

(Aus der Röntgenabteilung [Dr. med. habil. *Bannwarth*] der Universitäts-Nervenklinik München [Direktor: Prof. *Bumke*].)

## Über den Nachweis von Gehirnmißbildungen durch das Röntgenbild und über seine klinische Bedeutung<sup>1</sup>.

I. Teil<sup>2</sup>.

Von

**Alfred Bannwarth.**

Mit 27 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. Januar 1939.)

Die physikalische Gehirn- und Rückenmarkdiagnostik durch Kontrastverfahren hat sich einen hervorragenden Platz in der Erkennung organischer Nervenleiden gesichert. Hier steht die Encephalographie an erster Stelle. Durch ihre regelmäßige Anwendung bei unklaren organischen Gehirnerkrankungen wurden unsere Kenntnisse über die Pathologie des Zentralnervensystems (ZNS.) in erstaunlicher Weise erweitert und vervollständigt. Ermöglicht uns doch die Encephalographie einen tiefen Einblick in die Struktur pathologischer Prozesse beim Lebenden. Ich darf dabei einige grundsätzlich wichtige Fragen kurz streifen.

Die Anwendung der Encephalographie als diagnostische Methode setzt eine absolute Beherrschung bestimmter technischer und röntgenologisch-diagnostischer Probleme voraus. Bei jeder Luftfüllung soll ein möglichst maximaler Liquor-Luftaustausch angestrebt werden; dabei gebe ich ohne weiteres zu, daß man gelegentlich auch mal mit relativ geringen Luftmengen eine ausreichende Füllung erzielen kann. Nur wenn die Hirnkammern und Subarachnoidealräume genügend Luft enthalten, geben uns die Röntgenbilder eine klare Übersicht über Größe, Form und Lage der inneren und äußeren Liquorräume. Dabei handelt es sich keineswegs um eine unbillige Forderung. Bei einwandfreier Technik, welche selbstverständlich Übung erfordert, läßt sich ein ausreichender Liquor-Luftaustausch bei den meisten Kranken ohne besondere Schwierigkeiten erzielen. Nach meinen Erfahrungen überschreiten die Beschwerden der Patienten während und nach der Füllung dabei nur selten jenes Maß, welches man ihnen bei der überragenden diagnostischen Bedeutung der Methode vom ärztlichen Standpunkte aus zumuten darf.

---

<sup>1</sup> Auszugsweise vorgetragen auf der Tagung Deutscher Neurochirurgen in der Chirurgischen Universitätsklinik München im Anschluß an den Kongreß der deutschen Neurologen und Psychiater in München 1937.

<sup>2</sup> Im zweiten Teile bespreche ich die Mißbildungen des Septum pellucidum im engeren Sinne.

Es soll dabei durchaus nicht verschwiegen werden, daß auch hier die Ausnahme gelegentlich einmal die Regel bestätigt. Bekanntlich ist das aber schon nach der einfachen Lumbalpunktion manchmal der Fall, und zwar nicht einmal ganz selten. In der Münchner Klinik wird die suboccipitale Luftfüllung weitgehend bevorzugt. Sie ist die Methode der Wahl bei den meisten Erkrankungen. Eine Ausnahme bilden die raumbeschränkenden Prozesse; hier kommt im allgemeinen nur die Ventrikulographie in Frage. Zur lumbalen Luftfüllung greifen wir bei sehr unruhigen, hochgradig schwachsinnigen Kranken und bei Kindern. An Hand sehr ausgedehnter Erfahrungen konnten wir uns nicht davon überzeugen, daß die Darstellung der äußeren Liquorräume mit der suboccipitalen Encephalographie im allgemeinen schlechter gelingt als mit der lumbalen Encephalographie; eine Behauptung, welche fälschlicherweise immer wieder auftaucht. Die Luftfüllung als diagnostische Methode verlangt weiter eine absolut einwandfreie Röntgentechnik. Nur wenn gewissermaßen mit photographischer Treue in jedem Falle unter den gleichen röntgentechnischen Voraussetzungen gearbeitet wird, bekommt man so einwandfreie Bilder, daß eine vollkommene Auswertung aller im Encephalogramm liegenden diagnostischen Möglichkeiten gewährleistet wird. Ungenügende Füllungen und nicht ganz saubere Röntgentechnik verbieten diagnostische Rückschlüsse und sind leider sehr häufige Ursachen grober röntgenologischer Fehldiagnosen. Es wird selbst von Fachärzten auch heute noch gelegentlich immer mal wieder behauptet, daß die Encephalographie eine grobmechanische, wenig geistreiche, wenn nicht sogar überflüssige Untersuchungsmethode darstellt. Einer derartigen Verkennung dieser genialen Erfindung kann m. E. gar nicht genug entgegengetreten werden. Ich gebe ohne weiteres zu, daß sich die Technik der Luftfüllung bei einer gewissen manuellen Geschicklichkeit relativ rasch erlernen läßt. Viel schwerer und nur nach langjährigen Erfahrungen möglich ist dagegen eine exakte diagnostische Auswertung der Bilder. Sie erfordert ein genau so großes Maß an Wissen und Können wie beispielsweise die Erhebung und Bewertung eines internen oder eines neurologischen Befundes. Gerade die Erkennung beginnender oder nur leichter pathologischer Veränderungen an den inneren und äußeren Liquorräumen ist außerordentlich schwer. Nur wer das normale Encephalogramm sehr gründlich studiert hat, darf sich überhaupt an das Problem heranwagen. Der Untersucher muß beispielsweise die zahlreichen, durchaus noch im Bereiche der Norm liegenden Variationen, welche die inneren wie äußeren Liquorräume des Gesunden in ihrer Form und Größe aufweisen, genau kennen. *Die Encephalographie gehört somit nur in die Hand eines Arztes, welcher mit ihrer Technik, ihren diagnostischen Möglichkeiten und nicht zuletzt auch mit ihren Fehlerquellen aufs innigste vertraut ist. Nur wenn diese Voraussetzungen erfüllt sind, wird die Methode jenen hervorragenden Platz in der*

*Erkennung organischer Nervenkrankheiten behaupten, welcher ihr zweifellos gebührt.*

Es gibt heute bereits ein großes anatomisches Schrifttum über Entwicklungsstörungen des Gehirns, deren genaue Diagnose früher nur durch die Sektion möglich war. Erst in den letzten Jahren wurde vereinzelt über die Darstellung cerebraler Mißbildungen im Encephalogramm berichtet. Bekannt sind die Arbeiten von *Davidoff* und *Dyke*, *Guttmann*, *Penfield* und *Hyndman* über den encephalographischen Nachweis von Balkendefekten beim Lebenden. In meiner Arbeit berichte ich nun über weitere Kranke mit ausgedehnten Gehirnmißbildungen, welche durch die Encephalographie aufgedeckt wurden.

*Fall 1.* Ludwig Br., geb. 20. 11. 09, wurde auf Veranlassung des Erbgesundheitsgerichtes am 12. 3. 37 in die Universitäts-Nervenlinik München aufgenommen.

Die Familienvorgeschichte ist nach den Angaben der Mutter ohne Besonderheiten. Br. wurde normal geboren und wog bei der Geburt 5 kg. Im 1. Halbjahre entwickelte er sich angeblich normal. Erst mit 6 Monaten fiel eine Schwäche der linken Körperhälfte auf. Br. lernte rechtzeitig Sprechen, aber erst mit 3 Jahren Laufen. Er kam mit 6 Jahren in die Volksschule, mußte jedoch mit 10 Jahren aus der 2. Klasse entlassen werden; im Schulbogen findet sich der Eintrag „bildungsunfähig“. Seit dem 18. Lebensjahre leidet Br. an großen epileptischen Anfällen, welche sich seit Ende 1936 gehäuft haben. Als Knabe soll Br. noch relativ frisch gewesen sein. Seit dem Einsetzen der epileptischen Anfälle hat sich sein Geisteszustand jedoch rapid verschlechtert. Über einen exogenen Hirnschaden gibt die Vorgeschichte keine Auskunft.

Untersuchungsbefund. Es handelt sich um einen 165 cm großen und 60 kg schweren Kranken, welcher sich bei kräftigem Körperbau in einem guten Ernährungszustand befindet. An den inneren Organen wird kein krankhafter Befund erhoben. Es besteht beiderseits ein Genu valgum und starke Senkfußbildung. Die Geschlechtsorgane und sekundären Geschlechtsmerkmale sind voll entwickelt.

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Es besteht eine linksseitige Facialischwäche. Geruchs- und Geschmacksvermögen scheinen schwer gestört zu sein, Br. reagiert selbst auf allerstärkste Reize nicht. Bei der spezialärztlichen Untersuchung in der Universitäts-Ohrenklinik findet sich nichts Krankhaftes. Die Untersuchung in der Augenklinik ergibt einen Strabismus divergens des linken Auges. Das linke Auge weicht stark nach außen ab und kann nur wenig über die Mittellinie nach einwärts bewegt werden. Im übrigen ergibt die augenärztliche Untersuchung nichts Besonderes. Auch die übrigen Hirnnerven scheinen, soweit prüfbar, o. B. zu sein. Der linke Arm und das linke Bein sind dünner als die Extremitäten der rechten Seite; dabei ist das linke Bein deutlich verkürzt: linker Arm und linkes Bein befinden sich in ausgesprochener Hemiplegikerhaltung. Auch die Extremitätenreflexe sind links deutlich lebhafter als rechts. Links findet sich ein positiver Babinski und Rossolimo. In der linken Hand besteht deutliche Athetose. Der Tonus ist links spastisch. Die Sensibilität ist nicht sicher prüfbar. Beim Gehen schwankt Br., sein Gang ist schwerfällig und ungeschickt. Der linke Arm befindet sich dabei in Beuge- und Adduktionsstellung, das linke Bein wird nachgezogen. Der Liquor ist normal. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ.

Br. ist imbezill; er liegt stumpf und teilnahmslos im Bett und zeigt alle Merkmale des ausgeprägtesten Spontanitätsverlustes. Nur auf eindringlichstes Befragen reagiert er nach langer Zeit, befolgt einfache Befehle und gibt auf ganz primitive Fragen gelegentlich Antwort. Er kann seinen Namen, sein Alter und seinen Heimatort angeben. Seinen Namen kann Br. sogar notdürftig schreiben, lesen kann er

aber nicht. Selbst einfachste Rechenaufgaben werden falsch gelöst. Die Aufmerksamkeit ist sehr schwer zu erwecken; die Auffassung äußerst mangelhaft. Die Stimmung ist gleichbleibend stumpf und teilnahmslos. Gemütliche Regungen werden nicht beobachtet. Gedächtnis und Merkfähigkeit lassen sich nicht prüfen.

Während des Klinikaufenthaltes wurden bei dem Kranken mehrere schwere generalisierte epileptische Krampfanfälle ärztlich beobachtet; eine besondere Seitenbetonung ist im Anfall nicht zu erkennen.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik<sup>1</sup>: Die Schädelübersichtsaufnahmen nach lumbaler Encephalographie (100/90 ccm Liquor-Luft-austausch) stellen die inneren Liquorräume sehr gut dar. Die Subarachnoideal-füllung ist mangelhaft. Man erkennt folgendes: In der Mitte des Großhirns an der Stelle der Seitenventrikel findet sich ein großer luftgefüllter Hohlraum von dreieckiger Form, welcher keinerlei Trennungen in eine linke und eine rechte Seitenkammer erkennen läßt (a.-p.-Aufnahme). Auch die übrigen Aufnahmen zeigen eine Verschmelzung<sup>2</sup> der beiden Seitenkammern zu einem großen, gemeinsamen, luftgefüllten Raume, welcher in der Mitte des Großhirns liegt. Die Verschmelzung kann, wie die stirnanliegenden Aufnahmen zeigen, bis zum Ventrikeldreieck verfolgt werden, und zwar ist das ganze Ventrikeldreieck in den gemeinsamen Raum einbezogen. Die Hinterhörner und Unterhörner sind paarig angelegt. Über dem 3. Ventrikel, d. h. also am Boden der einheitlichen Hirnkammer, sind rechter und linker Thalamus miteinander verwachsen (hinterhauptanliegende halbaxiale Aufnahme). Der 3. Ventrikel ist in seinen vorderen Abschnitten dargestellt und liegt an normaler Stelle. Die hinteren Abschnitte der 3. Hirnkammer sowie Aquädukt und 4. Hirnkammer sind nirgends zu erkennen.

Diagnose. Es handelt sich um eine schwere Gehirnmißbildung. Es fehlen zum mindesten Septum pellucidum, Fornix und Commissura hippocampi.

Fall 2. Alois Ns., geb. 7. 11. 27, wurde am 4. 8. 38 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen.

Die Familienvorgeschichte ist ohne Besonderheiten. Ns. wurde nach den Angaben der Hebamme normal geboren. Er litt in den ersten Wochen an starker Gelbsucht. Mit  $\frac{1}{2}$  Jahre wurde bei dem Kinde eine Lähmung des rechten Armes und Beines festgestellt. Es bekam damals die englische Krankheit, fieberte hoch und war sehr unruhig. Eine Blutuntersuchung ergab nichts Krankhaftes. Noch mit  $2\frac{1}{2}$  Jahren konnte das Kind weder sitzen noch stehen und gehen. Auch die geistige Entwicklung blieb vollkommen aus. Erst mit 3 Jahren lernte es sitzen und machte mit  $4\frac{1}{2}$  Jahren die ersten Gehversuche. Im Dezember 1937 traten Krampfanfälle auf, über die nichts Näheres angegeben wird.

Untersuchungsbefund. Es handelt sich um einen schwächlichen 11jährigen Jungen mit idiotischem Gesichtsausdruck und Benehmen. Die Größe ist dem Alter entsprechend. Äußere körperliche Mißbildungen bestehen nicht. An den inneren Organen wird kein krankhafter Befund erhoben.

<sup>1</sup> Herr Dozent Dr. *Lysholm*, Stockholm hat einzelne Bilder meiner Fälle gesehen und mir wertvolle Ratschläge erteilt. Hierfür danke ich ihm auch an dieser Stelle verbindlichst.

<sup>2</sup> In der Arbeit habe ich wiederholt von Verschmelzung der Kammern, Verwachsung der Sehhügel usw. gesprochen. Dabei bin ich mir bewußt, daß diese Ausdrücke nicht ganz korrekt sind; ich habe sie jedoch der Kürze halber bevorzugt. Genauer müßten wir von einer unterbliebenen Teilung in zwei Kammern, in zwei Gehirnhälften usw. sprechen.

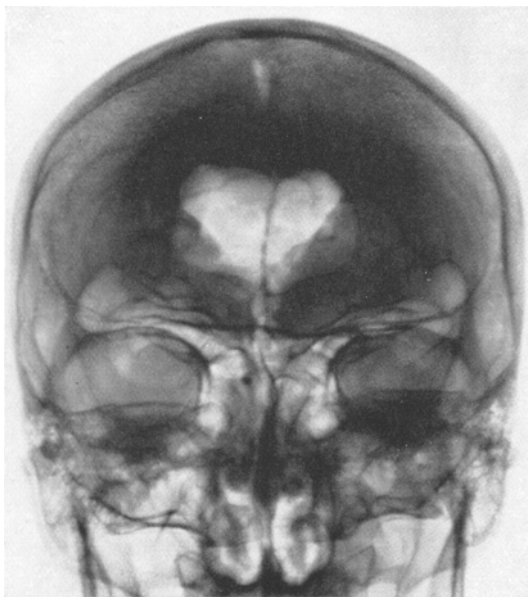


Abb. 1. Fall 1: Sagittales Bild in Hinterhauptslage (a.p.-Aufnahme). Der strichförmige Schatten, welcher etwa an der Stelle des Septum pellucidum zu sehen ist, entspricht *nicht* dem Septum, sondern ist durch eine Knochenleiste der Stirnhöhle bedingt.

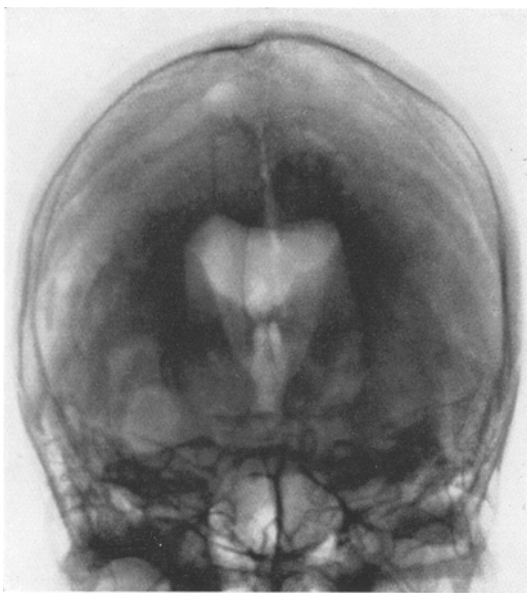


Abb. 2. Fall 1: Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage. Die unpaare Kammer reicht nach hinten über den Bereich des Septum pellucidum hinaus; hinter dem 3. Ventrikel erkennt man die Verwachsung der Stammganglien.

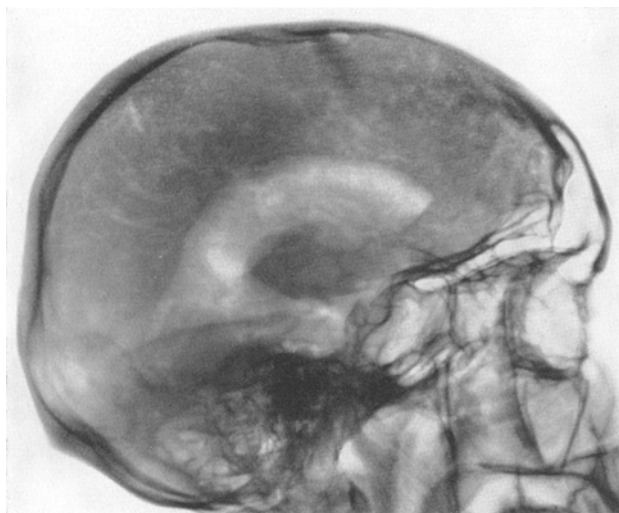


Abb. 3. Fall 1: Seitenbild in Seitenlage. Das Bild läßt die Schwere der Mißbildung nicht vermuten; es zeigt aber eine eigenartige Konfiguration des Vorderhorns, welche ich bei allen Mißbildungen dieser Gruppe im Seitenbilde feststellen konnte.

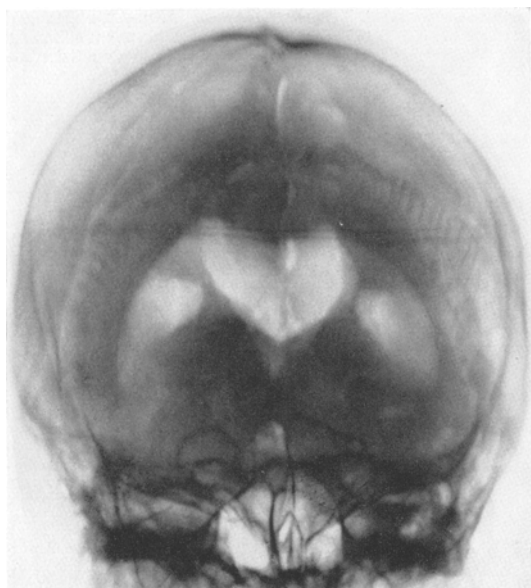


Abb. 4. Fall 1: Sagittales halbaxiales Bild in Stirnlage zur Darstellung der hinteren Abschnitte der Seitenkammern. Das ganze Ventrikeldreieck ist in den unpaaren Liquorraum einbezogen; paarige Anlage der Hinter- und Schläfenhörner.

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Der Schädel ist nach allen Richtungen frei beweglich und nicht druck- oder klopfschmerzhaft. Nach dem

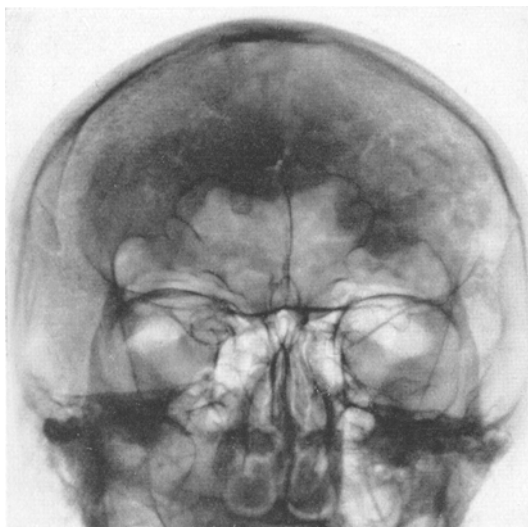


Abb. 5. Fall 1: Sagittales Bild in Stirnlage. Mächtige Ausdehnung des unpaaren Liquorraumes im Bereiche des Ventrikeldreiecks und der hinteren Abschnitte der Pars centralis; paarige Anlage der Schläfen- und Hinterhörner.



Abb. 6. Fall 1: Sagittales Bild in Stirnlage wie in Abb. 5, nur mit etwas stärker angezogenem Kinn aufgenommen. Mächtige Ausdehnung des unpaaren Liquorraumes im Bereiche des Ventrikeldreiecks und der hinteren Abschnitte der Pars centralis; paarige Anlage der Schläfen- und Hinterhörner.

Bericht der Universitäts-Augenklinik ist das linke Auge anscheinend amaurotisch, mit dem rechten Auge wird auf grobe Reize noch leicht reagiert. Die Lichtreaktion

ist auf beiden Augen schwach vorhanden. Beide temporale Papillenhälften sind kalkweiß; rechts ist auf der nasalen Seite noch eine normale Färbung der Papille zu erkennen. Beide Papillen sind unscharf begrenzt. Es besteht ein grober, rotatorischer Nystagmus rechts. Zeitweise geraten die Augen in eine Krampfstellung nach oben und außen. Die übrigen Hirnnerven scheinen — soweit sie bei dem idiotischen Verhalten des Kranken prüfbar sind — o. B. zu sein. Das Geruchsvermögen ist nicht prüfbar. Der rechte Arm und das rechte Bein sind dünner als die Extremitäten der linken Seite; der rechte Arm zeigt Hemiplegikerhaltung, der rechte Fuß befindet sich in Spitzfußstellung. Die Extremitätenreflexe sind rechts lebhafter als links. Pyramidenbahnreflexe (Babinski usw.) lassen sich nicht sicher auslösen. In der rechten Hand, deren Finger stark überstreckbar sind und eine bajonettförmige Abknickung zeigen, erkennt man eine athetotische Hyperkinese. Bei der Prüfung des Muskeltonus entwickelt sich rechts ein Spasmus mobilis. Der Gang ist kaum zu prüfen; er erscheint unbeholfen und taumelnd. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ. Der Liquor ist auch sonst vollkommen normal.

Eine nähere Intelligenzprüfung ist nicht möglich; es handelt sich um einen hochgradigen Schwachsinn im Sinne der Idiotie.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik. Die Schädelübersichtsaufnahmen nach lumbaler Encephalographie (100/90 ccm Liquor-Luftaustausch) ergeben eine sehr gute Füllung der inneren Liquorräume. Man erkennt folgendes: Die beiden Seitenkammern sind in erheblicher Ausdehnung zu einem gemeinsamen, großen, luftgefüllten Hohlraum verschmolzen, welcher in der Mitte des Gehirns liegt und auf weite Strecken keinerlei Trennung in eine linke und rechte Seitenkammer erkennen läßt. Dieser Hohlraum hat auf der a.-p.-Aufnahme eine dreieckige Form. Die Verschmelzung der beiden Seitenkammern kann bis zum Ventrikeldreieck verfolgt werden. Die Ventrikeldreiecke sind in ganzer Ausdehnung in die einheitliche Kammer einbezogen. Nur die Hinterhörner und Unterhörner sind paarig angelegt. Die gemeinsame Kammer sowie die Unter- und Hinterhörner sind deutlich erweitert im Sinne eines Hydrocephalus. Der 3. Ventrikel steht auffallend tief (a.-p.-Aufnahme) und ist streckenweise erkennbar. Die beiden Sehhügel sind in der Mittellinie unmittelbar über dem 3. Ventrikel zu einer einheitlichen Masse verwachsen, d. h. in jenen Abschnitten, welche normalerweise den Boden der Pars centralis darstellen (a.-p.-Aufnahme). Auf der hinterhauptanliegenden halbaxialen Aufnahme ist diese Verschmelzung auch zu erkennen, aber nicht so deutlich wie auf der a.-p.-Aufnahme.

Diagnose. Es handelt sich um die gleiche schwere Gehirnmißbildung wie im Falle Br. Es dürften zum mindesten fehlen Septum pellucidum, Fornix und Commissura hippocampi.

*Fall 3<sup>1</sup>.* Günther Gr., geb. 13. 1. 38, wurde am 23. 8. 38 wegen Verdauungsstörungen in die Universitäts-Kinderklinik München aufgenommen. Gr. ist das zweite Kind einer gesunden Mutter.

Das Kind befindet sich in gutem Ernährungszustand und zeigt einen brachycephalen Schädelbau. Es finden sich auch Zeichen der Rachitis. Das Kind blickt ruhig umher und fixiert. Im übrigen erscheint es in seiner geistigen Entwicklung jedoch deutlich zurückgeblieben. Die nervenärztliche Untersuchung ergibt Anhaltspunkte für eine frühkindliche Hirnschädigung. Es findet sich ein leichter Einstellnystagmus beim Blick nach rechts. Die Pupillen reagieren gut auf Licht-

<sup>1</sup> Die Fälle 3 und 4 wurden mir von der Universitäts-Kinderklinik München lebenswürdigerweise zur Veröffentlichung überlassen. Herrn Geheimrat v. Pfaundler danke ich hierfür verbindlichst. Herr Brenner hat in seiner Arbeit Z. Kinderheilk. 60, H. 6 auf diese beiden Fälle bereits kurz hingewiesen.



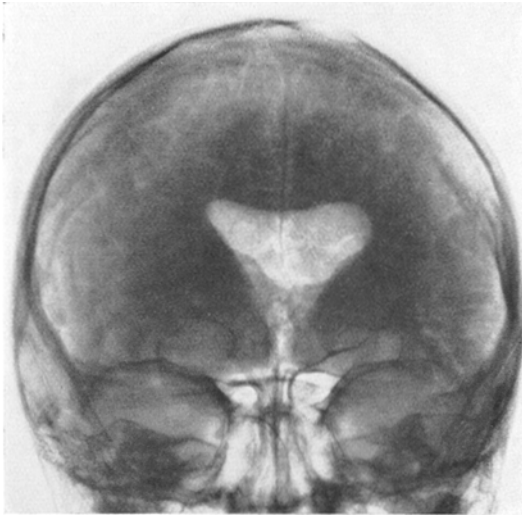


Abb. 7. Fall 2: Sagittale Aufnahme in Hinterhauptslage. Unpaare Anlage der Vorderhörner, Verwachsung der Stammganglien über dem 3. Ventrikel, streckenweise Darstellung der Falx.

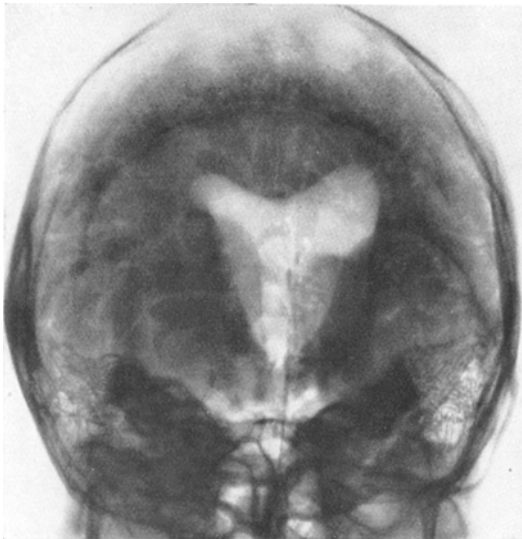


Abb. 8. Fall 2: Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage. Ausdehnung des unpaaren Liquorraumes nach hinten.

einfall; der Augenhintergrund ist ohne krankhaften Befund. In allen Gliedmaßen besteht hochgradige Muskelstarre; die Reflexe sind seitengleich und in normaler Stärke auszulösen, pathologische Reflexe fehlen. Das Kind hat die Hände zur Faust

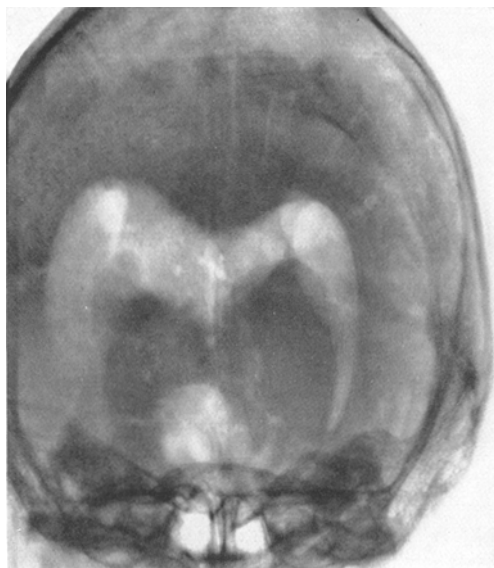


Abb. 9. Fall 2: Sagittales halbaxiales Bild in Stirnlage. Verschmelzung der Ventrikeldreiecke zu einem unpaaren Liquorraume, paarige Anlage der Hinter- und Schläfenhörner.

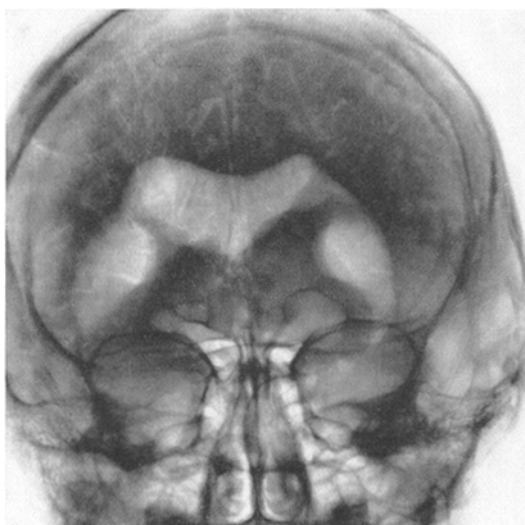


Abb. 10. Fall 2: Sagittalaufnahme in Stirnlage zeigt wieder die unpaare Anlage der Seitenkammern bis zum Ventrikeldreieck; paarige Anlage der Unter- und Hinterhörner.

gekrampft; dann geraten die Finger wieder in Spreizstellung. Der Liquor ist normal; die Wa.R. ist negativ.

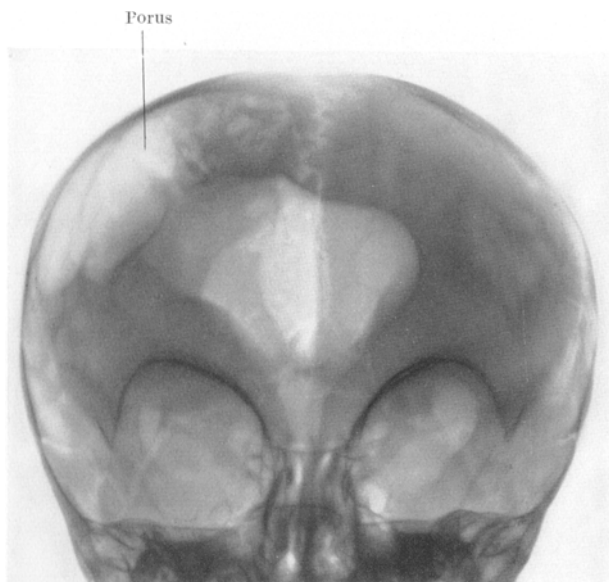


Abb. 11. Fall 3: Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Unpaare Anlage der stark erweiterten Vorderhörner; deutliche Ausbuchtung der unpaaren Kammer an ihrer rechten lateralen Wand; Füllung der vorderen Abschnitte des großen porencephalen Defektes.

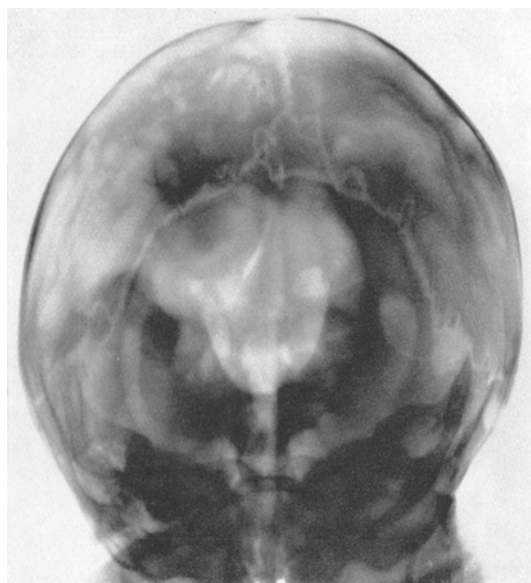


Abb. 12. Fall 3: Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage. Neben dem unpaaren „Seitenventrikel“ erkennt man die riesige Höhlenbildung (Porencephalie) in der rechten Großhirnhemisphäre.

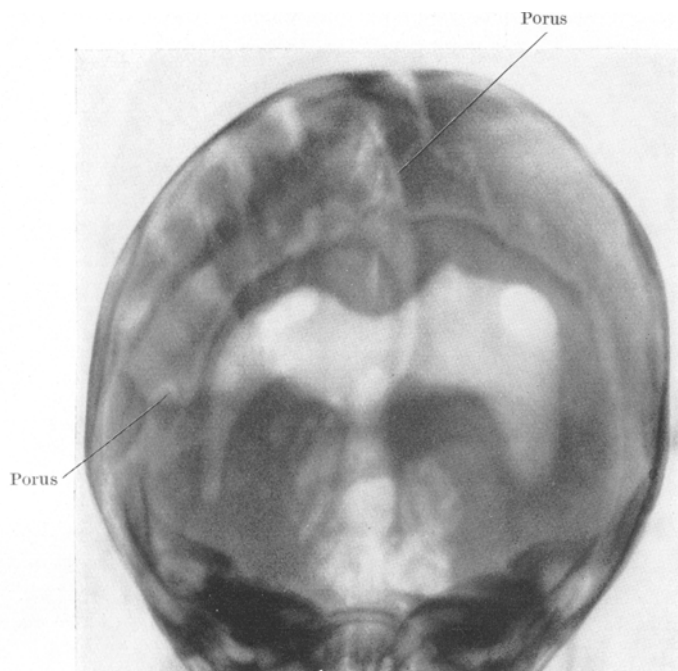


Abb. 13. Fall 3: Sagittale halbaxiale Aufnahme in Stirnlage. Unpaare Anlage der Ventrikeldreiecke und der Pars centralis, paarige Anlage der Unterhörner, Herüberreichen der Porencephalie bis in die medialen hinteren Abschnitte der linken Großhirnhälfte.



Abb. 14. Fall 3: Sagittales Bild in Stirnlage zeigt wieder die unpaare Anlage der Seitenkammern im Bereiche des Ventrikeldreiecks und der hinteren Abschnitte der Pars centralis, sowie die paarige Anlage der Unter- und Hinterhörner.

Die in der Universitäts-Kinderklinik ausgeführte lumbale Encephalographie ergibt eine sehr gute Füllung der inneren und äußeren Liquorräume. Man erkennt folgendes:

Die beiden Seitenkammern sind zu einem großen, einheitlichen, luftgefüllten Hohlraume miteinander verschmolzen, welcher ziemlich symmetrisch in der Mitte des Großhirns liegt. Die Verschmelzung der beiden Seitenkammern zu einem einheitlichen Ventrikel reicht bis zum Ventrikeldreieck. Die Ventrikeldreiecke sind, genau wie in den Fällen Br. und Ns., in ganzer Ausdehnung in die einheitliche Kammer einbezogen. Die Hinter- und Unterhörner sind paarig angelegt, und zwar ist das linke Unterhorn weiter als das rechte. Die Stammganglien sind nicht deutlich gezeichnet.

Im Bereiche der rechten Pars centralis ist die einheitliche Hirnkammer deutlich nach lateral ausgebuchtet und kommuniziert mit einem mächtigen luftgefüllten Hohlraume, welcher bis in die äußeren Liquorräume der rechten Großhirnhemisphäre reicht. Dieser Raum beginnt ungefähr am Übergang vom rechten Vorderhorn zur rechten Pars centralis und erstreckt sich von hier in mächtiger Breitenausdehnung bis in die hintersten Abschnitte der rechten Großhirnhemisphäre. Hier reicht der Hohlraum sogar über die Mittellinie bis in die linke Hirnhälfte herüber. Diese Ausdehnung ist auf den Abbildungen durch Striche angedeutet. Die Cisterna interhemisphaerica enthält streckenweise Luft.

Diagnose. Es handelt sich um die gleiche schwere Gehirnmißbildung wie in den Fällen Br. und Ns. Es fehlen wieder Septum pellucidum, Fornix und Commissura hippocampi. Weiter besteht ein riesiger, luftgefüllter Hohlraum (Cyste bzw. Porencephalie), welcher mit der rechten Außenwand des einheitlichen Ventrikels in breiter Verbindung steht und bis in die äußeren Liquorräume reicht. Der Hohlraum nimmt ausgedehnte Abschnitte der rechten Großhirnhemisphäre ein.

*Fall 4.* Marianne Sld., geb. 29. 6. 35, wurde am 19. 8. 37 in die Universitäts-Kinderklinik München aufgenommen.

Bei der Geburt war die Nabelschnur um den Hals geschlungen; das Kind war tiefblass und nur schwer zum Leben zu erwecken. Mit  $\frac{1}{2}$  Jahre traten Krampfanfälle auf, die sich später wieder verloren. Bis zum Ende des 1. Lebensjahres fiel den Angehörigen im übrigen nichts weiter auf. Erst Anfang des 2. Lebensjahres entwickelten sich Krankheitszeichen. Das Kind schielte, die Hände wurden ständig zur Faust geballt und ließen sich kaum lösen. Alle Arm- und Handbewegungen erfolgten ungeschickt; die Beine konnten nicht nach außen gerollt werden. Sitzen lernte das Kind nicht. Es kann bis jetzt nur mit Unterstützung stehen, dabei werden die Beine übereinander gekreuzt. Das Kind lallt unverständlich und spricht noch kein Wort.

Untersuchungsbefund. Es handelt sich um ein idiotisches Kind mit typischer Mikrocephalie. Der Ernährungszustand ist gut. Aus dem dauernd offen stehenden Munde fließt reichlich dünner Speichel; die Zunge ist groß und plump. Im übrigen läßt sich an den inneren Organen kein sicher krankhafter Befund erheben.

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Es besteht ein sehr starker Strabismus convergens mit besonderer Beteiligung des linken Bulbus. An den übrigen Hirnnerven ist nichts Krankhaftes festzustellen. Die Finger beider Hände sind sehr stark überstreckbar und führen dauernd bizarre, athetotische Bewegungen aus. Beide Arme zeigen Hemiplegikerhaltung. Die unteren Extremitäten befinden sich in Streckkontraktur. Auch an den Zehen erkennt man athetotische Hyperkinesen. In allen Extremitäten besteht eine hochgradige Muskelversteifung. Stellt man das Kind mit Unterstützung auf, so entwickeln sich sofort schwere Adduk-

torens spasmen und Spitzfußhaltungen beider Füße, welche das typische Bild der *Littleschen* Starre demonstrieren. Alle Reflexe sind seitengleich und sehr lebhaft; sichere Pyramidenbahnzeichen sind nicht nachweisbar. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ; der Liquor ist auch sonst normal.

Die in der Universitäts-Kinderklinik durchgeführte lumbale Encephalographie ergibt eine sehr gute Ventrikel- und Subarachnoidealfüllung. Auf der a.-p.-Aufnahme erkennt man folgendes: Beide Seitenkammern sind miteinander zu einem großen, luftgefüllten Hohlraum vereinigt, welcher keinerlei Trennungen in eine

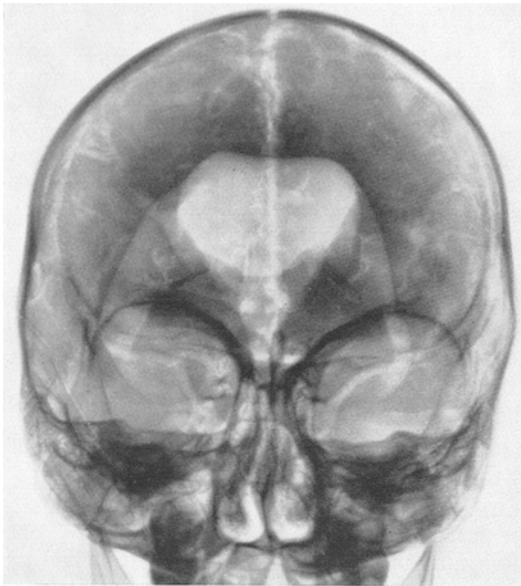


Abb. 15. Fall 4: Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Unpaare Anlage der stark erweiterten Vorderhörner, Verwachsung der Stammganglien, paarige Schläfenhörner.

linke und rechte Seitenkammer erkennen läßt. Der große, hydrocephal erweiterte, einheitliche Ventrikel liegt symmetrisch in der Mitte des Großhirns. In seinen unteren Abschnitten sind die Stammganglien deutlich zu sehen. Die Sehhügel sind am Boden der unpaaren Kammer wieder miteinander verwachsen. Die beiden Schläfenhörner sind paarig angelegt. Die Cisterna interhemisphaerica enthält Luft und liegt in der Mittellinie.

Diagnose. Nach der a.-p.-Aufnahme handelt es sich um eine schwere Gehirnmißbildung, und zwar dürfte die Mißbildung sehr wahrscheinlich die gleiche Ausdehnung besitzen wie in den Fällen Br. und Ns.

Da keine stirnanliegenden Aufnahmen angefertigt wurden, läßt sich ihre Ausdehnung hier jedoch nicht mit der gleichen Sicherheit festlegen wie bei den anderen Kranken.

Fall 5<sup>1</sup>. Rudolf Buk., geb. 23. 11. 29, wurde am 7. 2. 39 von der Universitäts-Augenklinik München der Nervenklinik überwiesen.

Die Familienvorgeschichte ist ohne Besonderheiten. Der Kranke wurde normal geboren. Er entwickelte sich gut, lernte rechtzeitig Laufen und Sprechen und überstand die üblichen Kinderkrankheiten. Seit 2 Jahren geht er in die Volksschule und gilt als ein guter Schüler. In der Schule ist er bloß durch sein schlechtes Sehvermögen und „Augenwackeln“, welches schon bald nach der Geburt aufgefallen sein soll, behindert.

Untersuchungsbefund. Der Junge ist etwas zart, aber sonst für sein Alter gut entwickelt. Die Haut und sichtbaren Schleimhäute sind gut durchblutet. An den inneren Organen läßt sich kein krankhafter Befund erheben.

<sup>1</sup> Der Fall 5 konnte dank dem Entgegenkommen des Verlages noch nachträglich in die Arbeit aufgenommen werden.

Die augenärztliche Untersuchung ergibt einen ausgeprägten grobschlägigen horizontal-rotatorischen Nystagmus. Am Augenhintergrund findet sich beiderseits eine blande Sehnervenatrophie. Der Visus beträgt auf beiden Augen 5/20.

Die übrige neurologische Untersuchung ergibt nichts Krankhaftes; auch das Riechvermögen scheint in Ordnung zu sein. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ. Der Liquor ist auch sonst in jeder Beziehung normal.

Buk. ist ein frischer, aufgeweckter Junge; er ist bei der Unterhaltung wendig, faßt rasch auf und gibt prompte Antworten. Die Intelligenzprüfung ergibt recht gute Resultate; das Kind ist keinesfalls debil, sondern eher von etwas überdurchschnittlicher Begabung.

Die Diagnose lautete: *Kongenitaler Nystagmus mit angeborener Sehnervenatrophie beiderseits auf heredodegenerativer Grundlage.*

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik. Die Schädelübersichtsaufnahmen nach lumbaler Encephalographie (80 ccm Liquor-Luftaustausch) ergeben eine ausgezeichnete Füllung der äußeren und inneren Liquorräume. Die beiden Seitenkammern sind genau wie in den Fällen 1—4 auch diesmal wieder zu einem großen unpaaren Hohlraume miteinander verschmolzen, welcher symmetrisch in der Mitte des Großhirns liegt. Die Vereinigung der beiden Seitenkammern zu einem einheitlichen Ventrikel reicht wieder vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck, und zwar sind die Ventrikeldreiecke auch diesmal in ganzer Ausdehnung in die gemeinsame Kammer einbezogen. Paarig angelegt sind dagegen wiederum Schläfenhörner und Hinterhörner. Über dem in der Mittellinie liegenden und auffallend weit nach hinten reichenden 3. Ventrikel sind die beiden Sehhügel in der Mitte miteinander verwachsen; diese Verhältnisse kommen auf der a.-p.-Aufnahme besonders schön zur Darstellung. Die Subarachnoidealfüllung ist seitengleich und zeigt nichts Besonderes. Auch die Cisterna interhemisphaerica enthält stellenweise Luft.

Röntgendiagnose. Es handelt sich um die gleiche Gehirnmißbildung wie in den Fällen 1—4.

*Zusammenfassung.* Im Falle 1 und 2 handelt es sich um Kranke mit dem neurologischen Syndrome einer schweren frühkindlichen Hirnschädigung. Es bestehen beide Male schwere spastische Hemiplegien mit Zurückbleiben der erkrankten Körperhälfte im Wachstume und extrapyramidalen (athetotischen) Hyperkinesen in den gelähmten Gliedmaßen. Die psychiatrische Untersuchung ergibt einen Schwachsinn hohen Grades; während man bei Br. noch von Imbezillität sprechen kann, hat der Schwachsinn bei Ns. die Ausmaße der Idiotie erreicht. Die ausgedehnten neurologischen Störungen lassen dabei an einen exogenen Schwachsinn als Folge einer intra- oder extrauterinen Hirnschädigung denken. Das Encephalogramm deckt schwerste Veränderungen an den Hirnkammern auf, welche in beiden Fällen weitgehend miteinander übereinstimmen. Die hervorstechendsten Merkmale sind folgende: Die beiden Seitenkammern sind vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck zu einer großen, einheitlichen Hirnkammer miteinander vereinigt; die Ventrikeldreiecke sind in ganzer Ausdehnung in die gemeinsame Hirnkammer einbezogen. Bis zu dieser Stelle erkennt man nirgends eine Teilung in einen rechten und linken Seitenventrikel. Paarig angelegt sind dagegen Hinterhörner und Unterhörner. Nach dem Encephalogramm fehlen zum mindesten Septum pellucidum, Fornix und Commissura hippocampi.

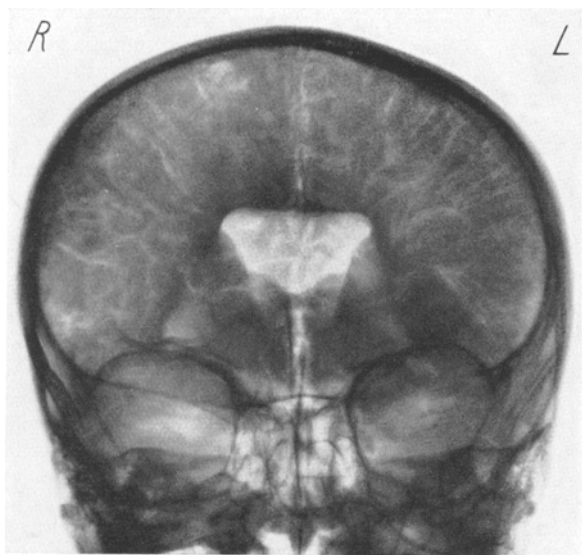


Abb. 16. Fall 5: Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Fehlen des Septum pellucidum, paarige Schläfenhörner, Verwachsung der Stammganglien über dem 3. Ventrikel.



Abb. 17. Fall 5: Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt wieder die Ausdehnung des unpaaren Liquorraumes nach hinten; in der Mitte der 3. Ventrikel.



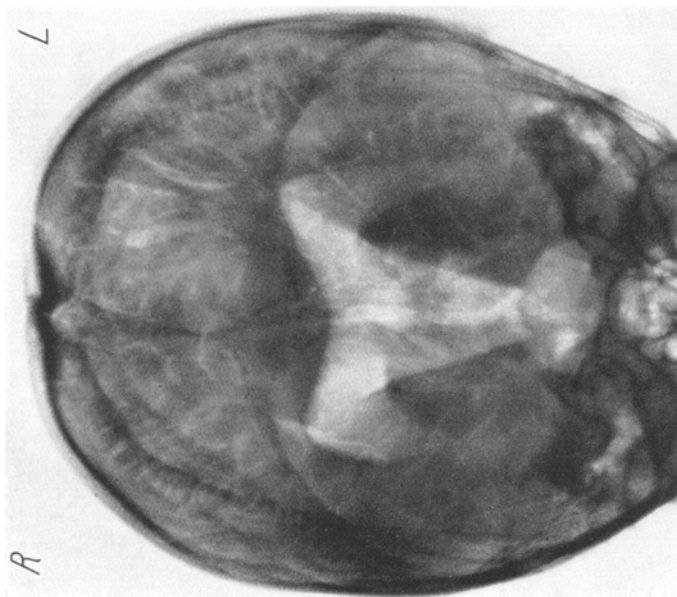


Abb. 18. Fall 5: Sagittale halbaxiale Aufnahme in Stirnlage zeigt die unpaare Anlage der Seitenkammern im Bereiche der Pars centralis und der Ventrikeldreiecke besonders schön; paarige Anlage der Schläfenhörner.

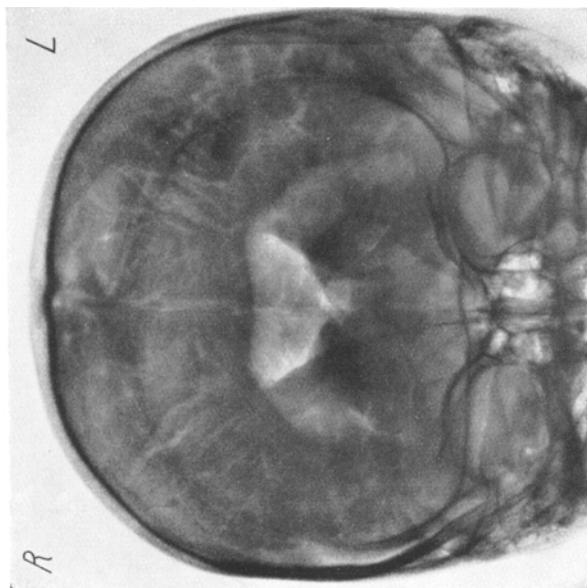


Abb. 19. Fall 5: Sagittalaufnahme in Stirnlage zeigt wieder die unpaare Anlage der Seitenkammern bis zum Ventrikeldreieck; paarige Anlage der Unter- und Hinterhörner.

Der 3. Ventrikel ist stellenweise erkennbar; eine klare Übersicht über seine Größe, Ausdehnung und seine Verbindungen mit dem einheitlichen Hohlraume ist jedoch nicht zu bekommen. Man sieht weiter, daß jene medialen Abschnitte der Sehhügel, welche den Boden der unpaaren Kammer bilden, über dem 3. Ventrikel in der Mittellinie zu einer einheitlichen Masse miteinander verwachsen sind. In den beiden ersten Fällen handelt es sich um Kranke, welche bei der Aufnahme in die Klinik 28 bzw. 11 Jahre alt waren. Die gleichen schweren Ventrikelveränderungen wurden weiter bei einem Säugling im Alter von 7 Monaten und bei einem Kleinkinde im Alter von gut 2 Jahren durch das Encephalogramm nachgewiesen (Fall 3 und 4). Im Falle 4 deckt sich das Ergebnis der Encephalographie offenbar weitgehend mit jenem der Fälle 1 und 2. Die Ausdehnung der Ventrikelverschmelzung läßt sich hier jedoch nicht mit der gleichen Sicherheit festlegen wie bei den übrigen Kranken, da diesmal keine stirnanliegenden Aufnahmen gemacht wurden. Bei einem Vergleiche mit den Fällen 1—3 erlaubt die Schwere der Veränderungen im Vorderhornbilde aber auch hier Rückschlüsse auf die Ausdehnung der Kammerverschmelzung; sehr wahrscheinlich reicht sie hier genau so weit wie in den Fällen 1 und 2. Auch im Falle 3 zeigen die Seitenkammern die gleichen schweren Veränderungen wie in den Fällen 1 und 2. Wieder besteht eine ausgedehnte Vereinigung beider Seitenventrikel zu einem einheitlichen, stark erweiterten Hohlraume, welcher relativ symmetrisch in der Mitte des Großhirns liegt. Auch hier ist das ganze Ventrikeldreieck in den unpaaren Raum einbezogen. Nach dem Encephalogramm dürfte der Hirnschaden bei diesem Kranken am schwersten sein. Die Ventrikelmißbildung wird diesmal durch einen riesigen Substanzdefekt in den mittleren und hinteren Abschnitten der rechten Großhirnhemisphäre kompliziert. Hier liegt an der Stelle der Hirnmasse ein riesiger, luftgefüllter Hohlraum (Cyste bzw. Porencephalie), welcher sowohl mit der rechten Außenwand des einheitlichen Ventrikels als auch mit den Subarachnoidealräumen der rechten Hirnhälfte in breiter Verbindung steht und über die Mittellinie bis in die linke Hirnhälfte herüberreicht. Auch in den Fällen 3 und 4 fanden sich schwere neurologische Störungen. Das klinische Bild entspricht im Falle 4 dem Syndrome der *Littleschen* Starre (hochgradige Versteifung in allen Extremitäten mit generalisierten athetotischen Hyperkinesen); das Kind ist in seiner geistigen Entwicklung deutlich zurückgeblieben. Auch der Säugling (Fall 3) leidet an einer schweren Gliedmaßenstarre. Der Fall 5 weicht von den Fällen 1—4 ab. Es handelt sich um einen 9jährigen Jungen, welcher die Klinik wegen Sehstörungen aufsuchte. Sie sind nach dem Befunde der Augenklinik die Folge eines schweren kongenitalen Nystagmus und einer blanden Sehnervenatrophie beiderseits. Der übrige neurologische Befund ist ohne Besonderheiten; auch das Riechvermögen scheint intakt zu sein. In krassem Gegensatze zu den Fällen 1—4 ist der Kranke Buk. ein

frischer, aufgeweckter und nicht unintelligenter Junge. Trotzdem deckt die Encephalographie auch hier wieder die gleiche Gehirnmißbildung auf wie in den Fällen 1—4.

*Ermöglichen die schweren encephalographischen Veränderungen der inneren Liquorräume eindeutige Rückschlüsse auf den Bau des ZNS.?* Ich bespreche die Fälle 1—5 und berücksichtige dabei, daß jedes Encephalogramm nur das Negativ einer Gehirnveränderung darstellt und daß mir in diesen fünf klinischen Beobachtungen keine Sektionsbefunde zu einem Vergleiche zur Verfügung stehen. Das röntgenologische Hauptmerkmal meiner Fälle liegt in der unpaaren Anlage ausgedehnter Abschnitte der beiden Seitenkammern. Paarig angelegt sind bloß Hinterhörner und Unterhörner. Es fehlen somit zum mindesten Septum pellucidum, Fornix und Commissura hippocampi. Dabei handelt es sich zweifellos um Gehirnmißbildungen und nicht etwa um Folgen im späteren Leben erworbener Hirnschäden, geschweige denn um progrediente Prozesse. In diesem Sinne sprechen eindeutig die Ergebnisse der Encephalographie und alles, was wir über die Klinik dieser Fälle und über die Pathologie des ZNS. überhaupt wissen. Das anatomische Schrifttum verfügt heute schon über zahlreiche Beobachtungen, welche nach meiner Ansicht mit diesen beim Lebenden durch die Luftfüllung aufgedeckten Abweichungen mit hoher Wahrscheinlichkeit weitgehend identisch sind. Es handelt sich um jene Mißbildungen des ZNS., welche von einzelnen Autoren in die Gruppe der „Cyclencephalie“ im weiteren Sinne eingereiht werden. Andere Forscher sprechen von „Arhinencephalie“<sup>1</sup> und noch andere wesentlich unverbindlicher von *Gehirnmißbildungen, welche durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnet sind (Hinrichs)*. Diese Formulierung halte ich noch für die beste.

Meine nach rein röntgenologischen und klinischen Gesichtspunkten orientierte Arbeit soll in den bisher noch nicht abgeschlossenen Streit der Anatomen und Entwicklungsgeschichtler über die Ursachen derartiger Mißbildungen nicht eintreten. Dazu kommt, daß mir in den 5 Fällen keine vergleichenden Sektionsbefunde zur Verfügung stehen<sup>2</sup>. Ich gehe daher auch nicht auf die *feineren* makroskopischen und mikroskopischen Strukturen solcher Gehirne ein; sie sind für alle den Röntgenologen und Kliniker beschäftigenden Fragen auch nur von untergeordneter Bedeutung. Ebenso wenig kann der Kliniker und Röntgenologe zur Klärung gewisser Unterschiede im Aufbau derartiger Mißbildungen beitragen, welche sich bei der anatomischen Untersuchung

<sup>1</sup> Der Ausdruck „Arhinencephalie“ wird den anatomischen Verhältnissen nicht gerecht, da sich der damit gekennzeichnete Defekt meines Wissens vorwiegend auf das Fehlen der Riechkolben beschränkt (siehe auch S. 837).

<sup>2</sup> Im zweiten Teile meiner Arbeit werde ich allerdings zur Frage der Entstehung derartiger Gehirnmißbildungen auf Grund des Schrifttums kurz Stellung nehmen. Ich werde diese Punkte jedoch nur so weit berücksichtigen, als sie für den Kliniker von praktischer Bedeutung sind.

von Fall zu Fall finden und für entwicklungsgeschichtliche Fragen zweifellos Bedeutung besitzen. Ich verzichte daher auch auf eine Wiedergabe und Würdigung des großen anatomischen Schrifttums; genauere Literaturangaben finden sich beispielsweise in der ausgezeichneten Arbeit von *Hinrichs*.

*Hinrichs* beschrieb im Jahre 1929 das Gehirn einer derartigen Mißbildung. Ich darf zuerst diesen Fall als ein besonders geeignetes anatomisches Vergleichspräparat zu meinen röntgenologisch-klinischen

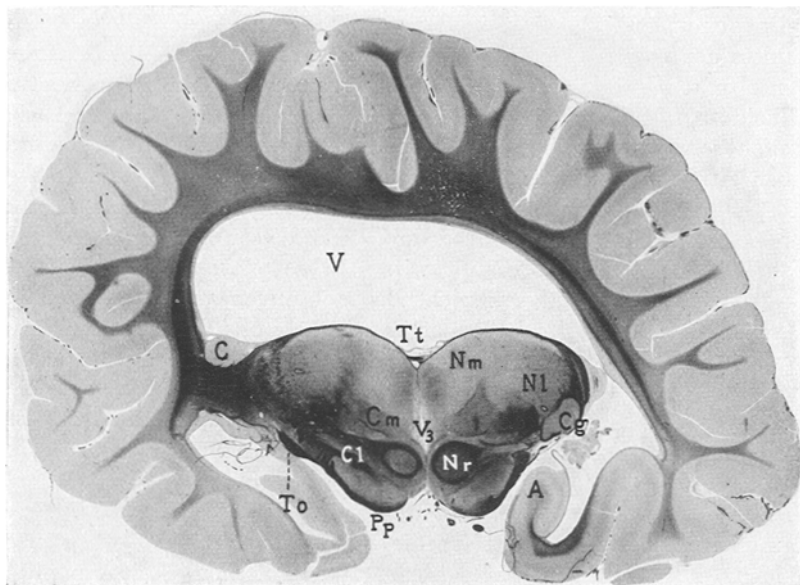


Abb. 20. Aus der Arbeit von *Hinrichs*, Arch. f. Psychiatr. 89 (1930): Frontalschnitt durch Endhirn, Thalamus, Pedunculus. A Ammonshorn; C Caudatum; Cg Corpus geniculatum lat.; Cl Corpus subthalamicum; Cm Centre median; Nl Nucleus lat. des Thalamus; Nm. Nucleus med. thalami; Nr Nucleus ruber; Pp Pes pedunculi; To Tractus opticus; Tt Verwachsungsstelle der Thalami und Taenia thalami; V vereinigte Seitenventrikel; V<sub>3</sub> dritter Ventrikel.

Beobachtungen in Beziehung setzen. Bei der Leichenöffnung eines 4 Monate alten Kindes fand *Hinrichs* eine schwere Gehirnmißbildung, welche anatomisch durch folgende Merkmale besonders gekennzeichnet war:

Das Gehirn ist als Ganzes betrachtet längsoval, die paarig angelegten Kleinhirnhälften sind vom Großhirn vollkommen bedeckt. Die Falx cerebri ist nur an ihrem hinteren Ende in einer Länge von etwa 2 cm sichtbar. Auch die Fissura longitudinalis ist bloß zwischen den Occipitallappen normal ausgebildet. Weiter nach vorne zu sind die beiden Gehirnhälften zwar noch durch eine in der gleichen Richtung ziehende Furche getrennt; von einer normalen Fissura longitudinalis kann aber gar keine Rede mehr sein. Die Furche besitzt hier eine viel geringere Tiefe wie beim normalen Gehirn; die Windungen beider Hirnhälften greifen in der Tiefe ineinander über. Am Übergang zum vorderen Viertel des Großhirns biegt diese seichte Furche in einem Winkel von etwa 90° nach rechts um.

Das Gehirn selbst zeigt weiter folgende für Mißbildungen dieser Art äußerst kennzeichnende Veränderungen: Das Stirnhirn besteht aus einem einheitlichen Lappen, der nur an seiner basalen Fläche und an seinem vordersten Teile gespalten ist. Die Stirnhirnwindungen verlaufen im wesentlichen quer zur Längsrichtung des Organs und bilden ein zur Basis offen stehendes Hufeisen. Ein weiterer besonderer Wesenszug der Mißbildung liegt in dem Fehlen bzw. in der mangelhaften Anlage der Riechkolben, des *Balkens*, des *Fornix* und des *Septum pellucidum*. Auch die Großhirnrinde ist in ihrer Entwicklung deutlich zurückgeblieben. Makroskopisch erkennt man zwar Windungen mit fast gleichmäßiger Breite, welche scheinbar normal gebaut sind; feinere Untersuchungen zeigen jedoch ein vollkommenes Fehlen jeder reicheren Gliederung. Auch das Marklager der Hemisphären ist nur kümmerlich entwickelt, so daß der Abstand zwischen Hirnkammer und Hirnoberfläche wesentlich kleiner ist als in der Norm.

*Sehr interessant und mit den Encephalogrammen meiner Fälle 1—5 übereinstimmend ist der Bau der Hirnkammern. Auch in dem Falle von Hinrichs findet sich an der Stelle der beiden Seitenkammern ein großer, unpaarer, liquorgefüllter Hohlraum, dessen Boden von den Wölbungen des Thalamus und von den Nuclei caudati begrenzt wird. Über dem schmalen, spaltförmig angelegten 3. Ventrikel sind die beiden Sehhügel miteinander verwachsen. Die Schläfenhörner sind paarig angelegt, ebenso die hinteren Teile der Hinterhörner. In den vorderen Teilen des Occipitallappens ist der Ventrikel bereits unpaar geworden.*

Die von *Hinrichs* anatomisch untersuchte Mißbildung ist also kurz durch folgende Merkmale besonders charakterisiert. Es besteht streckenweise eine Verwachsung der medialen Abschnitte beider Großhirnhemisphären miteinander. Dabei legt *Hinrichs* auf die unpaare Anlage des Stirnhirns in seinen oberen Teilen sowie auf das Fehlen einer voll entwickelten Längsfissur besonderen Wert. Weiter fehlen Balken, Fornix und Septum pellucidum; das Riechhirn ist rudimentär angelegt.

Ein anderer Fall gleichen Charakters wurde bereits im Jahre 1926 von *Goldstein* und *Riese* veröffentlicht. Aus der Fülle des anatomischen Schrifttums darf ich diese Arbeit noch kurz herausgreifen, da sie auch ausführliche klinische Angaben und den Befund einer Encephalographie enthält.

Es handelt sich um einen 4 $\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben, bei welchem die Gehirnsektion die gleiche grobe Mißbildung aufdeckte wie in dem Falle von *Hinrichs*. Auch hier fehlen die Riechnerven. Die Trennung in eine rechte und linke Großhirnhälfte ist nur an den hinteren Abschnitten erfolgt; die Schläfenlappen sind paarig angelegt. Hirnsichel und medialer Hemisphärenspalt fehlen. An der Stelle des Occipitalpols liegt ein großer mit einer Flüssigkeit gefüllter Sack; er ruht auf dem Kleinhirn und geht vorne auf beiden Seiten in die Hemisphärenwände über. Bei der Herausnahme des Gehirns riß dieser Sack ein. *Durch das künstlich erzeugte Loch sah man in eine große, einheitliche Höhle (unpaarer Seitenventrikel), deren Boden von den mächtig entwickelten Stammganglien gebildet wird. Die Stammteile (Nucleus caudatus und Thalamus) der rechten Seite sind mit jenen der linken Seite zu einer wulstförmigen, einheitlichen Masse verwachsen. Der 3. Ventrikel steht etwa in der Mitte des Thalamus mit der unpaaren Höhle in Verbindung. Vorne trennt eine Substanzbrücke (Teile der Lamina terminalis) die 3. Hirnkammer von dem „Seitenventrikel“. Das Kammerdach besteht aus der unpaaren Hemisphärenwand. Die Unterhörner sind paarig angelegt. Wieder fehlen außer den Riechkolben Septum pellucidum, Fornix*

und Balken. Von Interesse ist weiter die mächtige Entwicklung der Stammganglien; sie übertrifft die Größe der Stammganglien beim Erwachsenen beträchtlich. Auch die striofugalen Faserungen sowie Hypothalamus, Thalamus, Nucleus ruber, Substantia nigra und Nucleus dentatus sind sehr stark ausgebildet. Die ungewöhnliche Größe der Stammganglien ist nach Goldstein und Riese eine Folge der Unterentwicklung der Großhirnhemisphären (Rinde und Mark). Wie im Falle von Hinrichs sieht man hier eine gefurchte Gehirnoberfläche mit einem deutlichen Hemisphärenmarklager; aber wieder ist die Oberflächengliederung wahllos. Man vermißt die bekannten großen Furchen und Windungen; die Rindenschichtung ist auf einer fötalen, unreifen Stufe stehengeblieben. Die Pyramidenbahnen (innere Kapsel) zeigen deutliche Seitenunterschiede; sie sind auf der einen Seite schwächer entwickelt als auf der anderen.

Riese beschrieb noch einen zweiten Fall; in ihm hat die Mißbildung ganz ungewöhnliche Ausmaße erreicht. Ich erwähne aus dem Befund:

Das zu einer einheitlichen Masse verschmolzene Vorderhirn besteht bloß noch aus einem ungefurchten, 7 mm dicken, marklosen Mantel mit einem riesigen unpaaren Ventrikel. Nur in den hinteren Abschnitten sieht man eine mediale Hemisphärenwand. Dieses Mal sind die Stammganglien in die Mißbildung einbezogen; dagegen fehlen wiederum *Septum pellucidum, Fornix* und Balken.

Eine besonders eindrucksvolle Gehirnmißbildung dieser Gruppe wurde von Prof. Beck an der Universitäts-Nervenklinik Frankfurt a. M. seziert<sup>1</sup>.

Horst Sch., geb. 7. 11. 30, wurde am 5. 12. 32 in die Universitäts-Kinderklinik Frankfurt a. M. aufgenommen.

Die Mutter machte folgende Angaben: Sch. stammt aus einer gesunden Familie, ist ein eheliches Kind und kam rechtzeitig zur Welt. Das Kind war nach der Geburt blau; die Geburt selbst verlief aber komplikationslos. Das Kind war von jeher schwächlich; es bekam im Alter von 5 Monaten die ersten Zähne. Laufen und Sprechen kann es noch nicht. Im 1. Lebensjahre erkrankte das Kind für 8 Tage an einem Ohrenleiden und litt vorübergehend an Krämpfen (spasmophile Krämpfe?). Das Kind wurde wegen mangelhafter geistiger Entwicklung von der Mutter in die Klinik gebracht.

Der Befund lautete: Es handelt sich um einen 2 Jahre alten Jungen in sehr schlechtem Ernährungszustand; das Kind ist in der Entwicklung stark zurückgeblieben. Es fixiert nicht, blickt unkoordiniert und demonstriert gelegentlich ein krampfhaftes Grinsen. Bei jeder Annäherung schreit das Kind lebhaft. Der Hautturgor ist schlaff, die Haut schlecht durchblutet. Auch die Muskulatur ist schwach entwickelt. Der Kopf ist ausgesprochen mikrocephal; der Hinterkopf stark abgeplattet. Weitere äußere Mißbildungen sind nicht erkennbar. An den inneren Organen wird kein sicher krankhafter Befund erhoben, nur die Bauchwände sind spastisch eingezogen (Kahnbauch).

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Die Gehirnnerven sind o. B. Bei der fachärztlichen Augenuntersuchung wird am Fundus eine netzartige Zeichnung festgestellt, die Papillen sind grau, ihre Umgebung ist stark pigmentiert und die Gefäße sind stark gefüllt. Weitere krankhafte Veränderungen ergibt die augenärztliche Untersuchung nicht. Die anderen Sinnesorgane sind äußerlich ohne Besonderheiten. Der Muskeltonus ist in allen Extremitäten sehr stark erhöht

<sup>1</sup> Herr Prof. Beck hat mir den Fall liebenswürdigerweise für meine Arbeit zur Verfügung gestellt; hierfür danke ich ihm auch an dieser Stelle verbindlichst. Prof. Beck wird die Mißbildung demnächst ausführlich publizieren. Ich beschränke mich daher auf eine vorläufige Mitteilung ihrer größeren anatomischen Merkmale.

(spastische Tetraplegie). Sämtliche Sehnenreflexe sind seitengleich pathologisch lebhaft auslösbar. Der Babinskische Reflex ist beiderseits positiv. Die gesamte

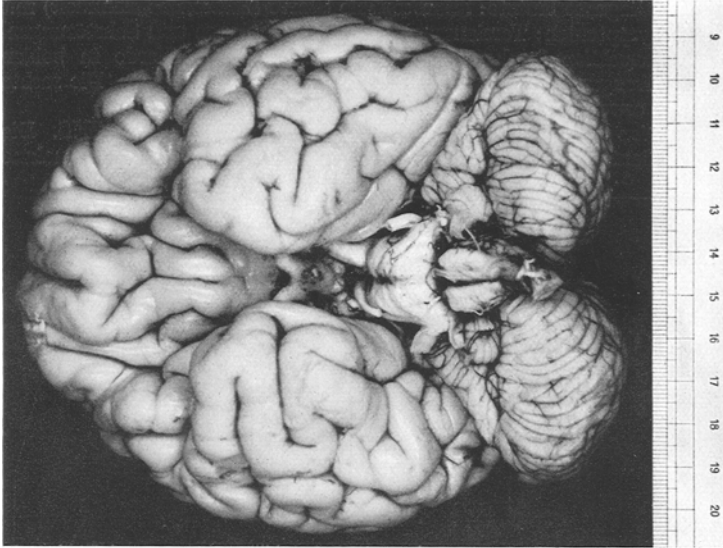


Abb. 22. Fall Sch. (Beck): Gehirn in der Ansicht von unten. Fehlen der Riechkolben, paarige Anlage der Schläfenlappen und der Kleinhirnhemisphären.

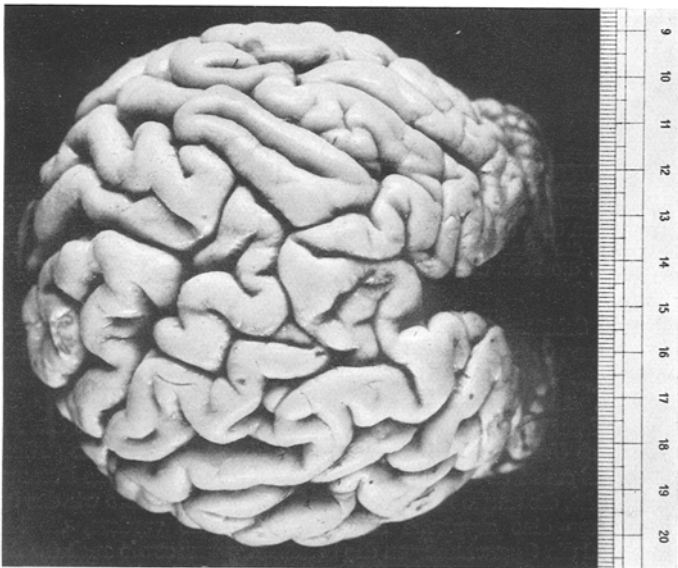


Abb. 21. Fall Sch. (Beck): Gehirn in der Ansicht von oben. Unpaare Anlage ausgedehnter Abschnitte des Großhirns. paarige Anlage der Occipitallappen. Die Fissura longitudinalis ist nur zwischen den Occipitallappen ausgebildet. Die Zentralwindungen sind nicht erkennbar.

Motilität ist aufs schwerste beeinträchtigt. An den Armen sieht man torsionsdystone Hyperkinesen, und zwar rechts mehr als links. Eine weitere neurologische Untersuchung ist nicht möglich.

Während der klinischen Beobachtung bekam das Kind Fieber, der Puls wurde unregelmäßig und das Allgemeinbefinden immer schlechter. Trotz aller therapeutischen Bemühungen starb das Kind am 8. 12. 32.

Die klinische Diagnose lautete: Mikrocephale Starre (*Little'sche Krankheit*) mit einigen anderen Symptomen: Torsionsspasmen, Retropulsionen und Sehstörungen.

Bei der *Körpersektion* fanden sich bronchopneumonische Herde in beiden Unterlappen, ein Lungenödem und eine geringe Verfettung der Leber. Die rechte Herzkammer war erweitert.

Die *Gehirnsektion* (Prof. Beck) ergab eine schwere Mißbildung des ZNS. Die Falx und die Medianfissur fehlen. Beide Großhirnhemisphären sind mit Ausnahme

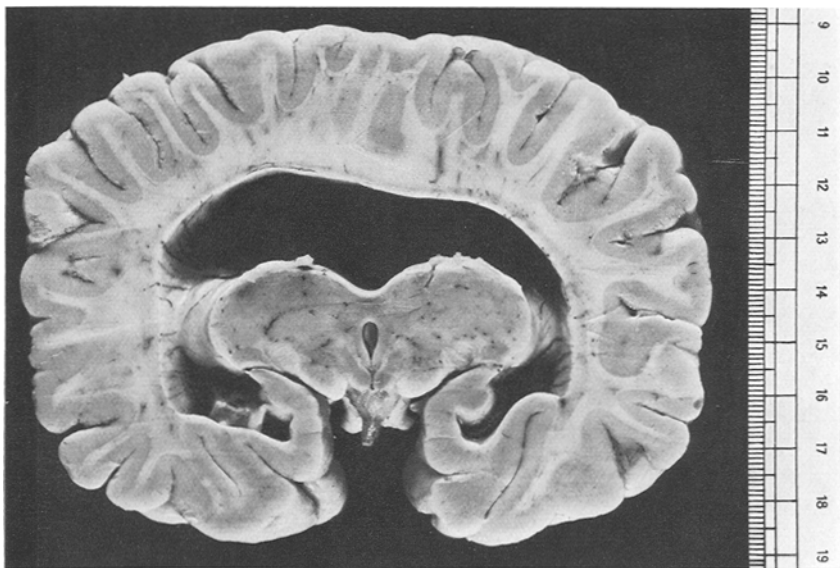


Abb. 23. Fall Sch. (Beck): Der Frontalschnitt zeigt den großen, unpaaren Liquorraum an der Stelle der Seitenkammern; die Schläfenhörner sind paarig angelegt. Am Boden der unpaaren Kammer und über dem 3. Ventrikel sind die Sehhügel miteinander verwachsen. Man erkennt wieder die Verschmelzung der beiden Großhirnhemisphären; die Fissura mediana, die Falx und der Balken fehlen (vgl. mit Abb. 20).

der Occipital- und Schläfenlappen, welche paarig angelegt sind, miteinander verwachsen. Die Bildung der Gehirnlappen, der Hirnfurchen und -windungen ist eine völlig unregelmäßige. *Es fehlen die Riechkolben, der Balken, der Fornix und das Septum pellucidum. An der Stelle der Seitenkammern findet sich eine großer einheitlicher Ventrikel, welcher sehr stark im Sinne des Hydrocephalus erweitert ist. Paarig angelegt sind lediglich Unterhörner und Hinterhörner. Die Stammganglien (Thalamus und Caudatum) sind zum Teil miteinander verwachsen (s. Abb. 23), das Putamen ist unregelmäßig gezackt, die innere Kapsel, das Pallidum haben ebenso wie das hypertrophische Claustrum eine atypische Lage. Während die vordere, die hintere Zentralwindung und die Querwindungen des Schläfenlappens sowie auch die Anlage der auf diesen gelegenen entsprechenden Zentren (4, 6, 3, 2, 1, 41, 42 und 52 nach Brodmann) fehlen, sind die höheren allgemein zum Riechhirn gerechneten Zentren (Regio praepyramidalis, Tuberculum olfactorium, Regio entorhinalis, Praesubiculum und Ammonshorn) angelegt, wenn auch mehr oder minder stark atrophisch. Die Regio striata ist ebenfalls zu erkennen.*



Bei einem Vergleiche zwischen den Ergebnissen der Encephalographie meiner Fälle 1—5 mit den besprochenen anatomischen Befunden schwerer Mißbildungen des ZNS. (Hinrichs, Riese, Goldstein, Beck) ergeben sich folgende äußerst charakteristische gemeinsame Merkmale: 1. Nach den Luftbildern (s. Abb. 1—19) sind *ausgedehnte Abschnitte der beiden Seitenkammern unpaar angelegt. In der Mitte des Großhirns liegt ein großer luft- bzw. liquorgefüllter Hohlraum, welcher vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck reicht und in diesem Bereiche nirgends eine Trennung in eine rechte und linke Seitenkammer erkennen läßt; dagegen sind die Unterhörner und Hinterhörner paarig. Die Encephalogramme beweisen also zum mindesten ein Fehlen des Septum pellucidum, des Gewölbes und der Commissura hippocampi in den Fällen 1—5. Genau die gleichen Befunde wurden auch in den anatomisch untersuchten Fällen erhoben* (s. Abb. 20 u. 23). 2. *In drei der anatomisch untersuchten Fälle war der Sehhügel der rechten Seite mit jenem der linken Seite stellenweise zu einer einheitlichen Masse verschmolzen. Der gleiche Befund läßt sich aus den Encephalogrammen meiner Fälle 1, 2, 4 und 5 ablesen. Wir sehen auch hier, daß die beiden Sehhügel über dem vielleicht nur rudimentär angelegten 3. Ventrikel miteinander verwachsen sind. Ein Vergleich zwischen den Abb. 7, 15, 16 und den Abb. 20 u. 23 zeigt besonders eindrucksvoll, wie sich hier der anatomische Befund mit den Ergebnissen der Encephalographie deckt. Auf Grund dieser weitreichenden Übereinstimmungen glaube ich daher, daß die in den Fällen 1—5 durch das Encephalogramm aufgedeckten Gehirnmißbildungen in jene Gruppe gehören, welche in der Literatur unter dem Begriffe der „Arhinencephalie“ oder besser unter der Bezeichnung „Gehirnmißbildungen, welche durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnet sind“, zusammengefaßt werden* (Hinrichs, Goldstein, Riese, Beck u. a.).

Dabei ergeben sich noch andere sehr interessante Fragestellungen. In allen anatomisch untersuchten Fällen, welche hierher gehören, fehlte der Balken oder war nur teilweise angelegt. *Läßt sich eine Entwicklungsstörung des Balkens nun auch aus den Encephalogrammen meiner Fälle 1—5 ablesen?* Ich darf dabei kurz folgendes vorausschicken. Es gibt in der Literatur Arbeiten von Davidoff, Dyke, Penfield und Hyndman über den Nachweis von Balkendefekten beim Lebenden durch die Encephalographie. Gleiche Beobachtungen wurden in Deutschland von Guttmann und neuerdings von Brenner mitgeteilt. Die Encephalogramme sehen in diesen Fällen ganz anders aus wie in meinen Beobachtungen 1—5. Auf der a.-p.-Aufnahme liegen beide Vorderhörner durchaus symmetrisch; sie sind aber sehr weit auseinander gedrängt, auffallend schmal und in ihrer medianen Wand konkav eingedellt; bezeichnend ist weiter eine hornartige Ausziehung in den oberen Wänden der Pars centralis. Der Abstand zwischen beiden Vorderhörnern ist derart groß, daß die Bilder sogar mit den Befunden bei Geschwülsten bzw. Cysten des Septum pellucidum unter Umständen eine gewisse Ähnlichkeit zeigen können. Unter den Vorderhörnern und zwischen ihnen sieht man einen großen,

luftgefüllten Hohlraum, der mit den Vorderhörnern und mit der 3. Hirnkammer kommuniziert. Es handelt sich also offenbar um ganz andere Ventrikelverhältnisse wie in meinen 5 Fällen. Auch die Gehirnmißbildungen, welche den Arbeiten dieser Autoren zugrunde liegen, scheinen anderer Natur zu sein wie jene, welche ich in meiner Arbeit als anatomische Beispiele herangezogen habe. Zum Vergleiche bringe ich ein Encephalogramm und einen anatomischen Schnitt aus dem Handbuch-

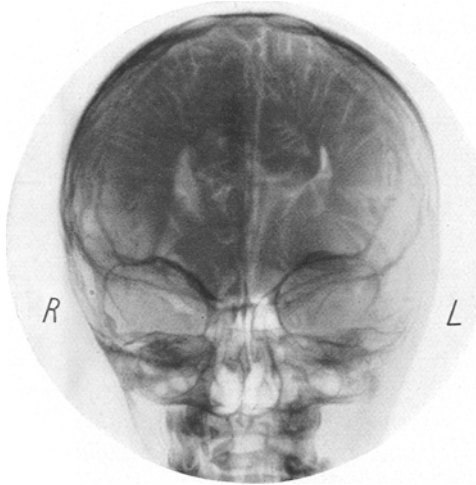


Abb. 24. Aus *Guttmann*: Handbuch der Neurologie, Bd. 7, 2. Teil. Berlin: Julius Springer 1936: Hemmungsmißbildung des Großhirns und Kleinhirns mit Balkenmangel (a.-p.-Aufnahme).

beiträge von *Guttmann* sowie 2 Abbildungen aus der Arbeit von *Juba*<sup>1</sup>. Wiederum fehlt der Balken und das Septum pellucidum. Im Gegensatz zu meinen anatomischen Beschreibungen finden wir aber dieses Mal eine vollkommene Trennung in eine rechte und eine linke Gehirnhälfte; überall ist die Medianfissur in normaler Ausdehnung entwickelt. Ich habe nun bei meinen Studien den Eindruck gewonnen, daß primär auch hier eine große, gemeinsame Kammer in der Mitte des Großhirns lag<sup>2</sup>. Da die medianen Großhirnabschnitte aber nicht

miteinander verschmolzen sind, halte ich es für sehr wohl denkbar, daß die unteren neben der Fissura longitudinalis liegenden Hirnwindungen (besonders Gyrus cinguli), durch das Fehlen des Balkens

<sup>1</sup> Der nur anatomisch untersuchte Fall von *Juba* gehört zu dieser Gruppe. Die mißgestalteten Vorderhörner haben in ihm genau die gleiche Form wie in den Fällen von *Guttmann* usw.

<sup>2</sup> Diese Verhältnisse werden auf den Abbildungen, welche ich der Arbeit von *Juba* entnommen habe, besonders deutlich. Wir sehen, genau so wie in meinen Fällen 2, 4 und 5 und wie auf den Abb. 20 u. 23 eine Verschmelzung der Sehhügel über den Resten des 3. Ventrikels. Über den Sehhügeln liegt eine große, unpaare Kammer, welche lateral breit in die stark deformierten spaltförmigen „Seitenhörner“ übergeht; sie bildet mit ihnen einen großen einheitlichen Hohlraum. Es liegt letzten Endes also auch hier eine mächtige unpaare Kammer in der Mitte des Großhirns. Zwischen beiden Hemisphären und an der Stelle des Balkens findet sich diesmal eine große Cyste, welche in die Kammer übergeht und deren dünne Wand ohne Unterbrechung in der Hirnsubstanz endet. Gelegentlich wird die Ansicht vertreten, daß der große, luftgefüllte Hohlraum, welcher auf den Röntgenbildern derartiger Fälle zwischen den beiden weit lateral liegenden Teilen der „Seitenkammer“ zu sehen ist, den 3. Ventrikel darstellt. Gerade die Abbildungen von *Juba* zeigen jedoch eindeutig,

jeder Unterlage und damit jeder Befestigung beraubt, zwangsläufig in den mißgebildeten Ventrikel abgleiten mußten. Auf den Abbildungen von *Guttman* und *Juba* gewinnt man m. E. den Eindruck, als wären die Windungen in Ermangelung einer ihre normale Lage stabilisierenden Tragfläche direkt in die Kammer „hineingefallen“. Sollte diese Annahme zutreffen, so wäre es ohne weiteres zu verstehen, daß ausgedehnte obere und mediane Abschnitte der auch hier primär einheitlichen Kammer

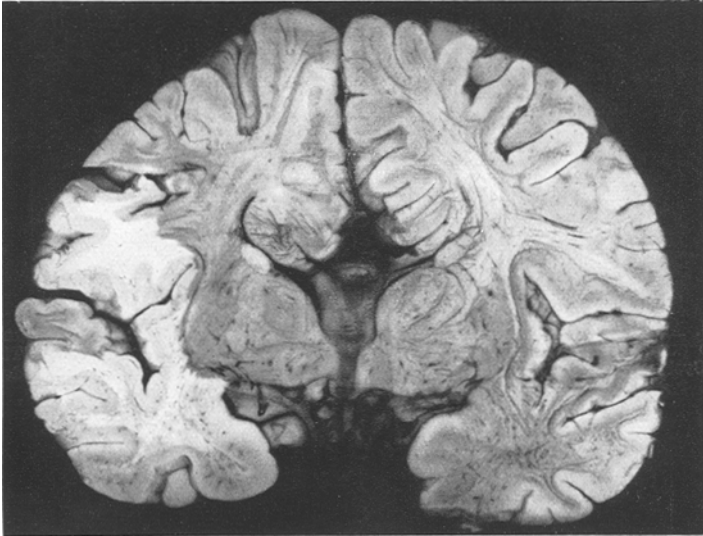


Abb. 25. Aus der gleichen Arbeit von *Guttman*: Der Frontalschnitt zeigt die gleichen Veränderungen wie Abb. 24 im anatomischen Präparat.

durch Gehirnwindungen ausgefüllt werden. Von den Vorderhörnern können bei einem derartigen „Windungseinbruch“ selbstverständlich bloß noch relativ enge, lateral liegende Spalträume übrigbleiben, welche die von *Davidoff* und *Dyke*, *Penfield* und *Hyndman*, *Guttman* und *Brenner* wiedergegebenen charakteristischen Encephalogramme zur Folge haben müssen. Die starke Auseinanderdrängung der Vorderhörner fände in diesen Beobachtungen durch ein solches „Abgleiten“ einzelner Hirnwindungen in den Ventrikel also eine einfache Erklärung. Nach diesen Überlegungen würden die Gehirnmißbildungen von *Hinrichs* usw. mit jenen von *Guttman* usw. also viel enger verwandt sein, als es bei

daß die 3. Kammer nur rudimentär angelegt ist. Jener unpaare Liquorraum, welchen wir auf der Abb. 26 zwischen und über den Nuclei caudati und auf der Abb. 27 über den miteinander verwachsenen Sehhügeln sehen, ist eine Kammer, die meines Erachtens mit dem 3. Ventrikel nichts zu tun hat, sondern einem unpaar gebliebenen Teile der Seitenventrikel entspricht. In diesem Sinne spricht auch die Abb. 25 von *Guttman*.

oberflächlicher Betrachtung im ersten Augenblick scheint, und zwar wären die anatomischen Unterschiede in der Hirnkammerstruktur im

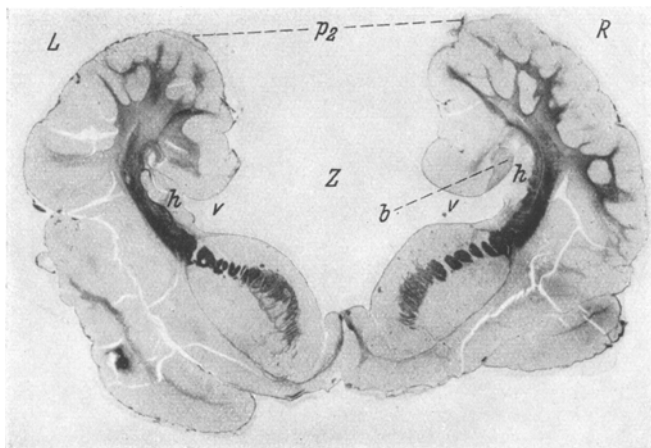


Abb. 26. Aus der Arbeit von Juba: Arch. f. Psychiatr. 102 (1934): Frontalschnitt des Gehirns aus einer vor dem Thalamus gelegenen Ebene. *v* Seitenventrikel; *t* Thalami; *Z* Cyste; *b* Längsbündel; *p* Adergeflechte; *p<sub>2</sub>* heterotopische Plexus chorioidei; *h* subependymale heterotopische graue Substanz.

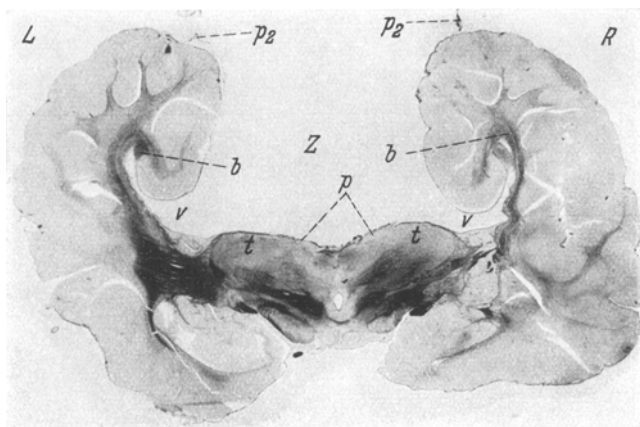


Abb. 27. Aus der gleichen Arbeit von Juba: Frontalschnitt des Gehirns durch die Thalami. Bezeichnungen wie bei Abb. 26. Über den Resten des 3. Ventrikels erkennt man die Verschmelzung der Sehhügel (vgl. das Verhalten der Stammganglien mit Abb. 20 und 23).

wesentlichen davon abhängig, ob die Spaltung in zwei Großhirnhemisphären zustande gekommen ist oder nicht. Werden nämlich beide Großhirnhälften wie in der Norm *vollkommen* voneinander getrennt, so müssen die unteren neben der Falx liegenden Hirnwindungen zwangsläufig in den mißgebildeten Ventrikel gleiten, da ihnen jede ihre normale

Lage stabilisierende Tragfläche (Balken) fehlt. Bleiben aber die beiden Großhirnhälften über dem unpaaren Ventrikel gleichzeitig in gewisser Ausdehnung miteinander verwachsen, so dürfte sich die „Balkenunterlage“ erübrigen. Unter diesen Bedingungen können sich die beiden Hemisphären gewissermaßen aneinander festhalten; sie scheinen miteinander verankert und hindern sich gegenseitig am Herabsinken. Der Liquordruck in der großen, gemeinsamen Kammer dürfte dann das Abgleiten einzelner Hirnabschnitte im Sinne einer Hilfsursache weiter vereiteln. Unter diesen Voraussetzungen wären die von mir besprochenen Fälle also nichts anderes wie höhere und ausgedehntere Grade der gleichen Hirnmißbildung, wie sie den Balkendefekten in den Beobachtungen von *Guttman*, *Davidoff*, *Dyke* usw. zugrunde liegen. Ich darf nochmal mit Nachdruck betonen, daß ich mit diesen Gedankengängen nicht endgültig bewiesene Möglichkeiten zur Diskussion stellen will, und lasse es noch offen, ob die besprochenen Mißbildungen wirklich so nahe miteinander verwandt sind, wie es mir scheint, und bloß Variationen bzw. verschieden schwere Formen einer großen, gemeinsamen Gruppe darstellen, oder ob es sich um grundsätzlich ganz verschiedene Mißbildungen des ZNS. handelt. Zur Zeit müssen wir uns selbstverständlich auf die gegebenen Tatsachen beschränken. *Diese lehren aber ganz eindeutig, daß Entwicklungsstörungen des Septum pellucidum und des Balkens grob anatomisch betrachtet mit sehr verschiedenen Formveränderungen der Hirnkammern und des Gehirns einhergehen können* (vgl. Abb. 20 u. 23 mit Abb. 25, 26 u. 27). *Auf Grund dieser Tatsachen halte ich es bei einem Vergleiche meiner Röntgenbefunde mit den anatomischen Untersuchungen von Hinrichs, Riese, Goldstein, Beck u. a. Autoren aber für sehr wahrscheinlich, daß der Balken auch bei meinen durch die Encephalographie aufgedeckten Gehirnmißbildungen in seiner Entwicklung gestört ist* (Fall 1—5). Zu dieser Annahme berechtigen mich die weitgehenden Übereinstimmungen, welche in diesen Fällen zwischen anatomischen und encephalographischen Ergebnissen in anderer Beziehung nachgewiesen werden können (s. S. 829), sowie jene Rückschlüsse, welche ich eben auf Grund dieser weitreichenden gemeinsamen anatomischen Merkmale auf die Art und den Charakter der den Röntgenbefunden zugrunde liegenden Mißbildungen gezogen habe. Mit Sicherheit läßt sich ein vollkommener oder teilweiser Balkenmangel aus meinen Röntgenbildern natürlich nicht ablesen. Dabei ist aber schließlich noch zu berücksichtigen, daß die Diagnose einer Balkenaplasie auch in den Fällen von *Guttman*, *Davidoff*, *Dyke* usw. nur auf dem Boden vergleichender anatomischer Erfahrungen gewonnen wurde. Auch hier ließ sich das Fehlen des Balkens aus den Encephalogrammen allein nicht direkt herauslesen.

In meinem Falle 3 wird die Mißbildung durch eine große cystische Höhle kompliziert, welche ausgedehnte Abschnitte der rechten Hirnhälfte einnimmt (s. S. 815—817). Derartige Cysten sind aus der pathologischen

Anatomie dieser Mißbildungen durchaus bekannt; sie werden bei dieser Gruppe sogar relativ oft beobachtet. In dem Falle von *Goldstein* und *Riese* lag ein flüssigkeitsgefüllter Sack an der Stelle des Occipitalhirns, während die von *Juba* beschriebene Mißbildung eine ausgedehnte Cyste an der Stelle des Balkens zwischen den Hemisphären enthielt. Die Ursachen dieser Höhlenbildungen sind wohl noch nicht ganz geklärt; ich halte es auch für unwahrscheinlich, daß die Entstehungsweisen solcher Fehlbildungen einheitlicher Natur sind. *Juba* möchte seinen Befund mit einer Entwicklungsstörung der Adergeflechte in Zusammenhang bringen. Auf Grund der Encephalogramme glaube ich, daß es sich in meinem Falle 3 um eine echte ausgedehnte Porencephalie handelt.

Nun noch einige andere wichtige Fragen: Die anatomischen Untersuchungen lehren, daß ein wesentliches Merkmal aller Mißbildungen dieser Gruppe in der unpaaren Anlage mehr oder weniger ausgedehnter Abschnitte des Endhirns liegt. Läßt sich nun der gleiche Befund aus meinen Encephalogrammen herauslesen? Wir stoßen hier auf ähnliche Schwierigkeiten wie bei der Beurteilung des Balkenmangels<sup>1</sup>. *Ich bin schon der Überzeugung, daß auch in meinen Fällen 1—5 Teile des Großhirns unpaar geblieben sind. Zu dieser Annahme führen mich alle Rückschlüsse, welche ich aus den übrigen Befunden (Fehlen des Septum pellucidum, des Fornix, der Commissura hippocampi usw.) auf Art und Charakter dieser Mißbildungen gezogen habe (s. S. 829). Die wichtigsten Hinweise auf die unpaare Anlage bestimmter Abschnitte des Großhirns selbst geben mir aber die durch die Luftfüllung in meinen 5 Fällen nachgewiesene weitreichende Verschmelzung der Seitenkammern zu einem unpaaren Raume, welche vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck verfolgt werden kann, sowie die in den Fällen 1, 2, 4 und 5 deutlich erkennbare Verwachsung der Sehhügel. Hier können wir die unterbliebene Zweiteilung bestimmter Abschnitte des ZNS. aus den Luftbildern direkt ablesen.* Dagegen liegt eine vollkommene Verwachsung beider Hemisphären sicher nicht vor. Auf einzelnen Röntgenbildern sieht man nämlich stellenweise deutliche Luftansammlungen in der Cisterna interhemisphaerica, ja sogar die Falx. Aus solchen Befunden darf man allerdings keinesfalls schließen, daß beide Hemisphären in normaler Weise voneinander getrennt sind; sie beweisen lediglich, daß keine vollkommene Verwachsung beider Großhirnhälften bestehen kann. Die Falx sowie die Luftansammlungen in der Cisterna interhemisphaerica sind nämlich nur streckenweise erkennbar. Aus der pathologischen Anatomie dieser Mißbildungen wissen wir aber, daß die Zweiteilung nie am ganzen Endhirne unterbleibt, sondern immer nur in mehr oder weniger ausgedehnten

<sup>1</sup> Ich bin mir selbstverständlich darüber klar, daß der letzte Beweis, ob meine Überlegungen richtig sind, hier wie dort nur durch die Sektion erbracht werden kann.

Abschnitten. Selbst in besonders schweren Fällen ist beispielsweise der Occipitallappen wohl stets paarig. So hatte die Mißbildung in dem ersten von *Riese* beschriebenen Falle (s. S. 826) ungewöhnlich starke Ausmaße erreicht; aber selbst hier waren nur die ventralen Teile des Vorderhirns *ganz* unpaar geblieben. Ein Vergleich des Falles *Hinrichs'* mit dem Falle von *Beck* zeigt weiter, daß auch sonst noch von Fall zu Fall gewisse Unterschiede bestehen können, obwohl es sich um die gleichen Mißbildungen handelt. So sieht man auf den anatomischen Bildern von *Hinrichs* noch eine deutliche Medianfissur an der Basis des Stirnhirns und am Stirnhirnpol, während in den Präparaten von *Beck* auch an diesen Stellen jede Andeutung einer Längsfurche fehlt. Beiden Fällen ist dagegen die paarige Anlage des Occipital- und Schläfenlappens gemeinsam; ein ähnlicher Befund wurde in dem Falle von *Goldstein* und *Riese* erhoben. Es ist hier wieder sehr interessant, daß Unterhörner und Hinterhörner auch in meinen Fällen paarig waren, wie die Encephalogramme eindeutig zeigen. Die Befunde beweisen, daß beide Schläfen- und Hinterhauptlappen angelegt sind; ein weiteres übereinstimmendes Merkmal zwischen meinen Fällen und den Beobachtungen der pathologischen Anatomie. Schließlich ist noch folgendes zu bedenken. Eine streckenweise sichtbare Füllung der Fissura longitudinalis besagt noch keineswegs, daß die Luft in voll entwickelten und normal tiefen Zisternen liegt. Auch hier darf ich nochmal kurz auf den Fall von *Hinrichs* aufmerksam machen. In ihm sehen wir, daß die Fissura longitudinalis im hinteren Viertel des Gehirns voll entwickelt ist. In den folgenden zwei mittleren Vierteln ist noch eine deutliche Längsfurche erkennbar; sie ist aber nicht so tief wie in der Norm. Hier greifen die Gehirnwindungen beider Seiten in der Tiefe der Fissur bereits ineinander über. In den Präparaten von *Beck* fehlt dagegen auch in diesen Bezirken jede Medianfissur. Eine streckenweise Darstellung der Cisterna interhemisphaerica im Encephalogramm kann in diesem Zusammenhange also niemals beweisen, daß beide Großhirnhemisphären wie in der Norm voneinander getrennt sind. Die Luft kann ebensogut an jenen Stellen, welche noch eine normal gebaute Längsfissur besitzen, in einer rudimentär entwickelten Fissura longitudinalis oder in beiden liegen.

Bei einem Vergleiche zwischen den im anatomischen Schrifttume mitgeteilten klinischen Beobachtungen mit den klinischen Befunden meiner Fälle 1—4 ergeben sich weitere bemerkenswerte Übereinstimmungen, welche die von mir betonte Gruppengemeinschaft dieser Gehirnmißbildungen weiter beweisen. Die zur Sektion gekommenen Fälle starben meistens in früher Jugend; so handelte es sich beispielsweise im Falle von *Hinrichs* um einen 4 Monate alten Säugling, im Falle von *Goldstein* und *Riese* um ein  $4\frac{1}{2}$  Jahre und im Falle von *Beck* um ein 2 Jahre altes Kind. Die große Ähnlichkeit der klinischen Bilder wird in den Fällen von *Goldstein-Riese*, *Beck* und meinen Beobachtungen 3 und 4 besonders

deutlich. Der Fall *Goldstein* und *Riese*<sup>1</sup> war ein Idiot mit schwersten Extremitätenspasmen, Adduktorenkontrakturen in der Oberschenkelmuskulatur und deutlichen extrapyramidalen Hyperkinesen (Athetosen). Es war also das Syndrom eines schweren frühkindlichen Hirnschadens; das neurologische Bild imponierte als *Little'sche* Starre. Sehr ähnlich lautete der klinische Bericht in dem Falle von *Beck* (Einzelheiten s. S. 826—827). Das Krankheitsbild dieser beiden durch die Sektion bestätigten Mißbildungen war aber das gleiche wie in meinem Falle 4 und sehr ähnlich dem meines Falles 3 (Einzelheiten s. S. 812—818). Auch hier ergab die neurologische Untersuchung alle Zeichen einer erheblichen frühkindlichen Hirnschädigung. Meine Fälle 1 und 2 waren älter; der Kranke Br. war zur Zeit der klinischen Beobachtung 27 Jahre und der Kranke Ns. 11 Jahre alt. Wieder lautete die klinische Diagnose „frühkindlicher Hirnschaden“. Sie gründete sich auf das sehr charakteristische neurologische Syndrom, welches sich mit einem hochgradigen Schwachsinn verband (Einzelheiten s. S. 807—812). Wir dürfen aus diesen zwei Beobachtungen schließen, daß auch ausgedehntere Gehirnmißbildungen mit dem Leben durchaus vereinbar sind, und zwar offenbar dann, wenn sie keine allzu schweren Grade erreichen. *Hinrichs* schrieb bereits im Jahre 1930 auf Grund seiner anatomischen Untersuchung ungefähr folgendes: „Die Mißbildung ist nicht so hochgradig, wie es dem Anatomen auf den ersten Blick schien. Wäre das Kind nicht an einer interkurrenten Bronchopneumonie gestorben, so hätte es höchstwahrscheinlich als Idiot mit cerebralen Ausfallserscheinungen noch lange leben können. Wenigstens kann man als Anatom keinen Anhaltspunkt für eine Lebensunfähigkeit von seiten des ZNS. finden.“ Meine Kranken Br. und Ns. bestätigen also die Richtigkeit dieser Ansicht von *Hinrichs*<sup>2</sup>. Hier handelte es sich tatsächlich um Idioten mit sehr schweren cerebralen Ausfallserscheinungen, welche bereits 11 bzw. 27 Jahre alt waren. Es ist übrigens schon lange bekannt, daß Gehirnmißbildungen nicht unbedingt lebensunfähig machen. *Baker* und *Graves* haben im Jahre 1933 auf die seit 1812 veröffentlichten Fälle von Balkenaplasie hingewiesen. Es sind 82 anatomische Beobachtungen; in 62% der Fälle fehlte der Balken ganz, in 38% bestand eine partielle Balkenaplasie. Die Intelligenz dieser Kranken wechselte von der Idiotie bis zur Deblität. Die Befunde wurden zwar meistens bei der Sektion von Patienten erhoben,

<sup>1</sup> Der Arbeit von *Goldstein* und *Riese* sind zwei Encephalogramme beigegeben. Auf der a.-p.-Aufnahme sieht man einen großen, unpaaren Hohlraum in der Mitte des Großhirns; auf der Seitenaufnahme erkennt man deutlich die große Cyste an der Stelle des Occipitalhirns. Die Bilder genügen unseren heutigen Ansprüchen allerdings nicht mehr, da sie keinen Eindruck von der Ausdehnung der Kammerverschmelzung vermitteln.

<sup>2</sup> Ich darf trotzdem darauf hinweisen, daß es im allgemeinen kaum statthaft sein dürfte, aus rein anatomischen Beobachtungen so weitgehende Rückschlüsse zu ziehen.



welche schon im ersten Lebensjahrzehnt starben, manche hatten jedoch das 2., 3. oder 4. Jahrzehnt erreicht. *Poterin-Dumontel* berichten sogar über ein balkenloses Gehirn bei einem 72jährigen, *Banchi* über Balkenmangel bei einem 73jährigen Manne. Vereinzelt wurde sogar eine Balkenaplasie bei der Gehirnsektion als „Nebenbefund“ erhoben, und zwar bei Kranken, welche in ihrem seelischen Verhalten nie weiter aufgefallen waren. In einem ähnlichen Zusammenhange ist mein Fall 5 ein besonders schönes Beispiel für die Erfahrungstatsache, daß selbst ausgedehntere Gehirnmißbildungen nicht unbedingt seelische Defekte zu verursachen brauchen. Der Kranke Buk. war ein aufgeweckter und nicht unintelligenter Junge; sein Encephalogramm beweist jedoch eindeutig, daß das ZNS. in seiner Entwicklung nicht unerheblich gestört ist. Klinisch manifestierte sich die Gehirnmißbildung lediglich in schweren Augenstörungen (kongenitaler Nystagmus mit blander Sehnervenatrophie beiderseits).

Die ungewöhnlichen Ausmaße der neurologischen und psychiatrischen Störungen in meinen Fällen 1—4 beweisen weiter, daß auch die Gehirnschubstanz selbst sehr schwer mißgebildet sein muß<sup>1</sup>. Die klinischen Bilder ergänzen somit die Ergebnisse der Luftfüllungen, welche uns zwar sehr wichtige Hinweise auf den Charakter der Mißbildungen geben, die Schädigungen der zentralnervösen Substanz selbst (besonders Rinde und Marklager) letzten Endes aber nicht unmittelbar demonstrieren können; eine gewisse Ausnahme macht hier der Fall 3.

<sup>1</sup> Es wäre sehr interessant, zu wissen, ob in meinen 5 Fällen auch die Riechkolben fehlen. Eine Geruchsprüfung war bei dem Säugling und bei dem 2 Jahre alten schwachsinnigen Kinde selbstverständlich nicht möglich. Im Falle Ns. war der Schwachsinn derart hochgradig, daß ich auch hier auf die Geruchsprüfung verzichten mußte. Der imbezille Kranke Br. (Fall 1) schien dagegen in der Tat eine schwere Störung des Geruchs- und Geschmacksvermögens zu besitzen; bei der Untersuchung reagierte er selbst auf allerstärkste Reize nicht. Es ist natürlich nahelegend, die Geruchsstörung in diesem Falle mit einem Fehlen der Riechkolben in ursächlichen Zusammenhang zu bringen. Der Kranke Buk. (Fall 5) konnte dagegen auf beiden Nasenlöchern gut riechen. Dieser Befund erlaubt den Rückschluß, daß der Riechapparat des Kranken in seiner Entwicklung nicht ernstlicher gestört sein kann. Es ist in diesem Zusammenhange bemerkenswert, daß *Kautzky* eine schwere, in unsere Gruppe gehörige Gehirnmißbildung (Unpaarigkeit des Stirnhirns, partieller Balkenmangel, Fehlen des Septum pellucidum, des Fornix usw.) anatomisch untersucht hat, bei welcher im Gegensatz zu den meisten im Schrifttume wiedergegebenen Fällen die beiden Riechkolben sowie der übrige Riechapparat paarig angelegt und gut entwickelt waren. Der Fall beweist, daß die Gehirnmißbildungen dieser Gruppe nicht unbedingt mit Entwicklungsstörungen des Riechapparates verbunden zu sein brauchen und daß gerade die Bezeichnung „Arhinencephalie“ wenig glücklich gewählt ist. Weiter widerlegt der Fall die Theorie von *Riese*, welcher diese Gehirnmißbildungen aus einem primären Defekte des Riechhirns abzuleiten versucht.

### Zusammenfassung.

Der erste Teil meiner Arbeit beschäftigt sich mit der röntgenologischen Diagnostik *schwerer* Gehirnmißbildungen. Es werden 5 Fälle mitgeteilt, welche durch folgende Merkmale besonders charakterisiert sind: Im Encephalogramm erkennt man einen großen, unpaaren Hohlraum an der Stelle der beiden Seitenkammern; die unpaare Kammer reicht vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck. Unterhörner und Hinterhörner sind paarig angelegt. Aus den Röntgenbildern wird auf ein Fehlen des Septum pellucidum, des Fornix und der Commissura hippocampi geschlossen; sehr wahrscheinlich ist auch der Balken in seiner Entwicklung gestört. Vergleicht man die Röntgenbilder mit den anatomischen Arbeiten über Gehirnmißbildungen, so ergibt sich die Schlußfolgerung, daß die Fälle in jene Gruppe gehören müssen, welche unter dem Namen „Arhinencephalie“ oder besser unter der Bezeichnung „Gehirnmißbildungen, welche durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnet sind“, beschrieben wurden.

*Schriftennachweis* siehe am Schluß des zweiten Teiles.

---