungen zu den frontalsten Partien des Endhirns ja äußerst innige sind. Auch vergleichend-anatomische Tatsachen legen es nahe, die Paarigkeit der vorderen Hemisphärenausstülpung mit dem Rhinencephalon in

ursächliche Beziehungen zu bringen, fehlende vordere Hemisphärenausstülpung und Arhinencephalie sozusagen als zwei Seiten ein und desselben Vorganges aufzufassen.“ Etwas weiter gehen *Goldstein* und der eben genannte Autor in einer folgenden Arbeit: „Aus diesem primären Olfactoriusdefekt hat *Riese* auch schon bei der ersten Gelegenheit die weiteren Mißbildungen des Vorderhirns herzuleiten versucht. So versuchte er vor allem auf Grund entwicklungsgeschichtlicher und vergleichend-anatomischer Tatsachen die Unpaarigkeit des Vorderhirns aus dem Riechhirnmangel zu verstehen.“ Man bemerke den Unterschied beider Fassungen. *De Jong* hält für diesen Vorgang zwei Möglichkeiten offen. Die zweite: „Vergleichend-anatomisch ist die Paarigkeit des Vorderpol von der Paarigkeit der Riechplacoden abhängig; da die Bulbi olfactorii fehlen, fehlt der Reiz, das Vorderhirn paarig zu machen.“ Nach dieser Annahme wäre der Olfactoriusdefekt primär, die Entwicklungshemmung des Hirnmantels sekundär. Entwicklungsgeschichtlich sind die Hirnblasen älter als die Anlagen des Riechhirns. Nach *Hochstetter* sind schon beim 5,98 mm langen Embryo „die ersten Anlagen der Großhirnhemisphären in Form paariger Ausbuchtungen des Endhirns nachzuweisen“. Die Umgrenzung des Riechhirns will *His* an einer dem *Hochstetterschen* Embryo Chr I (etwa 7,00 mm) entsprechende Frucht in schwacher Andeutung gefunden haben. *Hochstetter* vermißt sie bei seiner 7,00 mm langen Frucht. Erst bei E 10 (10,40 mm) beschreibt er Zellen, die sich zweifellos an der Bildung der Riechnervenfasern beteiligen, im Bindegewebe liegen und von der Riechplatte hirnwärts an Zahl abnehmen. „Von einer Ausbuchtung der Wand aber, die man als Riechhirnanlage bezeichnen könnte, ist noch nicht die Spur zu sehen.“ Wenn man aber das Modell dieses Embryos zur Hand nimmt, bemerkt man, daß an der Stelle, wo in der *Hochstetterschen* Abb. 18 auf Tafel III das Rhinencephalon (Rh) bezeichnet ist, eine Paarigkeit des Endhirns besteht. Von der „ersten Anlage der Riechhirnausladung“ spricht *Hochstetter* erst bei A 2 (13,8 mm). Nach Abb. 27 auf Tafel IV, der Abbildung von A 2 ist das Endhirn auch in seinen vordersten Teilen paarig. Danach kann der Reiz zur Paarigkeit des Vorderhirns nicht von den Bulbi olfactorii herrühren. Dieses ist schon paarig, bevor sich etwas vom Bulbus nachweisen läßt. Gegen die letzte Ansicht spricht auch mein Fall. Dagegen stimme ich mit *Riese* vollkommen überein, wenn er behauptet, daß beide Dinge „zwei Seiten ein und desselben Vorganges“ sind, ursächlich kann man sie sicher nicht zusammenbringen, so daß das eine die Folge des anderen wäre.

Auf die sonst noch vorliegenden Erklärungsmöglichkeiten ein Licht zu werfen, ist der Fall nicht geeignet. Es sei betreffs ihrer besonders auf die Arbeiten von *Monakow*, *Riese*, *Gamper* und *de Jong* hingewiesen.

Wenn ich in der Beschreibung des Befundes am Vorderhirn angeführt habe, daß ein keilförmiger Defekt, den *Gamper* für seine Entstehungs-

theorie von *Fischel* übernommen hat, vorliegt, so bin ich mir deshalb trotzdem bewußt, daß die Verhältnisse in der Natur weit verwickelter liegen. Auch *Gamper* führt es aus.

Man kann meiner Meinung die Hirnmantelstörungen, das Verkümmertsein der Olfactorii, das Fehlen des Balkens und des Fornix, die, für sich allein betrachtet, verschiedene *teratologische Terminationsperioden* besitzen, unter einen Hut bringen, wenn man eine Schädigung in der Gegend zwischen den beiden Hirnbläschen und des oberen Teils der Lamina terminalis, die von *Hochstetter* schon in ihrer Anlage beim 5,98 mm langen Embryo erkannt wurde, und wo bei der 55 mm langen Frucht die ersten Spuren des Balkens zu finden sind, annimmt. Daß das Vorhandensein der Zwergwindungen mit dieser Störung in ursächlichem Zusammenhang steht, mag der Umstand erhellen, daß sie nur in den Teilen des Cerebrums vorhanden sind, die auch Oberflächenausbildungsstörungen aufweisen, und beide Erscheinungen in ihrer Stärke nahezu parallel verlaufen. Daß sie, die Mikrogyrien, nicht am nahezu normalen Hinterhirn aufgefunden werden können, spricht mehr gegen das Auftreten eines neuen Krankheitsmomentes, wenn man auch in dem Vorderteil einen Locus minoris resistantiae erblicken kann. Denn weshalb sollte dieses diesen Teil schonen.

Die Hauptzüge wären demnach geordnet. *Die sonstigen Abweichungen lassen sich mehr oder weniger leicht dem Entwicklungsgang einfügen.* Z. B. ist die Rinde unternentwickelt. Deshalb auch die Verkleinerung der Pyramiden und der cortico-pontinen Bahnen und die Vergrößerung des Putamens (vgl. *Riese*). Das große Ventrikelsystem läßt sich als Hydrops ex vacuo erklären, als ursächliches Moment ist es bei dem nur teilweisen Befallensein des Hirnmantels unwahrscheinlich. In den Einzelheiten seiner Entwicklung bleibt mir das Kreuzen (en masse ?) der Faserung der Capsula interna und die Vergrößerung des Claustrums mit seiner Vereinigung mit dem der anderen Seite unerklärlich. Es zeigt jedoch, daß auch später zur Entwicklung gelangende Gebilde defekt bleiben können.

Alles in allem sehen wir, daß die Mißbildung nicht so hochgradig ist, wie es auf den ersten Blick dem Anatomen aussah. Demnach ist es auch erklärlich, daß den Klinikern nur die äußeren Zeichen aufgefallen sind. Wäre das Kind nicht an der interkurrenten Bronchopneumonie gestorben, es hätte höchstwahrscheinlich als Idiot mit cerebralen Ausfallserscheinungen noch lange leben können. Wenigstens kann man als Anatom keinen Anhaltspunkt für eine Lebensunfähigkeit von seiten des Zentralnervensystems finden. Die Serie des Hirnstammes kann man fast als Normalserie benutzen, und wie weit die Hemisphärenbahnen nachweisbar sind, ist zum Teil schon gezeigt, zum Teil soll es im folgenden gezeigt werden.

Bevor ich einige anatomische Einzeltatsachen herausgreife, möchte ich jetzt betreffs der Identifizierung einzelner in meinem Fall vorhandener

Faserzüge mit bekannten in der Anatomie mit Namen belegten Bündeln einige Angaben allgemeinen Inhalts machen. Zur Anerkennung von einer mehr oder weniger isolierter Faseransammlung zu einem System gehört, wenn man der idealen Forderung nachkommen will, die Kenntnis des Ursprungs und des Endes und der Funktion dieser Neuronensysteme. Mit Hilfe des Experimentes, durch die Auswertung der Erscheinungen nach lokalisierten Krankheiten, an Hand der Myelogenese und durch die Ergebnisse der übrigen Forschungsrichtungen sind wir in der normalen Anatomie zum Teil zum Ziel gekommen. Viele Irrtümer sind im Laufe der Zeit entstanden und wieder aufgedeckt. Zum Teil liegt es daran, daß man es von der Anatomie des Rückenmarks und der Medulla oblongata gewohnt war, in sich scharf von der Umgebung abhebenden Faseransammlungen ein einheitliches System zu suchen. Da die Lage der Dinge in diesen Hirnteilen solchen Ansichten in den meisten Fällen gerecht wird, treten hier bei einem solchen Vorgehen nicht allzuviel Fehler auf. Während in diesen Abschnitten gröbere Teile zueinander in wechselseitige Lagebeziehungen getreten sind, welche man im Schnitt vermöge ihrer Größe verhältnismäßig leicht wieder zusammensetzen kann, besteht im Endhirn zur Hauptsache eine Vermischung kleiner Teile. Hier treten die Projektions-, die Assoziations- und die Commissurenfasern nicht zu gesonderten Bündeln zusammen, um so zu ihrem Endziel zu gelangen, sondern jede einzelne Faser nimmt ihren Weg für sich allein, ihre Gesamtheit kreuzt sich in den verschiedensten Dimensionen, und zwar nicht im gestrecktem Lauf, sondern indem sie sich oft im Bogen umgehen. Dazu kommt noch, daß sich die Farbe, nach der man im Rückenmark Unterschiede aufstellen kann, mit der Dichte und mit der Verlaufsrichtung sich ändern kann, und bei jungen Individuen spielt auch die Markreifung eine Rolle. Im Schnitt findet man auf diese Weise oft ein ganz isoliert erscheinendes Gebilde, das aber in Wirklichkeit nur durch das Aneinanderrücken der Schnittpunkte der einzelnen Systeme entstanden ist. Hier sind dann die Grenzen der morphologischen Anatomie und die anderen Untersuchungsmethoden müssen einsetzen, z. B. hielt man früher das Stratum reticulatum coronae radiatae für einen fronto-occipitalen Längszug, als welcher er noch jetzt in vielen Lehrbüchern bezeichnet ist. Daß dieses eigenartig geformte Gebiet aus mehreren Systemen zusammengesetzt ist, und wie es seine Farbe wechselt, sahen wir auch in unserem Fall. Welche Systeme aber alle in ihm enthalten sind, können wir nicht bestimmen. Erfahren wir es aber z. B. durch das Experiment, so ist im normal gebauten Gehirn in diesem Gebiet das gleiche zu suchen. Im anormalen Cerebrum braucht es durchaus nicht der Fall zu sein. Finden wir ein in die Augen springendes Gebilde in unserem Fall wieder, so dürfen wir es nur dann mit dem gebräuchlichen Namen bezeichnen, wenn dieses nur eine rein topographische oder eine Formbezeichnung enthält, in der keine Angabe über ein

bestimmtes System gemacht wird, oder wenn Anfang und Ende des Neurons ermittelt werden kann. Ohne weiteres wird man die sich aus diesen Umständen ergebenden Schwierigkeiten erkennen, die sich einem in den Weg stellen, wenn man, wie in der Einleitung angedeutet, von teratologischen Beobachtungen Rückschlüsse auf den normalen Bau und die normale Entwicklung des Endhirns ziehen will.

Wir haben gesehen, daß der Balken, als makroskopisches Gebilde betrachtet, vollkommen fehlt. Zuerst haben *Forel* und *Onufrowicz* in seinem Ausbleiben einen Systemmangel gesehen, „denn sie schließen, daß in den reinen Fällen von Balkenmangel der Balken mit seiner gesamten Ausstrahlung sich überhaupt nie gebildet hat. Es handelt sich um eine ursprüngliche Entwicklungshemmung, nicht um eine sekundäre Atrophie“ (*Probst*). Wie steht es mit dieser Frage in unserem Fall? Bei ihrer Beantwortung müssen wir uns mehrere Tatsachen vor Augen halten, das Hemisphärium ist verkleinert, damit muß man annehmen, daß zur gleichen Zeit die Anzahl der eventuell vorhandenen Balkenfasern, die man mit *Mingazzini* nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse als interhemisphärische Assoziationsfasern auffassen muß, vermindert sein muß. Ferner sind die Markkreifungsverhältnisse zu berücksichtigen. *Mingazzini* teilt sie in drei Stadien: „im ersten Stadium, welches sich von der zweiten oder dritten Woche des extrauterinen Lebens bis zum Ende des zweiten Monats erstreckt, weisen die Balkenfasern eine beginnende Myelinisierung auf. Im zweiten Stadium, welches zwischen dem 3. und dem 17. Monat liegt, erstreckt sich die Balkenmyelinisierung sowohl auf die lateralen wie auf die medialen Teile der Balkenfasern.“ Das dritte Stadium reicht vom 18. bis zum 20. Monat. Im 4. Monat können wir also keine starke Myelinisierung von Balkenfasern erwarten, die in unserem Fall funktionell den Balkenfasern entsprechen könnten. Auch entwicklungsgeschichtlich bestehen keine Gegengründe gegen eine Annahme, daß in unserem Fall derartige Fasern vorliegen können. *Hochstetter* schildert die Entwicklung des Balkens wie folgt: In der Commissurenplatte, die sich durch Wachstumsvorgänge im Inneren und nicht durch Verwachsungen von Flächenabschnitten der medialen Hemisphärenwände verdickt, findet sich zuerst beim 49 mm langen Embryo die Balkenanlage, indem Fasern in die vordere Commissurenplatte hineinwachsen. Durch Massenzunahme der Balkenfasern wird die Commissurenplatte scheidelwärts emporgehoben und im weiteren Verlauf der Entwicklung dringt der Balken in occipitale Richtung. So dringen die Fasern der einen Hemisphäre durch ein Kontaktstück, die Balkenanlage, in die andere Seite. Hat die Entwicklungsstörung in unserem Fall so früh eingesetzt und an der Stelle, daß es nicht zur Entwicklung der Balkenanlage gekommen ist, so wird den „Balkenfasern“ immer noch der Weg durch die Marksubstanz der verwachsenen oder nur unpaar angelegten Hirnblase offengestanden haben. Bei Berücksichtigung dieser Tatsache wird man

die Möglichkeit nicht leugnen können, daß die Ursache des Überwiegens der Tangentialfasern im dorsal vom Ventrikel gelegenen Markabschnitt mit Fasern von Balkenfunktion als Verbindung von rechts nach links in Zusammenhang gebracht werden kann. Im vorhergehenden habe ich aber dargelegt, daß hier zur Identifizierung die Morphologie nicht ausreicht, sondern daß wir nur vom Experiment einen Erfolg erwarten dürfen, besonders da der Verlauf und der Ursprung der Balkenfasern noch nicht einmal vollkommen sichergestellt ist. Auch die Angaben *Mingazzinis* führen uns nicht weiter, nämlich daß *Archambault* in Fällen von Balkenmangel vollständige Agenesie der Fasern der Capsula externa gefunden hat. Wir können daraus nicht ableiten, daß, weil bei unserem Fall die Capsula extrema gut ausgebildet ist, auch die Balkenfaserung vorhanden sein muß, denn diese Kapsel ist sicher nicht allein aus Balkenfasern gebildet. Daß Fibrae perforantes, Striae mediales fehlen, wird nicht abzustreiten sein.

An anormalen Bahnen finden wir die nach links abweichenden Pyramidenfasern, das Austreten eines Teils der Fibrae arcuatae der Oblongata, die dunklen Fasern von der Ammonsformation in Abb. 6 und den Zug, der zeitweilig medial vom Nucleus caudatus verläuft. Nur für die ersten trifft zu, was *Spitzer* in seiner Arbeit: „Über die Beziehungen der abnormen Bündel zum normalen Hirnbau“ sagt. Die Bahnen kondensieren sich nach ihm im Verlauf ihrer phylogenetischen Entwicklung um primäre Konzentrationsachsen, die später sich zur sekundären Hauptachse vereinigen. Gerade die Pyramidenbahn führt er als Beispiel an und er sieht in diesen abweichenden Zügen eine unvollkommene Reifung der Systeme. Der ungewöhnliche Verlauf der Fibrae emenantes (*Ziehen*) würde auch zu einer solchen Ansicht passen. Anders scheint es sich mit den letzten Bahnen zu verhalten. Sie wären als *paradoxe Bildungen* zu bezeichnen nach *W. Vogt*. Ihre Entstehungsursache liegt höchstwahrscheinlich als sekundäre Folge in einem primär veränderten Teil der Mißbildung. Wenn z. B. eine Endstätte einer Bahn unentwickelt bleibt, so pflegt diese eine von der normalen Richtung abweichende einzuschlagen. Für die Fibrae arcuatae und den oben zuletzt angeführten Zug können wir ein solches Moment zwar nicht eruieren, aber trotzdem erscheint es mir richtiger, hier eine Folge der Mißbildung zu suchen als einen Entwicklungsfehler, der unter Umständen ein unabhängiger Vorgang wäre.

Eine Auswirkung der Entwicklungsstörung auf die Rinde wäre die vollkommene Umordnung der Lappen. Die Stirnpole sind unpaar. Die Entstehung des Bogenlappens, der den Vorderpol nach hinten abgrenzt, kann man sich so erklären, daß die beiden Temporallappen verschmolzen sind, und sich deshalb über das ganze Gehirn hinüberstrecken. Die Fissurae Sylvii müssen dann senkrecht stehen, was der Tatsache entspricht. Ob sich aber die Entstehung so abgespielt hat, ist noch sehr fraglich.

Die Rinde ist in der Entwicklung zurückgeblieben. Immerhin haben sich normal gebaute Windungen mit fast gleichmäßiger Breite ausbilden können, so daß man auf den ersten Blick keine groben Störungen vermutet. Bei näherer Betrachtung bemerkt man aber auf dem Frontalschnitt, daß sie nur kurz sind. Sie besitzen keine reichere Gliederung, sondern ihr Markstrahl verzweigt sich nur selten. Letzterer erscheint im Vergleich mit der Normalserie nur dürftig, man hat den Eindruck, als sei der Gehalt an Fasern herabgesetzt, besonders die Tangentialfasern in den peripheren Teilen des Markstrahls sind geringer als beim 3 Monate alten Kinde. In hohem Grade ist die Furchung des basalen vorderen Hirnteils zurückgeblieben. Die normale Oberflächenausbildung ist hier nur durch kleine Rillen angedeutet. Die Ganglienzellen haben keinen foetalen Charakter. Sie sind durchweg in Schichten, die gut erkennbar sind, geordnet. Daß stellenweise die Lamina magnocellularis fehlt, ist eine normale Erscheinung. Da wir aber nicht in der Lage sind, Oberflächenzentren abzugrenzen, kann man nicht bestimmen, ob sie auch manchmal dort fehlen, wo sie vorhanden sein sollten. Eine Störung in der Architektonik der tieferen Schichten macht sich nur in der verkehrten Lagerung der Ganglienzellen an einigen Orten bemerkbar und an dem Vorkommen der Ganglienzellen im Mark, was auch bei „gesunden“ Individuen beobachtet wird. Es ist sehr auffallend, daß Aufbaustörungen in der Tiefe fast ganz fehlen, daß dagegen die oberen Lagen durch das Vorkommen der Mikrogyrien, auf die ich gleich zu sprechen kommen werde, stark krankhaft verändert sind. Wir sehen, ein Stehenbleiben auf einer foetalen Entwicklungsstufe ist, mit Ausnahme einer Furche, die mikroskopisch das Bild zeigt, wie Schaffer es gibt, nicht nachweisbar. Anormal ist im Grunde neben den Zwergwindungen nur die Dürftigkeit, die man so erklären möchte, daß zur Ausdifferenzierung nicht genug Material vorgelegen hat.

Es erhebt sich noch die Frage nach der Ätiologie der Mikrogyrien. Kann man bei dem Fehlen der Übergänge und dem abweichenden Ausfall der Rindenschichten eine gleiche Ätiologie annehmen oder muß man sie ihrer Entstehungsursache nach trennen, oder ist das verschiedene Bild nur auf eine verschieden starke Einwirkung der Schädigung zurückzuführen? Welcher von beiden Befunden ist das Bild der stärkeren Schädigung? Man steht hier vor einer Reihe von interessanten Fragen. Aber da noch zu wenig Material vorliegt, scheint mir der Zeitpunkt zur Beantwortung derselben noch nicht da zu sein, besonders da ja noch nicht einmal in der Frage nach der normalen Rindenbildung eine Übereinstimmung herrscht. Und auch umgekehrt, aus dem krankhaften Bild auf den normalen Entwicklungsgang Rückschlüsse zu ziehen, dazu erscheint mir in meinem Falle keine genügend sichere Grundlage gegeben zu sein.

Zum Schluß sei noch zu besprechen, in welche der zwei Hauptgruppen: die *idiogene oder die primäre* und die *peristatisch bedingte oder sekundäre*

Entwicklungsstörung der Fall eingeteilt werden muß. *Spatz* gibt, fußend auf den Definitionen von *E. Fischer* und von *v. Szily* folgende: „Peristatisch bedingt sind alle Mißbildungen, welche auf die Umgebung (Peristase) eines Zellkomplexes, sei es durch exogene, sei es auch durch endogene Faktoren während der individuellen Entwicklung determiniert werden, während die idiogenen Mißbildungen auf einer Variation des Idioplasmas beruhen.“ Letztere sind in hohem Maße vererbbar, was für die ersten bisher nicht nachgewiesen ist. In unserem Falle sind die anamnestischen Angaben über die Vorfahren des Kindes leider sehr lückenhaft und dies ist desto mehr zu bedauern, da eine Hasenscharte, die nach einigen Autoren nur ein geringerer Grad einer mit unserem Fall gleichartigen Mißbildung ist, in zahlreichen Familien vererbt wird. Meistens wird ihr Vorhandensein bei selbst entfernten Familienmitgliedern den Eltern eines so entstellten Kindes bekannt sein und eine solche Angabe würde kaum in der Vorgeschichte fehlen. Die Möglichkeit der Rechtfertigung der Einteilung in die zweite Gruppe ist demnach also sehr gering, wenn man den Beweis über den Weg der Vererbung bringen wollte. Ferner lassen sich aus der Tatsache, daß der Vater an Suizid geendet ist, keine Schlüsse ziehen. Während bei dieser Gruppe die auslösende Ursache in einer Änderung der idiogenen Determinationsfaktoren oder der Metastruktur der Eizelle zu suchen ist, ist für die zweite eine Verschiebung des sekundären Faktorenkomplexes (*Schaxel*) zu fordern. Welcher Art die dies bedingende Störung ist, läßt sich bei dem heutigen Stand der Wissenschaft nicht angeben. Die Auswirkung derselben wird man aber noch oft im histologischen Bild feststellen können. Daß es aber nicht immer der Fall zu sein braucht, haben wir aus den Arbeiten von *Spatz* gelernt. Er zeigte, daß bei jungen Tieren gesetzte Verwundungen des Zentralnervensystems ausheilen können, ohne im histologischen Präparat eine Spur zu hinterlassen. Bei der noch größeren Regenerationsfähigkeit des Feten wird es nicht verwunderlich sein, wenn wir neben dem Endresultat der Schädigung, nämlich der Mißbildung, keine reaktiven Veränderungen, wie z. B. eine Narbe sehen. Damit fällt der mehrfach gemachte Einwand, bei einer peristatisch bedingten Mißbildung müsse man noch eine Spur dieser schädigenden Faktoren finden. Aus allem sehen wir, daß wir auf Grund unserer Befunde zu keiner sicheren Einteilung schreiten können. Wir können nur Möglichkeiten in unsere Rechnung einschieben. Nun sind aber im Experiment durch mechanische wie durch chemische Eingriffe gleichartige Monstren erzeugt und ich halte es deshalb für richtig, daß man der Möglichkeit das Übergewicht geben soll, für deren Angängigkeit das Experiment spricht. *Deshalb möchte ich diesen Fall als eine peristatisch bedingte Mißbildung bezeichnen.*

Zusammenfassung.

Es wird eine peristatisch bedingte Gehirnmißbildung beschrieben, die sich durch das Fehlen des Balkens als makroskopischen Gebildes und des Fornix, sowie durch die Unpaarigkeit des Stirnhirns auszeichnet.

Entwicklungsgeschichtliche Gründe sprechen dagegen, daß die Unpaarigkeit des Stirnhirns eine Folge des Fehlens der Bulbi olfactorii ist.

Ein Riechhirnanteil der Stammganglien ist nicht abzugrenzen.

Die beim beschriebenen Gehirn vorgefundene Mikrogyrien weichen von dem gewohnten Bild der Mikrogyrien durch das Fehlen von Übergängen zu den normalen Windungen ab.

Literaturverzeichnis.

- Bielschowsky, M.: J. Psychol. u. Neur. 21. — Flechsig, P.: Meine myelogenetische Hirnlehre. Berlin 1927. — Foix, Ch. und J. Niculesco: Les noyaux gris centraux et region mesencephalo-sousoptique. Paris 1925. — Gamper, E.: Z. Neur. 102. — Goldstein, K. und W. Riese: J. Psychol. u. Neur. 32. — Hirako, K.: Arbeiten aus dem anatomischen Institut der kaiserlich japanischen Universität zu Sendai. H. 11. — Hochstetter, F.: Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns. Wien 1919. — Jong, H. de: Z. Neur. 108. — Karplus, J. P.: Obersteiners Arbeiten 11. — Klarfeld: Die Anatomie der Psychosen. München 1924. — Környey, St.: Z. Anat. 1. Abt. 81. — Marburg, O.: Mikroskopisch-topographischer Atlas usw. Leipzig 1927. 3. Aufl. — Mingazzini, G.: Der Balken. Berlin 1922. — Monakow, C. v.: Schweiz. Arch. 1926. — Obersteiner, H. und Redlich: Obersteiners Arbeiten. 8. (1902). — Probst, M.: Arch. f. Psychiatr. 34. — Riese, W.: Z. Neur. 94, 69. — Schaffer, K.: Z. Anat. 1. Abt. 69. — Schaxel zit. nach B. Fischer-Wasels: Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie Herausg. v. Bethe, Bergmann, Embden, Ellinger, 14. Band, 2. Hälfte: Berlin 1927. — Spatz, H.: Münchener Arbeiten 3. — Spitzer, A.: Obersteiners Arbeiten. 11. — Villiger, E.: Gehirn und Rückenmark. Leipzig 1922. — Vogt, C. und O.: J. Psychol. u. Neur. 25, Erg.-H. 3. — Vogt, H.: J. Psychol. u. Neur. 5. — Ziehen: Anatomie des Zentralnervensystems. Jena 1919.*
-