

(Aus der Prosektur der Niederschlesischen Provinzial-Heil- und Pflegeanstalten bei der Anstalt Lüben/Schles.)

## Über die sklerosierende Hemisphärenatrophie.

Von

Dr. habil. G. Töppich, Prosektor.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 13. April 1935.)

Das anatomische Bild der sklerosierenden Hemisphärenatrophie ist im wesentlichen gekennzeichnet durch eine erhebliche Verkleinerung einer Hemisphäre, wobei zwar die Anzahl und die normale Anordnung der Windungen erhalten ist, diese selbst jedoch gegenüber der gesunden oder besser der gesund erscheinenden Seite bei klaffenden Furchen verkleinert sind (sog. Miniaturwindungen). Die Konsistenz der Windungen ist unter Beibehaltung ihrer gewöhnlichen Farbe vermehrt. Auf Querschnitten zeigt der Markkörper meist eine erhebliche Verkleinerung. Ebenso können die direkten und indirekten Anteile der Großhirnrinde eine Verminderung ihres Volumens erfahren. Die histologische Untersuchung zeigt als wesentlichen und charakteristischen Befund einen diffusen, degenerativen Prozeß der Hirnrinde, von dem vorzugsweise die dritte Schicht, insbesondere in ihren beiden oberen Lagen befallen ist und der eine Atrophie und Sklerose von Rinde und Mark zur Folge hat. Bei einem Teil der in der Literatur beschriebenen Fälle werden neben diesen Befunden noch solitäre oder multiple größere und kleinere Herde erwähnt, die als Endzustände destruierender Prozesse aufzufassen sind (Erweichungsherde, Cysten, völlige Sklerose von Windungen). Der Prozeß braucht keineswegs eine ganze Hemisphäre zu befallen, sondern kann sich auch auf einige Windungsgruppen oder einzelne Lappen beschränken (lobäre Rindenatrophie), wie er andererseits auch beide Hemisphären, wenn auch graduell sehr verschieden, befallen kann. In der Literatur wird meist eine histologische Untersuchung der gesund erscheinenden Seite vermißt. Auch ist die Abgrenzung gegenüber der Ulegyrie, die Schob zusammen mit der progressiven sklerosierenden, lobären Rindenatrophie (Hemiatrophie) der lobären Sklerose zuteilt, insbesondere in der älteren Literatur nicht immer exakt genug durchgeführt, sodaß es nach der Beschreibung oft nicht möglich ist, sich ein klares Bild des jeweils vorliegenden Prozesses zu machen.

Nach dem gegenwärtigen Stand der Forschung ist die Entstehungsweise und die Ätiologie der sklerosierenden Hemisphärenatrophie bzw. der lobären Rindenatrophie noch keineswegs geklärt. Soviel dürfte aber feststehen, daß wir bei diesen Krankheitsbildern, deren Bezeichnung,

wie *Spielmeyer* betont, lediglich eine symptomatische ist, Endzustände von verschiedenartigen, ätiologisch nicht einheitlichen Prozessen vor uns haben. Hierfür sprechen die unterschiedlichen Feststellungen über den Beginn der Erkrankung und den Krankheitsverlauf. Bei einem Teil der Fälle entwickeln sich unmittelbar nach der Geburt Krämpfe und Lähmungen mit später sich herausbildenden Kontrakturen. Bei einem anderen Teil der Fälle entsteht das gleiche Krankheitsbild im späteren Lebensalter, meist im Kindesalter nach vorheriger normaler Entwicklung im Anschluß an eine fieberhafte Erkrankung. Wiederum eine andere Gruppe läßt Beziehungen zu gewissen Epilepsieformen erkennen (*Schob, Alzheimer*). Unter Schüben von Epilepsie kommt es auch in späteren Lebensjahren zu schubweise fortschreitenden Lähmungszuständen vom Typ der cerebralen Kinderlähmung.

Im folgenden soll über den anatomischen Befund eines Falles von Hemiatrophie eingehend berichtet werden, der insofern aus der Reihe fällt, als epileptische Anfälle bei ihm vermißt wurden.

Die wesentlichen klinischen Angaben sind in Kürze folgende:

Max H., geb. 11. 6. 85. Über den Geburtsverlauf ist nichts bekannt. Bald nach der Geburt traten Lähmungen der linken Extremitäten auf, die sich mit der Zeit besserten. Lernte in der Schule schlecht; war leicht aufgereggt; keine Berufsausbildung; lebte zeitweise vom Betteln. Wurde am 20. 8. 25 in die Heil- und Pflegeanstalt Bunzlau aufgenommen.

*Untersuchungsbefund.* Asymmetrie des Schädels; spastische Parese des linken Armes und Beines; Spitzfußstellung des linken Fußes; leichte Kontrakturstellung der linken Hand; linksseitige Facialisparesis; Pupillenreaktion normal; starke Schwankung bei geschlossenen Augen; Sensibilität und Sprache o. B. Oft reizbar und verstimmt; keine epileptischen Anfälle; Imbezillität. Seit dem 1. 8. 32 Magenbeschwerden mit okkulten Blutungen; hochgradige Kachexie; fast absolute Schluckbehinderung; Exitus am 25. 9. 32.

Sektion am 25. 9. 32 (Obduzent: Med.-Rat Dr. *Heilemann*, Bunzlau): Großes, ringförmiges, stenosierendes Oesophaguscarcinom dicht oberhalb der Cardia. Carcinommetastasen in den regionären Drüsen und in der Leber, Hufeisenniere, hochgradige Kachexie.

Sektion des in Formalin fixierten Gehirns (Abb. 1—4). Die rechte Hemisphäre ist erheblich kleiner als die linke. Die Windungen sind beiderseits in normaler Zahl und Anordnung erhalten. Die Gyri der rechten Seite sind jedoch kleiner und schmäler. Sie fühlen sich derber an, als die Windungen der linken Seite. Das rechte Corpus mamillare ist erheblich kleiner als das linke. Deutlich verkleinert sind weiterhin der rechte Pedunculus cerebri, die rechte Hälfte der Brücke und der Medulla oblongata (Pyramide, Olive). Die linke Kleinhirnhälfte ist kleiner als die rechte. Auf allen Frontalschnitten erweist sich das Marklager der rechten Großhirnhälfte erheblich reduziert. Die Ventrikel sind etwas erweitert, der Balken erscheint nicht atrophisch. Hingegen sind das rechte Striatum und Pallidum und ganz besonders auffällig der rechte Thalamus kleiner als auf der linken Seite. Die gleichen unterschiedlichen Größenverhältnisse liegen bei dem Nucleus ruber, dem Corpus Luysi und der Substantia nigra vor. Die vorher erwähnte kontralaterale Atrophie der linken Kleinhirnhälfte verdeutlicht Abb. 1 und 4. Die Reduktion der linken Hemisphäre erstreckt sich auf die Läppchen, den Nucleus dendatus und ganz besonders auf das Marklager.

Bei der histologischen Untersuchung des Gehirns wurden die üblichen histo-pathologischen Untersuchungsmethoden angewendet, wobei die Färbung nach *Nissl* mit Thionin an großen Celloidinschnitten bevorzugt wurde. Hierbei wurden nicht nur aus der atrophen Seite, sondern auch aus der anscheinend normalen Hirnhälften die gleichen Anteile herausgeschnitten, sodaß sich beide Seiten miteinander vergleichen lassen.

Rechte Großhirnhälften im *Nissl*-Bild. Bei makroskopischer Betrachtung der *Nissl*-Präparate fällt auf, daß die Marksustanz allenthalben deutlich dunkler gefärbt ist als in normalen Vergleichspräparaten, wobei sich graduelle Unterschiede in den einzelnen Lappen feststellen lassen. Diese erhöhte Anfärbbarkeit der Marksustanz ist am Temporalpol am stärksten, im Occipitallappen am schwächsten ausgeprägt. Bei mittlerer Vergrößerung erweist sich allenthalben die dritte

*Brodmannsche Schicht* als mehr oder weniger erheblich verschmälert. Die einzelnen Schichten ergeben im allgemeinen folgendes mikroskopisches Bild: Die Molekularschicht erscheint mitunter etwas verbreitert. An manchen Stellen zieht dicht unterhalb des Rindenrandes ein schmaler, kernloser Saum entlang, dem sich nach innen zu eine Zone von dicht gelagerten, länglichen, dunkel gefärbten Zellkernen (regressiv veränderte Stäbchenzellen) anlagert. Auch sonst ist der Molekularsaum in seiner ganzen Ausdehnung reich an Stäbchenzellen und an rundlichen, progressiven Gliakernen. Vereinzelt ist es zur Bildung von Gliarassen gekommen. Die

II. Schicht ist im allgemeinen gut erhalten, während die allenthalben mehr oder weniger stark verschmälerte Pyramidenschicht am schwersten geschädigt ist. Die Verschmälerung dieser Schicht beruht im wesentlichen auf einem erheblichen Ausfall der kleinen und auch der mittleren Pyramidenzellen, die an manchen Stellen fast völlig fehlen. Die Gliakerne sind im allgemeinen erheblich vermehrt (Ersatzgliawucherung). Vereinzelt finden sich kleine Lichtungsbezirke. Die innere

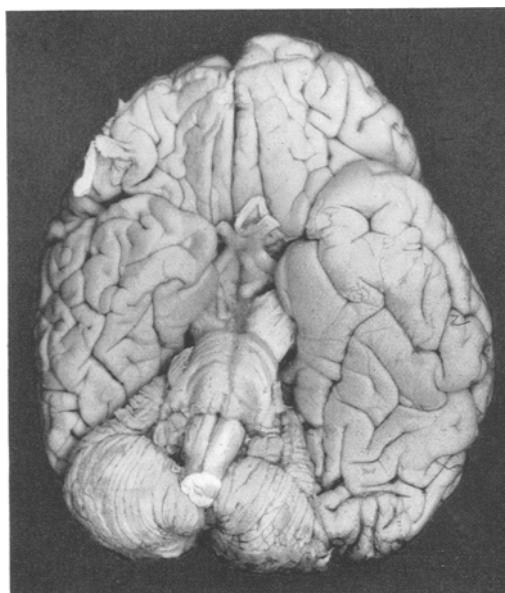


Abb. 1.



Abb. 2.

Körnerschicht ist im allgemeinen gut erhalten. Mitunter finden sich auch hier kleinere Zellausfälle. Das gleiche gilt von der V. und VI. Schicht. Auch hier sieht man lediglich vereinzelte kleine Lichtungsbezirke. Im Mark fand sich regelmäßig ein mehr oder weniger starker Reichtum an runden, kleinen, intensiv gefärbten Gliakernen, ohne Anfärbbarkeit ihres Protoplasmasaumes.

Der oben geschilderte Prozeß erstreckt sich aber keineswegs so gleichmäßig über die ganze Rinde, wie es nach der Beschreibung erscheinen könnte. Die ein-

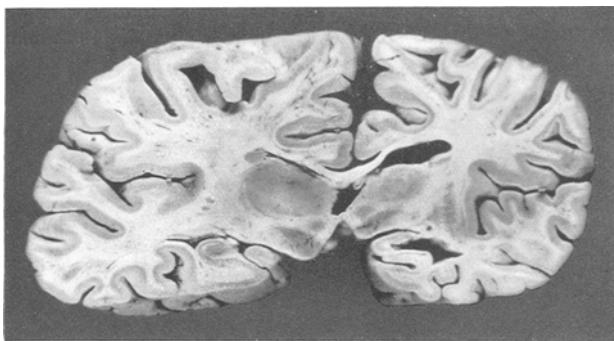


Abb. 3.

zernen Lappen sind verschieden stark befallen. Das Bild ist in demselben Schnitt oft ein sehr wechselndes. In den Windungskuppen sind die Veränderungen weniger schwer ausgeprägt als in den Windungstälern. Von den einzelnen Lappen ist der

Occipitallappen am geringsten befallen, während die Rinde des Temporalappens, insbesondere des Temporalpoles am schwersten zerstört ist. Hier finden wir eine starke Schrumpfung von Windungen mit Lichtungen in allen Schichten. Die hochgradig verschmälerte III. Schicht zeigt hier einen starken, streifenförmigen Ausfall, der vielfach soweit geht, daß sich nur noch manchmal ganz vereinzelte, stark geschrumpfte und unregelmäßig gelagerte Pyramidenzellen finden. Die Gliakerne sind stark vermehrt, auch in der I. Schicht. In der I. und III. Schicht finden sich reichlich Stäb-

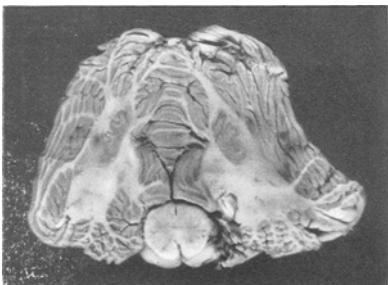


Abb. 4.

chenzellen. Teilweise sind die Ausfälle in allen Schichten so stark, daß die gesamte Cytoarchitektonik verwischt ist.

In allen Rindenbezirken finden sich mehr oder weniger ausgedehnte degenerative Veränderungen an den Ganglienzellen, entsprechend der Intensität des Prozesses. Vorwiegend weisen einzelne oder herdweise gelagerte Pyramidenzellen der III. Schicht das Bild der chronischen Zellveränderung *Nissls* auf. Ihr Spitzendfortsatz ist häufig korkzieherartig gewunden. Zelleib und Kern sind geschrumpft und hyperchromatisch. Der dunkle Kern ist oft länglich gestaltet. Auch in der V. und VI. Schicht fanden sich mitunter vereinzelte Zellen mit chronischen Zellveränderungen. Neben diesen chronischen Zellveränderungen zeigt ein Teil der Zellen vorwiegend in der III. und mitunter auch in der V. und VI. Schicht

das Bild der ischämischen Zellveränderung. Daneben finden sich aber auch Zell-exemplare, die insofern abweichen, als ihr Zelleib geschwollen ist und feinwabig strukturiert erscheint. Ihr meist wandständiger Zellkern ist hyperchromatisch und läßt ein Kernkörperchen nicht immer erkennen. Diese Zellveränderungen erinnern weitgehend an die, die Scholz bei der Epilepsie besprochen hat und stellen nach seiner Auffassung eine atypische Form der ischämischen Zellveränderung dar. Vereinzelt konnten auch neuronophage Figuren nachgewiesen werden.

Erwähnt sei noch, daß sich in der Regio praecentralis ausgedehnte Lichtungen aller Schichten fanden bei sehr schmaler III. Schicht, daß aber die Beetzschen Riesen-



Abb. 5. Frontalrinde der atrophen Hirnhälfte (Nissl-Färbung).

zellen erhalten waren und sich als intakt erwiesen. Die Pia enthält mitunter kleine, rundzellige Infiltrate. Die Gefäße zeigen keinerlei Veränderungen.

Linke Großhirnhälfte im *Nissl*-Bild: Bei Betrachtung der Schnitte mit bloßem Auge und beim Vergleich mit den Schnitten der atrophen Seite tritt der Unterschied im Zellreichtum der Marksubstanz besonders dadurch in Erscheinung, daß die Marksubstanz der linken Hälfte bei weitem nicht so dunkel erscheint, wie die der anderen Seite. Bei der Durchmusterung der Schnitte aus den verschiedenen Rindenbezirken sieht man wiederholt senkrecht zur Oberfläche verlaufende, meist kleinere Lichtungen, und zwar besonders in der III. Schicht, die stellenweise im Zentrum ein Gefäß enthalten. An manchen Stellen jedoch, z. B. im Occipitallappen und im Schläfenpol ähnelt der Prozeß weitgehend dem der rechten Seite. Die Rinde ist deutlich verschmälert durch Ausfälle kleinerer und mittlerer Pyramidenzellen in der III. Schicht bei mäßiger Ersatzgliawucherung. In der Molekularschicht findet sich stellenweise eine Vermehrung der Hortegaglia. Mitunter sieht man Andeutungen von Gliaraserienbildung. Degenerative Ganglienzellveränderungen finden sich hauptsächlich in der III. Schicht. Neben vereinzelten, mitunter ausgesprochen herdweise gelagerten, chronischen Zellveränderungen sieht man auch

ischämische Zellveränderungen und solche, wie sie *Scholz* als eine besondere Form der ischämischen beschrieben hat. In der Regio praecentralis sind die *Beetzschen* Zellen intakt. Hier sieht man lediglich geringe Lichtungsbezirke in der III. Schicht. Die Gefäße zeigen keine Veränderungen. Hirnstamm und Kleinhirn im *Nissl*-Präparat: Während das Striatum und Pallidum beiderseits normale Verhältnisse aufweisen, zeigt der Thalamus ein unterschiedliches Verhalten. Der rechte Thalamus ist geschrumpft. Seine Ganglienzellen sind hyperchromatisch, ihre Kerne geschrumpft und die *Nissl*-Granula aufgelöst. Allenthalben lässt sich eine diffuse Astrocytenvermehrung feststellen. Der Thalamus der linken Seite ist unverändert. Das rechte erheblich verkleinerte Corpus mamillare zeigt eine deutliche Herab-

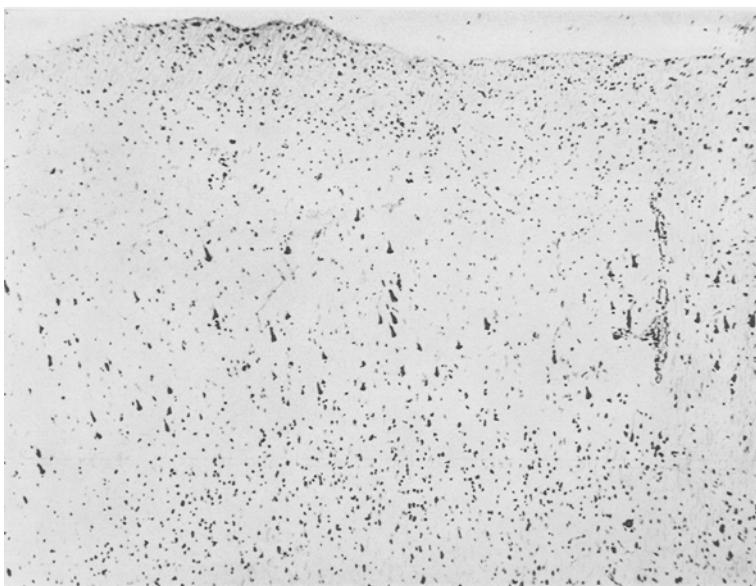


Abb. 6. Rindenbild aus dem Schläfenpol der atrophenischen Hemisphäre (*Nissl*-Färbung).

setzung der Zahl der Ganglienzellen und eine erhebliche Wucherung der Hortegaglia gegenüber dem linken, das normale Verhältnisse aufweist. Die rechte Hälfte der Brücke und der Medulla oblongata ist lediglich verkleinert. Beide Seiten bieten histologisch keine Besonderheiten, wenn man von einer leichten Vermehrung von kleinen, runden Gliazellen im rechten Nucleus caeruleus absieht. Die Kleinhirnrinde beider Seiten bietet keinen histopathologischen Befund. Hingegen finden sich beiderseits degenerative Zellveränderungen im Nucleus dentatus. Die Zellen erscheinen hier geblättert. Die *Nissl*-Granula sind aufgelöst und feinstaubig, die Zellkerne hyperchromatisch und geschrumpft.

Die Anwendung spezieller Färbemethoden ergibt folgende Befunde:

Markscheidenpräparate nach *Spielmeyer*. Auf Schnitten durch die Medulla oblongata erweist sich das der atrophenischen Hirnhälfte zugehörige Areal der Pyramidenbahn als völlig intakt. Das Areal der rechten Bahn ist lediglich von kleinerer Ausdehnung als das der linken. In der Rinde der rechten atrophenischen Großhirnhälfte finden sich mitunter Aufreibungen und Blasenbildung in der Tangential- und Radiärfaserung, sowie Lichtungen in der Tangentialfaserung, während die

linke Rinde anscheinend normale Verhältnisse aufweist. Die Markkegel der atrophi schen Seite erscheinen im Markscheidenpräparat erheblich verschmälert.

Silberimprägnation nach *Bielschowsky*. Während die linke Rinde anscheinend normale Verhältnisse aufweist, sind in der rechten Rinde die Radiär- und Tangentialfasern stark gelichtet. An den *Beetzschen* Zellen, die in der zellarmen Umgebung besonders hervortreten, ist die Endofibrillenstruktur nur in den Randbezirken noch erhalten.

Scharlachrotpräparate. Fettsubstanz nicht vorhanden.

Darstellung der Faserglia nach *Holzer*. Das Gliafaserbild der atrophi schen Großhirnhälfte ist im allgemeinen gekennzeichnet durch eine mäßige Randgliose und durch eine deutlich makroskopisch erkennbare erhebliche Markkegelgliose. Bildung von *Chaslinschen* Wirbeln im Bereich der Randgliose konnte nirgends beobachtet werden. In den dazwischenliegenden Rindenschichten besteht keine wesentliche Gliose mit Ausnahme allerdings des Schläfenpols. Hier befällt die Gliose alle Rindenschichten mehr oder weniger gleichmäßig. Mitunter tritt die Faserung in der III. Schicht stärker hervor. Die Fasergliose der Markkegel ist hier besonders stark entwickelt. Die anscheinend gesunde Großhirnhälfte zeigt lediglich allenfalls eine geringe Randgliose. Nur in manchen Bezirken (Parietallappen, Ocipitallappen) ist eine geringe, schon makroskopisch wahrnehmbare Fasergliose der Markkegel erkennbar.

### Zusammenfassung.

Bei dem vorliegenden Fall handelt es sich um eine hochgradige rechtsseitige Hemisphärenatrophie, welche alle Lappen, wenn auch verschieden stark, befallen hat. Im Gegensatz zu den Befunden mancher Autoren, wie z. B. von *Bielschowsky*, haben sich alte cystische oder narbige Herde nicht nachweisen lassen. Die Verkleinerung der atrophi schen Hemisphäre beruht weniger auf einer starken Verschmälerung der Rinde als vor allem auf einer ganz erheblichen Reduktion des Mark körpers. Als Folge des degenerativen Parenchymprozesses der rechten Großhirnrinde sehen wir, wie auch bei anderen Fällen, eine Verkleinerung ihrer direkten und indirekten Anteile. So besteht eine kontralaterale Kleinhirnatrophie und eine Atrophie des rechten Pedunculus, der rechten Hälfte der Brücke und der Medulla oblongata, sowie eine auf Schrumpfung beruhende, erhebliche Verkleinerung des rechten Corpus mamillare. Von den Stammganglien scheinen das rechte Striatum und Pallidum kleiner zu sein als das linke ohne zu erhebenden histopathologischen Befund, während der Thalamus auf der rechten Seite makroskopisch und mikroskopisch sich als stark geschrumpft erweist. Auch die Substantia nigra, der rote Kern und das Corpus Luysi der rechten Seite erscheinen kleiner als auf der linken. Ob die Schrumpfung des rechten Corpus mamillare auf seiner Verbindung mit dem Thalamus durch das *Vicq d'Azyrsche* Bündel beruht und somit ebenfalls retrograd bedingt ist, möchte ich dahingestellt sein lassen. An den Arterien haben sich nirgends, weder makroskopisch noch mikroskopisch, irgendwelche Veränderungen nachweisen lassen. Die histologische Untersuchung deckt einen, wie das Fehlen von Fettablagerung zeigt, bereits zum Stillstand gekommenen degenerativen Rindenprozeß auf, von dem ebenfalls, wenn

auch in viel geringerem Maße, die linke Hemisphäre befallen ist. Ganglienzellausfälle sind zwar in allen Schichten nachweisbar, doch ist ohne Zweifel mit einer gewissen Regelmäßigkeit die III. Schicht befallen, wo besonders die kleineren und mittleren Pyramidenzellen zugrunde gegangen sind. Das Bild ähnelt unter anderem weitgehend den von *Schob* beschriebenen Fällen. Es bestehen Unterschiede gegenüber den Befunden von *Bielschowsky* und *Pekelsky*. Während *Bielschowsky* einen typisch lamillären Ganglienzellausfall in der III. Schicht beschreibt, betont *Pekelsky* ausdrücklich bei seinem Fall, daß der Reduktionsprozeß in der Rinde keineswegs irgendeine Schicht bevorzugt hat. Wir haben weiter gesehen, daß der Prozeß nicht überall gleichmäßig stark auftritt, sondern bald hier bald da stärker oder schwächer ausgebildet ist, und daß z. B. der Temporallappen und insbesondere der Temporalpol am stärksten befallen ist. Die Ersatzgliaproduktion ist erheblich, während die Gliafaservermehrung, die allenthalben den isomorphen Typ wahrt, nicht so stark ist wie bei manchen anderen Fällen. Abgesehen von der lokalen Steigerung des Prozesses im Schläfenlappen, beschränkt sich die Faserwucherung auf eine Randgliose und Markkegelgliose. Die erhaltenen Ganglienzellen zeigen, wie auch die meisten Autoren erwähnen, vielfach das Bild der chronischen Zellerkrankung. Daneben fanden sich aber mehrfach auch Zellen, die die ischämische Zellveränderung aufwiesen, bzw. eine Abart dieser wie sie *Scholz* beschrieben hat. Diese ischämisch erkrankten Zellen sprechen für einen frischen, vascular bedingten Prozeß. Ihr Befund scheint im Widerspruch zu stehen zu dem sonstigen anatomischen Bild, das einen abgelaufenen Degenerationsprozeß darstellt. Epileptische Anfälle, die hierfür verantwortlich gemacht werden könnten, hatten niemals bei dem Kranken bestanden. Diese frischen Ganglienzellveränderungen in der Rinde, sowie die hier und da auftretenden progressiven Gliazellen und die Gliarasesbildung dürften durch die zum Tode führende Erkrankung (Carcinomkachexie) bedingt und dem abgelaufenen Degenerationsprozeß aufgepfropft sein. Das Verhalten der Markscheiden und Fibrillen weicht im wesentlichen nicht von den bisher mitgeteilten Befunden ab. Die Pyramidenbahn hat sich als intakt erwiesen, desgleichen die Riesenpyramidenzellen in der rechten vorderen Zentralwindung, obwohl eine linksseitige Parese bestand. Dem Umstand, daß die Endofibrillenstruktur an den Beetzschen Riesenzellen nur in den Randbezirken erhalten ist, möchte ich keine Bedeutung beimessen. Das Zustandekommen der linksseitigen Lähmung, die als eine intracorticale aufzufassen ist, erklärt sich nach *Spielmeyer* durch die weitgehende Isolierung des an sich intakt gebliebenen Pyramidenneurons aus seinem Zusammenhang mit der übrigen Rinde.

Es sei noch besonders darauf hingewiesen, daß sich keinerlei Anzeichen für einen abgelaufenen oder in Gang befindlichen entzündlichen Prozeß fanden.

Über das Zustandekommen einer so erheblichen Verkleinerung einer Großhirnhälfte herrscht noch nicht völlige Klarheit. Die Meinungen darüber gehen auseinander. Daß der Verschmälerung der Rinde als solcher nur ein sehr bescheidener Anteil an der allgemeinen Atrophie zukommen kann, liegt auf der Hand. Nach *Bielschowsky* hat die Zellverarmung in der III. Schicht einen erheblichen Faserausfall der Projektions- und Assoziationssysteme zur Folge. Die Atrophie erkläre sich demnach im wesentlichen durch den starken sekundären Markausfall und sei ein Produkt des primären Degenerationsprozesses der III. Schicht. Dazu komme noch als physiologischer Faktor der Ausfall des in den sensiblen Bahnen laufenden Wachstumsreizes. *Pekelsky* führt die Verkleinerung des Hemisphärenumfanges zurück auf die Reduktion des Schichtenquerschnittes, auf den namhaften Verlust der Fasergeflechte der Rinde und auf die gleichzeitige Zusammensinterung des Gehirns infolge Degeneration des Markweißes. Der Prozeß sei dem senilen Involutionssprozeß ähnlich, bei dem die allgemeine Reduktion des nervösen Parenchyms, die Abnahme von Nervenzellen, Fasern und Markscheiden eine funktionelle Umbaureaktion der Glia zum fasciculären Typ bedingt. Dieser Zustand habe im Senium eine Atrophie des Gehirns und in gleicher Weise bei umfangreichen Entartungsprozessen wie bei der Hemiatrophie eine Volumenverminderung zur Folge. Bei der sklerosierenden Hemisphärenatrophie des noch im Wachstum befindlichen Gehirns bleibe dann die befallene Hirnhälfte volumenmäßig auf der Stufe stehen, welche ihm einerseits die noch immanente Wachstumstendenz ermöglicht und welche andererseits durch die sklerosierende Entartung der Glia begrenzt wird.

Gewiß ist anzunehmen, daß ein im frühesten Kindesalter erfolgter ausgedehnter Degenerationsprozeß, bei dem die Fasergliose der Rinde sehr erheblich ist, ich denke z. B. an den Frühfall von *Schob*, die Weiterentwicklung der Rinde stark gehemmt sein kann. Der wesentliche Faktor der Wachstumshemmung scheint mir aber doch in dem Nervenzellausfall der Rinde zu liegen. Für das Zustandekommen der Verkleinerung der Hemisphäre möchte ich mehr im Sinne von *Bielschowsky* den mehr oder weniger erheblichen Faserausfall im Mark verantwortlich machen und außerdem eine durch den ausgedehnten Parenchymchwund bedingte Hemmung der physiologischen Weiterentwicklung der befallenen Hirnhälfte, ebenso wie auch bei anderen Zerstörungsprozessen im kindlichen Gehirn. Welcher von beiden Faktoren den größeren Anteil hat, läßt sich nicht entscheiden. Dies gilt selbstverständlich nur von der Form der Hemisphärenatrophie, deren Beginn im Kindesalter liegt. Bei denjenigen Fällen, bei denen die Hemiatrophie erst später nach abgeschlossenem Wachstum des Gehirns entstanden ist, muß man annehmen, daß lediglich der Nervenzellausfall in der Rinde und die hierdurch bedingten Ausfälle im Fasersystem die Volumensverminderung

bedingt haben. Nur hier kann man von einer eigentlichen Atrophie, von einem Schwund vorhandenen Gewebes sprechen.

Über die Genese und die Ätiologie der sklerosierenden Hemisphärenatrophie wissen wir bisher nichts Sichereres. Die Schwierigkeit einer Klärung liegt hierbei vor allem darin, daß es sich bei den bisher beobachteten und mitgeteilten Fällen um Endzustände handelt, die nicht ohne weiteres einen Rückschluß auf die Art ihrer Entstehung gestatten. Das früheste Stadium dieses Krankheitsprozesses konnte *Schob* bei einem 8 Monate alten Kind beobachten, das klinische Symptome alsbald nach der Geburt geboten hatte. Der Degenerationsprozeß hatte sich gleichmäßig diffus über die Rinde beider Hemisphären ausgebreitet. In den oberen Schichten, insbesondere in III., waren nur wenig Ganglienzellen erhalten. Die III. teilweise auch die II. Schicht waren von zahlreichen fettbeladenen Gliazellen durchsetzt, wobei das Bild des fixen Abbaues überwog. Im Gliabild fanden sich noch sehr reichlich große Faserbildner. Nirgends ließen sich herdförmige Zerstörungsprozesse nachweisen, ebenso keinerlei Gefäßveränderungen. *Schob* stellt sich auf Grund dieses Frühstadiums die Entstehung der lobären Rindenatrophie so vor, daß die Zerstörung des nervösen Parenchyms, abgesehen von Stellen mit Stat. spongios., offenbar ohne stärkere Erweichungsvorgänge abläuft, was sich auch darin zeigt, daß der fixe Abbau vorherrscht. Grobe Erweichungsvorgänge bleiben aus und damit auch grobe Narbenbildung. Als Reparationsstadium resultiert eine einfache Ersatzgliawucherung, die sich dem isomorphen Typ sehr nähert. Die Gleichmäßigkeit des Prozesses ließ *Schob* ätiologisch zunächst an einen heredodegenerativen Prozeß denken, ein Standpunkt, den er später revidiert hat zugunsten der Einwirkung eines exogenen ätiologischen Faktors. Ohne Zweifel gibt der Frühfall von *Schob* einen gewissen Einblick in die formale Genese des Prozesses, während sich aus dem anatomischen Bild ein Rückschluß auf die Ätiologie nicht ziehen läßt. Über die ursächliche Entstehung des Krankheitsbildes gehen die Ansichten der Autoren sehr auseinander. *Bischoff*, der 2 Fälle von Hemisphärenatrophie beschrieben hat, nimmt als Ursache einen einseitigen encephalitischen Prozeß an, der vollkommen abgeheilt sei und die physiologische Weiterentwicklung des Gehirns gehemmt und so eine Disposition zur Epilepsie hinterlassen habe. *Jakob*, der, ebenso wie andere Autoren (*Bielschowsky*, *Zingerle* usw.), neben dem diffusen Rindenprozeß größere und kleinere, Rinde und Mark betreffende, porös-cystische Herde gefunden hat, kommt zu der Auffassung, daß es sich um eine Meningoencephalitis gehandelt hat. Die Annahme einer entzündlichen Genese geht jedoch durchweg aus den anatomischen Befunden nicht hervor, die nach den Beschreibungen eine encephalitische Reaktion vermissen lassen. Auch läßt der jetzige Stand unserer Kenntnisse über die Encephalitis im allgemeinen die Entstehung eines solchen Prozesses auf der Grundlage einer echten Entzündung doch wohl unwahr-

scheinlich erscheinen. Einen weiteren Erklärungsversuch macht *Biel-schowsky*. Er nimmt an, daß die sklerosierende Rindenatrophie von den erwähnten primären encephalitischen Herden ausgeht und sich peripherwärts ausbreitet, wobei die Neigung zum Fortschreiten auf die gehäuften epileptischen Anfälle zurückzuführen ist. Die epileptischen Insulte bedingen regelmäßig wiederkehrende Stauungs- und Schwellungszustände in den intraplasmatischen Lymphwegen der III. Schicht. So führt jeder neue epileptische Insult wieder neue Zerstörungen am Rindenparenchym herbei, die ihrerseits dann wieder neue, zu weiteren Parenchymzerstörungen führende Anfälle auslösen. Auch diese Theorie kann nicht generell befriedigen. Sie läßt sich nicht auf die Fälle anwenden, bei denen sog. primäre Herde fehlen und ebenso natürlich auch dann nicht, wenn, wie in meinem Falle, epileptische Anfälle vermißt werden. Es ist *Schob* beizupflichten, wenn er in den sog. primären Herden lediglich eine lokale Steigerung des Prozesses sieht, durch den die Parenchymdegeneration in der Rinde besonders stark wird, ebenso wie in dem Vorkommen eines Stat. spongios. bei diesen Affektionen. Eine befriedigende Erklärung für die Genese der Hemisphärenatrophie würde die Auffassung von *Pekelsky* ergeben, wenn sie bewiesen wäre. *Pekelsky* berichtet ausführlich über einen Fall von Hemisphärenatrophie mit epileptischen Anfällen, der im zweiten Lebensjahr mit einer fieberhaften Gehirnerkrankung (cerebrale Kinderlähmung) begann. Irgendwelche Anzeichen eines meningealen oder encephalitischen Prozesses ließen sich später — die Patientin starb mit 49 Jahren — anatomisch nicht nachweisen. *Pekelsky* nimmt an, daß der degenerative Rindenprozeß vasculär bedingt ist und vermutet eine auf eine unklare Noxe hin erfolgte Endarteriopathie der kleinen Rindengefäße. Er erinnert hierbei an die schweren, akut auftretenden, endarteritischen Veränderungen der corticalen Gefäße nach Verbrennungen. Als Folge dieser Gefäßerkrankung resultiert die sekundäre Abiotrophie der Hirnrinde. Diese Endarteriopathie müsse nicht ein Dauerzustand bleiben und die Endothelveränderungen dürften nach Jahrzehnten in ihrer akuten Form nicht mehr zu erkennen sein. Sofern *Pekelsky* unter den endarteriopathischen Prozessen Wucherungen der Gefäßwandzellen versteht, dürfte es wohl auszuschließen sein, daß diese sich im Laufe der Zeit soweit zurückbilden können, daß die Gefäße makroskopisch wieder ein normales Aussehen erlangen. Die Genese und die Ätiologie ist trotz aller Untersuchungen und trotz aller Hypothesen nicht als geklärt zu bezeichnen. Eines scheint nur sicher zu sein, daß die bisher untersuchten Fälle Endzustände verschiedenartiger Prozesse darstellen, die *ätiologisch* nicht einheitlich sind. Für diese Auffassung sprechen am eindringlichsten die klinischen Angaben vor allem über den Beginn der Erkrankung und den Verlauf, worauf schon eingangs hingewiesen wurde. Bei der Mehrzahl der Fälle von Hemisphärenatrophie scheint es sich um die infantile Form zu handeln.

Die ersten Erscheinungen einer cerebralen Lähmung meist mit epileptischen Anfällen stehen in auffällig zeitlichem Zusammenhang mit dem Geburtsereignis. Auch mein Fall gehört zu dieser Gruppe. Den Beginn des Prozesses kann man nun entweder in die Fetalzeit verlegen und annehmen, daß irgendwelche unbekannten Noxen das fetale Gehirn betroffen haben oder man macht das Geburtstrauma für die Entstehung des Leidens verantwortlich. Bei meinem Fall lassen vielfach die Lichtungsbeziehungen in der Rinde Beziehungen zu den Gefäßen erkennen, und zwar besonders dort, wo der Prozeß nicht so stark ausgeprägt ist. Ich halte daher die Annahme für wahrscheinlich, daß in diesem Falle und in ähnlichen Fällen der degenerative Parenchymprozeß der Rinde auf geburtstraumatische Zirkulationsstörungen zurückzuführen ist. Für die übrigen Fälle von Hemisphärenatrophie, die keine Beziehungen zum Geburtsakt erkennen lassen, ist meines Erachtens die Ätiologie noch völlig ungeklärt.

Weitere Aufschlüsse hierüber könnte vor allem die systematische Untersuchung sehr früher Stadien der lobären Rindenatrophie bzw. der Hemisphärenatrophie ergeben.

---

#### Literaturverzeichnis.

*Pekelsky, A.: Arb. neur. Inst. Wien 34 (1932). — Schob, F.: Pathologische Anatomie der Idiotie. Handbuch der Geisteskrankheiten, herausgeg. von O. Bumke, Bd. 11. Berlin: Julius Springer 1930. — Scholz, W.: Z. Neur. 145 (1933).*

---