

(Aus der Landesanstalt Zschadraß bei Colditz (Sa.).

Über hydrocephalische Hemiatrophia cerebri¹.

Von

Oberregierungsmedizinalrat Dr. Max Liebers, Zschadraß.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 13. April 1935.)

Vollständige Hemiatrophien einer ganzen Großhirnhemisphäre ohne porencephalische Rindenprozesse oder mikrogyrische oder ulygyrische Rindenveränderungen sind, soweit ich die Literatur übersehe und, wenn ich auch meine eigenen Erfahrungen berücksichtige, wohl ein relativ seltes Vorkommnis. Es handelte sich bei den Trägern solcher Gehirne wohl immer um Idioten, bzw. Imbezille mit Hemiplegie und epileptischen Krämpfen, die meist auch schon frühzeitig starben.

Makroskopisch fanden sich in solchen Fällen meist progressive sklerosierende Rindenatrophien, bei denen sowohl das ganze Marklager als auch die Rindenwindungen sich verkleinert zeigten, wobei aber Zahl und Anordnung der Windungen nicht verändert waren. Außerdem fand sich dabei meist auch eine Erweiterung der Hirnhöhlen, und der Balken war ebenfalls erheblich atrophisch, ebenso der Thalamus und seltener auch das Corpus striatum. Zwar ist von *Fischer* und *Siegmund* auch für solche Fälle, bei denen ganze Hirnlappen durch hydrocephalische Erweiterung und Atrophie in einen schwappenden Sack verwandelt waren, der Ausdruck „Rindenblasenporencephalie“ vorgeschlagen worden, doch möchte ich dem Vorschlage *Schobs* beipflichten, der den Begriff der Porencephalie nur auf die von der Rinde ausgehenden trichter- oder spaltförmigen nach der Tiefe reichenden Defekte begrenzt wissen will und die Bezeichnung „hydrocephalische Hemiatrophie“ für solche Fälle vorschlagen, bei denen, wie in meinem noch zu schildernden Falle, die Rindensubstanz eben nirgends mit in den Defekt eingeht. *Zingerle*, *Spatz* und *Siegmund* nehmen ja bekanntlich an, daß auch in den reinen Fällen von Porencephalie die äußere Begrenzung des Defektes immer von einem schmalen Rindensaum gebildet wird, der dann allmählich zugrunde gehen kann, so daß dann die weichen Hirnhäute die äußere Begrenzung bilden können.

Im folgenden sei nun ein Fall kurz beschrieben von linksseitiger Hemiatrophia cerebri mit gleichzeitiger kontralateralen rechtsseitigen sklerotischen Kleinhirnatrophie, der dadurch bemerkenswert ist, daß die Hemiatrophia bedingt war nicht durch sklerosierende Prozesse, sondern

¹ Nach einem Vortrag in der Psychiatrisch-neurologischen Gesellschaft zu Leipzig am 6. 2. 35.

durch einen Hydrocephalus ex vacuo nach Zugrundegehn fast des gesamten Marklagers, Balkens, Fornix, Thalamus und Corpus striatum. Der Fall ist deswegen auch weiterhin besonders interessant und bedeutsam, weil der betreffende Patient erst im Alter von 46 Jahren starb und klinisch Erscheinungen bot, die einen so schwer destruierenden Gehirnprozeß nicht im entferntesten hätten vermuten lassen, und der auch bis zuletzt noch, obwohl die gesamte Projektionsfaserung und Assoziationsfaserung der linken Hemisphäre und die grauen Stammganglien zugrunde gegangen waren und auch die Rinde schwere Veränderungen zeigte, ein leidliches Sprachvermögen behalten hatte.

Es folge zunächst ein kurzer Auszug aus der Krankheitsgeschichte:

K. Paul Arthur, geboren am 13. 12. 1889.

Über erbliche Belastung ist nichts bekannt. Patient hat, soweit bekannt, sich normal entwickelt, auch über anomale Geburt hat sich nichts in Erfahrung bringen lassen. Seine geistigen Anlagen waren anfangs sehr gut, er war sogar in der Volksschule Klassenerster. Als Kind machte er Masern ohne Krämpfe durch. In den ersten Jahren, wann hat sich nicht ermitteln lassen, soll er an „Veitstanz mit einseitigem Nervenleiden“ gelitten haben. Die ersten epileptischen Krämpfe traten mit dem 10. Lebensjahr auf. Vor den Anfällen war er meist 2 Tage lang schlaftrig, die Anfälle dauerten 1–3 Minuten, traten zunächst meist am Tage auf, und zwar in Anfallsgruppen von 3–4 Wochen Dauer, mit Pausen von mehreren Wochen bis $\frac{1}{4}$ Jahr. Erst im Laufe der späteren Jahre bildete sich ein allmäßlicher Schwachsinn aus mit spastischer Lähmung des rechten Armes und Beines. Patient kam am 14. 8. 05 in die Anstalt Hochweitzschen. Er zeigte hier bei der Aufnahme das typische Bild einer rechtsseitigen cerebralen Hemiplegie. Das rechte Bein schleifte etwas beim Gehen nach, der rechte Arm wurde in der charakteristischen Beugestellung im Ellenbogengelenk gehalten und die Finger zeigten die typische Haltung der cerebralen Kinderlähmung. Er konnte aber den rechten Arm beschränkt gebrauchen, ebenso, was gleich an dieser Stelle angeführt werden soll, auch immer bis fast zuletzt ganz gut laufen, sich selbst anziehen und auch bei der Aufnahme noch ganz leidlich sprechen und Gesprochenes verstehen. Es bestand psychisch nur ein leichter Schwachsinn, sonst fanden sich am Nervensystem, abgesehen von den neurologischen Zeichen der leichten Hemiplegie, keine krankhaften Veränderungen, besonders reagierten die Pupillen gut auf Lichteinfall. Im Zuführungszeugnis war noch vermerkt, daß er in der letzten Zeit vor seiner Anstaltseinlieferung etwas zu Jähzorn neigte und daß bei ihm eine starke Vergeßlichkeit für früher Gelerntes eingetreten war und er nicht mehr imstande war, wie früher Gedichte zu lernen, aber zu Botengängen usw. ließ er sich noch gut verwenden. In den folgenden Jahren nach der Anstaltaufnahme traten nun niemals große typische Krampfanfälle auf, sondern nur ganz leichte Schwindelanfälle oft bis zu 25 an einem Tag, und zwar 10 Jahre lang etwa immer nur in Perioden von 2–4 wochenlanger Dauer und Abständen von 2–3 Monaten. Erst vom Jahre 1917 ab, also etwa 12 Jahre nach seiner Anstaltaufnahme, verschwand das periodenweise Auftreten der Schwindel. Die Schwindel traten fast alle Tage auf, aber in kleiner Anzahl, oft nur ein Schwindel am Tage, aber häufig auch nachts und mitunter oft nachts mehr wie am Tage. Im Jahre 1907 machte er nach den Angaben des Krankenblattes im Anschluß an eine Angina eine schwere Myokarditis durch mit Pulsverlangsamung bis zu 24 Schlägen in der Minute, Verbreiterung der Herzdämpfung und unreinen 2. Ton über der Herzspitze. Auch wurde dabei Nystagmus beobachtet bei Augenwendung nach rechts. Im Jahre 1933 wurde Patient wegen Geistesschwäche entmündigt. Sonst ist während der Jahre von 1911–30 nichts Besonderes zu erwähnen,

abgesehen von den häufigen Schwindeln und dem Fehlen echter epileptischer Krampfanfälle. Patient beteiligte sich bei Kaffee- und Müllfuhrern, war immer freundlich, gleichmäßig, zugänglich und zu Scherzen aufgelegt.

Am 22. 10. 30 wurde Patient nach der hiesigen Anstalt Zschadraß bei Colditz verlegt. Er machte bei der Aufnahme hier einen schwachsinnigen, leicht läppischen Eindruck, beschäftigte sich etwas im Hause, half mit in der Küche, war meist heiterer Stimmung, ab und zu etwas leicht verstimmt, rauchte gern seine Pfeife, unterhielt sich gern mit anderen Kranken, zeigte dabei eine schlecht artikulierte Sprache, die auch natürlich sehr wortarm war wie bei Schwachsinnigen, aber irgendwelche Erscheinungen einer motorischen oder sensorischen Aphasie wurden nicht beobachtet. Auch hier im Zschadraß wurden seit seiner Aufnahme nur leichte Schwindelanfälle beobachtet ohne Secessus inscii, und keine typisch epileptischen Krampfanfälle. Seit 1932 trat dann die Neigung auf, andere Kranke zu bestehlen, namentlich nahm Patient seinen Mitpatienten häufig Tabak fort, beteuerte auf Vorhalt verschmitzt immer wieder, er sei es nicht gewesen, versprach dann auch wieder nicht mehr stehlen zu wollen, mußte aber wegen seiner fortgesetzten Mause-reien dann doch noch nach einem geschlossenen Hause verlegt werden. Das Stehlen von Tabak usw. konnte er auch hier nicht lassen. Im übrigen nahm die Demenz noch mehr zu und etwa seit dem Herbst, im Dezember 1933, wurden auch wieder mehrere echte typische epileptische Krampfanfälle beobachtet, meist aber ohne Secessus inscii. Erst Ende 1934 traten schwere Anfälle, ab und zu mit Secessus inscii, auf und Patient starb am 4. 1. 35 nach mehreren schweren Anfällen im Zustand schwerer Somnolenz und Benommenheit im Status epilepticus und an einer Bronchopneumonie.

Aus dem Sektionsprotokoll: Doppelseitige Bronchopneumonie der Unterlappen.

Herz. Dilatiert, Muskulatur hypertrophisch. Klappenapparat am rechten Herzen intakt. Klappen der Mitralis zeigen geringe weißliche narbige Verdickungen, Wandstärke der Kammermuskulatur links $2\frac{1}{2}$ cm.

An den übrigen Organen kein bemerkenswerter krankhafter Befund.

Gehirnbefund. Hirngewicht 1060 g, Schädelkapazität 1500 ccm. Weiche Hirnhäute, namentlich über der linken Hemisphäre leicht weißlich verdickt, aber gut abziehbar (Abb. 1 u. 2).

Makroskopisch. Starke Hemiatrochie der gesamten linken Großhirnhemisphäre. Windungen vollkommen erhalten in ihrer Konfiguration, gegen rechts nur verschmälert, Sulci verstrichen, schwappendes Gefühl bei Druck auf die linke Hirnhemisphäre. Das Kleinhirn zeigt eine stark sklerotische Atrophie der rechten Hemisphäre, Kleinhirnwindungen der rechten Kleinhirnhemisphäre gegenüber links verschmälert.

Auf einem Gehirndurchschnitt durch das Gehirn bietet sich folgendes Bild (s. Abb. 3 u. 4): Die gesamte linke Hemisphäre wird gebildet von einem schwappenden Sack, angefüllt mit klarer hydrocephalischer Flüssigkeit. Die Wand dieses Sackes besteht nur aus der Hirnrinde und einer ganz dünnen Markauskleidung, die nur aus den Fibrae arcuatae besteht. Die Innenfläche der hydrocephalisch degenerierten Hemisphärenwand ist glatt und glänzend. Etwas blutgefüllte Gefäße sind in ihr sichtbar.

In der vorderen Hälfte sieht man auf dem Bilde eine Zweikammerung durch eine von der Rinde nach dem Zentrum gehende dünne Lamelle, die offenbar den zugrunde gegangenen grauen Stammganglien und der zugrunde gegangenen Projektionsfaserung entspricht. Vollkommen geschwunden sind links weiterhin, wie aus der Abbildung ersichtlich, der Balken, Fornix, Corpus striatum und Thalamus. Auch das Ammonshorn ist sehr stark atrophisch. Man sieht im Bild nur erhaltenen den roten Kern, Hirnschenkelfuß und Substantia nigra, ferner die Massa intermedia und Commissura subthalamica als ganz dünne Gewebsbrücken. Auch der 3. Ventrikel ist erweitert. Auch rechts ist die Balkenfaserung stark atrophisch.

Eine mikroskopische Untersuchung der erhaltenen Hirnrinde ergab im *Nissl*-Bild Zellausfälle in allen Schichten von verschiedener Intensität, hauptsächlich in der 2., 3., 4. und 5. Schicht. Die Zellen sind teilweise uncharakteristisch verändert, im Sinne der chronischen Degeneration geschrumpft, teilweise aber auch vergrößert mit staubförmigen Zerfall der *Nissl*-Schollen. Auch sind die Fortsätze stellenweise nur wenig kenntlich. Charakteristisch ist im *Nissl*-Bild ferner der verbreiterte kernlose gliöse Rindensaum und an einzelnen Stellen in den tieferen Schichten Andeutung von *Status spongiosus*.

Im *Holzer*-Bild finden sich allenthalben ein stark verdickter faseriger gliöser Rindensaum und eine Vermehrung der Gliafaserung mit Einlagerung von zahl-

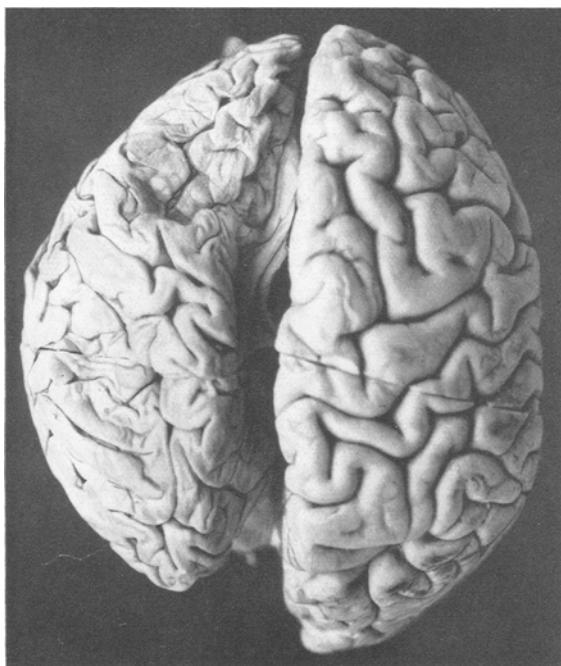


Abb. 1. Hemiatrophie der linken Großhirnhemisphäre.

reichen faserbildenden Astrocyten auch in allen tieferen Schichten bis zur 5. und 6. Rindenschicht. Der verdickte gliöse Rindensaum zeigt im *Holzer*-Bild auch stellenweise *Chaslin'sche* Wirbelbildungen.

Die anschließende Markzone ist, soweit sie erhalten ist, stark durch gliöse Faserbildung sklerosiert.

Im Markfaserbild sind gut erhalten nur die *Fibrae arcuatae*. Unterhalb dieser *Fibrae arcuatae* ist ein markfaserfreier schmaler Saum (im *Holzer*-Bild stark gliös). Nirgends Andeutungen von aus der Rinde abgehenden erhaltenen Projektionsfasern. Das Markfaserbild der Rinde selbst zeigt sich relativ wenig atrophisch verändert, doch bestehen auch hier Lichtungen der supra- und der intraradiären Faserungen und stellenweise auch Ausfälle in der Tangentialfaserung. Keine Vermehrung der *Hortegaglia* bei Anwendung der *Kanzlerschen* *Hortegamethode*. Nirgends auch Andeutungen von entzündlichen Erscheinungen.

Im Fettbild mit Scharlachrot lassen sich nirgends Zeichen eines Abbaues nachweisen und in den Nerven- und Gliazellen sind nirgends lipoide Substanzen mehr anzutreffen. Auch die Gefäßwandzellen und die periadventitiellen Gefäßräume sind frei von lipoiden Abbauprodukten.

Kleinhirn. Im Markscheidenbild zeigen sich in der atrophischen linken Kleinhirnhemisphäre die meisten Markstrahlen der Lamellen vollkommen marklos, das übrige zentrale Marklager ist nicht auffallend gelichtet. Nur das Vließ des Nucleus dentatus zeigt gelichtete Markstrahlung. Im *Nissl*-Bild fehlen in den atrophischen Marklamellen die gesamte Körnerschicht und alle *Purkinje*-Zellen. Die Schicht der *Bergmannschen* Zellen ist gewuchert zu einer 4—6-reihigen Reihe.

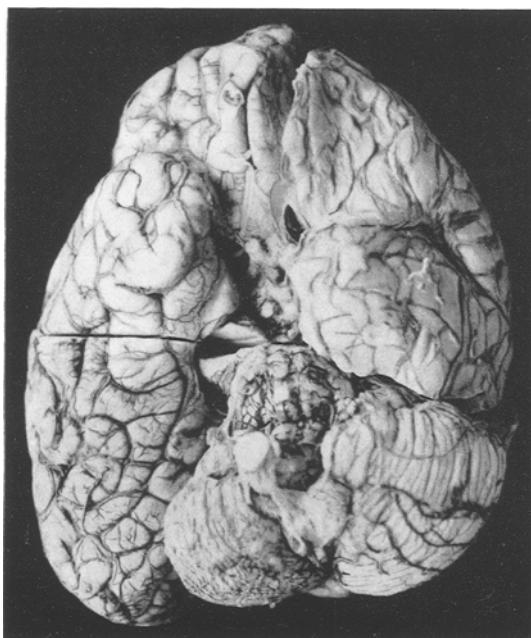


Abb. 2. Hemiatrophia der linken Großhirnhemisphäre mit kontralateraler Atrophie der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Im *Holzer*-Bild starke Gliose der Molekularschicht und der atrophischen Markstrahlenlamellen. Im Fettbild geringe Zeichen von noch vorhandenem Abbau ab und zu in den Gefäßscheiden. Das *Bielschowsky*-Silberbild zeigt in den atrophischen Gebieten neben dem Fehlen der *Purkinje*-Zellen auch vollkommenen Schwund der Körbe und der Parallelfaserung. Nur in den nicht ganz atrophischen Teilen waren einige Körbe und Parallelfaserung erhalten.

Es handelt sich in unserem Falle also um einen im 46. Lebensjahr verstorbenen Patienten, der erblich nicht belastet, in den ersten Lebensjahren einen „Veitstanz mit chronischem Nervenleiden“ durchgemacht hat, worunter wohl unzweifelhaft choreatische athetotische Reizerscheinungen mit rechtsseitiger Parese gemeint sind. Patient entwickelte sich weiterhin aber geistig zunächst normal, zeigte gute Fähigkeiten, war

in der Schule sogar Klassenerster. Im Alter von etwa 10 Jahren traten dann die ersten epileptischen Krampfanfälle auf, meist am Tage und in

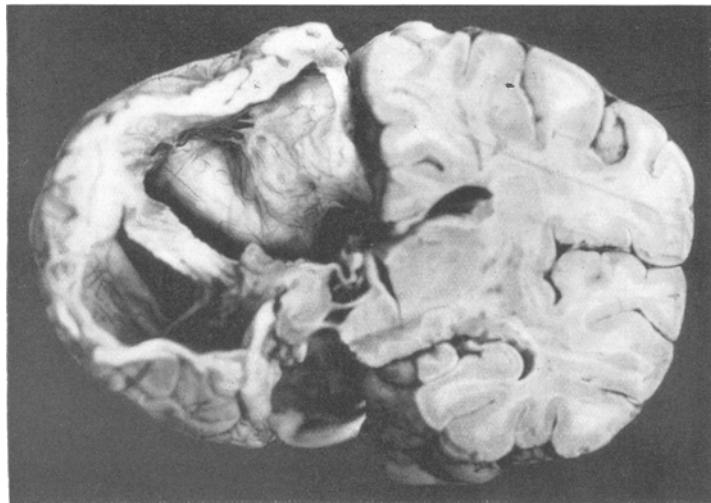


Abb. 3. Durchschnitt durch das Gehirn: vordere Hälfte. Hydrocephalus der ganzen linken Hemisphäre, Zweikammerung. Atrophie des Balkens, Thalamus, Corpus striatum, Ammonshorn.

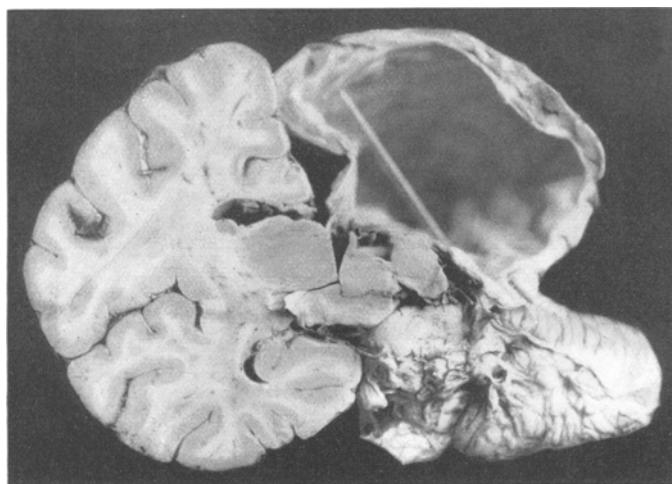


Abb. 4. Durchschnitt durch das Gehirn: hintere Hälfte. Einkammerig hydrocephalisch erweiterte hintere Hälfte der linken Hemisphäre.

Anfallsgruppen von 3—4 Wochen Dauer mit Pausen von mehreren Wochen bis $\frac{1}{4}$ Jahr, während von Athetose in dieser Zeit nichts mehr

beobachtet wurde. Patient kam dann im Jahre 1905 deswegen zuerst in Anstaltsbehandlung. Bei der Aufnahme wurden nur ein leichter Schwachsinn und eine rechtsseitige cerebrale spastische Kinderlähmung festgestellt. Bemerkenswert ist nun, daß sich durch Anstaltsbehandlung und Brommedikation die ersten 12 Jahre etwa niemals epileptische Krampfanfälle, sondern täglich nur Schwindel zeigten ohne Secessus inscii und in Gruppen bzw. Perioden von 4—6wöchentlicher Dauer und freien Zwischenzeiten von 1—3 Monaten. Erst etwa nach 12 Jahren hörte das perioden- und gruppenweise Auftreten von Schwindeln auf. Die Paroxysmen traten von da ab fast täglich auf und vor allen Dingen einige Jahre lang im Gegensatz zu früher nachts oft häufiger wie tagsüber. Etwa von Mitte 1925 ab traten die Schwindel dann wieder mehr tagsüber 1—3 an der Zahl auf. Im Verlauf der Jahre nahm die Demenz zu, außerdem kamen in den letzten 2—3 Jahren der Anstaltsbeobachtung noch neu hinzu auffallend schlechte Charakterzüge, vor allen die Neigung zum Stehlen. Im übrigen beteiligte sich Patient bis zuletzt immer an Botengängen und etwas an Arbeiten im Hause, konnte auch bis zuletzt ganz gut laufen und in beschränkter Weise auch den rechten Arm mit gebrauchen, sich auch selbst aus- und anziehen. Besonders hervorgehoben und bemerkt soll werden, daß auch die Sprache bis zuletzt erhalten war, nur natürlich wenig wortreich infolge seines Schwachsinns aber ohne aphasische Erscheinungen. Erst einige Monate vor dem Tode wurden dann wieder neben den Schwindeln auch typische epileptische Krampfanfälle beobachtet, aber zunächst ohne Secessus inscii. Erst während der schweren Anfälle einige Wochen vor dem Tode gesellte sich zu den Anfällen unfreiwilliger Harnabgang, wenn auch nicht regelmäßig. Patient starb dann im Status epilepticus und an einer gleichzeitigen doppelseitigen Bronchopneumonie.

Bei der Sektion fand sich nun, abgesehen von der beiderseitigen Bronchopneumonie, eine Hemiatrophia der linken Großhirnhemisphäre mit kontralateraler rechtsseitiger Kleinhirnatrophie. Die Hemiatrophia war aber nicht bedingt durch sklerosierende Prozesse, die bei Hemiatrophia ohne gleichzeitige Porencephalien und mikrogyrischen und ulegyrischen Rindenveränderungen ja meist die Ursache bilden, sondern die Hemiatrophia war entstanden durch einen enormen Hydrocephalus ex vacuo. Dieser Hydrocephalus ex vacuo hatte sich gebildet nach zugrunde gehen des gesamten Marklagers der linken Hemisphäre und nach Degeneration der gesamten grauen Kernmassen des Thalamus und des Corpus striatum. Makroskopisch bestand die linke Hemisphäre nur aus einem schwappenden Sack mit glatter Innenfläche und gefüllt mit klarer hydrocephaler Flüssigkeit. Die Wand des Sackes bestand überall nur aus der Hirnrinde und einer schwachen dünnen Markauskleidung, die, wie die mikroskopische Untersuchung ergab, nur aus den Fibrae arcuatae gebildet wurde und sich außerdem stark gliös verändert zeigte. Der

vordere Teil der in einen schwappenden Sack verwandelten Hemisphäre wird, wie die Abbildung zeigt, durch eine stellenweise fast papierdünne Lamelle in zwei Kammern geteilt. Außer dem Verlust des ganzen Marklagers zeigten sich auch geschwunden links vollkommen der Balken und Fornix. Diese Lamelle stellt offenbar den letzten Rest der zugrunde gegangenen Projektionsfaserung und der grauen Stammganglien dar.

Die mikroskopische Untersuchung des erhaltenen Rindenmantels ergab auch offenbar durch retrograde Degeneration und mangelhafte Gefäßversorgung bedingte Schädigungen der Rinde, die im wesentlichen bestanden aus einer an verschiedenen Stellen verschiedenen starken Zellarmut fast aller Schichten und einer starken Rindengliose und an einzelnen Stellen in den tieferen Schichten auch einen leichten Status spongiosus erkennen ließen. Bemerkenswert ist ferner, daß sich nirgends entzündliche Erscheinungen und auch nirgends mehr Zeichen eines frischeren Abbaues nachweisen lassen und daß überall in der Rinde gliose Ersatzwucherungen Platz gegriffen hatten.

Die Untersuchung der atrophischen rechten Kleinhirnhälfte ergab eine hochgradige Atrophie und Gliose der Molekularschicht, vollkommenen Schwund der *Purkinje*-Zellen, Verbreiterung der *Bergmannschen* Gliazellenschicht und Schwund der Körnerschicht in den atrophischen Marklamellen. Der Nucleus dentatus zeigt keinen deutlichen oder höchstens unbedeutenden Ausfall der Ganglienzellen, ebenso war das Mark des Vließes nur gering im Markfaserbild geschwunden. Die Markfaserung des übrigen Hemisphärenmarkes der rechten Kleinhirnhälfte ließ ebenfalls, abgesehen von den eben erwähnten atrophischen kleinen Marklamellen, keinen erheblicheren deutlichen Schwund erkennen. Im Kleinhirn war nur ganz vereinzelt in den adventitiellen Gefäßscheiden da und dort noch eine fettbeladene Körnchenzelle oder freies Fett zu erkennen, ebenso zeigten sich einige fixe Gliazellen in den gliösen Partien noch im Fettbild mit wenigen Fettkörnchen beladen, ein Zeichen also dafür, daß im Kleinhirn noch spärliche Reste von Abbauerscheinungen vorhanden waren.

Im *Bielschowsky*-Silberbild zeigten sich außer den *Purkinje*-Zellen in den atrophischsten Teilen die Körbe um die *Purkinje*-Zellen vollkommen geschwunden und ebenso fehlten auch die Parallelfasern in diesen Gebieten vollkommen. Nur in einigen weniger atrophischen Marklamellen waren ab und zu noch einige Körbe oft rudimentär erhalten und auch einzelne Parallelfasern.

Überblickt man die klinischen Daten in Verbindung mit dem anatomischen Befund, so ergibt sich, daß der Fall zunächst einmal in klinischer Hinsicht bemerkenswert ist. Wie schon erwähnt, wurde die Symptomatologie beherrscht von den zahlreichen Schwindelanfällen, die zunächst periodenweise, dann täglich allein in Erscheinung traten ohne epileptische Krampfanfälle. Denn nur einige Jahre lang nach dem

ersten Auftreten von epileptischen Krampfanfällen im Alter von 10 Jahren traten Krampfanfälle auf und dann später erst wieder die letzten 2 bis 3 Monate vor dem Tode. Bekanntlich wird das alleinige Auftreten von Petit mal-Anfällen beim Erwachsenen mit als ein Charakteristikum für genuine Epilepsie betrachtet und differentialdiagnostisch auch nach *Bumke* gegen bloße symptomatische Epilepsie bzw. *Jacksonsche Epilepsie*, an die man doch mit Rücksicht auf den anatomischen Befund vielleicht denken können, gewertet. Daß das Fehlen von typischen epileptischen Krampfanfällen und das alleinige Auftreten von Petit mal-Anfällen etwa nur der angewandten Bromtherapie zuzuschreiben wäre, erscheint mir wenig glaubhaft. Wohl wissen wir, daß bei organisch bedingten symptomatischen Epilepsien und auch bei Epilepsien von *Jackson*-Typ neben typischen epileptischen Krampfanfällen auch Petit mal-Anfälle vorkommen können, namentlich auch unter der Einwirkung der Bromtherapie, aber das alleinige Auftreten von nur Petit mal-Anfällen über so lange Zeit wie bei unseren Patienten, ist immerhin bemerkenswert. Bemerkenswert ist ferner auch der Wechsel von zunächst nur tagsüber auftretenden Schwindelanfällen nach vielen Jahren mit auch nachts häufiger auftretenden Paroxysmen. Wir müssen annehmen, daß auch dieser Veränderung des Anfalltypus eine Änderung in den pathophysiologischen Vorgängen für die Entstehung der Paroxysmen, über die wir ja nichts näheres Bestimmtes aussagen können, zugrunde liegen muß. Höchstwahrscheinlich müssen, wie auch in anderen Fällen von nur nächtlicher Epilepsie, die Entstehungsbedingungen des Schlafes, über die wir ja auch nur wenig Sichereres wissen, mit die Ursache für die nur nachts auftretenden Krampfanfälle und Paroxysmen bilden. Es sei nur erwähnt, daß man zur Erklärung dafür auf die auch oft beim Gesunden im Schlaf auftretenden leichten motorischen Reizerscheinungen und unwillkürlichen spontanen Bewegungen, den Lagerwechsel usw. hingewiesen hat. Doch ist von diesen Erscheinungen bis zu den motorischen Krämpfen für die Erklärung wohl noch ein recht weiter Weg. Daß jedenfalls aber bei den nächtlichen Anfällen der Epileptiker nicht die Nacht als solche, sondern nur der Schlaf die Ursache ist, geht daraus hervor, worauf vor allem *Oppenheim* in seinem bekannten Lehrbuch der Nervenkrankheiten hinweist, daß die nächtlichen bzw. Schlafanfälle oft bei Nacharbeitern wie bei Bäckern und Druckern auch tagsüber nur während des Schlafens aufzutreten pflegen. Auch daß die Schwindelanfälle ebenso wie die in den letzten Monaten ab und zu aufgetretenen typischen epileptischen Krampfanfälle, die übrigens, wie noch bemerkt werden soll, keinen *Jackson*-Typ, sondern universellen Charakter hatten und sich nicht auf die paretische Seite beschränkten, meist ohne Secessus inscii verliefen, soll besonders hervorgehoben werden. Auch für den Secessus inscii bei epileptischen Anfällen kommt sicher nicht nur neben der augenblicklichen Füllung der Blase die Schwere der

Benommenheit in Frage, sondern selbständige Störungen des Harnabsangsmechanismus.

Unser Fall ist klinisch aber weiterhin ganz besonders wichtig unter Berücksichtigung der schweren anatomischen Destruktionsprozesse des ganzen linken Hemisphärenmarkes und der linken Stammganglien für die Frage der Suprematie der linken Hemisphäre für die Sprache. Wenn auch die Grundannahme zu Recht besteht, daß die linke Hemisphäre eine Überwertigkeit für die Sprache besitzt, so ist diese Lehre doch durch zahlreiche Beobachtungen in der letzten Zeit, in denen bei Zerstörung der linken Hemisphäre keine Aphasie auftrat oder sich völlig zurückbildete, stark erschüttert worden.

Einmal wissen wir, daß namentlich bei Kindern rechtshirnige Herde auch aphasische Erscheinungen hervorrufen können und dann sind verschiedene Forscher, vor allem *Niessl v. Mayendorf* dafür eingetreten, daß die rechte Hemisphäre bei Zerstörung der Sprachzentren in der linken eben vikariierend für die Sprachfunktion eintreten kann. Für unseren Fall muß diese Annahme unbedingt zu Recht bestehen, denn es ist ausgeschlossen, daß bei dem Zugrundegehen der gesamten Projektions- und Assoziationsfaserung der linken Hemisphäre die linksseitigen Rindensprachzentren für das Zustandekommen der Sprache noch eine geüngende Funktionsfähigkeit behalten haben konnten, zumal die Rinde der ganzen linken Hemisphäre, wenn auch äußerlich intakt, so doch bei mikroskopischer Untersuchung, soweit sie vorgenommen werden konnte, wie oben erwähnt, ebenfalls sich krankhaft verändert zeigte. Die Sprache war ja bei unserem Patienten, wie wir sahen, etwas unbeholfen und nicht scharf artikuliert und moduliert, aber er konnte doch bis zuletzt sich in beschränkter Weise noch ganz gut unterhalten und sprechen und zeigte vor allen Dingen keine aphasischen Störungen irgendwelcher Art.

Dieselben Erwägungen, wie für die Sprache, gelten auch hinsichtlich der Bedeutung der linken Hemisphäre für die pyramidale und extrapyramidale Motorik der rechten Körperseite. Auch hier waren ja für die Willkürbewegung nach Zugrundegehen der ganzen Pyramidenfaserung links die Möglichkeiten, daß motorische Impulse von der linken Zentralwindung nach der rechten Körperseite gelangen konnten, fast ganz ausgeschlossen. Auch hier müssen wir annehmen, daß die rechte Hemisphäre vikariierend die erhaltenen Reste der Willkürbeweglichkeit der rechten Seite mit übernommen hat vielleicht durch vorhandene ungekreuzte Pyramidenfasern oder auf dem Wege der ungekreuzten Pyramidenvorderstrangbahn.

Auch die extrapyramidalen Funktionen der linken Stammganglien müssen bei ihrem fast vollkommenen Fehlen mit von der anderen Seite übernommen worden sein, wenn wir uns vergegenwärtigen, daß Patient

ganz gut laufen und stehen konnte, auch sonst keine extrapyramidalen Symptome zeigte.

Deutliche Kleinhirnsymptome wurden klinisch nicht festgestellt.

Schließlich muß noch die Frage nach der Genese des Zerstörungsprozesses erörtert werden. Sie ist immer recht schwierig in allen Fällen wie hier, wo es sich um vollkommen abgelaufene Prozesse handelt. Auch wenn man versucht, den klinischen Verlauf mit zur Erklärung heranzuziehen, kommt man über Vermutungen von mehr oder größerer Wahrscheinlichkeit nicht hinaus. Daß es sich um encephalitische entzündliche Vorgänge gehandelt hat, ist wohl ausgeschlossen, dagegen spricht schon die Einseitigkeit des Befundes, der sich auf die linke Hemisphäre beschränkt. Viel wahrscheinlicher und wohl ziemlich sicher, namentlich auf Grund der Untersuchungen von *Schwarz, Siegmund, Fink* u. a., ist an Blutungen und encephalomatische Prozesse zu denken, wie sie bekanntlich vor allen Dingen durch das Geburtstrauma hervorgerufen werden. Das Zurücktreten bzw. Fehlen der sklerotischen Prozesse hinter den zur Erweichung und hydrocephalischen Degeneration führenden porencephalischen Vorgängen ist ja nach den Untersuchungen von *Spatz* ein Charakteristikum für das jugendliche Gehirn, das weniger zur gliösen Ersatzbildung als eben zu porencephalischen Nekrosen neigt. Von einem Geburtstrauma selbst ist in der Anamnese unseres Falles allerdings nichts bekannt, doch schließt das die Tatsache an und für sich nicht aus. Die Geburtstraumen bilden ja bekanntlich die Hauptursache für solche Blutungen, Auflockerungs- und Erweichungsprozesse im Gehirn des Neugeborenen. Es ist nur bekannt, daß Patient in frühester Kindheit, wann hat sich nicht ermitteln lassen, an Veitstanz mit chronischem Nervenleiden gelitten hat. Wir können auf Grund dieser Angabe wohl annehmen, daß der Prozeß zuerst das Corpus striatum ergriffen hat und zu den für die Affektion dieses Gehirnteiles charakteristischen typischen athetotischen Erscheinungen und unter Mitbeteiligung der Pyramidenfaserung in der inneren Kapsel zur rechtsseitigen Hemiparese geführt hat. Erst später traten dann epileptische Krampfanfälle im 10. Lebensjahr auf, die dann später nach einigen Jahren wieder aussetzten und von leichten Petit mal-Anfällen ersetzt wurden. Daß eine Blutung aus einem arteriellen Gefäß das gesamte Hemisphärenmark inkl. der Stammganglien ohne Beteiligung der Hirnrinde zerstört hat, ist mit Rücksicht auf die arterielle Gefäßversorgung des Gehirns wohl wenig wahrscheinlich. Auf Grund besonders der *Schwarzschen* Untersuchung wissen wir aber, daß vor allen Dingen Blutungen aus der Vena terminalis die ganze Marksubstanz erweichen lassen können. Freilich handelte es sich in den *Schwarzschen* Fällen meist um Fälle, die bald nach der Geburt starben. Immerhin muß auch in unserem Falle an eine solche Erklärungsmöglichkeit gedacht werden. Auffallend dabei ist weiterhin und bemerkenswert, daß auch Thalamus und die großen Stammganglien mit in den

Zerstörungsprozeß einbezogen worden sind, die gewöhnlich relativ gut erhalten zu bleiben pflegen und nach einer Mitteilung von *Siegmund* unter 122 Fällen von porencephalischen Defekten nur 21mal mitbefallen und nur selten bis auf geringe Reste wie in unserem Falle mitzerstört waren.

Von großem Interesse ist dann auch die kontralaterale Kleinhirnhemisphärenatrophie. Die pathologische Anatomie des Kleinhirns ist ja kürzlich in drei Arbeiten von *Hans-Joachim Scherer* gründlich erörtert und untersucht worden. Soweit ich aber daraus ersehe, fehlen eingehende Untersuchungen über solche kontralaterale Atrophien bei großen Hirnläsionen, wie in unserem Falle, noch sehr. Sie sind früher von *André Thomas* und *Kononova* beschrieben und untersucht worden. Auch in ihren Fällen beschränkte sich die Atrophie auf die Kleinhirnhemisphäre und verschonte den Wurm wie in unserem Falle und betraf hauptsächlich nur die Kleinhirnrinde, doch waren die grauen Kerne besonders des *Nucleus caudatus* und *embolus* mitbefallen. Es bestanden ferner in den Fällen dieser Autoren nirgends Gefäßläsionen oder Neuroglia-wucherungen. Charakteristisch für unseren Fall ist nun, daß die Atrophie auch nur die Kleinhirnrinde betraf, und zwar Körnerschicht, *Purkinje*-Zellen und Molekularschicht und daß sich der *Nucleus dentatus* nicht deutlich geschädigt zeigte, daß die Markstrahlen der Lamellen geschwunden und gliös verändert waren, daß aber die zentrale Hauptmarkmasse sich nicht auffallend gelichtet zeigte, weil ihre Markmasse zum größten Teil aus afferenten Fasern besteht. Die geringe Lichtung der Markfaserung im Vließ beruht wohl sicher auf dem Ausfall der *Purkinje*-Neurone und ihrer Neuriten.

Literaturverzeichnis.

André, Thomas u. Kononova: Ref. Neur. Zbl. 1912. — *Bumke*: Lehrbuch der Geisteskrankheiten, 3. Aufl. 1929. — *Scherer, Hans Joachim*: Z. Neur. 136, 139 u. 145. — *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7. Aufl. 1923. — *Schob*: Pathologische Anatomie der Idiotie. Handbuch der Geisteskrankheiten von *Bumke*, Bd. 7. 1930.
