

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

Über den Nachweis von Gehirnmißbildungen durch das Röntgenbild und über seine klinische Bedeutung.

II. Teil¹.

Von

Alfred Bannwarth.

Mit 20 Textabbildungen.

(Eingegangen am 2. Mai 1939.)

Im ersten Teile meiner Arbeit² habe ich gezeigt, daß sich schwere Gehirnmißbildungen oft schon während des Lebens durch die Encephalographie ohne weiteres feststellen lassen. Ich bespreche jetzt die Entwicklungsstörungen des Septum pellucidum im engeren Sinne (Cysten und Defekte) und darf vorausschicken, daß diese kongenitalen Gehirn-anomalien nicht bloß anatomisches, sondern ebenso großes klinisches Interesse beanspruchen dürfen.

Cystische Erweiterungen des Cavum septi pellucidi wurden schon wiederholt beschrieben und es fehlt auch nicht an Versuchen, schwere cerebrale Krankheiten mit diesen Entwicklungsstörungen in einen engeren ursächlichen Zusammenhang zu bringen (*Dandy, E. Meyer, Tönnis, van Wagenen* und *Aird, Kötter, Laubenthal*). Beim Studium der einschlägigen Literatur fällt auf, daß die allerverschiedensten neurologischen und psychiatrischen Bilder auf diese Mißbildungen zurückgeführt werden. Ja, man gewinnt nach dem Schrifttume stellenweise direkt den Eindruck, als könnten die meisten pathologischen Syndrome des ZNS. gelegentlich auch mal durch eine derartige Entwicklungsstörung verursacht werden. Ich habe schon seit langem sehr daran gezweifelt, ob eine solche Auffassung wirklich richtig ist. Nun konnte ich im letzten Jahre eine Kranke beobachten, deren Leiden klinisch als eine schwere multiple Sklerose imponiert hatte (Fall 11). Bei der Sektion fand sich makroskopisch als besonders hervorstechender Befund ein relativ großes, geschlossenes Cavum septi pellucidi (s. Abb. 11). In Hinblick auf die bisherige Literatur legte ich mir damals die Frage vor, ob die schwere, tödlich verlaufene Krankheit tatsächlich mit der Septumcyste in einem ursächlichen Zusammenhange gestanden hatte, bis schließlich die mikroskopische Untersuchung doch noch eine ausgedehnte multiple Sklerose aufdeckte und damit die Richtigkeit der klinischen Überlegungen bestätigte. Die Septumcyste wurde von dem Pathologen sicher mit Recht

¹ Auszugsweise vorgetragen auf der 64. Wanderversammlung der Südwest-deutschen Neurologen und Psychiater in Baden Baden, Juni 1939.

² Arch. f. Psychiatr. 109, H. 5, 805 f.

als eine klinisch belanglose Gehirnanomalie angesprochen. Dieser Fall gab mir die Anregung zu einer ausführlichen Beschäftigung mit dem ganzen Problem. Über das Ergebnis meiner Untersuchungen darf ich nunmehr berichten und zwar werde ich mich bemühen, durch eine kritische Würdigung meiner eigenen 7 Fälle und der im Schrifttume mitgeteilten Beobachtungen der klinischen Bedeutung kongenitaler Mißbildungen des Septum pellucidum und der damit eng verwandten Entwicklungsstörungen des Cavum Vergae gerecht zu werden. Die exakte

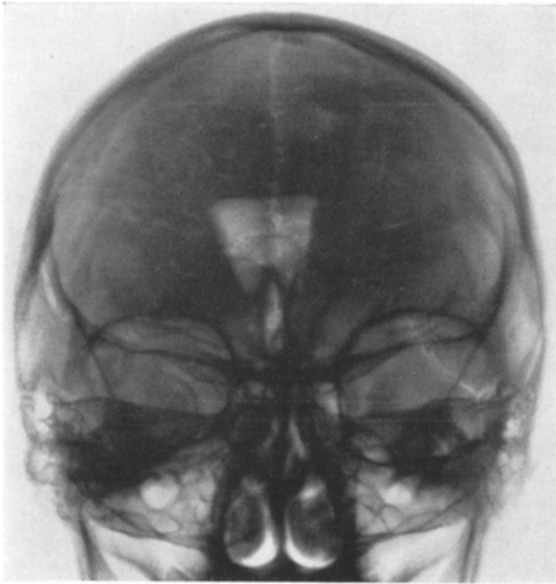


Abb. 1. Fall 6. Sagittales Bild in Hinterhauptslage (a.—p.-Aufnahme). Fehlen des Septum pellucidum ohne Ventrikelerweiterung.

Bewertung aller wesentlichen klinischen Gesichtspunkte erfordert dabei eine weitgehende Berücksichtigung verschiedener wichtiger Probleme aus der allgemeinen und speziellen Pathologie der Nervenkrankheiten.

Fall 6. Agnes St., geb. 24. 9. 10, wurde am 22. 7. 37 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Die Mutter und eine Schwester sind vorwiegend Linkshänder; im übrigen ist die Familienvorgeschichte ohne Besonderheiten. Die frühere Vorgeschichte der Kranken ist für die Beurteilung bis zum Beginn des Nervenleidens unwesentlich. Mit 19½ Jahren erlitt die Kranke ihren ersten epileptischen Krampfanfall, und zwar in engem zeitlichem Zusammenhang mit der ersten Periode. Die Anfälle haben sich später alle paar Wochen wiederholt und sind auch oft in der Nacht aufgetreten. Unmittelbar vor dem Anfall bekommt die Kranke Ohrensausen, manchmal entwickelt sich eine flüchtige Mikroskopie oder Makropsie, dann bricht die Kranke bewußtlos zusammen. Nach dem Anfall fühlt sie sich sehr matt und abgeschlagen, erbricht ab und zu und bleibt einige Zeit im Bett. Im Anfall zuckt die Kranke am ganzen Körper, sieht sehr blaß aus und

atmet schwer; dabei hat sie sich wiederholt in die Zunge gebissen. Über Absenzen oder Dämmerzustände ist nichts Rechtes zu erfahren. Seit dem Beginn des Krampfleidens fühlt sie sich auffallend schlapp und matt.

Die 27jährige Kranke ist von plumpem und untersetztem Körperbau; sie befindet sich in einem mäßigen Kräfte- und Ernährungszustand. Die Haut ist ungenügend durchblutet und etwas pastös. An den inneren Organen läßt sich nichts Krankhaftes feststellen. Es bestehen beiderseits Knick-Senkfüße und X-Beine mittelschweren Grades.

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Die Gehirnnerven sind o. B., auch das Geruchsvermögen ist ungestört. In der Universitäts-Augenklinik wird außer einem Astigmatismus myopicus links kein krankhafter Befund erhoben. Die Extremitätenreflexe sind links deutlich lebhafter als rechts; sichere Pyramidenbahnreflexe (Babinski usw.) finden sich nicht. Beim Vorhalteversuch sinkt das linke Bein rascher ab als das rechte. Sensibilität, Motilität, Koordination usw. zeigen keine Störungen. Der Liquor ist normal; die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ.

Frl. St. ist sehr langsam und ungeschickt. In ihrer Ausdrucksweise ist sie schwerfällig, haftet und klebt lange an einem einmal angeschlagenen Thema. Nach außen schließt sie sich ab, sitzt für sich allein herum und wirkt stumpf und antriebslos.

Während des Klinikaufenthaltes wurden mehrere große epileptische Anfälle mit generalisierten tonisch-klonischen Krämpfen, Cyanose, Zungenbiß, Einnässen und lichtstarren Pupillen beobachtet.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (Entnahme von 60 ccm Liquor) ergeben eine gute Füllung der inneren Liquorräume. Man erkennt folgendes: Die beiden Seitenkammern sind im Bereiche des Septum pellucidum zu einem gemeinsamen, luftgefüllten Hohlraum vereinigt. Eine Ventrikelerweiterung besteht nicht. Der 3. Ventrikel steht in der Mittellinie und scheint normal angelegt. Die übrigen Aufnahmen zeigen, daß die Vereinigung der beiden Seitenkammern zu einem gemeinsamen Hohlraum nur im Bereiche des Septum pellucidum erfolgt ist. Alle übrigen Abschnitte der beiden Seitenkammern sind paarig angelegt und zeigen keinerlei Abweichungen von der Norm. Die Subarachnoidealfüllung ist mangelhaft.

Diagnose: Auch hier handelt es sich um eine Gehirnmißbildung, welche aber lange nicht so ausgedehnt ist wie in den Fällen 1—5¹. Sie beschränkt sich diesmal nur auf ein Fehlen des Septum pellucidum.

Fall 7. Josef Schn., geb. 17. 3. 14, wurde am 2. 11. 38 in die Universitäts-Nervenklinik aufgenommen. Die Familienvorgeschichte ist nach den Angaben des Kranken ohne Besonderheiten. Schn. wurde normal geboren, entwickelte sich bis zum 16. Lebensjahre regelrecht und war bis zu diesem Zeitpunkte nie ernsthafter krank. Er besuchte die Volksschule, war ein mittelmäßiger, aber fleißiger Schüler und blieb nicht sitzen. Wegen seines zuverlässigen Charakters war er bei den Lehrern beliebt. Nach der Schulzeit lernte er 3½ Jahre bei seinem Vater als Wagner; er bestand die Gesellenprüfung und arbeitete weiter im väterlichen Geschäfte. Der Kranke führt ein solides Leben und hat sich nie geschlechtlich infiziert.

Mit 16 Jahren litt er für einige Monate an heftigen Kopfschmerzen, die morgens am stärksten waren. In den nächsten Jahren fühlte er sich wieder in jeder Beziehung gesund. Vom 15. 10. 36—20. 2. 38 war er beim Militär. Er war den dienstlichen Anforderungen körperlich gut gewachsen, fiel aber durch sein schwerfälliges Wesen auf. Am 25. 10. 37 bekam er aus dem Schlaf heraus den ersten Anfall.

¹ Siehe im ersten Teile der Arbeit.

Der Kranke selbst weiß bloß noch, daß er in der Revierstube aufwachte, starke Kopfschmerzen hatte und dann gleich wieder weiterschlieft. (Nach den Schilderungen der Kameraden war es ein typischer generalisierter epileptischer Krampfanfall.) Im Dezember 1937 trat beim militärischen Unterricht wieder ein Anfall auf. Über weitere Anfälle ist nichts zu erfahren.

Untersuchungsbefund: Es handelt sich um einen 169 cm großen und 82,5 kg schweren Mann von kräftigem, athletischem Körperbau; die außergewöhnliche Größe der Hände und Füße, sowie die Länge der Arme fällt besonders auf. Schn. befindet sich in einem sehr guten Kräfte- und Ernährungszustand. An den inneren Organen wird kein krankhafter Befund erhoben. Die neurologische Untersuchung

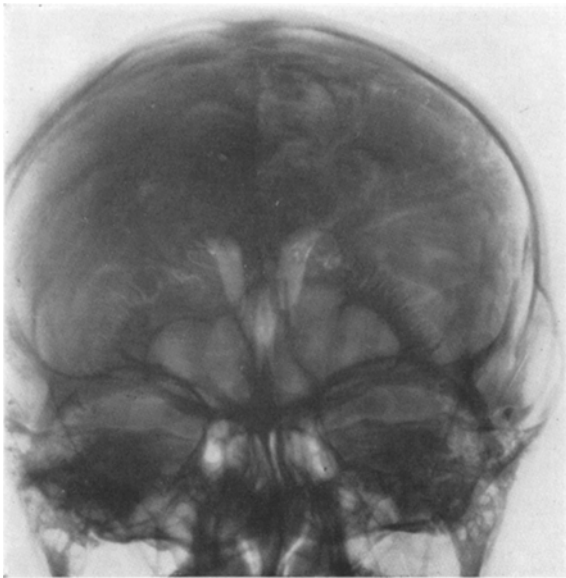


Abb. 2. Fall 7. Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Das Septum pellucidum ist beträchtlich verbreitert; die medialen Wände beider Vorderhörner sind symmetrisch nach lateral auseinandergedrängt (nicht kommunizierendes Cavum septi pellucidi).

ergibt folgendes: Der Schädel ist frei beweglich und nirgends druck- oder klopf-schmerzhaft. Die Pupillen sind mittelweit und rund; sie reagieren prompt und ausgiebig auf Lichteinfall und Nahsehen. Die Augenbewegungen sind frei; es besteht kein Nystagmus, der Augenhintergrund zeigt nichts Krankhaftes. Auch die übrigen Hirnnerven, einschließlich des Geruchs- und Geschmacksvermögens, sind intakt. Sämtliche Reflexe sind seitengleich und in normaler Stärke auslösbar; Pyramidenzeichen oder sonstige pathologische Reflexe finden sich nicht. Der Muskeltonus ist normal und die grobe Kraft seitengleich gut. Die Sensibilität ist auch bei Anwendung feinerer Untersuchungsmethoden für alle Qualitäten in Ordnung. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ, der Liquor ist auch sonst in jeder Beziehung normal.

Bei der Intelligenzprüfung lassen sich keine deutlichen Störungen nachweisen. Der Kranke ist jedoch sehr schwerfällig und umständlich. Fragen beantwortet er sachlich und richtig, aber äußerst langsam. Gelegentlich haftet er deutlich.

Während der klinischen Beobachtung trat am 7. 11. 38 mittags ein typischer generalisierter epileptischer Anfall auf. Der Kranke stieß plötzlich einen Schrei

aus und brach bewußtlos zusammen. Arme und Beine wurden an den Körper herangezogen. Schn. wurde im Gesicht blau und schäumte. Dann zuckte der ganze Körper. Der Anfall dauerte 2 Min. und ging in Schlaf über.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (40 ccm Liquor-Luftaustausch) ergeben eine sehr gute Darstellung der inneren und äußeren Liquorräume. Die Subarachnoidealfüllung ist o. B. Auf der a.-p.-Aufnahme erkennt man folgendes: Der 3. Ventrikel ist von normaler Größe und liegt genau in der Mittellinie.



Abb. 3. Fall 7. Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt besonders schön die Auseinanderdrängung der medialen Wände der vorderen Teile der Seitenkammern durch das erweiterte Cavum septi pellucidi. In der Mitte der 3. Ventrikel.

Die beiden Vorderhörner sind dagegen relativ schmal, da ihre medialen Wände deutlich nach lateral auseinandergedrängt sind. Die Auseinanderdrängung wird durch eine erhebliche Verbreiterung des Cavum septi pellucidi bedingt. (Die Verbreiterung dieses Raumes beträgt 1,5 cm, gemessen auf der a.-p.-Aufnahme bei einem Plattenabstand von 75 cm.) Auf der hinterhauptanliegenden halbaxialen Aufnahme werden diese Verhältnisse ebenfalls deutlich. Weiter sieht man, daß der Raum, welcher die beiden Seitenkammern in der Mitte voneinander trennt, relativ weit nach hinten reicht. Die mediale Wand der rechten Seitenkammer ist leicht konkav eingedellt.

Röntgendiagnose: Nach dem Encephalogramm handelt es sich um ein cystisch erweitertes Cavum septi pellucidi (5. Ventrikel) und vielleicht auch noch um ein Cavum Vergae (6. Ventrikel). Verbindungen zwischen der Cyste und den inneren Liquorräumen bestehen nicht.

Fall 8. Otto Schi., geb. 25. 3. 19, wurde am 17. 3. 38 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Die Familie soll gesund sein. Die Kindheits-

entwicklung verlief normal. Der Kranke war ein mittelmäßiger Schüler und mußte die erste Klasse wiederholen. Nach der Schulentlassung besuchte er die Fortbildungsschule und dann 3 Jahre eine Musikschule. Später ging er freiwillig zum Arbeitsdienst; hier mußte er im Januar 1938 wegen der Anfälle ausscheiden. In der Medizinischen Poliklinik wurde er kurzfristig beobachtet und kam dann zur Landhilfe; aber auch hier konnte man ihn nicht behalten.

Bis zum Beginn der „Epilepsie“ war Schi. nie ernsthafter krank. Der erste Anfall trat im Dezember 1937 beim Arbeitsdienst auf. Er begann mit kurz dauerndem Schwindel, dann brach der Kranke bewußtlos zusammen. Der Ausnahmezustand soll nur 1 Min. gedauert haben. Die späteren Anfälle verliefen ähnlich.

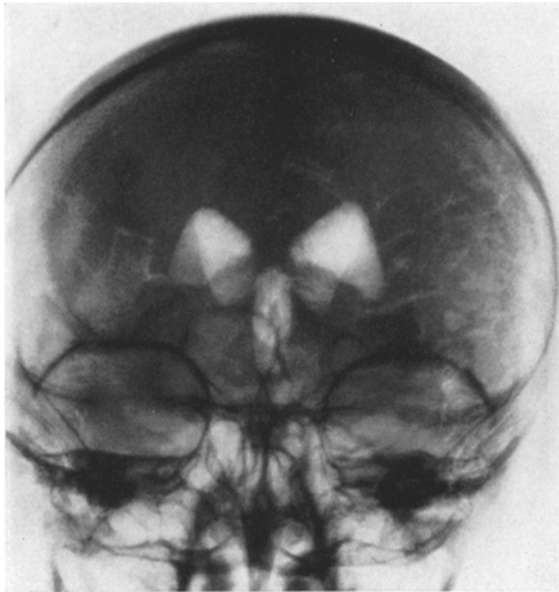


Abb. 4. Fall 8. Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Deutliche Verbreiterung des Septum pellucidum, mäßiger Hydrocephalus internus der beiden Seitenkammern, großer 3. Ventrikel (erweitertes nicht kommunizierendes Cavum septi pellucidi mit mäßigem Hydrocephalus der beiden Seitenkammern und der 3. Hirnkammer).

Über tonisch-klonische Zuckungen, Schäumen, Zungenbiß, Einnässen usw. ist nichts Rechtes zu erfahren.

Untersuchungsbefund: Schi. befindet sich in einem mäßigen Ernährungs- und Kräftezustand und besitzt einen dysplastischen Körperbau. Am rechten Auge findet sich ein angeborenes zentrales Colobom. Der Gaumen ist auffallend hoch, es besteht eine obere Prognathie. An den inneren Organen läßt sich im übrigen kein sicher krankhafter Befund erheben.

Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Die Pupillen reagieren gut auf Licht; die Konvergenzreaktion ist links besser als rechts. Die Augenbewegungen sind frei; es besteht kein Nystagmus, der Augenhintergrund ist o. B. Auch die übrigen Hirnnerven sind in Ordnung. Der Muskeltonus ist beiderseits normal, die grobe Kraft in allen Muskelgruppen gut. An den oberen und unteren Extremitäten sind sämtliche Reflexe in normaler Stärke und seitengleich auslösbar, Babinski, Oppenheim und Gordon sind an beiden Füßen deutlich positiv. Die Bauch-

decken- und Cremasterreflexe lassen sich regelrecht auslösen. Die Sensibilität ist einschließlich des Lagegefühls selbst bei Anwendung feinerer Prüfungsmethoden vollkommen intakt. Die übrige neurologische Untersuchung ergibt nichts Krankhaftes; Kleinhirnzeichen fehlen. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ; der Liquor ist auch sonst normal.

Der Kranke ist etwas minderbegabt; seine Intelligenzleistungen liegen unter dem Durchschnitt. Er ist langsam und besitzt ein schlechtes Auffassungsvermögen; dabei wirkt er klebrig und umständlich.

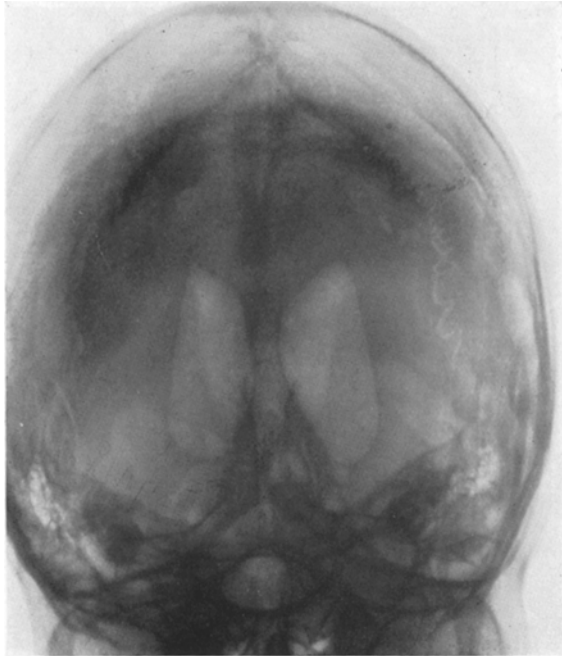


Abb. 5. Fall 8. Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt die gleichen Veränderungen wie die Abb. 4 in der Ansicht schräg von oben.

Während des Klinikaufenthaltes wurde ein typischer, epileptischer Krampfanfall beobachtet. Dem Kranken wurde plötzlich schlecht, er drehte sich ein paar mal um seine Achse von links nach rechts und brach dann blitzschnell bewusstlos zusammen. Tonisch-klonische Krämpfe der gesamten Extremitätenmuskulatur folgten; der Kranke schäumte und wurde cyanotisch. Nach den motorischen Entladungen, welche nur kurze Zeit dauerten, schlief er. Der Schlaf ging schließlich in eine psychotisch gefärbte Bewußtseinstörung über. Nach dem Erwachen fühlte sich der Kranke noch sehr müde und schlapp und klagte über Kopfschmerzen.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (60 ccm Liquor-Luftaustausch) stellen die Hirnkammern sehr gut dar. Auf der a.-p.-Aufnahme erkennt man folgendes: Der 3. Ventrikel ist auffallend groß, liegt aber symmetrisch in der Mittellinie. Auch die beiden Seitenkammern sind erweitert im Sinne eines mäßigen Hydrocephalus internus. Der Schatten des Septum pellucidum ist krankhaft verbreitert. (Die Verbreiterung beträgt 1,1 cm, gemessen auf der a.-p.-Auf-

nahme bei einem Plattenabstand von 75 cm.) Auf der hinterhauptanliegenden halbaxialen Aufnahme kommen diese Veränderungen ebenfalls deutlich zur Darstellung.

Röntgendiagnose: Es handelt sich wieder um ein cystisch erweitertes Cavum septi pellucidi. Im Gegensatz zu dem Falle Schn. sind die beiden Seitenkammern und der 3. Ventrikel diesmal erweitert im Sinne eines mäßigen Hydrocephalus. Es ist sicher kein Hydrocephalus oculusus, da die inneren Liquorräume bei zweimaliger suboccipitaler Luftfüllung glatt durchgängig waren.

Der Kranke wurde am 25. I. 39 von mir nachuntersucht. Seit der Entlassung aus der Klinik ist er vollkommen beschwerdefrei. Auch zu Anfällen ist es nicht

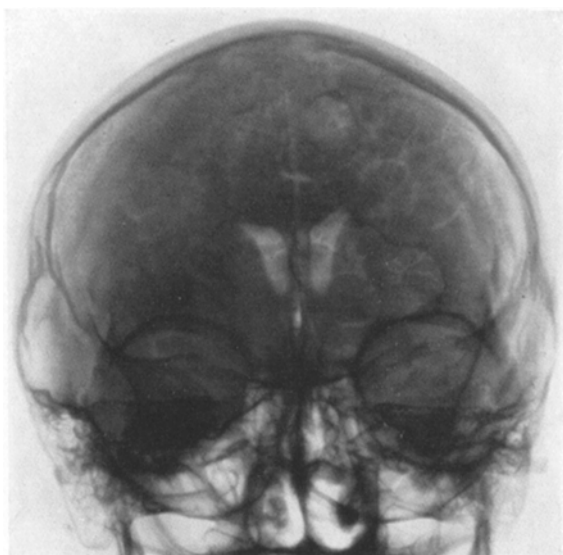


Abb. 6. Fall 9. Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Geringe, aber doch deutliche Verbreiterung des Septum pellucidum (leicht erweitertes Cavum septi pellucidi).

mehr gekommen (keine Behandlung!). Schi. arbeitet seit einigen Monaten bei der Bahn und kann sogar körperlich anstrengendere Arbeiten gut verrichten. Die neurologische Untersuchung ergab wieder einen deutlich positiven Babinski beiderseits; dagegen waren die Oppenheimschen und Gordonschen Reflexe diesmal nicht auslösbar. Der übrige neurologische Befund war wieder ohne krankhafte Abweichungen. Eine Wiederholung der Encephalographie ergab den gleichen Befund wie früher.

Fall 9. Josefine Gs., geb. 11. I. 11, wurde am 10. 5. 37 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Frl. Gs. stammt nach ihren Angaben aus einer gesunden Familie. Über Geburtsschäden ist ihr nichts bekannt. Sie machte eine normale Kindheitsentwicklung durch und lernte rechtzeitig Laufen und Sprechen. In der Schule lernte sie gut und wurde später Verkäuferin. Bis zum Beginn ihres Nervenleidens war sie — abgesehen von einer komplikationslos überstandenen Blinddarmentzündung — nie ernstlicher krank.

Am 4. 4. 36 bekam sie im Anschluß an einen belanglosen Unfall (kein Schädeltrauma!) den ersten epileptischen Zustand; schon am Abend des gleichen Tages trat der zweite Anfall auf. Er begann mit heftigen Parästhesien und mit tonisch-

klonischen Krämpfen im linken Arm und in der linken Hand. Die Parästhesien zogen durch die ganze linke Körperseite bis in die Zehen des linken Fußes; schließlich wurde die Kranke bewußtlos. Nach dem Erwachen fühlte sie sich noch etwas schlapp, war aber bald wieder beschwerdefrei. Im Juli 1936 kam es kurz vor dem Eintreten der Periode zum dritten epileptischen Ausnahmezustand, welcher sich noch am gleichen Tage wiederholte. Die beiden Anfälle verliefen genau so wie die ersten. Nur entwickelte sich dieses Mal eine postparoxysmale Lähmung im linken Arm und Bein, welche nach einer Woche wieder verschwunden war. Der

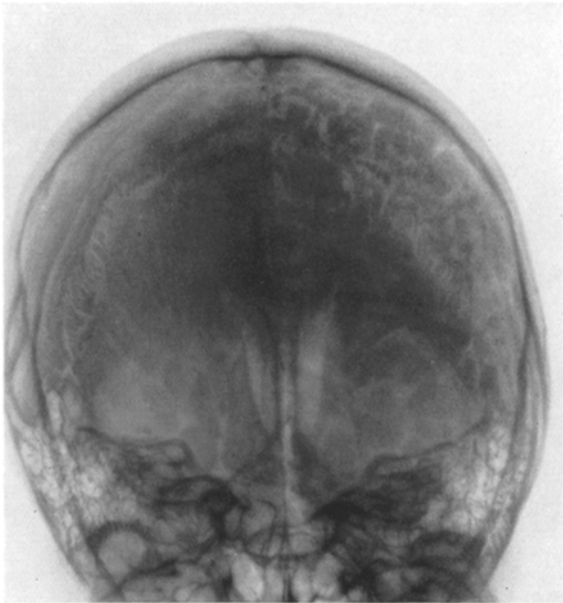


Abb. 7. Fall 9. Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt wieder die zwar nur leichte, aber sicher pathologische Verbreiterung des Abstandes zwischen den medialen Wänden der Seitenkammern.

nächste Anfall kam am 8. 12. 36. Er begann wieder mit sensibel-motorischen Reizerscheinungen in den linken Extremitäten, dann wurde die Kranke bewußtlos. Nach dem Ausnahmezustand blieb wieder eine linksseitige Lähmung zurück, die sich nur langsam zurückbildete. Auch später wiederholten sich die Anfälle in der geschilderten Weise, und zwar in Abständen von etwa 2 Wochen.

Untersuchungsbefund: Es handelt sich um eine Kranke in gutem Allgemeinzustand. In den inneren Organen wird mit Ausnahme einer belanglosen Vergrößerung der Schilddrüse nichts sicher Krankhaftes gefunden. Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Der Schädel ist frei beweglich und nirgends druck- oder klopfschmerzhaft. Die Augenbewegungen sind frei; es besteht kein Nystagmus. Die Pupillen sind gleich weit, rund und reagieren prompt auf Lichteinfall und Nahsehen. Der Augenhintergrund ist in Ordnung. Auch die übrigen Hirnnerven sind o. B. Die Armreflexe sind links lebhafter auslösbar als rechts. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind seitengleich und lebhaft. Am linken Fuß läßt sich bei Bestreichen der rechten Fußsohle ein gekreuzter Babinski auslösen; weitere pathologische Reflexe fehlen. Die Bauchdeckenreflexe sind rechts vorhanden, fehlen

aber links. Der Muskeltonus ist überall normal; die grobe Kraft in allen Extremitäten seitengleich gut. Die Sensibilität und das Lagegefühl sind in Ordnung. Der Gang ist unbehindert. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ. Der Liquor ist auch sonst vollkommen normal.

Psychisch ist die Kranke in jeder Beziehung unauffällig; insbesondere finden sich keinerlei Anhaltspunkte für eine epileptische Wesensänderung.

In der Klinik wurde ein schwerer epileptischer Anfall beobachtet. Auf der Höhe des Anfalls krampfte die Kranke in allen Extremitäten, schäumte und näßte das Bett ein. Die Pupillen waren lichtstarr.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Leeraufnahmen des Schädels zeigen nichts Krankhaftes. Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (55 ccm Liquor-Luftaustausch) stellen die inneren und äußeren Liquorräume gut dar. Auf der a.-p.-Aufnahme erkennt man eine geringgradige, aber sicher abnorme Erweiterung des Cavum septi pellucidi. Den gleichen Befund ergibt die hinterhauptanliegende halbaxiale Aufnahme.

Röntgendiagnose: Es handelt sich um ein erweitertes Cavum septi pellucidi. Die Anomalie ist in diesem Falle nicht so ausgeprägt wie im Falle Schi., geschweige denn im Falle Schn.

Fall 10. Ludwig Rr., geb. 5. 4. 97, wurde am 13. 4. 39 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Der Kranke stammt nach seinen Angaben aus gesunder Familie. Über Geburtsschäden ist ihm nichts bekannt. Er überstand die üblichen Kinderkrankheiten und besuchte nach der Schulzeit eine kaufmännische Fortbildungsschule. Später wurde er Laufbursche bei einer Bank. Er war 2 Jahre an der Front und wurde einmal verschüttet; damals zitterte er, die Erscheinungen gingen langsam zurück. Nach dem Kriege arbeitete er bei der Reichsbahn und bei verschiedenen Firmen. Seit 1935 ist er Postangestellter.

Seit 5—6 Jahren leidet der Kranke an „Nervenanfällen“; in ihnen bekommt er einen „benommenen Kopf“, wird außerordentlich reizbar, ist sehr zerstreut und kann nur schwer denken und arbeiten. In solchen Zeiten ist er am liebsten allein, da er beim geringfügigsten Anlaß Streit bekommt und jede Selbstbeherrschung verliert. Er fühlt sich unlustig, irrt ziel- und planlos in der Stadt umher und wird durch eine lästige „innere Spannung“ gequält. Diese Zustände treten periodenweise auf, etwa einmal im Monat, und dauern einige Tage. Rr. leidet weiter an Angstgefühlen, klagt über Herzklopfen und unangenehme Hitzewallungen; plötzlich wird der Kopf heiß, die Halsadern schlagen, der Kranke zittert und schwitzt stark. Manchmal hat er auch heftige rechtsseitige Kopfschmerzen mit Flimmern vor den Augen. (Es sind nach den Angaben des Kranken typische Migräneanfälle.) Schon seit geraumer Zeit fällt ihm eine eigenartige Störung in der Schweißproduktion auf; manchmal, und zwar besonders unter dem Eindruck starker Erregung, ist die ganze rechte Körperseite in Schweiß gebadet, während die linke fast trocken bleibt.

Über seinen Charakter berichtet der Kranke noch folgendes: Er gilt als ein übertrieben gewissenhafter, ausgesprochen pedantischer Mann und neigt schon von jeher zu Skrupeln und ängstlichen Befürchtungen. So muß er Briefe mindestens 5—6mal durchlesen, um sich von der Richtigkeit ihres Inhaltes zu überzeugen. Hat er schließlich die Schreiben in den Kasten geworfen, so quält ihn wieder die Angst, er könne die Briefumschläge verwechselt haben. Jedes dienstliche Schriftstück wird immer wieder durchgesehen, aus der Befürchtung heraus, es könnten grobe Fehler unterlaufen sein; trotz aller „Sicherheitsmaßnahmen“ wird er aber das peinliche Gefühl, „es könne irgend etwas nicht stimmen“, kaum los. Abends überzeugt er sich zu wiederholten Malen, ob auch die Türe wirklich verschlossen ist usw. (Die Exploration ergibt noch zahlreiche andere zwangsneurotische Wesenszüge.)

Untersuchungsbefund: Rr. ist ein mittelgroßer Kranker von abwegigem Körperbau. Es besteht eine ausgeprägte Asymmetrie zwischen der linken und rechten Körperhälfte; die Wirbelsäule ist stark skoliotisch verkrümmt. Der Kranke hat stark abfallende Schultern und zwar steht die rechte Schulter noch wesentlich tiefer als die linke. Die unteren Abschnitte des Brustbeins sind eingedellt; auch die Rippen zeigen hier einen etwas abnormen Verlauf. Die Extremitäten sind lang, die Füße deformiert nach der Art ausgesprochener Hohlfüße. Am rechten Oberschenkel findet sich ein großer café au lait-Fleck. Bei der Untersuchung der inneren Organe wird kein sicher krankhafter Befund erhoben; der Kranke zeigt jedoch

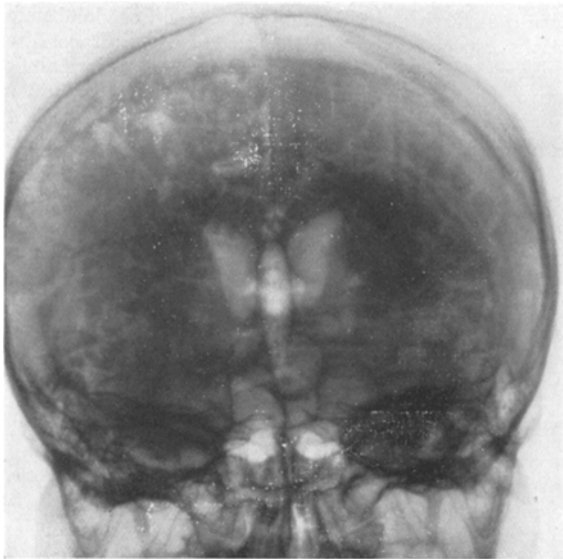


Abb. 8. Fall 10. Sagittales Bild in Hinterhauptslage. An der Stelle des deutlich verbreiterten Septum pellucidum erkennt man einen sehr weit nach oben reichenden luftgefüllten Hohlraum, welcher in seiner unteren Hälfte den Schatten des relativ hoch nach oben reichenden 3. Ventrikels überschneidet (kommunizierendes Cavum septi pellucidi).

das Syndrom ausgeprägter vegetativer Stigmatisierung. Es kommt während der Untersuchung wiederholt zu heftigen Schweißausbrüchen; dabei sind die schon in der Vorgeschichte angegebenen Seitenunterschiede in der Schweißproduktion deutlich erkennbar. In der Erregung wechselt er dauernd die Gesichtsfarbe, wird mal blaß, dann wieder rot und zittert an Händen und Füßen.

Rr. ist ein ausgesprochen konstitutionell nervöser Mann. Er wirkt fahrig und ängstlich, ist dabei reizbar und sehr empfindsam. Die übliche Intelligenzprüfung ergibt nichts Besonderes.

Bei der neurologischen Untersuchung findet sich eine deutliche Hypästhesie für Schmerz- und Berührungsreize in der ganzen linken Körperhälfte; die Störung tritt an den distalen Gliedmaßenabschnitten am deutlichsten hervor. Das Temperaturunterscheidungsvermögen scheint in Ordnung zu sein. Die übrige neurologische Untersuchung ergibt keine sicher krankhaften Abweichungen von der Norm. Auch der Augenhintergrund zeigt keine Besonderheiten. Die Wa.R. ist im Blutserum und im Liquor negativ; der Liquor ist auch sonst in jeder Beziehung normal.



Abb. 9. Fall 10. Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt wieder die deutliche Verbreiterung des Abstandes zwischen beiden Seitenkammern in ihren vorderen Abschnitten durch das kommunizierende Cavum septi pellucidi. Der luftgefüllte Hohlraum zwischen den beiden Seitenkammern wird von der kommunizierenden Cyste und vom 3. Ventrikel gebildet; beide Räume überdecken sich streckenweise.

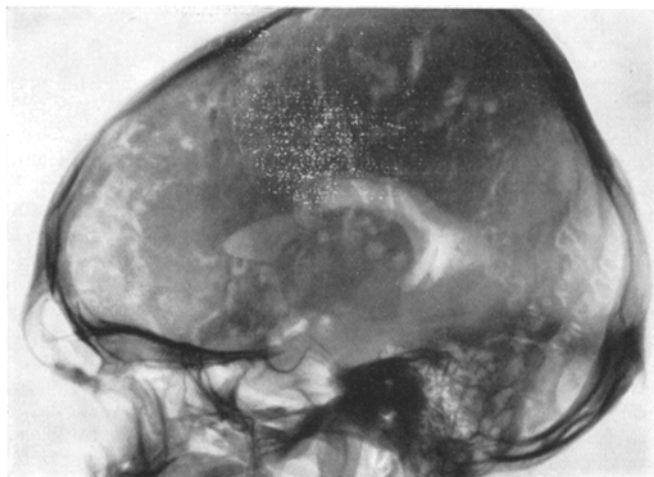


Abb. 10. Fall 10. Seitenbild in Stirnlage. Man erkennt vor den hinteren Abschnitten der beiden Seitenkammern einen luftgefüllten Raum, dessen Grenzen genau dem Septum pellucidum entsprechen. Es handelt sich um das luftgefüllte Cavum septi pellucidi.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Aufnahme der Lendenwirbelsäule zeigt neben einer deutlichen Skoliose einen überzähligen 6. Lendenwirbel.

Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (50 cm Liquor-Luftaustausch) ergeben eine gute Kammerfüllung. Man erkennt folgendes: Die beiden Seitenkammern sind etwas groß. Die Gegend des Septum pellucidum erscheint krankhaft verbreitert. An dieser Stelle erkennt man einen luftgefüllten Hohlraum, dessen unteren Abschnitte die oberen Partien der 3. Hirnkammer überlagern (a.-p.-Aufnahme). Auf der hinterhauptanliegenden halbaxialen Aufnahme ist dieser Befund ebenfalls sehr gut zu erkennen. Man sieht wieder einen großen luftgefüllten Raum an der Stelle des Septum pellucidum, welcher die 3. Hirnkammer in relativ großer Ausdehnung überdeckt (Folgen der Projektion). Besonders eindrucksvoll ist die stirnanliegende Aufnahme mit seitlichem Strahlengang. Hier sieht man vor den hinteren Abschnitten der beiden Seitenkammern einen luftgefüllten, dreieckig gezeichneten Raum, dessen Formen den Umrissen des Septum pellucidum in der Seitenansicht entsprechen.

Röntgendiagnose: Es handelt sich um eine Gehirnmißbildung, und zwar um ein *kommunizierendes Cavum septi pellucidi*.

Fall 11. Emilie Zk., geb. 6. 12. 88, wurde am 29. 3. 38 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Nach den Angaben der Mutter ist die Familienvorgeschichte ohne Besonderheiten. Frl. Zk. war bis zum Beginn ihres Nervenleidens nie ernsthafter krank und in ihrem seelischem Verhalten unauffällig. Sie hatte in der Schule gut gelernt, kam mit 14 Jahren in Stellung und war später in verschiedenen Geschäften als Verkäuferin tätig. Sie besaß ein frisches und lebhaftes Temperament.

Das Nervenleiden begann vor etwa 8 Jahren. Langsam entwickelte sich eine Lähmung beider Beine, der Gang wurde immer schlechter, so daß die Kranke schließlich ihren Beruf aufgeben mußte; damals wurde sie invalidisiert. In der Folgezeit klagte sie gelegentlich über Ameisenlaufen und Schmerzen in beiden Beinen, ab und zu litt sie auch unter leichten Kopfschmerzen, das Gedächtnis und das allgemeine Interesse blieben gut; doch wurde die Kranke reizbarer und aufgeregter. Da sich das Nervenleiden in der letzten Zeit erheblich verschlimmert hatte, wurde sie in die Klinik eingewiesen.

Untersuchungsbefund: Es handelte sich um eine große adipöse Frau mit blasser und schlecht durchbluteter Haut. Die interne Untersuchung ergab eine schwere Cystitis. Am Gesäß bestanden große Decubitalgeschwüre. Die neurologische Untersuchung ergab folgendes: Der Schädel war frei beweglich und nirgends druck- oder klopfempfindlich. Die Pupillen waren gleichweit, rund und reagierten ausgiebig auf Licht und Konvergenz. Am Augenhintergrund fand sich eine temporale Abblassung der Papillen beiderseits. Die übrigen Hirnnerven boten keine krankhaften Störungen. Der Muskeltonus und die grobe Kraft der Arme waren scheinbar in Ordnung. Die Armreflexe sprangen seitengleich und in normaler Stärke an. Beide Beine waren gelähmt, der Muskeltonus war in den unteren Extremitäten spastisch erhöht. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe ließen sich seitengleich lebhaft auslösen. An beiden Beinen fanden sich positive Babinski-, Oppenheim- und Gordonreflexe; die linke Großzehe stand schon spontan in „Babinskistellung“. Der Finger-Nasenversuch war beiderseits zielunsicher. Die Prüfung der Knie-Hackenversuche wurde durch die Lähmung beider Beine sehr erschwert; offenbar bestand aber auch hier eine grobe ataktische Störung. Die Untersuchung der Sensibilität und des Lagegefühls ergab keine gröberen Ausfälle; feinere Prüfungen waren bei dem seelischen Verhalten der Kranken nicht möglich. Die Kranke konnte ohne Unterstützung weder stehen noch gehen. Die Wa.R. war im Blut und Liquor negativ. Im übrigen ergab die Untersuchung der

Cerebrospinalflüssigkeit folgendes: Gesamteiweiß 80 mg-%, Globuline 5 mg-%, Albumine 75 mg-%, Eiweißquotient 0,06. Zellen 21/3. Die Normomastixreaktion zeigte einen Ausfall bis XII im 3.—6. Röhrchen.

Die Kranke war in läppisch euphorischer Stimmung und derart unruhig, daß sie auf die Wachabteilung verlegt werden mußte. Sie litt an ausgeprägtem Zwangslachen und -weinen.

Verlauf: Durch Strychninpillen wurde eine vorübergehende Besserung der schweren Incontinentia urinae erzielt. Auch die spastische Lähmung der Beine besserte sich zeitweise, so daß die unteren Extremitäten von der Unterlage abgehoben werden konnten. Bald entwickelten sich jedoch ausgedehnte Ödeme,

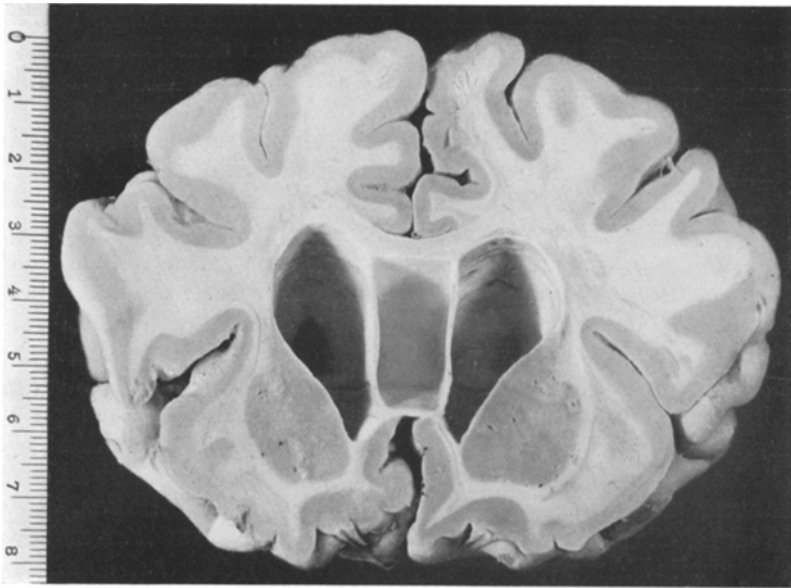


Abb. 11. Fall 11. Frontalschnitt. Großes nicht kommunizierendes Cavum septi pellucidi; deutliche Erweiterung der Vorderhörner.

das Allgemeinbefinden wurde immer schlechter und der Kreislauf versagte. Am 5. 10. 38 starb die Kranke an Kreislaufschwäche und an den Folgen einer Bronchopneumonie.

Die klinische Diagnose lautete: *Multiple Sklerose*, Bronchopneumonie, Kreislaufschwäche, Cystitis, Decubitus und Stauungsorgane.

Die im anatomischen Laboratorium der Klinik (Prof. Beck) ausgeführte Sektion des ZNS. ergab folgendes: Im linken Stirnhirn ist die Rindensubstanz etwas verhärtet. Das Gehirn ist im übrigen äußerlich o. B. Bei der Zerlegung des Gehirns findet sich eine glasige Partie in der Rinde des rechten Stirnhirns. Die Oberfläche des Caudatus ist beiderseits rau und höckerig. Die innere Kapsel ist links kaum angedeutet, während sie rechts deutlich zu erkennen ist. Der Opticus sieht atrophisch aus. Beide Seitenkammern und die 3. Hirnkammer sind erweitert (Hydrocephalus internus). Das Septum pellucidum klappt außerordentlich stark und besitzt die Form einer großen Cyste (Cavum septi pellucidi); Verbindungen zwischen der „Cyste“ und den Hirnkammern fehlen. Ein Cavum Vergae besteht

nicht. Die Foramina Monroi sind gut durchgängig. Das Kleinhirn und das Rückenmark sind makroskopisch o. B. Die mikroskopische Untersuchung des ZNS. ergibt eine ausgedehnte multiple Sklerose; das Rückenmark ist besonders schwer befallen, aber auch im Gehirn finden sich zahlreiche typische Herde.

Anatomische Diagnose: Multiple Sklerose, Hydrocephalus internus der Seitenkammern und des 3. Ventrikels, großes Cavum septi pellucidi.

Zusammenfassung: Der Fall 6 weicht von den Fällen 1—5, welche ich im ersten Teile meiner Arbeit beschrieben habe, in verschiedener Hinsicht ab. Diesmal handelt es sich um eine 27jährige Kranke, die mit der Verdachtsdiagnose „genuine Epilepsie“ in die Klinik geschickt wurde. Der neurologische Befund war mit Ausnahme einer leichten, aber deutlichen Parese der linken Extremitäten ohne Besonderheiten, während die seelischen Auffälligkeiten der Kranken als „epileptische Wesensart“ und Demenz imponierten. Die schweren, in der Klinik beobachteten epileptischen Anfälle waren generalisiert und zeigten keine Seitenbetonung. Im Encephalogramm sehen wir dieses Mal bloß ein Fehlen des Septum pellucidum. Alle übrigen Abschnitte der Seitenkammern sind paarig angelegt; eine Ventrikelerweiterung besteht nicht. In den Fällen 7, 8 und 9 handelt es sich wieder um Kranke, welche die Klinik zur Beobachtung auf epileptische Anfälle aufsuchten. Der Kranke Schn. war bei der Aufnahme 24, Schi. 19 und die Kranke Gs. 26 Jahre alt. Bei allen 3 Patienten wurden schwere eindeutig epileptische Anfälle beobachtet. Schn. hatte die ersten Krämpfe mit 16 Jahren, Schi. mit 18 Jahren und Frl. Gs. mit 25 Jahren bekommen. Während die epileptischen Zustände bei den Kranken Schn. und Schi. als generalisierte epileptische Krampfentladungen imponieren, besitzen die Anfälle bei Frl. Gs. eine ausgesprochene Halbseitenbetonung (Beginn mit starken Parästhesien und tonisch-klonischen Zuckungen in den linken Extremitäten und post-paroxysmaler Lähmung im linken Arm und Bein); aber auch hier kommt es auf der Höhe des Anfalls zu generalisierten tonisch-klonischen Zuckungen. Die beiden Kranken (Fall 7 und 8) sind mittelmäßig, wenn nicht sogar unterdurchschnittlich begabt; besonders hervorstechend ist dabei eine gewisse Schwerfälligkeit, Umständlichkeit und Klebrigkeit im Denken und Handeln, welche sehr an das Vorliegen einer epileptischen Wesensart gemahnt; nur die Kranke Gs. ist in ihren seelischen Verhaltensweisen durchaus unauffällig. Während die neurologische Untersuchung im Falle 7 nichts Krankhaftes aufdeckte, fanden sich im Falle 8 deutliche Pyramidenbahnsymptome (positiver Babinski-, Oppenheim- und Gordon-reflex bds.) und im Falle 9 Zeichen einer leichten spastischen Hemiparese links. Wieder zeigen die Encephalogramme kongenitale Mißbildungen im Bereiche des Septum pellucidum; sie sind dieses Mal aber von ganz anderem Charakter wie in allen bisher von mir mitgeteilten Fällen. Das in der Norm höchstens spaltförmige Cavum septi pellucidi ist cystisch erweitert (a.-p.-Aufnahmen). Seine Vergrößerung ist im Falle 7 am stärksten und im Falle 9 am geringsten, während sie im Falle 8 etwa

die Mitte hält. Auf dem hinterhauptanliegenden halbaxialen Bilde des Falles 7 reicht der cystische Hohlraum auffallend weit nach hinten; vielleicht liegt hier auch noch ein erweitertes Cavum Vergae vor. Während die Hirnkammern in den Fällen 7 und 9 nicht erweitert sind, besteht im Falle 8 ein mäßiger Hydrocephalus der beiden Seitenkammern und der 3. Hirnkammer, welcher sicher durch keinen Verschuß bedingt ist; dabei ist die ungewöhnliche Größe des weit nach oben reichenden 3. Ventrikels besonders auffällig. Im Falle 10 handelt es sich um einen anankastischen Psychopathen mit dysphorischen Verstimmungszuständen, Migräneanfällen und ausgeprägter vegetativer Stigmatisierung. Bei der neurologischen Untersuchung fand sich eine leichte, aber deutliche Herabsetzung des Empfindungsvermögens für Schmerz- und Berührungseize in der ganzen linken Körperhälfte mit besonderer Betonung der distalen Gliedmaßenabschnitte. Nach Vorgeschichte und Befund bestehen weiter sehr auffällige Störungen der Schweißproduktion. Der Kranke schwitzt auf der ganzen rechten Körperseite wesentlich stärker als auf der linken (Hemihyphidrosis links). Im Encephalogramm sehen wir wieder ein cystisch erweitertes Cavum septi pellucidi. Im Gegensatz zu den übrigen Fällen enthält die Cyste Luft; es ist also ein *kommunizierendes* Cavum septi pellucidi. Der Fall 11 weicht von den übrigen Beobachtungen in klinischer Hinsicht weitgehend ab. Hier lautete die Diagnose: „Multiple Sklerose“. Vorgeschichte und klinischer Befund (temporale Papillenabblassungen, spastische Lähmungen beider Beine mit Koordinationsstörungen, läppisch-euphorische Verhaltensweisen mit Zwangslachen und Zwangswainen) begründeten die klinische Diagnose. Die Kranke starb an den Folgen einer Kreislaufschwäche und Bronchopneumonie. Bei der Sektion fand sich ein relativ großes nichtkommunizierendes Cavum septi pellucidi, aber kein Cavum Vergae; die Hirnkammern waren erweitert; eine Blockade der Liquorabflußwege im 3. Ventrikel bestand nicht. Die mikroskopische Untersuchung ergab eine ausgedehnte multiple Sklerose. Das Rückenmark war besonders schwer befallen, aber auch im Gehirn fanden sich zahlreiche typische Herde.

*Zur Anatomie und klinischen Bedeutung kongenitaler Mißbildungen des Cavum septi pellucidi und des Cavum Vergae*¹. Jede Arbeit über dieses Gebiet sollte von der glänzenden Darstellung dieser Entwicklungsstörungen durch *Dandy* im Jahre 1931 ihren Ausgang nehmen. Ich darf daher etwas ausführlicher auf diese Arbeit eingehen. *Dandy* hat als Erster zwei Kranke operiert, welche an abnormen Vergrößerungen des Cavum septi pellucidi und des Cavum Vergae gelitten haben. In seiner Arbeit diskutiert *Dandy* nicht bloß die klinische Symptomatologie dieser Mißbildungen, sondern gibt gleichzeitig einen

¹ Es gibt auch sekundäre oder „erworbene“ Erweiterungen des Cavum septi pellucidi; von ihnen soll in dieser Arbeit nicht die Rede sein.

erschöpfenden Überblick über entwicklungsgeschichtliche und anatomische Fragen. Erweiterungen des Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae finden sich bei der Gehirnsektion in etwa 2—5% aller Fälle; die Höhlen sind meistens klein und sind in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle als klinisch belanglose Nebenfunde zu betrachten. Die beiden Höhlen liegen in der Hirnmittellinie, und zwar liegt das Cavum septi pellucidi (5. Ventrikel) vor dem Fornix und das Cavum Vergae (6. Ventrikel) hinter dem Fornix. Der Balken bildet die vordere, obere und hintere Begrenzung der zwei Kammern. Beide Höhlen sind entweder durch das Gewölbe voneinander getrennt, oder stehen durch einen Defekt des Fornix miteinander in Verbindung. Wenn der Fornix nicht mit der Unterfläche des Balkens verwächst, können sie sogar einen großen gemeinsamen Raum bilden. Beide Höhlen können zusammen vorkommen; andere Male findet sich nur eine von beiden. Es sind kongenitale Mißbildungen, deren Entwicklung von jener des Balkens und des Gewölbes abhängt. Die Grenzen des Cavum septi pellucidi sind nach vorne das Balkenknie, nach oben der Balkenkörper, nach hinten die vorderen Abschnitte des Fornix (Columnae und Corpus fornicis); nach unten das Rostrum des Balkens sowie die vordere Commissur und nach lateral die Wände des Septum pellucidum (Laminae septi pellucidi). Die Grenzen des Cavum Vergae sind nach vorne die vorderen Abschnitte des Gewölbes, nach oben der Balkenkörper, nach unten das Psalterium (Lyra Davidis) und die Commissura hippocampi. Bei der Sektion sieht man gelegentlich, daß beide Höhlen durch eine oder mehrere verschieden große Öffnungen mit dem 3. Ventrikel oder mit den Seitenventrikeln kommunizieren. Nach *Dandy* sind es künstlich entstandene Löcher und keine anlagemäßig gegebenen Verbindungen, wie z. B. die Foramina Monroi; die Öffnungen sollen durch Druckatrophie an den dünnsten und nachgiebigsten Stellen der Cystenwände entstehen¹. Schon während des Lebens läßt sich durch die Encephalographie ohne weiteres feststellen, ob wir einem kommunizierenden oder geschlossenen Cavum gegenüberstehen. Im ersten Falle füllen sich die Höhlen mit Luft, im zweiten Falle dagegen nicht (vgl. Abb. 8 mit Abb. 2 u. 4).

Klinisch läßt sich die Diagnose eines cystisch erweiterten Cavum septi pellucidi bzw. Cavum Vergae überhaupt nur mit Hilfe der Encephalographie bzw. Ventrikulographie stellen. Die Röntgenbilder sind sehr charakteristisch. Die beiden Vorderhörner, welche, normalerweise nur durch den strichförmigen Schatten des Septum pellucidum voneinander geschieden, dicht nebeneinander liegen, sind von der Mitte her wenigstens an ihrer medialen Wand nach lateral auseinander gedrängt; hierdurch erscheint die Gegend des Septum pellucidum auf der a.-p.-Aufnahme deutlich verbreitert. Bei großen Cysten zeigt die mediane Begrenzungslinie der Vorderhörner manchmal einen konkaven Verlauf. Differentialdiagnostisch muß in erster Linie an die echten Geschwülste des Septum pellucidum gedacht werden. Bei ihnen sind die Veränderungen aber wohl kaum jemals so seitengleich ausgeprägt wie

¹ Ich bin nicht davon überzeugt, daß diese Ansicht für alle Fälle zutrifft, da auch kommunizierende Septumcysten relativ klein sein können (siehe Fall 10).

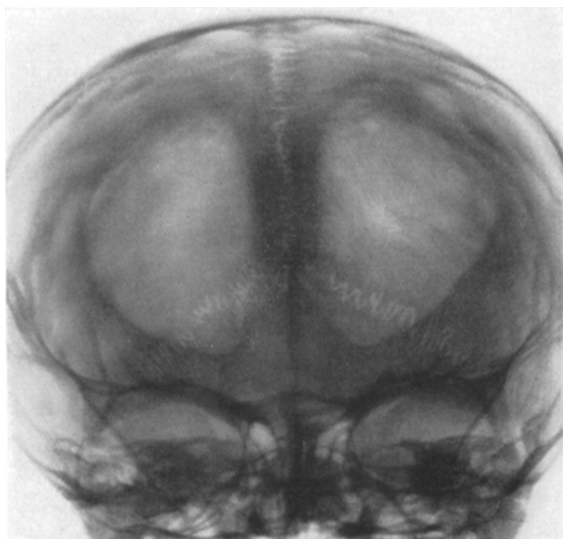


Abb. 12. Riesenhydrocephalus (a.—p.-Aufnahme). *Scheinbare* Verbreiterung des Septum pellucidum (vorgetäuscht durch mangelhafte Luftfüllung).

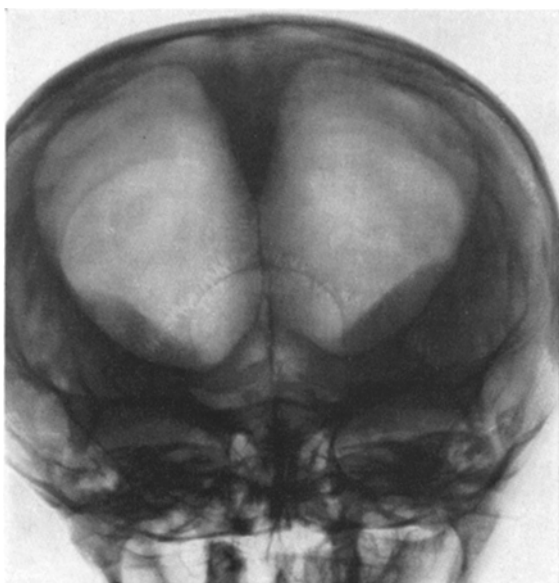


Abb. 13. A.—p.-Aufnahme des gleichen Hydrocephalus wie in Abb. 12, jedoch nach wesentlich stärkerer Luftfüllung. Die Abbildung zeigt einwandfrei, daß der riesige Hydrocephalus eine Atrophie des Septum pellucidum verursacht hat.

bei den kongenitalen Cysten. Weiter möchte ich noch auf eine andere diagnostische Fehlerquelle hinweisen. Besteht nämlich ein deutlicher Hydrocephalus internus,

so kann bei ungenügender Luftfüllung eine nicht vorhandene Verbreiterung des Septum pellucidum auf der a.-p.-Aufnahme vorgetäuscht werden. Die Gründe sind folgende: Die Vergrößerung der Vorderhörner kann bei einem ausgeprägten Hydrocephalus internus nach vorne bis nahe an den Stirnhirnpol heranreichen, während die Erweiterung der Vorderhörner nach der Mittellinie zu offenbar nicht die gleichen Ausmaße erreicht bzw. nicht im gleichen Tempo erfolgt. Sind nun bloß die vordersten Partien der vergrößerten Seitenkammern mit Luft gefüllt, so daß die Luft also nicht bis an den Bereich des Septum pellucidum heranreicht, so kann — wie ein Vergleich der Abb. 12 mit der Abb. 13 sehr eindrucksvoll zeigt — eine *scheinbare* Verbreiterung des Septum vorgetäuscht werden. Der Schatten, welcher auf der Abb. 12 zwischen den Vorderhörnern liegt, entspricht nicht dem Septum, sondern medianen Teilen der Hirnsubstanz. Die Abb. 13 zeigt deutlich, daß keine Verbreiterung des Septum pellucidum besteht, sondern daß der riesige Hydrocephalus eine Atrophie des Septum verursacht hat.

Dandy hat mit Recht darauf hingewiesen, daß die vielfach gebräuchlichen Bezeichnungen „5. und 6. Ventrikel“ eigentlich unzweckmäßig sind, da man die Höhlen nicht als Teile der inneren Liquorräume ansprechen kann; sie enthalten keinen Plexus und ihre embryonale Entwicklung ist von jener der Hirnkammern ganz verschieden. Der Cysteninhalte besteht aus einer klaren, farblosen Flüssigkeit, welche wie Liquor aussieht; genauere chemische Untersuchungen scheinen bisher leider zu fehlen. Über die Entstehung dieser Flüssigkeit bestehen bisher noch keine klaren Vorstellungen. *Van Wagenen* und *Aird* glauben, daß versprengte Keime der Pia und Arachnoidea in den Wänden des Cavum als Ursprungsstätten des Cysteninhaltes in Frage kommen, und stützen diese Ansicht auf entwicklungsgeschichtliche Beobachtungen. *Testut* und *Reichert* haben die Ansicht geäußert, daß die Flüssigkeit durch Transsudation aus den Seitenventrikeln in die Höhle gelangt; eine Theorie, die — wie auch *Dandy* mit Recht betont — m. E. auf schwachen Füßen steht. Es ist nämlich auffallend, daß gerade die Wände eines cystisch erweiterten Cavum septi pellucidi meistens viel dicker sind als in der Norm. Gerade die Stärke der Wände dürfte ein wichtiger Grund für die Isolierung und damit für das Wachstum der Cyste sein. *Dejerine*, *Poirier* und *Charpay* stellten schließlich durch mikroskopische Untersuchungen fest, daß die Wände der Cysten weder Ependymzellen noch Plexusgewebe enthalten. Auch *Dandy* äußert sich noch nicht endgültig zur Entstehung ihres Inhaltes; er hält es jedoch für überwiegend wahrscheinlich, daß die Flüssigkeit, wenn auch auf eine bisher noch nicht geklärte Weise, in den Cystenwänden selbst gebildet wird. Dieser Ansicht schließe ich mich an; ich darf dabei aber noch auf eine andere meines Erachtens sehr naheliegende Möglichkeit hinweisen. Ich habe in einem anderen Zusammenhange ausführlich begründet, daß eine Flüssigkeit von liquorähnlicher Zusammensetzung wenigstens unter pathologischen Bedingungen auch ohne Mitarbeit der Plexus chorioidei entstehen kann, und zwar aus dem Blutplasma nach den Gesetzen der Ultrafiltration und Dialyse. Meine Auffassung stützt sich auf klinisch-serologische Beobachtungen bei raumbeschränkenden

Erkrankungen des ZNS. und auf experimentelle Untersuchungen von *Mestrezat, Barbé, Starling* u. a.¹. Im Hinblick auf diese schon früher von mir ausführlich begründete Ansicht halte ich es auch in diesem Zusammenhange für überwiegend wahrscheinlich, daß die Flüssigkeit in einem

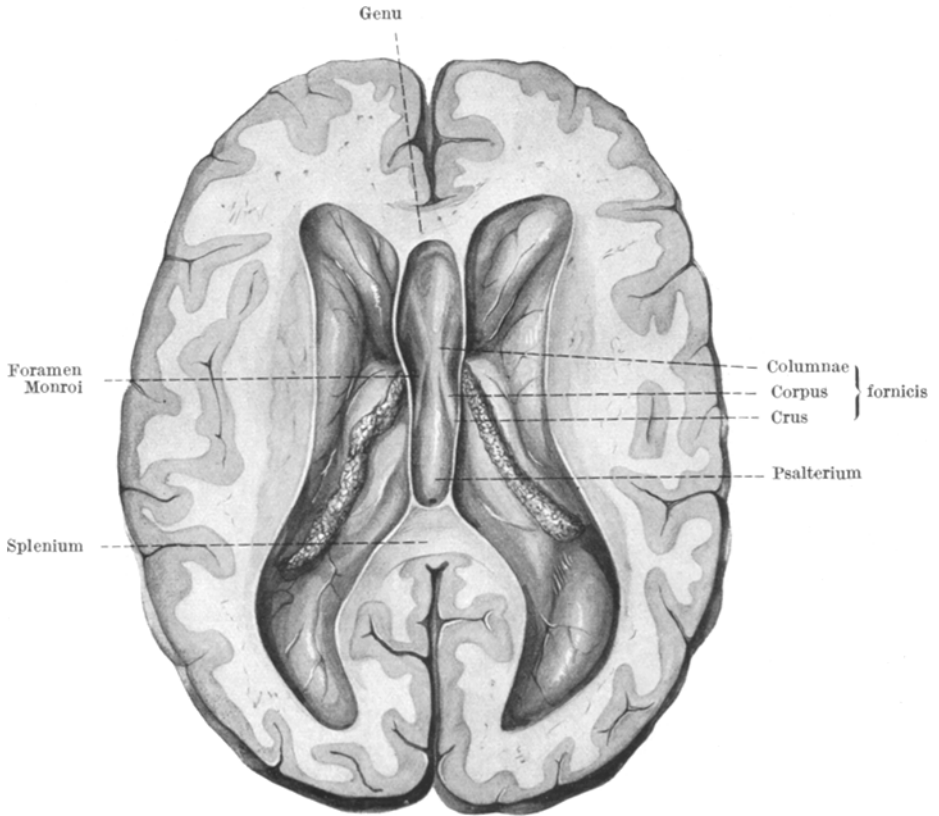


Abb. 14. Aus der Arbeit von *Dandy*: Arch. of Neur. 25 (1931). Man erkennt zwischen den beiden Seitenkammern eine große, langgestreckte Höhle, welche durch ein cystisch erweitertes Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae gebildet wird; beide Hohlräume gehen unmittelbar ineinander über.

krankhaft erweiterten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae aus dem Blutplasma stammt und nach den Gesetzen der Dialyse und Ultrafiltration aus den Gefäßen der Cystenwände oder ihrer unmittelbaren Umgebung in die Höhle übertritt.

Betrachtet man anatomische Präparate von diesen Mißbildungen, so wird ohne weiteres klar, daß die Cyste, wenn sie klinisch überhaupt Erscheinungen macht, nur im Sinne einer raumbeschränkenden Erkrankung

¹ Ich kann auf diese Fragen hier nicht noch einmal näher eingehen und verweise auf meine Arbeit im Arch. f. Psychiatr. 107, H. 1, 79—81.

wirken kann. Dazu ist aber unbedingt erforderlich, daß die Mißbildung eine ganz besondere Größe und Ausdehnung erreicht hat; eine Voraussetzung, welche sicher nur in den seltensten Fällen erfüllt ist, wie beispielsweise in den Beobachtungen von *Dandy*. Meistens sind die Cysten derart klein, daß ihnen irgendeine klinische Bedeutung unmöglich zuerkannt werden kann. Es ist weiter zu berücksichtigen, daß wir nur *geschlossene* Cysten für die Entwicklung hirndrucksteigernder Symptome

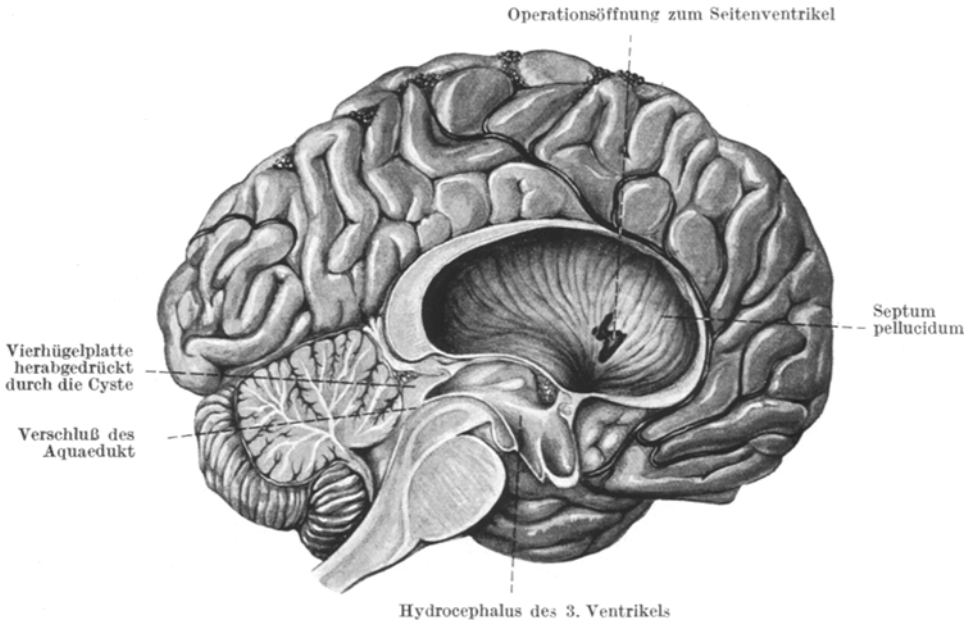


Abb. 15. Aus der Arbeit von *Dandy*: Arch. of Neur. 25 (1931). Fall 1. Auf dem Sagittalschnitt sieht man eine riesige Cyste, welche durch ein mächtig vergrößertes Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae gebildet wird. Beide Hohlräume gehen ineinander über. Verschluß des Aquaedukt, deutlicher Hydrocephalus des 3. Ventrikels.

verantwortlich machen dürfen; ein Punkt, auf den *Dandy* schon aufmerksam gemacht hat und welcher wohl keiner weiteren Begründung bedarf. Seit seiner Veröffentlichung ist man sich wohl allgemein darüber einig, daß ein *kommunizierendes* Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae klinisch bedeutungslos ist; das beweist auch mein Fall 10. Die operative Therapie, wie sie zuerst *Dandy*, später *Tönnis* u. a. durchgeführt haben, besteht ja gerade in der Herstellung von Verbindungen zwischen den Höhlen und den inneren Liquorräumen.

E. Meyer beschreibt eine tödlich verlaufende raumbeschränkende intrakranielle Erkrankung (beiderseits Stauungspapille mit Blutungen), deren Ursache auch durch die Gehirnsektion nicht befriedigend geklärt werden konnte. (Eine Körpersektion wurde nicht ausgeführt; es ist jedoch wichtig, daß der Kranke klinisch die Zeichen einer großen Geschwulst im Mediastinum und einer schweren Herzinsuffizienz

geboten hatte.) Bei der Encephalographie hatte sich ein *kommunizierendes* Cavum septi pellucidi gefunden, welches bei der Sektion etwa 1 cm breit war.

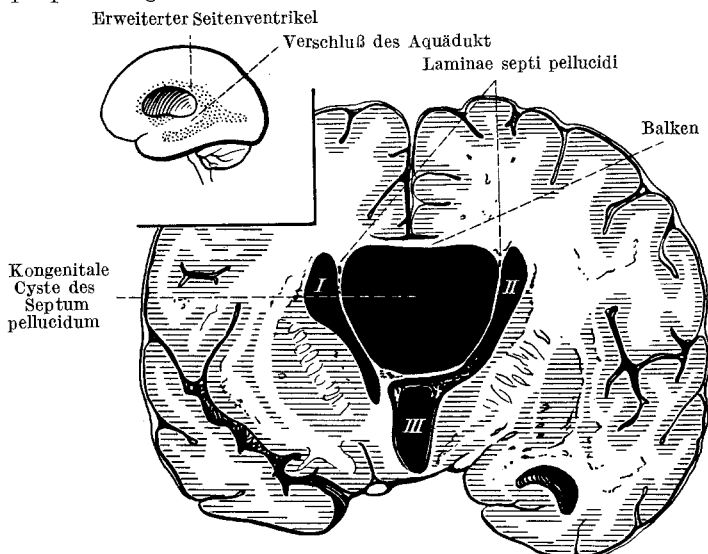


Abb. 16. Aus der Arbeit von Dandy: Arch. of Neur. 25 (1931). Fall 1. Der Frontalschnitt zeigt die ungewöhnlich große kongenitale Cyste des Septum pellucidum in ihren Beziehungen zum Ventrikelsystem. I und II: Seitenkammern, III: 3. Hirnkammer.

Den von Meyer vermuteten kausalen Zusammenhang zwischen der Septum-cyste und der schweren cerebralen Erkrankung seines Patienten muß ich aus fol-

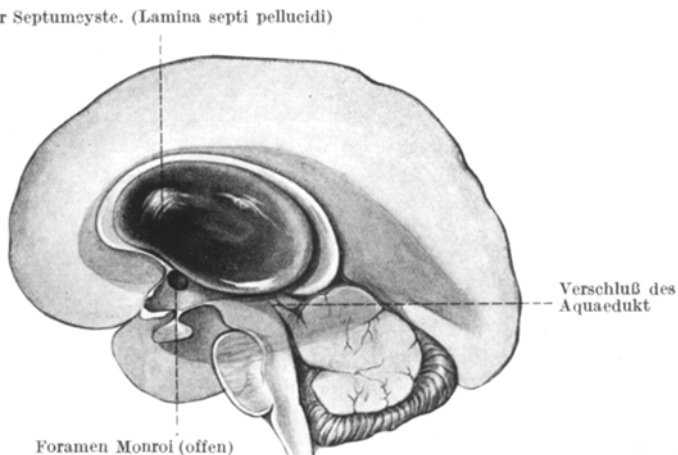


Abb. 17. Aus der Arbeit von Dandy: Arch. of Neur. 25 (1931). Fall 1. Der Sagittalschnitt durch das Gehirn zeigt die Ausdehnung der großen Cyste des Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae sowie ihre Beziehungen zu den inneren Liquorräumen besonders schön.

Man erkennt wieder den Verschuß des Aquädukt, während das Foramen Monroi durchgängig ist.

genden Gründen ablehnen. Erstens handelte es sich um ein *kommunizierendes* Cavum septi pellucidi und zweitens betrug die Erweiterung der Höhle bloß etwa 1 cm.

Betrachten wir die Abbildungen von *Dandy*, so wird allerdings verständlich, daß *kongenitale Cysten, welche eine derartige Größe erreicht haben, ähnlich wirken müssen wie Geschwülste des Septum pellucidum*. Hier reicht die Cyste des Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae bis in die hinteren Abschnitte der 3. Hirnkammer, blockiert den Aquädukt und komprimiert das Mittelhirn (s. Abb. 15—17). Aus der Pathologie der raumbeschränkenden intrakraniellen Erkrankungen wissen wir nun, daß gerade Tumoren, welche vorwiegend aus großen Cysten bestehen, jahrelang durch sehr deutliche Remissionen und Intermissionen gekennzeichnete Steigerungen des Hirndruckes hervorrufen können. Bevor der erhöhte intrakranielle Druck ein dauernder wird, kommt es bei diesen Kranken manchmal zu ausgesprochenen Anfällen plötzlicher schwerer Hirndrucksteigerungen; ein krankhaftes Geschehen, welches auch im klinischen Bilde sehr deutlich hervortreten kann. In den Krankengeschichten cystischer Geschwülste finden wir dann relativ oft charakteristische Angaben über plötzliche Attacken von Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Bewußtseinstörungen und Krämpfen. Die Anfälle dauern eine gewisse, oft erstaunlich kurze Zeit, gehen dann wieder deutlich zurück oder verlieren sich sogar ganz. Das eigenartige Remittieren und Intermittieren der klinischen Symptomatologie hängt mit plötzlichen Größenunterschieden der Cyste zusammen, welche durch eine Zunahme bzw. Abnahme ihres Flüssigkeitsgehaltes verursacht werden. Schon ein solches Geschehen allein macht selbstverständlich deutliche Hirndruckschwankungen. Liegt die Cyste überdies noch in der Nähe wichtiger Abflußbahnen der inneren Liquorräume (z. B. in der Nachbarschaft der Foramina Monroi, des 3. Ventrikels oder des Aquädukts), so rechnen wir mit besonders starken Schwankungen des intrakraniellen Druckes, da sich den Größenunterschieden der Cyste auch noch eine intermittierende *Blockade der inneren Liquorräume* hinzugesellen kann¹. Sie tritt auf, wenn die Cyste durch eine rasche Größenzunahme oder durch plötzliche Lageveränderungen des Kopfes die Abflußwege der Cerebrospinalflüssigkeit wie ein Kugelventil vorübergehend verschließt. Hierfür sind die Cysten des Foramen Monroi (*Dandy, Kessel, Olivecrona* u. a.) ein besonders lehrreiches Beispiel; das zeigt auch sehr eindrucksvoll die folgende eigene Beobachtung.

¹ Schon der *plötzliche* Verschluß der inneren Liquorräume allein bedingt eine erhebliche Zunahme des intrakraniellen Druckes, welche bedrohliche Ausmaße erreichen kann, falls sich der Verschluß nicht wieder löst. Das wissen wir zur Genüge aus der Pathologie solider intrakranieller Geschwülste, welche durch ihr intra- bzw. paraventriculäres Wachstum den Liquorabfluß aus den Hirnkammern plötzlich blockieren. Entwickelt sich der Verschluß dagegen *sehr langsam*, so können die Symptome des gesteigerten Hirndruckes auffallend lange ausbleiben. Oft steht in solchen Fällen die Symptomenarmut des klinischen Bildes in einem erstaunlichen Gegensatze zur Schwere der pathologisch-anatomischen Veränderungen (ausgeprägter Hydrocephalus internus); der Gegensatz beruht auf der unter Umständen hochentwickelten Fähigkeit des ZNS., Schäden, welche sehr langsam gesetzt werden, weitgehend auszugleichen (s. a. S. 342).

Fall 12. Frau Rl., geb. 21. 9. 99, wurde am 3. 6. 38 in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen. Die Kranke war früher immer gesund gewesen. Ihr Nervenleiden begann vor einem Jahre. Sie litt seit dieser Zeit an heftigen Kopfschmerzen, welche in ausgesprochenen Anfällen auftraten und unerträgliche Ausmaße annahmen. Im Anfall stöhnte die Kranke vor Schmerzen, wälzte sich im Bett herum und bohrte den Kopf in die Kissen. In den ersten Monaten dauerten die Anfälle etwa 5 Min., klangen dann langsam ab und wiederholten sich etwa alle 2 Wochen. Zwischen den Anfällen war Frau Rl. beschwerdefrei gewesen. Erst nach der letzten Attacke (etwa 14 Tage vor der Aufnahme in die Klinik) gingen

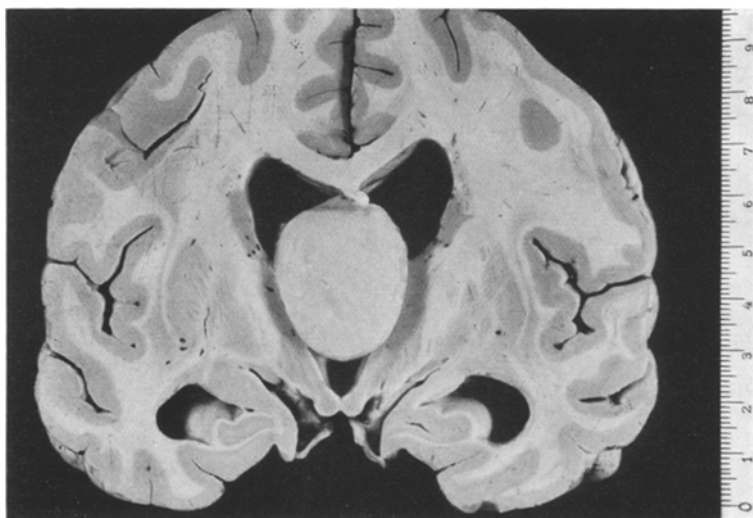


Abb. 18. Fall 12. Der Frontalschnitt zeigt eine etwa pflaumengroße Kolloidcyste im Septum pellucidum und in den vorderen Teilen des 3. Ventrikels.

die Kopfschmerzen nicht mehr vorüber. Zuletzt klagte sie noch über Unsicherheit beim Gehen, über Augenbrennen und schlechtes Sehen. Zum Schluß erbrach die Kranke wiederholt.

Bei der neurologischen Untersuchung fand sich mit Ausnahme einer leichten spastischen Parese des rechten Beines nichts sicher Krankhaftes (keine Stauungspapillen). Auch intern wurde nichts Besonderes gefunden.

In der Klinik traten zwei schwere Krampfanfälle auf, welche an das Bild der Enthirnungsstarre erinnerten. Schon am Abend des Aufnahmetages starb die Kranke plötzlich an Atemlähmung. Die klinische Diagnose lautete: Wahrscheinlich tief sitzender Tumor in der Nähe des 4. Ventrikels.

Bei der Sektion fand sich allgemeine Hirnswellung, sowie eine etwa pflaumengroße Kolloidcyste im vorderen Teile des 3. Ventrikels und im Septum pellucidum mit vollkommener Blockade beider Foramina Monroi. Die Ventrikel waren deutlich erweitert (siehe Abb. 18).

Die klinischen Erfahrungen von *Dandy* sprechen nun dafür, daß auch die kongenitalen Cysten des Septum pellucidum und Cavum Vergae im Falle einer plötzlichen Größenzunahme der Cyste die Wege des inneren Liquors vorübergehend und später wohl sogar für dauernd verschließen

und durch beide Vorgänge eine besonders starke und plötzliche Steigerung des Hirndruckes bedingen können. Unerläßliche Voraussetzung ist allerdings, daß die Cyste ungewöhnlich groß ist.

So hatte die Erkrankung in *Dandys* erstem Falle (50 Jahre alte Frau) bereits 11 Jahre vor der Klinikaufnahme begonnen, und zwar mit schweren generalisierten Kopfschmerzen, welche jahrelang in typischen Anfällen aufgetreten, in den letzten 5 Jahren allerdings wieder verschwunden waren. 9 Jahre vor der Untersuchung war es zu flüchtigen Bewußtseinstörungen (mehrere Minuten anhaltendes Koma) gekommen. Später hatten sich seelische Störungen von frontalem Gepräge und Verwirrheitszustände entwickelt; schließlich kam es zu cerebralem Erbrechen, welches eine starke Gewichtsabnahme zur Folge hatte. Bei der Operation fand sich ein großes, durch die Ventrikulographie diagnostiziertes Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae. Die Cyste war — bei der Operation gemessen — vorne etwa 3 cm und hinten mindestens 6—7 cm breit; ihre Länge wurde von *Dandy* auf gut 12 cm geschätzt (s. Abb. 15—17). Die Kranke starb 3 Wochen nach dem chirurgischen Eingriff an den Folgen einer operativen Komplikation (Thrombose der linken Arteria cerebri anterior). Ursachen für eine andere Erkrankung wurden bei der Gehirnsektion nicht aufgedeckt. In *Dandys* zweiten Falle (4 $\frac{1}{2}$ jähriges, in der geistigen Entwicklung zurückgebliebenes Kind) hatte wenige Stunden vor der Untersuchung unter Schreien schlagartig cerebrales Erbrechen eingesetzt; der Junge hatte das Bett eingenäßt. Schon die Tage vorher hatte der Kranke wiederholt im Schlaf laut aufgeschrien (eine Angabe, welche sehr an einen „*cri hydrocéphalic*“ erinnert), war aber in der Frühe immer wieder beschwerdefrei gewesen. Am Morgen nach dem Erbrechen wurde der Junge bereits komatös und geriet in einen halbseitenbetonten Status epilepticus. Wieder fand sich bei der Operation eine große, durch das Luftbild festgestellte Cyste des Septum pellucidum und Cavum Vergae. Ihre Maße betrugen diesmal: Längendurchmesser 7 cm, Breiten- und Tiefendurchmesser je 5 cm. *Dandy* ist der fraglos richtigen Ansicht, daß die Mißbildung durch Schwankungen ihrer Größe und Ausdehnung die Abflußwege des inneren Liquors im 3. Ventrikel nach der Art eines Kugelventils zeitweise verschlossen hatte (s. S. 336). In diesem Sinne spricht nicht nur die klinische Symptomatologie, sondern auch die Erweiterung der Seitenkammern und der ungewöhnlich große, hydrocephal konfigurierte Schädel des Kindes. Da die hydrocephale Schädelform schon bald nach der Geburt aufgefallen war, glaubt *Dandy* sogar, daß die Cyste die Abflußwege des inneren Liquors damals schon einmal für längere Zeit vollkommen blockiert hatte und daß sich der Verschuß erst später wieder zu einer unvollkommenen bzw. intermittierenden Blockade zurückgebildet hatte. Ein solches in der Hirnpathologie an und für sich ungewöhnliches Geschehen erscheint mir gerade bei einer angeborenen Cyste in der Tat möglich. Wir müssen nämlich das schnelle Wachstum des Gehirns in den ersten Lebensjahren bei unseren Überlegungen unter allen Umständen mit berücksichtigen, da während dieser Zeit zweifellos noch starke Lageverschiebungen zwischen kongenitaler Cyste und Gehirnmaße entstehen können.

Mein Kranker Sohn hatte mit 16 Jahren für etwa 3 Monate über heftige Kopfschmerzen geklagt, die sich später wieder ganz verloren hatten. Die Krankengeschichten meiner Patienten Schi. und Gs. enthalten dagegen keine Angaben, welche auf gesteigerten Hirndruck hinweisen; das ist auch ohne weiteres verständlich, da die Mißbildung in diesen Fällen nur mäßige Ausmaße erreicht hatte (s. Abb. 4—7).

Im Zusammenhange mit der Frage „*intermittierende Steigerungen des intrakraniellen Druckes bei Cysten des Septum pellucidum*“ ist noch der Fall 1 von *van Wageningen* und *Aird* besonders bemerkenswert.

Es handelt sich um einen bei der Klinikaufnahme 35 Jahre alten Mann, dessen Nervenleiden auf 2 Jahre zurückging und eines Morgens ganz plötzlich mit heftigen Kopfschmerzen und Erbrechen eingesetzt hatte. Die Beschwerden gingen das erste Mal schon nach einem Tage wieder vollkommen vorbei; sie wiederholten sich später in der gleichen Weise und kamen im Laufe der Zeit immer häufiger. Die letzten Tage vor der Aufnahme in die Klinik litt der Kranke fast dauernd unter starken Stirnkopfschmerzen. Die Vorgeschichte enthält weiter Angaben über Doppeltsehen, Verschlechterung des Sehvermögens, Gangstörungen, Ohrensausen und Trigeminasparästhesien; Beschwerden, welche sich den intermittierenden Symptomen des gesteigerten Hirndruckes im Laufe der Zeit allmählich hinzugesellt hatten. Epileptische Anfälle waren nie aufgetreten.

Bei der Untersuchung fanden sich Stauungspapillen von 5—6 Dioptrien Prominenz mit Netzhautblutungen, sowie leichte nystagmiforme Zuckungen beim Blick nach den Seiten. Die Reflexe waren allgemein lebhaft. Beim Rombergschen Versuch schwankte der Kranke stark nach hinten, hatte aber sonst keine cerebellaren Symptome. Auf den Leeraufnahmen des Schädels sah man einen etwa 3:5,5 cm großen Schatten, welcher 2,5 cm über der Sella in der Mitte des Hirnschädels lag. Die hinteren Keilfortsätze waren atrophisch, der Sellaeingang stark erweitert (Drucksella). Bei der Ventrikulographie fand sich ein großer Füllungsdefekt zwischen beiden Vorderhörnern, wie er für raumbeschränkende Erkrankungen des Septum pellucidum absolut charakteristisch ist. Die Diagnose lautete: Cyste des Septum pellucidum.

Bei der Operation war die Dura ungewöhnlich blutreich. Auch in der Tiefe fanden sich große Venen, welche die Operation erschwerten. Der Seitenventrikel wurde eröffnet und die Septumcyste durch die mediale Wand der Kammer punktiert; dabei entleerten sich 35—40 ccm einer stark xanthochrom verfärbten Flüssigkeit. Die Cystenwand wurde erweitert und noch mehr Flüssigkeit entfernt. Tumorgewebe wurde in der Cyste nicht gefunden.

Der Zustand des Kranken besserte sich nach der Operation erheblich, so daß er seine Arbeit etwa 8 Monate später wieder aufnehmen konnte.

Der Fall wird von den Verfassern als ein nichtkommunizierendes Cavum septi pellucidi aufgefaßt. Ich glaube nicht recht, daß diese Auffassung wirklich richtig ist. Es erscheint mir doch viel wahrscheinlicher, daß es sich hier um einen echten cystischen Tumor im Septum pellucidum gehandelt hat. Die Diagnose „erweitertes Cavum septi pellucidi“ beruht, wie ich der Arbeit entnehmen muß, im wesentlichen auf dem Fehlen von Tumorgewebe innerhalb der Cyste. Dieser negative Operationsbefund ist aber meines Erachtens noch kein hinreichender Beweis gegen das Vorliegen einer echten Geschwulst. Wir wissen doch aus der Pathologie der raumbeschränkenden Erkrankungen, daß man den in einer Cyste liegenden Tumorknoten bei der Operation nicht immer findet und daß das Geschwulstgewebe schließlich auch einmal außerhalb der Cystenwand liegen kann. Am meisten spricht meines Erachtens aber die Klinik des Falles gegen die Annahme einer einfachen kongenitalen Mißbildung. Die Symptome des gesteigerten intrakraniellen Druckes hatten in diesem Falle Ausmaße erreicht (hochgradige Stauungspapillen, deutliche Druckatrophie der Sella usw.), wie sie bei den angeborenen Cysten des Septum pellucidum meines Wissens bisher noch nie beobachtet worden sind.

Weiter enthielt die Cyste im Gegensatz zu den bisher bekanntgewordenen Fällen (*Dandy*, *Tönnis* usw.) keine klare und farblose Flüssigkeit, sondern ein stark xanthochrom verfärbtes Transsudat¹. Eine dunkelgelbe Flüssigkeit ist aber bekanntlich der typische Cysteninhalt beim Gliom. Diese Unterschiede verlangen meines Erachtens den Rückschluß, daß der Cysteninhalt nicht auf dem gleichen Wege entstanden sein konnte wie bei den von *Dandy* und *Tönnis* operierten Mißbildungen des Septum pellucidum. Auch der auf den Schädelleeraufnahmen erkennbare Verdichtungsherd über der Sella, welcher meines Erachtens wie ein Kalkschatten aussieht, gibt doch sehr zu denken. Kalkeinlagerungen in die Wände des Septum pellucidum sind bei den kongenitalen Septumcysten meines Wissens bisher weder klinisch noch anatomisch jemals gefunden worden². Wenn ich somit auch glauben möchte, daß der Fall I von *van Wagenen* und *Aird* wahrscheinlich keine kongenitale Cyste sondern ein cystischer Tumor des Septum pellucidum war, so besitzt doch auch diese Beobachtung für die mich beschäftigenden Fragen theoretische und praktische Bedeutung. Sie ist ein lehrreiches Beispiel für die immer wieder zu beobachtende Tatsache, daß das intermittierende Auftreten gesteigerten intrakraniellen Druckes einen wichtigen Hinweis auf den cystischen Charakter einer raumbeschränkenden Erkrankung geben kann. *Der Fall zeigt uns besonders schön, daß Symptome, wie Kopfschmerzen, cerebrales Erbrechen usw., welche sich in ausgesprochenen Anfällen entwickeln, auch bei großen raumbeschränkenden Erkrankungen im Septum pellucidum als Zeichen akuter Hirndruckschwankungen vorkommen.* Wir dürfen mit dieser Symptomatologie rechnen, wenn es sich um ausgesprochen cystische Gebilde handelt, wenn sich plötzlich eine Blockade der inneren Liquorwege entwickelt oder wenn beide Voraussetzungen gegeben sind.

Nun darf man diese Sätze jedoch auf keinen Fall umkehren. So bezeichnend das von mir ausführlich beschriebene Syndrom „intermittierender Hirndruckschwankungen“ für die Diagnose einer Gehirncyste in vielen Fällen sein kann, so pflegt doch ein cystischer Hirntumor keineswegs immer eine solche Symptomatologie zu bedingen. Es gibt große Cysten des ZNS., welche dieses charakteristische Syndrom ganz vermissen lassen und deren klinische Symptomatologie keinerlei Rück-

¹ Über die chemische Zusammensetzung wird leider nichts angegeben. Erfahrungsgemäß dürfte aber auch die Menge des Gesamteiweißes sehr stark erhöht gewesen sein.

² *Laubenthal* beschreibt in einem Falle allerdings ausgedehnte Verkalkungen im Bereiche des Septum pellucidum und denkt dabei an die Möglichkeit, daß ein luftgefülltes Cavum septi pellucidi zwischen den Kalkmassen vorhanden sein könnte. Nach den in der Arbeit wiedergegebenen Encephalogrammen halte ich es für sicher, daß es sich in diesem Falle um eine ausgeprägte Agenesie des Corpus Callosum handelt, welche durch eine weit nach oben reichende cystische Ausstülpung medianer Abschnitte des Ventrikelsystems kompliziert wird [s. a. *Foerster*, O.: Z. Neur. 164, 380f (1939)].

schlüsse auf den cystischen Charakter der Neubildung erlaubt. So gibt es cystische Geschwülste, welche viele Jahre, ja manchmal für immer auffallend wenig Zeichen gesteigerter intrakraniellen Druckes bedingen; ich erinnere hier nur an manche suprasellären Craniopharyngeome. Andere Hirncysten führen in chronischer, progredienter Entwicklung, d. h. also ganz allmählich zum Syndrome des gesteigerten Hirndrucks. Die Lage der Cyste, insbesondere ihre Beziehungen zu den Abflußwegen des inneren Liquors und die Art ihres Wachstums (langsame Größenzunahme einerseits, plötzliche Größenschwankungen andererseits) sind eben von Fall zu Fall immer wieder andere, so daß sich auch hier die klinische Symptomatologie unmöglich auf eine einheitliche Formel bringen läßt. Meine letzte Erfahrung auf dem Gebiete kongenitaler Cysten das Septum pellucidum beweist eindeutig, daß diese für die Diagnostik höchst unbequeme Erfahrungstatsache auch für die cystischen Mißbildungen des Septum pellucidum zutrifft. So konnte ich in der letzten Zeit einen 27jährigen Mann beobachten, dessen interessante Krankengeschichte ich hier noch kurz mitteilen möchte¹.

Der Kranke Mh. wurde am 17. 5. 39 wegen eines Suicidversuches in die Universitäts-Nervenklinik München eingeliefert. Er hatte sich mit einer Pistole in die rechte Schläfe geschossen und zwar aus folgendem Grunde: Der Kranke leidet seit der Kindheit an einem dumpfen, diffusen Druck und Schmerz im Hirnschädel. Im Jahre 1934 haben sich die Kopfschmerzen allmählich erheblich verstärkt; sie sind dauernd vorhanden und werden als unerträglich charakterisiert. Andere Beschwerden hat der Kranke nicht.

Da die neurologische Untersuchung nicht die geringsten Abweichungen von der Norm ergab und der Kranke in seinen Aussagen einen durchaus glaubhaften Eindruck machte, wurde er nach reaktionsloser Ausheilung der Schußfolgen am 14. 6. 39 suboccipital encephalographiert. Im Luftbilde fand sich eine große, geschlossene, kongenitale Cyste des Septum pellucidum. Bei dem vollkommenen Fehlen aller anderen Ursachen für die geklagten Beschwerden habe ich es für überwiegend wahrscheinlich gehalten, daß die Kopfschmerzen des Kranken mit der Cyste in einem ursächlichen Zusammenhange stehen und habe den Kranken daher auf der neurochirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik München von Oberarzt *Jaeger* nach der Methode von *Dandy* operieren lassen.

Bei der Operation fand sich ein großer, typischer „Ventriculus septi pellucidi“; die Cyste stand unter starker Spannung. Durch Punktion wurden 15 ccm klare Flüssigkeit entleert; nach Eröffnung der Cyste wurde noch mehr Flüssigkeit entfernt. Dann wurde eine breite Verbindung zwischen der Cyste und den beiden Seitenkammern hergestellt.

Der Kranke erholte sich nach der Operation rasch und gab bereits 10 Tage später an: „Ich fühle mich wie neugeboren, der Druck und die Schmerzen im Kopf sind vollkommen geschwunden.“

¹ Es ist mir leider nicht möglich, diesen Fall im Rahmen meiner Arbeit noch ausführlich zu behandeln, da sich die Arbeit bereits im Druck befand, als der Kranke in die Klinik kam. Ich halte es weiter für notwendig, den Kranken noch längere Zeit klinisch zu beobachten, um über den operativen Heilerfolg Endgültiges aussagen zu können. Aus diesem Grunde habe ich mich daher auf diese kurze vorläufige Mitteilung beschränkt und werde den Fall später gemeinsam mit Herrn *Jäger* an anderer Stelle veröffentlichen.

Das Gegenstück zur Gruppe der großen Gehirncysten mit charakteristischer Symptomatologie (intermittierender Hirndruck) bilden nun jene histologisch gutartigen Geschwülste, welche sehr langsam wachsen, nicht zu cystischer Entartung neigen und keine plötzliche Blockade der inneren Liquorwege bedingen. Wir wissen, daß es im ZNS. große Neubildungen gibt, welche viele Jahre lang erstaunlich wenig klinische Zeichen machen und erst bei der röntgenologischen Untersuchung oder bei der Operation immer wieder durch ihre ungewöhnliche Größe verblüffen. Oft sind es Kranke, welche über gar keine oder nur über geringe Hirndruckbeschwerden zu klagen haben und welche die Klinik zur Beobachtung auf epileptische Anfälle aufsuchen. Im Röntgenbilde finden wir dann manchmal eine große, verkalkte Geschwulst, welche fraglos schon jahrelang wächst und deren ungewöhnlichen Ausmaße in einem kaum verständlichen Gegensatze zur Symptomenarmut des klinischen Bildes stehen. Das abortive neurologische und psychiatrische Syndrom resultiert in diesen Fällen aus der unter Umständen hochentwickelten Fähigkeit des ZNS., Schäden, welche sehr langsam gesetzt werden, auszugleichen (s. a. S. 336, Anmerkung). Wir müssen annehmen, daß die nichterkrankten Abschnitte des ZNS. sogar lebenswichtige Funktionen erkrankter Hirnteile weitgehend übernehmen können, wenn sich die Störungen so langsam entwickeln, daß das Gehirn genügend Zeit gewinnt, um sich umzustellen. Dieses fundamentale Gesetz aus der Gehirnpathologie gilt auch in vollem Umfange für die raumbeschränkenden Erkrankungen des Septum pellucidum; das beweist sehr eindrucksvoll die folgende eigene Beobachtung.

Fall 13. Anna Klm., geb. 9. 4. 12 wurde auf Veranlassung des Erbgesundheitsgerichtes am 3. 12. 35 zum ersten Male in die Universitäts-Nervenklinik München zur Beobachtung auf epileptische Anfälle aufgenommen. Die Familiengeschichte ist nach den Angaben der Kranken und ihrer Mutter ohne Besonderheiten. Frl. Klm. wurde normal geboren und entwickelte sich regelrecht. Sie besuchte die Volksschule und galt als eine mittelmäßige Schülerin. Mit Ausnahme einer mit 12 Jahren überstandenen Hüftgelenkentzündung, welche eine leichte Verkürzung des rechten Beines zurückließ, hat sie keine nennenswerten Erkrankungen durchgemacht. Die Menses traten mit 16 Jahren zum ersten Male auf und waren später zeitweise etwas unregelmäßig.

Mit 6 Jahren bekam die Kranke ihren ersten epileptischen Anfall; die Anfälle wiederholten sich von da ab alle 6 Wochen und häuften sich erst in den letzten Jahren. Sie kommen ohne besonderen Anlaß zu verschiedenen Tageszeiten, besonders gern aber auch in der Nacht im Schlaf. Schon die Tage vor dem Ausnahmezustand fühlt sich die Kranke nicht recht wohl und ist mißgestimmt. Der Anfall setzt mit einem starken Angstgefühl auf der Brust ein; dann blickt die Kranke mit geistesabwesendem Gesichtsausdruck starr vor sich hin, schreit laut und ängstlich auf, „arbeitet herum“, bleibt sitzen oder springt plötzlich auf, bis sie irgendwo anstößt. Für etwa 5—10 Min. „ist sie nicht ganz bei sich“, hört zwar, wenn man sie anspricht, versteht aber nichts und spricht nur lallend und verworren. Nach dem Anfall schläft sie einige Stunden und hat nach dem Erwachen starke Kopfschmerzen. Manchmal sind die Anfälle leichter: Dann ist sie nur für einige Zeit „weg“, wird blaß, schaut plötzlich in eine Ecke und versteht nicht, was man zu ihr sagt. Schon

seit der Kindheit hat sie gelegentlich Kopfschmerzen. Die Kranke war von jeher etwas langsam und bezeichnet sich selbst als gutmütig, weichherzig und ein wenig weinerlich veranlagt.

Untersuchungsbefund: Es handelt sich um eine 170 cm große und 68 kg schwere Patientin. An den inneren Organen wird kein krankhafter Befund erhoben. Nach dem Bericht der II. Universitäts-Frauenklinik besteht eine Schwangerschaft im 5. Monat. Die neurologische Untersuchung ergibt folgendes: Der Schädel ist nirgends druck- oder klopfschmerzhaft und nach allen Richtungen frei beweglich. Die Augenbewegungen sind frei; es besteht kein Nystagmus. Die Pupillen sind rund und reagieren prompt auf Lichteinfall und Nahsehen. Augenhintergrund und Gesichtsfelder sind normal. Auch an den übrigen Hirnnerven kann nichts Krankhaftes festgestellt werden; der Geruch ist intakt. Nach dem Befunde der Universitäts-Ohrenklinik sind die Hör- und Gleichgewichtsapparate o. B. Die Muskulatur des rechten Beines ist leicht atrophisch (Folgen der alten Hüftgelenksentzündung). Die Extremitätenreflexe sind mittelstark und seitengleich auslösbar; nur der rechte Achillessehnenreflex fehlt (Spitzfußstellung). Krankhafte Reflexe finden sich nicht. Die Sensibilität ist nicht gestört. Die Koordination der Bewegungen erfolgt sicher; die Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche gelingen gut. Das Rombergsche und Baranysche Zeichen sind negativ. Sprache und Gang zeigen keine Besonderheiten. Die Wa.R. ist im Blut und Liquor negativ; der Liquor ist auch sonst in jeder Beziehung normal.

Frl. Klm. ist vollkommen orientiert, bewußtseinsklar und geordnet. Sie ist gleichmäßig freundlich und gibt über ihre Krankheit gut Auskunft. Auffallend ist lediglich ihr etwas weiches und kindliches Wesen. Die Intelligenzleistungen stehen eher unter dem Durchschnitt; deutliche Ausfälle sind aber bei der experimentellen Untersuchung nicht nachzuweisen. Eine wesentliche Verlangsamung der Denkvorgänge besteht nicht. Züge einer charakteristischen epileptischen Wesensveränderung fehlen. Auch finden sich keine Zeichen einer Stirnhirnerkrankung. Frl. Klm. besitzt ein gutes Kritikvermögen, ist nicht antriebslos und auch in ihrer Stimmungslage nicht weiter auffällig.

Auf den Röntgenbildern des Schädels (Leeraufnahmen) erkennt man eine große, birnenförmige Kalkschale, welche symmetrisch in den vorderen Abschnitten des Gehirnschädels liegt. Es handelt sich zweifellos um eine ausgedehnte verkalkte Geschwulst.

Während des Klinikaufenthaltes wurde ein Anfall beobachtet. Die Kranke starrte plötzlich ängstlich vor sich hin, schrie dann laut auf und war schwer bewußtseinsgetrübt; sie reagierte nicht auf Anreden. Der Zustand dauerte etwa 2—3 Min.

Die klinische Diagnose lautete: Verkalkter Stirnhirntumor mit symptomatisch-epileptischen Anfällen. Eine erbliche Fallsucht im Sinne des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses wurde auf Grund des Röntgenbefundes selbstverständlich abgelehnt.

Am 26. 3. 38 wurde die Kranke das zweite Mal in die Universitäts-Nervenklinik München aufgenommen.

Die Zwischenanamnese lautete: Die Kranke hatte am 13. 3. 36 entbunden, die Geburt verlief ohne jede Komplikation, das Kind lebt und ist gesund. Seit der Entbindung hat sich das Anfallsleiden erheblich gebessert; während die Anfälle in den Monaten vor der Geburt alle 3—4 Wochen aufgetreten waren und sich manchmal am gleichen Tage wiederholt hatten, kommen die Anfälle jetzt nur noch alle 6 bis 8 Wochen, und zwar überhaupt nur noch in der Nacht. Am Tage nach dem Anfall fühlt sich die Kranke schon wieder frisch und arbeitsfähig und verspürt höchstens noch leichte Kopfschmerzen. Auch die Anfälle selbst sollen leichter und kürzer geworden sein. Aus eigener Beobachtung weiß sie über den Ausnahmezustand nichts und erfährt davon nur durch ihre Angehörigen, welche den initialen Schrei hören. Generalisierte Anfälle mit deutlich motorischen Entladungen sind nach

wie vor nicht aufgetreten. Außer gelegentlichen Klagen über Kopfschmerzen bringt die Kranke auch dieses Mal keine weiteren Beschwerden vor.

Die neurologische und psychiatrische Untersuchung ergibt außer dem Fehlen des rechten Achillessehnenreflexes wieder nichts Krankhaftes; auch der Augenhintergrund ist nach wie vor ohne pathologische Veränderungen. Der Liquor ist wiederum o. B.

Befund der Röntgenabteilung der Universitäts-Nervenklinik: Die Schädelübersichtsaufnahmen nach suboccipitaler Encephalographie (35 ccm Liquor-Luftaustausch) ergeben eine sehr gute Füllung. Man erkennt folgendes: Die beiden Vorderhörner und die anschließenden Abschnitte der beiden Seitenkammern sind

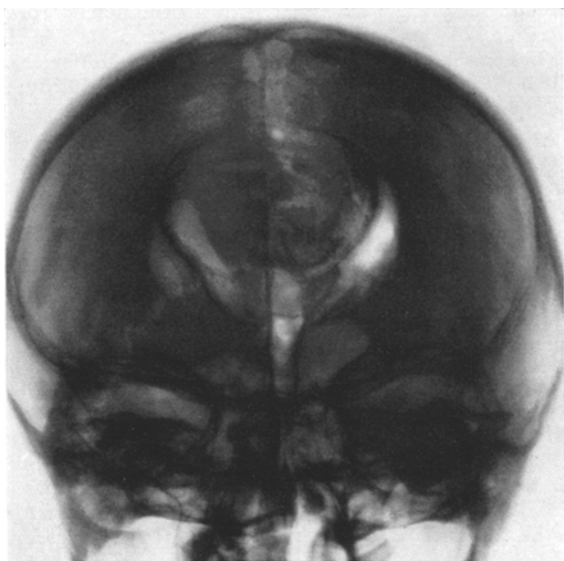


Abb. 19. Fall 13. Sagittales Bild in Hinterhauptslage. Man erkennt eine riesige verkalkte Geschwulst mit ihrer Hauptmasse in der Gegend des Septum pellucidum. Sehr starke Auseinanderdrängung der beiden Vorderhörner nach lateral durch die Geschwulst.

von der Mitte her weit nach lateral auseinander gedrängt. Die medialen Wände der beiden Seitenkammern, welche stark konkav eingedellt sind, grenzen — wie die hinterhauptanliegende halbaxiale Aufnahme sehr schön zeigt — unmittelbar an die Kalkschale. Auffallend ist weiter die Größe des 3. Ventrikels, welcher symmetrisch in der Mittellinie liegt.

Nach dem Encephalogramm handelt es sich eindeutig um eine riesige verkalkte Geschwulst, welche mit ihrer Hauptmasse in der Gegend des Septum pellucidum liegt. Die Neubildung überschreitet aber die Bezirke des Septum pellucidum; sie wächst von hier aus nach oben, nach unten (a.-p.-Aufnahme) und nach hinten (halbaxiale Aufnahme). Es besteht keine Blockade der Foramina Monroi; das beweist die gute Luftfüllung der Hirnkammern auf suboccipitalem Wege.

Die Kranke wurde im Anschluß an die Encephalographie auf die neurochirurgische Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik verlegt und von Dr. Kessel operiert. Bei der Operation fand sich eine als Ganzes verkalkte Geschwulst in der Gegend des Septum pellucidum; eine Entfernung der Neubildung war unmöglich.

Die Operationswunde verheilte komplikationslos, so daß die Kranke schon nach wenigen Wochen wieder entlassen werden konnte.

Ich habe den Fall 13 besonders ausführlich beschrieben, obwohl es sich um eine echte Gehirngeschwulst handelt, d. h. also um eine Erkrankung, welche nicht zu meinem Thema im engeren Sinne gehört. Das Krankheitsbild ist aber in vieler Hinsicht so ungewöhnlich und



Abb. 20. Fall 13. Sagittales halbaxiales Bild in Hinterhauptslage zeigt die Ausdehnung des Tumors besonders schön. Man sieht wie die konkav eingedellten medialen Wände der beiden stark nach lateral auseinandergedrängten Seitenkammern unmittelbar an die Kalkschale angrenzen. In der Mitte der auffallend große 3. Ventrikel.

gerade als ein Gegenstück zur Klinik der Cysten des Septum pellucidum so bemerkenswert, daß mir seine besonders ausführliche Würdigung berechtigt erschien. Diesmal handelt es sich um eine Kranke, welche bei der ersten Klinikaufnahme 23 Jahre alt war und welche auf Veranlassung des Erbgesundheitsgerichtes zur Beobachtung auf „erbliche Fallsucht“ aufgenommen wurde. Die Vorgeschichte und der nervenärztliche Untersuchungsbefund rechtfertigten diesen Verdacht, da epileptische Anfälle ganz im Vordergrund des Krankheitsbildes standen. Die ersten Anfälle waren bereits mit 6 Jahren aufgetreten und hatten sich im Laufe des Lebens alle paar Wochen wiederholt. Es waren echte epileptische Zustände mit starken Bewußtseinsstörungen, welche auch in der Klinik ärztlich beobachtet werden konnten. Zu großen

epileptischen Anfällen mit generalisierten motorischen Entladungen war es offenbar nie gekommen; wohl aber zu typischen Absenzen. Weder die Vorgeschichte noch der nervenärztliche Befund gaben deutliche Hinweise auf den symptomatischen Charakter der epileptischen Zustände; so war beispielsweise nicht nur der Augenhintergrund bei wiederholten Untersuchungen normal, sondern es fehlten auch eindeutige Klagen, welche auf gesteigerten Schädelinnendruck hätten schließen lassen können. Erst die Röntgenuntersuchungen (Leeraufnahmen und Encephalogramme) deckten als Ursache des Krankheitsbildes eine riesige *solide* Geschwulst auf, welche vorwiegend in der Gegend des Septum pellucidum saß und welche — was besonders bemerkenswert ist — trotz ihrer mächtigen Ausdehnung die inneren Liquorwege (Foramina Monroi) noch nicht verschlossen hatte. Der Fall ist ein besonders augenfälliger Beweis für die große Bedeutung unserer physikalisch-diagnostischen Methoden im Rahmen der neurologischen und psychiatrischen Diagnostik. Zahlreiche Kliniker haben in den letzten Jahren die Forderung erhoben, daß auch bei den Untersuchungen für die Erbgesundheitsgerichte von der Röntgendiagnostik ausgiebigster Gebrauch gemacht werden soll. Dabei kommen natürlich in erster Linie jene Fälle in Frage, welche wegen „Verdacht auf erbliche Fallsucht“ oder wegen „Verdacht auf angeborenen Schwachsinn“ klinisch beobachtet werden. Wie berechtigt diese Forderung ist, beweist mein Fall 13. Er ist schließlich ein besonders interessantes Gegenstück zu den Cysten des Septum pellucidum und ein schöner Beweis für die bekannte ärztliche Erfahrungstatsache, daß die Symptomatologie einer raumbeschränkenden Erkrankung nicht einmal so sehr von der *Größe der Neubildung*, sondern in viel höherem Maße vom *Tempo ihrer Entwicklung* bestimmt wird.

Die Erfahrungen aus der Pathologie der Geschwülste in der Gegend des Septum pellucidum und ihre Anwendung auf die Pathologie cystischer Mißbildungen des Cavum septi pellucidi und des Cavum Vergae führen uns somit — noch einmal kurz zusammengefaßt — zu folgender Beurteilung: Symptome plötzlicher Hirndruckschwankungen, wie Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Bewußtseinstörungen und Krämpfe, welche für kurze oder längere Zeit in Anfällen auftreten, können nicht nur durch echte Neubildungen, sondern gelegentlich auch mal durch ein ungewöhnlich großes Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae hervorgerufen werden. Es erscheint weiter möglich, daß eine solche Mißbildung die Liquorabflußwege aus den Hirnkammern eines Tages für immer verschließt und die klinischen Symptome des gesteigerten intrakraniellen Druckes von diesem Zeitpunkte ab nicht wieder vergehen, sondern bleiben.

Schließlich beweist mein Fall Mh., daß — wie überall in der Pathologie — auch hier die Ausnahme die Regel bestätigt. Der Fall zeigt nämlich, daß sich klinische Symptome (Kopfschmerzen) einer kon-

genitalen Cyste des Septum pellucidum auch ohne Remissionen ganz allmählich entwickeln und verstärken können.

Es ist eine alte Erfahrungstatsache, daß Kranke, welche an Gehirnmißbildungen leiden, in einem auffallend hohen Prozentsatze der Fälle früher oder später epileptische Zustände bekommen. Es ist sogar relativ häufig, daß sich eine selbst schwere Entwicklungsstörung des ZNS. im Leben vorwiegend, wenn nicht sogar ausschließlich mit epileptischen Anfällen verbindet, welche sich in keiner Weise von den generalisierten Krämpfen der „genuinen Epilepsie“ zu unterscheiden brauchen; bei anderen Kranken haben die Anfälle ein mehr fokales Gepräge¹.

Diese Erfahrungstatsache wird durch einen neuen Fall, welchen ich im Juni 1939 beobachtet habe, besonders eindrucksvoll erhärtet. Es handelt sich um einen 27jährigen Kranken mit schweren generalisierten epileptischen Anfällen; die Entwicklung der epileptischen Zustände ließ sogar an eine genuine Epilepsie denken. Der Kranke war nicht schwachsinnig. Bei der Encephalographie fand sich eine schwere Mißbildung des ZNS. aus jener Gruppe, welche unter dem Namen „Arhinencephalie“ oder besser unter der Bezeichnung „Gehirnmißbildungen, welche durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnet sind“ beschrieben wurde. Man sah im Luftbilde eine Verschmelzung der sehr stark erweiterten Seitenkammern vom Vorderhorn bis zum Ventrikeldreieck zu einem großen unpaaren Liquorraume (weitere Einzelheiten über diese Mißbildungen siehe im ersten Teile der Arbeit).

Auch der von *O. Foerster* erst vor kurzem beschriebene Fall ist in diesem Zusammenhange sehr bemerkenswert.

Hier handelt es sich um einen 29jährigen Kranken, der seit dem 18. Lebensjahre an sowohl der Zahl wie der Schwere nach ständig zunehmenden Krampfanfällen litt, welche durchweg das areale Gepräge des linken frontalen Adversivfeldes (6a β) aufwiesen. Schließlich hatte er zahlreiche Anfälle an einem Tage; danach war in der Regel eine postparoxysmale rechtsseitige Hemiparese vorhanden, die aber nach $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Stunde wieder völlig verschwunden war. Der Kranke stammte aus gesunder Familie und hatte 5 gesunde Geschwister. Seine körperliche und geistige Entwicklung war vollkommen normal gewesen; er hatte sogar als ein sehr guter Schüler gegolten. Mit 14 Jahren erlernte er zunächst das Böttcherhandwerk und war seitdem beim Vater in der Landwirtschaft und besonders in der Gärtnerei tätig. Außer einer Maserninfektion im Alter von 12 Jahren und mehreren geringfügigen Unfällen war der Patient niemals krank gewesen.

Die objektive neurologische Untersuchung ergab keinen abnormen Befund; dagegen fiel eine erhebliche psychische Schwerfälligkeit und Stumpfheit auf, die besonders nach einer Serie von Anfällen viele Tage hindurch bis zum regelrechten Stupor ausartete. Diese Angabe steht in einem gewissen Gegensatze zur Vorgeschichte. Leider sagt *Foerster* in seiner Arbeit nichts darüber aus, ob es sich dabei bloß um wenigstens zum Teil ausgleichbare seelische Störungen im Rahmen schwerer epileptischer Krampfanfälle handelte, in welche vielleicht auch die fortgesetzte Luminalemedikation als Teilursache hineinspielte, oder ob ein schwerer seelischer Dauerschaden im Sinne der epileptischen Demenz vorlag.

Das Encephalogramm zeigte die von *Hyndman* und *Penfield* eingehend beschriebenen charakteristischen Kennzeichen der Agenesis Corporis Callosi. Das

¹ Ein zweites, sehr häufiges Symptom bei schweren Hirnmißbildungen, welches aber auch gelegentlich fehlen kann, sind Intelligenzdefekte (s. auch S. 837 meiner Arbeit, Teil 1.)

völlige Fehlen des Balkens, wenigstens seiner vorderen und mittleren Abschnitte, wurde bei der operativen Intervention bioptisch verifiziert. Desgleichen wurde das völlige Fehlen des Corpus fornicis (Lyra Davidis) und der Falx cerebri festgestellt. Schließlich zeigte der 3. Ventrikel eine große cystische Ausstülpung, welche nach oben zu bis unmittelbar unter die Innenfläche des Schädeldaches emporreichte. Es war also eine schwere Entwicklungsstörung des ZNS.¹

Unter Berücksichtigung dieser Tatsache ist es also an und für sich nicht weiter auffällig, daß große epileptische Krampfanfälle auch in 4 von den 7 klinischen Beobachtungen aus dem zweiten Teile meiner Arbeit die Krankheitsbilder völlig beherrschten; es handelt sich um die Fälle 6, 7, 8 und 9. Betrachten wir zuerst die Fälle 7, 8 und 9, so lautet die Fragestellung: *Welche Beziehungen besitzen epileptische Zustände zu einem durch die Luftfüllung nachgewiesenen vergrößerten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae?* Dabei darf ich folgendes vorausschicken. Ich halte es für ausgeschlossen, daß die Beziehungen zwischen diesen kongenitalen Cysten und der Entwicklung epileptischer Zustände stets auf den gleichen ursächlichen Nenner gebracht werden können. Die Gründe sind folgende: Wir haben zwar gesehen, daß ein sehr großer „5. und 6. Ventrikel“ eine klinisch bedeutungsvolle Steigerung des intrakraniellen Druckes verursachen kann. Diese Fälle — wir kennen sie bisher besonders aus den zwei Beobachtungen von *Dandy* — sind aber fraglos sehr selten, da sie eine so ungewöhnliche Größe und Ausdehnung der Cyste zur unerläßlichen Voraussetzung haben, wie sie nach den bisherigen Erfahrungen nur ganz selten erreicht wird. Bekommt nun ein Kranker mit einem großen kongenitalen Cavum septi pellucidi epileptische Anfälle *und zwar im Zusammenhange mit deutlichen Schwankungen des intrakraniellen Druckes*, so ist es selbstverständlich möglich — wenn auch noch nicht bewiesen —, daß die epileptischen Zustände nichts anderes sind als der Ausdruck einer symptomatischen Epilepsie, wie wir sie als ein häufiges Symptom anderer Gehirnkrankheiten, z. B. einer Geschwulst, eines Abscesses, einer Paralyse usw. tagtäglich beobachten. Für solche Zusammenhänge spricht die Entwicklung des Krampfleidens bei dem von *Dandy* operierten 4½-jährigen Jungen. Wie ich nachher zeigen werde (s. S. 351), sind aber auch in diesem Falle gewisse Einschränkungen nötig, da sich bei der Operation ausgeprägte Mißbildungen der Hirnwindungen und ihrer Gefäße gefunden haben, welche mit hoher Wahrscheinlichkeit den Ablauf der epileptischen Zustände (starke Halbseitenbetonung der Anfälle) bedingt haben und sicher auch als weitere für die Manifestation der epileptischen Krämpfe notwendige Faktoren (Teilursachen) angesprochen werden müssen. Auch die Klinik des von *Tönnis* operierten Falles wurde von epileptischen Zuständen beherrscht.

Es ist ein 21jähriger Gartenbaupraktikant, welcher 6 Wochen nach einem Schädeltrauma seinen ersten epileptischen Anfall bekam (ein engerer Zusammenhang mit dem Unfall erschien unwahrscheinlich). Die Zustände wiederholten sich

¹ Zit. nach O. Foerster: Z. Neur. 164, 380—391 (1939).

von da ab alle 4 Wochen; sie begannen mit einer Schwäche und mit Parästhesien in der linken Hand, die in generalisierte Krampfanfälle übergingen. Der neurologische Befund war mit Ausnahme einer fraglichen linksseitigen Facialisschwäche o. B.

Obwohl *Tönnis* bei der Operation eine geschlossene kongenitale Septumcyste gefunden hat, welche im Encephalogramm etwa die Größe einer Kastanie hatte, halte ich schon bei diesem Kranken den unmittelbaren ursächlichen Zusammenhang der epileptischen Zustände mit dem Wachstume der Cyste nicht für endgültig bewiesen, da subjektive und objektive Hirndruckzeichen offenbar gefehlt haben. Überdies weist die fokale Betonung der Anfälle (sensibelmotorische Aura) zwar auf ihren symptomatischen Charakter hin; die Art der Aura ist aber gerade durch eine raumbeschränkende Erkrankung in der Mitte des Gehirns kaum zu erklären.

Den wertvollsten Hinweis auf enge Beziehungen zwischen gesteigertem Hirndruck und Krampfanfällen könnte uns hier wie in ähnlich gelagerten Grenzfällen letzten Endes nur der therapeutische Erfolg vermitteln. Leider lag aber die Operation (Herstellung einer Verbindung zwischen rechter Seitenkammer und Septumcyste) zur Zeit der Veröffentlichung des Falles noch zu kurze Zeit zurück, um über den Heilerfolg etwas Endgültiges aussagen zu können.

In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ist nun meines Erachtens jede Deutung der epileptischen Zustände als direkte Folgen gesteigerten intrakraniellen Druckes von vornherein falsch, da die cystischen Mißbildungen des Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae meistens viel zu klein sind, um solche unmittelbaren kausalen Zusammenhänge auch nur in den Bereich der Möglichkeiten ziehen zu können.

So beschrieb *E. Meyer* das Leiden eines 17jährigen Mädchens, welches mehrere Monate vor dem Tode an Kopfschmerzen und Übelkeit erkrankte. Später nahmen die Beschwerden zu; sie klagte über Schmerzen in den Beinen, die flüchtig gelähmt waren. Die Kranke bekam schließlich Zuckungen in der linken Gesichtshälfte und in den linken Extremitäten, welche zeitenweise in generalisierte Krämpfe übergingen. In der Klinik war die Patientin psychotisch und bekam wieder gehäufte linksseitige rindenepileptische Anfälle, welche durch Lähmungen im linken Bein und Arm kompliziert wurden. Die Bewußtseinstörung nahm zu und die Kranke starb nach 2 Tagen.

Bei der Gehirnsektion fand sich eine starke allgemeine Hirnhyperämie, eine mäßige Erweiterung der Seitenventrikel, sowie eine Erweiterung des Cavum septi pellucidi auf etwa $\frac{1}{2}$ cm. Außer einer chronischen Meningitis mäßigen Grades wurde auch bei der mikroskopischen Untersuchung nichts Wesentliches gefunden. Die Körpersektion konnte nicht ausgeführt werden.

Meyer vermutete einen engeren Zusammenhang zwischen dem Krankheitsbilde und dem erweiterten Cavum septi pellucidi. Diese Annahme halte ich nicht für richtig. Meines Erachtens ist es einfach nicht vorstellbar, daß eine mäßige Vergrößerung des Cavum septi pellucidi auf etwa $\frac{1}{2}$ cm eine letal verlaufende Hirnkrankheit verursachen soll. Es ist ja gerade in der Psychiatrie leider gar nichts Seltenes, daß unter schweren cerebralen Symptomen tödlich verlaufende Leiden selbst durch genaue anatomische Untersuchungen nicht befriedigend geklärt werden können. Unser Suchen nach kausalen Zusammenhängen darf uns jedoch auf keinen Fall dazu verleiten, gelegentlich aufgedeckte belanglose Hirnanomalien für schwere Krankheitsbilder verantwortlich machen zu wollen, wenn sich ihre eigentliche Ursache nicht finden läßt.

Daher lehne ich den unmittelbaren, ursächlichen Zusammenhang zwischen den epileptischen Zuständen der Kranken und den durch die Röntgenbilder aufgedeckten kongenitalen Cysten auch in meinen Fällen 8 und 9 ab und halte ihn auch im Falle 7 für unwahrscheinlich. Der Kranke Schn. (Fall 7), dessen Septumcyste nach dem Encephalogramm (s. Abb. 2 u. 3) relativ groß ist, hat zwar mit 16 Jahren einige Monate an starken Kopfschmerzen gelitten, welche wahrscheinlich Ausdruck vorübergehender Hirndruckschwankungen waren; hier könnte man also noch am ehesten an engere Beziehungen des Anfallsleidens zur Septumcyste denken (Schwankungen des intrakraniellen Druckes als notwendige Teilursache für die Manifestation der epileptischen Zustände?). Mir erscheint aber für die Beurteilung wesentlich, daß die Störungen später nie wieder gekommen sind, daß sich niemals andere Symptome krankhaft erhöhten Hirndruckes gezeigt haben und daß der Kranke erst mit 23 Jahren, d. h. also nach einem völlig symptomfreien 7jährigen Intervall die ersten epileptischen Zustände bekommen hat; es sah aus wie der Beginn einer erblichen Fallsucht. Die Kranken Schi. und Gs. haben überhaupt nie Beschwerden gehabt, welche auf Steigerungen des intrakraniellen Druckes hinweisen könnten. Die Vorgeschichte des Falles 8 unterschied sich nicht von jener der „genuinen Epileptiker“, die des Falles 9 imponierte als „Residualepilepsie“. Wir werden nun auch in diesen Krankheitsbildern die feineren Zusammenhänge verstehen, wenn wir bei unseren Überlegungen von der Tatsache ausgehen, daß schon geringfügige Erweiterungen des Cavum septi pellucidi bei jeder gründlichen Röntgenuntersuchung deutlich hervorstechen müssen, weil sich gerade die Gegend des Septum pellucidum zum Unterschiede von vielen anderen klinisch wesentlich bedeutungsvolleren Abschnitten des ZNS. durch die Encephalographie besonders gut darstellen läßt; daß dagegen diese Hirnanomalien bei der Sektion im Gegensatze zu den wirklich schweren Mißbildungen des ZNS., wie ich sie beispielsweise im ersten Teile der Arbeit beschrieben habe, meistens bloß als kleine belanglose Entwicklungsstörungen (Nebenbefunde) imponieren. Die Leistungsfähigkeit der Encephalographie, welche es uns also ermöglicht, selbst geringe Abweichungen in der Struktur des Septum pellucidum aufzudecken, gibt uns jedoch kein Recht, die Befunde deswegen auch bei der Analyse eines klinischen Syndroms besonders herauszustreichen — über Ausnahmen von dieser Regel habe ich bereits gesprochen — und ihnen damit eine höhere Bewertung zu geben, als belanglose Entwicklungsanomalien irgendwelcher Art nach unserer heutigen Ansicht im allgemeinen verdienen. Trotz dieser unbedingt nötigen Einschränkung sind die Röntgenbilder für die Analyse eines klinischen Syndroms und damit für die Klärung der Diagnose aber auch hier wertvoll, da sie uns ganz allgemein darauf hinweisen, daß das Gehirn des Kranken in seiner Entwicklung irgendwie gestört ist. Eine durch das Luftbild nach-

gewiesene Gehirnmißbildung — in unserem Falle also eine Cyste oder ein Defekt des Septum pellucidum — läßt bei entsprechendem klinischen Syndrome (s. S. 356) nämlich sehr daran denken, daß ein solches Gehirn auch noch andere Entwicklungsstörungen, beispielsweise seiner Windungen und Gefäße, aufweist, welche sich im Gegensatze zu den Anomalien des Septum pellucidum röntgenologisch zwar nicht fassen lassen, für die Entwicklung epileptischer Zustände und anderer klinischer Störungen aber vielleicht eine viel größere Bedeutung besitzen als die Veränderungen des Septum pellucidum selbst¹. Dieser Rückschluß, in welchem ich einen wichtigen Punkt des ganzen Problems sehe, muß von dem zuerst besprochenen Gedankengang (epileptische Zustände als unmittelbare Folgen einer Septumcyste) scharf getrennt werden.

Wie wenig ein epileptisches Syndrom mit Entwicklungsstörungen des Septum pellucidum im allgemeinen ursächlich zu tun hat, beweist eigentlich am eindrucksvollsten mein Fall 6. Hier handelt es sich um eine Kranke mit ganz schweren Anfällen, welche ärztlich beobachtet werden konnten und als große generalisierte epileptische Krampfentladungen imponierten. Neurologisch fand sich eine leichte Halbseitenlähmung. Im Röntgenbilde sah man diesmal bloß ein isoliertes *Fehlen* des Septum pellucidum ohne Erweiterung der Hirnkammern; ein Befund, welcher selbstverständlich jede Diskussion über die Bedeutung von Hirndruckschwankungen für die epileptischen Zustände von vornherein ausschließt. Hier sprechen die neurologischen Zeichen meines Erachtens am ehesten dafür, daß außer dem Septumdefekte noch Windungs- oder Gefäßanomalien da sind, welche sich röntgenologisch zwar nicht nachweisen lassen, aber das neuropathologische Syndrom bedingen und wahrscheinlich auch für die Entwicklung des Krampfleidens mitverantwortlich zeichnen²). Weiter ist in diesem Zusammenhange sehr interessant, daß *Dandy* bei dem von mir schon wiederholt zitierten 4 $\frac{1}{2}$ jährigen Jungen bei der Operation nicht bloß ein großes Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae gefunden hat, sondern auch ausgeprägte Mißbildungen der Gehirnwindungen und -venen. So fehlte beispielsweise die Vena fossae Sylvii, während die Vene Rolandii so dick war, daß *Dandy* sogar im ersten Augenblick an ein komplizierendes arteriovenöses Aneurysma dachte; eine Möglichkeit, welche er jedoch während der weiteren Operation ausschließen konnte. *Dandy* selbst diskutiert in seiner Arbeit bereits die Frage, ob die Krämpfe seines Kranken mit den Entwicklungsstörungen der Gehirnrinde zusammenhängen. Da der Kranke jedoch seine Anfälle nach der Operation verloren hatte (er war 2 Jahre anfallsfrei geblieben) und gerade hier die Krämpfe schlagartig mit den Zeichen gesteigerten Hirndruckes eingesetzt hatten, halte auch ich es in diesem Falle für sicher, daß außer den Rinden- und Gefäßmißbildungen die plötzliche Größenzunahme der Cyste eine für die Manifestation der epileptischen Zustände notwendige Teilursache gebildet hatte (s. a. S. 348).

¹ Die Frage, ob es sich dabei um Entwicklungsstörungen auf endogener oder exogener Grundlage handelt, steht natürlich auf einem ganz anderen Blatt (s. a. S. 352—354).

² Dabei handelt es sich wohl nicht um die einzige Ursache. Die seelischen Auffälligkeiten der Kranken imponieren als „epileptische Wesensart“. Das spricht nach den Untersuchungen von *Stauder* für eine bedeutsame Rolle endogener Faktoren (Anlage) am Ursachenkomplex der epileptischen Erscheinungen (s. S. 354—355).

Nach meiner Ansicht, welche ich gleich noch näher begründen werde, sind nun die Anfälle meiner 3 Kranken Schn., Schi. und Gs. entweder Ausdruck einer genuinen Epilepsie oder einer Residualepilepsie¹. Eine weitere differentialdiagnostische Klärung ist hier durch die Encephalographie nicht mehr möglich, sondern ist Sache der klinischen Untersuchung im engeren Sinne. Ich muß in diesem Zusammenhange daran erinnern, daß sich das Problem, ob wir eine exogen oder endogen bedingte Entwicklungsstörung vor uns haben, in vielen Fällen nicht einmal anatomisch und dann natürlich erst recht nicht röntgenologisch lösen läßt. So haben *Spatz, Ostertag* u. a. erst vor kurzem wieder mit Nachdruck betont, daß der Anatom den Mißbildungen des ZNS. selbst bei genauester Untersuchung sehr oft nicht ansehen kann, ob die Entwicklungsstörungen die Folgen einer im fötalen oder im frühkindlichen Leben *erworbenen* Hirnschädigung sind oder ob sie auf dem Boden einer *fehlerhaften Keimanlage* entstanden sind; *sicher kommen beide Entstehungsarten vor*². *Spatz* hat durch seine glänzenden tierexperimentellen Untersuchungen gezeigt, daß das unreife Gehirn, welches sowohl während seiner intra- wie extrauterinen Entwicklung den verschiedenartigsten krankmachenden Umwelteinflüssen ausgesetzt ist, auf einen Schaden ganz anders reagiert als das reife ZNS. Unter sonst gleichen Vorbedingungen erfolgt die Heilung beim unreifen Organ sehr viel rascher als beim reifen. Es kommt auffallend schnell zum Endzustande eines glattwandigen Defektes, ohne daß Spuren des Abbaues (Körnchenzellen, Pigment usw.) zurückzubleiben brauchen. Die nicht geschädigten Hirnabschnitte in der Umgebung des Krankheitsherdes wachsen weiter, der Defekt wird eingeeengt und kann schließlich ganz verdeckt werden. Das geht oft so weit, daß der Defekt später nicht einmal bei der anatomischen Untersuchung mehr zu erkennen ist; es sieht dann aus, als wäre der betreffende Hirnteil überhaupt nicht angelegt. Weiter — und das scheint mir für unser Problem besonders wesentlich — haben frühkindliche Hirnschäden verschieden schwere Entwicklungsstörungen zur Folge, da Schädlichkeiten, die das unreife Gehirn treffen, mehr oder weniger tief in den normalen Ablauf des Entwicklungsgeschehens eingreifen, indem sie diesen oder jenen

¹ In den Begriff der „Residualepilepsie“ als eine Untergruppe der symptomatischen Epilepsien reihe ich in diesem Zusammenhange alle Fälle ein, deren epileptische Zustände nach Vorgeschichte und Befund als Folgen einer frühkindlichen intra- bzw. extrauterinen Hirnschädigung imponieren. Unberücksichtigt lasse ich dabei die Frage, ob die den Krankheitsbildern zugrunde liegenden Hirnveränderungen immer exogen oder im einen oder anderen Falle auch mal endogen entstanden sind (s. a. S. 356—357).

² Es gibt selbstverständlich Fälle, welchen wir auch noch im späteren Leben ihre exogene Entstehung ohne weiteres ansehen können. Ich erinnere hier nur an das für eine frühkindliche Hirnschädigung so kennzeichnende Bild der Porencephalie. Es sind durch große Höhlen charakterisierte Hirndefekte, welche sich in vielen Fällen auch durch des Encephalogramm ohne weiteres darstellen lassen (s. a. S. 815—817 Teil I der Arbeit).

Teilablauf hemmen oder in falsche Bahnen lenken. Die zurückbleibenden morphologischen Merkmale werden eben nicht so sehr von der Art der Schädlichkeit, sondern in erster Linie vom Zeitpunkte ihrer Einwirkung bestimmt; oder in anderen Worten: Die Art der Entwicklungsstörung ist von der Entwicklungsphase im Zeitpunkte der Störung abhängig¹. *Spatz* spricht hier von den mittelbaren Folgeerscheinungen einer Schädigung an unreifen Organen. Die Befunde lehren also, daß sich ein frühkindlicher Hirnschaden im späteren Leben als reine Mißbildung darstellen kann, deren exogener Ursprung selbst bei genauester anatomischer Untersuchung nicht mehr nachweisbar zu sein braucht. Auf der anderen Seite wissen wir aus der pathologischen Anatomie der erblichen Fallsucht zur Genüge, daß neben den verschiedensten körperlichen „Degenerationszeichen“, welche meistens schon klinisch erkennbar sind, auch im Gehirne des genuinen Epileptikers relativ oft Entwicklungsstörungen vorkommen. Ich erwähne nur: Anomalien der Rindenarchitektur, versprengte Nervenzellen in der weißen Substanz, Neuroblasten in der Hirnrinde, abnorm gestaltete Riesenpyramidenzellen, Cajal-Retziussche Fötalzellen, Verwischung der Schichtenzeichnung usw. (*Alzheimer, Bewar, Lewis, Pick, Pollak, Turner, Käs* u. a.). Der anatomische Nachweis gewisser „Hirnanomalien“ braucht also nicht gegen die Diagnose „erbliche Fallsucht“ zu sprechen. Wir wissen heute, daß diese Entwicklungsstörungen für die Krankheit „genuine Epilepsie“ keine unmittelbare ursächliche Bedeutung haben. Die dysgenetischen Erscheinungen sind wohl im wesentlichen lediglich der Ausdruck einer angeborenen* Minderwertigkeit des Epileptikergehirnes und bilden wahrscheinlich einen günstigen Boden für die Manifestation der Anlage zur erblichen Fallsucht. Diese Bewertung verdient nach meiner Ansicht auch ein großer Teil aller Mißbildungen (Cysten und Defekte) des Septum pellucidum bzw. Cavum Vergae². Vielleicht bestehen hier ähnliche Beziehungen wie z. B. zwischen dem Status dysraphicus einerseits, der Friedreichschen Krankheit und Syringomyelie andererseits, um nur ein Beispiel aus der Fülle bekannter Erfahrungen der Erbpathologie herauszugreifen³. *Auf keinen Fall hat das Auftreten oder das Fehlen von*

¹ Zit. nach *Spatz*. Lehrbuch der Geisteskrankheiten von *O. Bumke*. Anatomischer Teil. München: J. F. Bergmann 1936.

² Ähnliche Überlegungen gelten meines Erachtens für die Beziehungen zwischen einem cystisch erweiterten Cavum septi pellucidi und schizophrenen Psychosen. So berichtet *E. Meyer* über drei Krankheitsbilder aus dem schizophrenen Formenkreise mit deutlich vergrößertem Cavum septi pellucidi (Sektionsbefunde). Der Autor hält ursächliche Beziehungen zwischen den kongenitalen Mißbildungen und den seelischen Störungen sicher mit Recht für sehr problematisch; sie können nach meiner Ansicht sogar ausgeschlossen werden.

³ Sehr interessant ist auch in diesem Zusammenhange mein Fall 10. Hier besteht ein kommunizierendes Cavum septi pellucidi bei einem Kranken mit ausgeprägten Körperanomalien im Sinne des Status dysraphicus.

Entwicklungsstörungen eine Bedeutung für die Frage, ob das Leiden erblich oder nichterblich ist. Die Feststellung der Erbllichkeit ist zunächst eine Angelegenheit der Genealogie (Spatz).

Zur Begründung meiner Ansichten über die Beziehungen zwischen den Entwicklungsstörungen des Septum pellucidum und epileptischen Zuständen halte ich es für zweckmäßig, den Standpunkt der Münchener Klinik über die Ursachen eines epileptischen Syndroms an dieser Stelle zu präzisieren. Die Münchener Klinik vertritt zur Zeit die Auffassung, daß sich eine erbliche Fallsucht, welche wir dem Begriffe der genuinen Epilepsie gleichsetzen, mit den uns zur Zeit zur Verfügung stehenden Mitteln nur dann *absolut sicher* diagnostizieren läßt, wenn die Familienvorgeschichte des Kranken die Erbllichkeit beweist oder wenn seine seelischen Verhaltensweisen als epileptische Wesensart imponieren¹. Neben genealogischen Gesichtspunkten legen wir somit auf den epileptischen Charakter ein besonders großes Gewicht. Hier handelt es sich um jene Persönlichkeitseigenarten, welche schon seit langem als kennzeichnend für die genuinen Epileptiker angesehen werden und welche *Mauz* unter dem Begriffe der „enechetischen Konstitution“ mit dem Kernsymptome des Haftens zusammengefaßt hat. Die Bedeutung der seelischen Struktur des Epileptikers für die Diagnose wurde durch die ausgedehnten Untersuchungen von *Stauder* vor kurzem wieder stark in den Vordergrund gerückt. *Stauder* hat wieder gezeigt, daß die durch den Begriff der epileptischen Wesensveränderung gekennzeichneten seelischen Auffälligkeiten in der Tat eine Persönlichkeitseigenart gerade der genuinen Epileptiker sind. Auf alle Fälle beweist ein „epileptischer Charakter“, daß der Anlage im Ursachenkomplex der epileptischen Erscheinungen eine bestimmende Rolle zukommt. Hiermit ist also bereits ausgedrückt, daß

¹ Ich bin der Überzeugung und zwar nicht zuletzt auf Grund sehr ausgedehnter eigener klinischer Erfahrungen, daß die Zahl jener Epilepsien, welche auf erblicher Grundlage entstehen, wesentlich größer ist und daß das Fehlen einer charakteristischen Familienvorgeschichte und einer epileptischen Wesensveränderung niemals das Umgekehrte beweisen kann, d. h. also, daß die Krankheit keine erbliche Fallsucht ist. Die von mir im Texte betonten diagnostischen Gesichtspunkte und das in ihnen zum Ausdruck gebrachte Streben nach einer positiv gerichteten Diagnose der genuinen Epilepsie (*Stauder*) entspringen der großen ärztlichen Verantwortung, welche uns die Diagnose epileptischer Zustände im Rahmen des Sterilisierungsgesetzes auferlegt. Sie sind notwendig, wenn hier nicht entscheidende Irrtümer immer wieder unterlaufen sollen. *Bumke* ist daher der Ansicht, daß ein Kranker mit epileptischen Zuständen nur dann mit der vom Erbgesundheitsgericht geforderten Sicherheit als der Träger einer erblichen Fallsucht bezeichnet werden kann, wenn die Erbllichkeit nicht bloß aus *negativen* diagnostischen Merkmalen (z. B. Fehlen anderer Ursachen in der Vorgeschichte, normale neurologische Verhältnisse, normales Encephalogramm) per exclusionem geschlossen wird, sondern wenn sich die erbliche Genese eines epileptischen Syndroms aus *positiven* diagnostischen Merkmalen, wie sie gerade die Wesensveränderung oder die Belastung der Sippe darstellen, sicher ableiten läßt.

der Nachweis der epileptischen Wesensveränderung noch nicht unter allen Umständen beweist, daß die krankhafte Anlage die *einzige* Ursache für die Entwicklung eines epileptischen Syndroms zu sein braucht. *Bumke* betont schon seit langem, daß die Frage „ererbte oder erworben“, „genuin oder symptomatisch“ gerade bei der Epilepsie niemals auf ein hartes „Entweder — oder“ gestellt werden kann. Bei der Analyse epileptischer Erscheinungen haben wir daher jede starre Systematik verlassen zugunsten jenes natürlichen Schemas, welches eine zwischen die Pole „Anlage und Umwelt“ gespannte Reihe von Varianten darstellt. Die Entwicklung epileptischer Zustände ist immer das Ergebnis einer dynamischen Wechselwirkung von Anlage und Umwelt, das „Entweder — oder“ hat also einem „Sowohl — als auch“ Platz gemacht (*Luxenburger*). Es entspricht ja einer bekannten ärztlichen Erfahrungstatsache, daß auch beim genuinen Epileptiker äußere Schäden — wir verstehen hierunter die Umwelt im Sinne von *Luxenburger* — relativ oft notwendig zu sein scheinen, um die epileptischen Erscheinungen zu manifestieren. Die äußeren Schäden wirken hier nicht als auslösendes Moment, sondern als echte Teilursachen, welche der epileptischen Anlage qualitativ ebenbürtig, wenn auch quantitativ unterlegen sind. *Stauder* spricht hier von „provozierten Epilepsien“. Zur Gruppe der symptomatischen Epilepsien rechnen wir dann jene epileptischen Zustände, bei deren Entstehung die Umwelt die Hauptrolle, die krankhafte Anlage dagegen die Nebenrolle spielt.

Vertritt man diese Standpunkte über die Entstehungsweisen epileptischer Zustände, über die Möglichkeiten ihrer differentialdiagnostischen Abgrenzung und über die Bewertung der Röntgenbefunde, so verlangen meine Fälle 7, 8 und 9 folgende Beurteilung. Bei den Kranken Schi. und Schn. dürfte die krankhafte Anlage für die Entstehung des epileptischen Syndroms große Bedeutung besitzen. Das zeigt in erster Linie das Wesen der Kranken, welches bei beiden durchaus der Persönlichkeitseigenart genuiner Epileptiker entspricht. Weiter deuten in diese Richtung im Falle 7 der athletische Körperbau und im Falle 8 der dysplastische Habitus, sowie das von der Augenklinik festgestellte Tricolobom — eine dysgenetische Erscheinung, welche erfahrungsgemäß meist endogenen Ursprungs ist (über die Bewertung der neurologischen Abweichungen s. S. 359—361). Ähnliche Gesichtspunkte gelten für den Fall St. (Fall 6 — s. S. 351). Den Fall Gs. möchte ich dagegen in die Gruppe der Residual-epilepsien einreihen. Für eine maßgebende Rolle endogener Faktoren an der Entwicklung der epileptischen Zustände spricht in diesem Falle nichts. Die Familienvorgeschichte ist o. B. und die Kranke ist in ihrem Wesen unauffällig. Dagegen besitzen die Anfälle eine ausgesprochene Halbseitenbetonung und es besteht eine leichte, aber deutliche Halbseitenlähmung (weitere Einzelheiten s. S. 321—323).

Wir kommen somit — noch einmal kurz zusammengefaßt — zu folgendem Ergebnis: Cystische Erweiterungen des Cavum septi pellucidi und

des Cavum Vergae sind Entwicklungsstörungen und finden sich besonders häufig bei Kranken, welche an epileptischen Anfällen leiden. Das entspricht der bekannten Tatsache, daß ganz allgemein Kranke mit Gehirnmißbildungen, welche von sehr verschiedener Art sein können, in einem auffallend hohen Prozentsatze der Fälle früher oder später epileptische Zustände bekommen (s. S. 347). Die Vorgeschichte und der Befund kann in diesen Fällen entweder mehr für eine „erbliche Fallsucht“ oder mehr für eine „Residualepilepsie“ sprechen. Für die Manifestation der epileptischen Zustände sind die Septumcysten selbst — von gewissen Ausnahmen abgesehen (s. S. 351) — hier wie dort meistens bedeutungslos. Der Nachweis einer cystischen Erweiterung des Cavum septi pellucidi oder des Cavum Vergae beweist jedoch, daß das Gehirn des Kranken in seiner Entwicklung gestört ist. Ob die Entwicklungsstörung durch Umwelteinflüsse oder ob sie „selbständig“, d. h. also auf erblichem Wege entstanden ist, kann oft nur klinisch, aber nicht morphologisch (z. B. durch das Röntgenbild oder durch die Sektion) entschieden werden. Spricht die Klinik und zwar in erster Linie die Familienvorgeschichte und Wesensart eines solchen Kranken für eine genuine Epilepsie, so werden wir aus dem Röntgenbefunde eines erweiterten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae lediglich den Schluß ziehen, daß während der Entwicklungszeit irgendeine belanglose Entwicklungsstörung stattgefunden hat, welche zwar die Minderwertigkeit des Epileptikergehirns demonstriert, mit der Krankheit „erbliche Fallsucht“ aber in keinem unmittelbaren ursächlichen Zusammenhang steht. Die Röntgenbefunde sind unter diesen Voraussetzungen genau so zu bewerten wie die den Pathologen schon seit langem geläufige Tatsache, daß auch im Gehirne des genuine Epileptikers relativ oft sehr verschiedenartige dysgenetische Erscheinungen vorkommen (s. S. 353). Spricht die Klinik eines solchen Kranken, z. B. durch einen krankhaften neurologischen Befund oder durch atypische halbseitenbetonte Anfälle dagegen mehr für eine symptomatische bzw. Residualepilepsie, so müssen wir annehmen, daß das Gehirn des Kranken außer der Septumcyste noch andere Mißbildungen aufweist, welche sich röntgenologisch zwar nicht fassen lassen, im Gegensatze zur Cyste selbst für die Entwicklung des Krampfleidens aber ursächlich von großer Bedeutung sind. Hier ist in erster Linie an Mißbildungen der Großhirnwindungen und der Gehirngefäße zu denken. Bei unseren heute noch in vieler Beziehung lückenhaften Kenntnissen über alle Problemstellungen, welchesich mit der differentialdiagnostischen Abgrenzung zwischen genuiner und symptomatischer Epilepsie befassen, werden wir diese Fälle bei der praktisch-klinischen Beurteilung zur Zeit wohl ausnahmslos noch in die Gruppe der „Residualepilepsie“ einreihen müssen. Die Erfahrungen der pathologischen Anatomie (s. S. 352—354) verpflichten jedoch gerade den Kliniker, die Möglichkeit scharf im Auge zu behalten, daß die dem Leiden zugrunde liegenden Entwicklungsstörungen und damit die epileptischen

Zustände selbst trotz atypischem Krampfablaufe und einem krankhaften neurologischen Befunde auch hier im einen oder anderen Falle einmal endogen entstanden sein können¹.

Die Beziehungen kongenitaler Mißbildungen des Septum pellucidum und des Cavum Vergae zum intrakraniellen Druck und zum epileptischen Syndrom habe ich besonders ausführlich besprochen, da mir nach den im Schrifttume mitgeteilten Beobachtungen und nach den eigenen Erfahrungen eine Klärung dieser beiden Fragen am wichtigsten erschien. Die noch zu besprechenden Punkte greifen im wesentlichen immer wieder auf die gleichen, von mir schon ausführlich gewürdigten Probleme zurück. Ein besonderes Interesse verdient eigentlich bloß noch die Frage: *Welche Beziehungen bestehen zwischen einem neuropathologischen Syndrom und einem cystisch erweiterten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae?* Das Verständnis für die feineren Zusammenhänge kann uns auch hier nur eine mehrdimensionale Betrachtungsweise vermitteln. Ich muß auch in diesem Zusammenhange wieder hervorheben, daß die Beziehungen zwischen kongenitalen Cysten des Septum pellucidum bzw. Cavum Vergae und einem krankhaften neurologischen Befunde unmöglich auf eine einheitliche Formel gebracht werden können. Meistens sind die Mißbildungen so klein, daß ihnen auch für die Entwicklung krankhafter neurologischer Zeichen von vornherein jede Bedeutung abgesprochen werden muß. Nur in jenen seltenen Fällen (*Dandy*), in welchen die Cyste durch ihre ungewöhnliche Ausdehnung zu gesteigertem Schädelinnendruck führt, dürfte die Entstehung eines neuropathologischen Syndroms durch die raumbeschränkende Wirkung der Cyste selbst überhaupt möglich sein. Aber auch hier ist das Ergebnis der nervenärztlichen Untersuchung im allgemeinen dürftig, da die Gegend des Septum pellucidum nach den bisherigen Erfahrungen eine in rein neurologischer Beziehung relativ stumme Gehirnregion zu sein scheint; das wissen wir aus der Pathologie der raumbeschränkenden Erkrankungen des Septum pellucidum überhaupt (s. a. Fall 13). Es ist daher ohne weiteres zu verstehen, daß *Dandy* bei der neurologischen Untersuchung seines ersten Falles mit Ausnahme eines positiven Babinski, eines gesteigerten Patellarsehnenreflexes und einer gewissen Unsicherheit der Kranken beim Stehen und Gehen trotz ungewöhnlicher Größe der Cyste nichts Krankhaftes gefunden hat. Ausgeprägter war der Befund bei dem von ihm operierten 4½-jährigen Jungen. Hier fand sich ein positiver Babinski beiderseits, die Armreflexe waren seitengleich lebhaft, die Bauchdecken- und Cremasterreflexe fehlten und die linke Körperhälfte war zeitweise gelähmt. Für eine feinere neurologische Analyse ist aber gerade dieser Fall denkbar ungeeignet, da die Untersuchung in einem durch gehäufte epileptische Krämpfe

¹ In meinen Fällen 6 und 8 habe ich mich bereits um eine nach diesen Gesichtspunkten orientierte Analyse bemüht (s. S. 355 u. 359—361).

unterbrochenen Koma vorgenommen werden mußte und die Operation außer der Cyste auch noch Mißbildungen der Hirnwindungen und Gefäße aufgedeckt hatte (s. a. S. 338 u. 351).

Nun kommt aber ein krankhaftes neurologisches Syndrom manchmal auch in jenen Fällen vor, in welchen die cystische Erweiterung des Septum pellucidum bzw. Cavum Vergae nur mäßige Grade erreicht hat und für die Entwicklung der Symptome daher nicht verantwortlich gemacht werden kann (Fall 8 und 9). In meinem Falle 8 hatten sich bei der nervenärztlichen Untersuchung ausgeprägte Pyramidenbahnsymptome an beiden Füßen gefunden, im Falle 9 die Zeichen einer leichten spastischen Hemiparese links (weitere Einzelheiten s. S. 319—323). Schon der Vergleich dieser beiden Fälle mit dem Falle 7 zeigt eindeutig, daß die neurologischen Störungen mit den durch die Encephalographie aufgedeckten kongenitalen Cysten in keinem kausalen Zusammenhang stehen. Unter der Annahme, daß eine Cyste des Septum pellucidum die Pyramidenbahnen oder andere zentralnervöse Systeme überhaupt schädigen kann, wären nämlich gerade bei diesem Kranken einmal in erster Linie neurologische Abweichungen zu erwarten gewesen, da die Cyste des Septum pellucidum bei ihm (Fall 7) weitaus am größten war (vgl. Abb. 2 u. 3 mit Abb. 4—7). Aber gerade dieser Kranke bot in neurologischer Beziehung bei wiederholten Untersuchungen nicht die geringsten Abweichungen von der Norm¹. Wie läßt sich nun der krankhafte Nervenbefund in den Fällen 8 und 9 erklären? Nach meiner Ansicht ist hier wie in ähnlich gelagerten Fällen im wesentlichen an zwei Möglichkeiten zu denken; dabei lasse ich es dahingestellt, inwieweit sich beide durch die klinische Untersuchung im Einzelfalle sicher auseinander halten lassen. Wir haben gesehen, daß der Befund eines erweiterten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae eindeutig beweist, daß das Gehirn des Kranken irgendwie in seiner Entwicklung gestört ist und daß dieser Rückschluß bei der Analyse eines klinischen Bildes stark in den Vordergrund gerückt werden muß (s. S. 350—351). In solchen Fällen muß immer daran gedacht werden, daß am ZNS. außer der Cyste auch noch andere Mißbildungen vorhanden sein können, welche sich zwar durch die röntgenologische Untersuchung nicht nachweisen lassen, für die Entwicklung krankhafter zentralnervöser Symptome aber verantwortlich zeichnen (s. S. 356). So habe ich bereits darauf hingewiesen, daß *Dandy* bei der Operation des 4 $\frac{1}{2}$ jährigen Jungen außer einer großen Cyste des Septum pellucidum und des Cavum Vergae auch noch ausgedehnte Mißbildungen der Hirnwindungen und Hirnvenen gefunden hat. Sicher waren

¹ Auch der von mir noch nachträglich in die Arbeit aufgenommene Fall Mh. bot neurologisch nichts Krankhaftes, obwohl die kongenitale Cyste des Septum pellucidum gerade in diesem Falle beachtliche Ausmaße erreicht und zu starken Kopfschmerzen geführt hatte.

sie nicht nur für die epileptischen Zustände, sondern auch für das neuropathologische Syndrom des Kranken mit verantwortlich. So könnte also auch die Hemiparese in meinem Falle 9, welche sicher cerebraler Natur ist — das beweist schon die starke Halbseitenbetonung der Anfälle —, bei dem Fehlen anderer ursächlicher Faktoren sehr wohl die Folge gewisser Entwicklungsanomalien der Hirnwindungen oder ihrer Gefäße sein. Die gleiche Deutung gebe ich dem nervenärztlichen Befunde in meinem Falle 6.

An eine andere Möglichkeit denke ich im Falle 8. Hier ließ sich noch nicht einmal sicher klären, ob der neurologische Befund des Kranken (ausgeprägte Pyramidenbahnsymptome an beiden Füßen, ohne Mitbeteiligung der Arme oder der Hirnnerven, ohne jede Halbseitenbetonung und ohne die geringsten subjektiven Beschwerden in den unteren Extremitäten) überhaupt die Folge einer cerebralen oder ob er nicht vielmehr die Folge einer spinalen Schädigung ist; die zweite Annahme scheint mir sogar die größere Wahrscheinlichkeit zu besitzen. Ich darf nun daran erinnern, daß schwach entwickelte Ausprägungen eines Krankheitsbildes (Rudimentär- oder Abortivformen, formes frustes, auch als Mikroformen oder Mikroheredodegenerationen bezeichnet) auf keinem Gebiete der Hirn- und Rückenmarkpathologie eine so große Rolle spielen wie bei den erblichen Nervenleiden. Wir wissen weiter, daß der dysontogenetische Charakter vieler neurologisch-psychiatrischer Erbkrankheiten in dem anatomischen bzw. klinischen Nachweis von Anlagestörungen am ZNS. und den übrigen Körperorganen deutlich zum Ausdruck kommt und daß Kombinationen und Wechselbeziehungen zwischen verschiedenen Einzelkrankungen nirgends so oft vorkommen wie bei den Erbkrankheiten des Nervensystems (zit. nach *Curtius*).

In diesem Zusammenhange besitzt auch mein Fall 10 ein besonderes Interesse. Es handelt sich um einen anankastischen Psychopathen mit dysphorischen Verstimmungszuständen und starker vegetativer Stigmatisierung. Sein Körperbau entspricht dem Bilde des Status dysraphicus (*Bremer*); ein konstitutionspathologischer Erscheinungskomplex, welcher nach unserer heutigen Ansicht wahrscheinlich dominant vererbt wird. Ich erinnere nun erstens an die sehr engen Beziehungen zwischen dem Status dysraphicus und der Syringomyelie und zweitens an die den Pathologen durchaus geläufige Tatsache, daß sich gerade bei der Syringomyelie außer der spinalen Gliose selbst und ihren charakteristischen Höhlen sehr verschiedenartige Anlagestörungen am ZNS. immer wieder nachweisen lassen. Weiter ist zu berücksichtigen, daß der Status dysraphicus allein — man hat ihn ja sogar als eine „Mikroform“ der Syringomyelie bezeichnet — mit gewissen neurologischen Rudimentärsymptomen verbunden sein kann (z. B. Hornerischer Symptomenkomplex, Schädigungen einzelner Augenmuskeln, Störungen in der Innervation anderer Hirnnerven, leichte Sensibilitätsstörungen, Reflexdifferenzen usw.). Die neurologischen Mikrosymptome und die anatomischen Erfahrungen bei der Syringomyelie sprechen also eindeutig dafür, daß im ganzen Konstitutionskreise des Status dysraphicus mit den verschiedensten dysgenetischen Anomalien auch am ZNS. gerechnet werden muß. Diese Überlegungen rücken den Röntgenbefund eines kommunizierenden Cavum septi pellucidi bei unserem Kranken Rr. (Fall 10) in ein besonderes Licht.

Bei ihm ergab ja auch die nervenärztliche Untersuchung gewisse Abweichungen von der Norm; es fand sich eine deutliche Hemihypästhesie mit mangelhafter Schweißproduktion in der ganzen linken Körperhälfte unter besonderer Betonung der distalen Gliedmaßenabschnitte. Es sind typische neurologische Mikrosymptome, welche im Hinblick auf den abwegigen Körperbau des Kranken (Status dysraphicus) auf Entwicklungsstörungen am ZNS. zurückgeführt werden müssen. Die Encephalographie deckte nun eine kongenitale Mißbildung des Septum pellucidum (kommunizierende Septumcyste) auf. Dieser Befund ist für die Entwicklung zentralnervöser Symptome sicher ohne jede Bedeutung; er beweist aber schlagartig, daß die aus den neuropathologischen Abweichungen gezogenen Rückschlüsse richtig sind.

Schließlich darf ich in diesem Zusammenhang die Abortivformen der Friedreichschen Ataxie und ihre häufige Kombination mit einem Schwachsinn mehr oder minder schweren Grades noch kurz erwähnen. Es wird meines Erachtens gerade bei der praktischen Beurteilung des Schwachsinnns noch nicht genügend berücksichtigt, daß ein krankhafter neurologischer Befund nicht unbedingt gegen die endogene Entstehung der seelischen Abweichungen zu sprechen braucht. Ich habe Debile und Imbezille mit Reflexverlust oder mit Pyramidenbahnsymptomen an den unteren Extremitäten untersucht, bei welchen ich aus guten Gründen das neuropathologische Syndrom als Ausdruck einer Mikroheredodegeneration aufgefaßt habe; meistens waren es Mißbildungen anderer Körperteile (z. B. Friedreich-Fuß), welche der Diagnose den richtigen Weg wiesen.

Die ausgedehnten Erfahrungen der Erbpathologie sprechen meiner Meinung nach nun sehr für die Möglichkeit, daß sich auch die genuine Epilepsie gelegentlich einmal mit Abortivformen anderer hereditärer Nervenkrankheiten verbinden kann. In diesem Sinne möchte ich die neurologischen Zeichen bei meinem Kranken Schi. auffassen. Vielleicht ist sein neuropathologisches Syndrom Ausdruck einer Rudimentärform der spastischen Spinalparalyse¹, denn gerade bei ihm habe ich den Eindruck

¹ Ich muß hier allerdings eine gewisse Einschränkung machen. Soweit ich das Schrifttum übersehe, scheint es doch noch recht unklar zu sein, ob die morphologischen Grundlagen der als Abortivformen, *Formes frustes* usw. bezeichneten neurologischen Abweichungen in der Verwandtschaft von Kranken, die an ausgeprägten Heredodegenerationen des ZNS. leiden, in streng anatomischem Sinne wirklich mit den morphologischen Veränderungen der echten heredodegenerativen Erkrankungen identisch sind und gewissermaßen bloß ihr nicht zur Weiterentwicklung gekommenes Anfangsstadium darstellen, oder ob es sich bei den *Formes frustes* wieder nur um den klinischen Ausdruck von Anlagestörungen am Gehirn und Rückenmark handelt. Die Frage lautet also in anderen Worten: Bestehen zwischen den anatomischen Veränderungen der voll entwickelten Heredodegenerationen (z. B. der spastischen Spinalparalyse, der Friedreichschen Ataxie usw.) und ihren Abortivformen, *Formes frustes* usw. bloß quantitative oder auch qualitative Unterschiede? Der oft gelungene anatomische Nachweis sehr verschiedenartiger dysgenetischer Erscheinungen am Gehirn und Rückenmark von Kranken, welche an den Folgen einer schweren Erbkrankheit des Nervensystems gestorben sind, gibt doch zu denken und verpflichtet uns, auch die letzte Möglichkeit zu berücksichtigen. Legen wir diese strengen anatomischen Maßstäbe an, so läßt sich natürlich überhaupt nicht auseinander halten, ob die neurologischen Zeichen in meinem Falle 8 wirklich Ausdruck einer echten Heredodegeneration von abortivem, mildem Gepräge sind, oder ob es sich auch hier wieder um den klinischen Ausdruck von Anlagestörungen am ZNS. handelt; die gleichen Überlegungen gelten für ähnliche Fälle.

gewonnen, daß die krankhafte Anlage für die Entstehung seines Leidens sehr bedeutungsvoll ist (s. S. 355).

Zum Schluß darf ich den Fall 11 noch etwas ausführlicher besprechen. Das schwere Krankheitsbild der Frau Zk. hatte klinisch als multiple Sklerose (m. S.) imponiert. Die Diagnose konnte durch die Sektion vollauf bestätigt werden; als Nebebefund fand sich ein relativ großes geschlossenes Cavum septi pellucidi. Die Krankengeschichte gibt keinen Hinweis darauf, daß die cystische Mißbildung während des Lebens irgendwelche Symptome verursacht hatte. Man kann natürlich den Standpunkt vertreten, daß es sich hier um die rein zufällige Kombination einer schweren organischen Nervenerkrankung mit einer Septumcyste gehandelt hat. Im Hinblick auf die Untersuchungen von *Curtius* über die Beziehungen zwischen „Erbanlage und multipler Sklerose“ könnten jedoch auch hier engere Zusammenhänge bestehen. *Curtius* hat sich bemüht zu zeigen, daß sich die m. S. offenbar nur dann entwickelt, wenn besondere, im Einzelfalle noch unbekannte erbliche Voraussetzungen gegeben sind.

Schon frühere genealogische Untersuchungen hatten gezeigt, daß die m. S. relativ oft familiär auftritt, und zwar handelt es sich meistens um ein Vorkommen des Leidens in Seitenlinien oder bei Geschwistern. Auch sehr verschiedenartige andere Nervenkrankheiten, insbesondere Psychosen, lassen sich in der Verwandtschaft von Polysklerotikern auffallend oft aufdecken. Weiter ist die Häufigkeit degenerativer Mikrosymptome, wie erbliche Innenohrschwerhörigkeit, erbliches Zittern, erblicher Nystagmus, erbliche Reflexanomalien, erbliches Stottern usw. besonders hervorzuheben; sie wurden sowohl bei dem Kranken selbst (prämorbidem Konstitutionselement nach *Curtius*) als auch bei seinen Familienmitgliedern gefunden. Schließlich sprechen auch gewisse Erfahrungen der pathologischen Anatomie für eine anlagemäßig gegebene Minderwertigkeit des polysklerotischen ZNS. Ich erinnere hier an die engen Beziehungen zwischen der m. S. und der diffusen Sklerose, einer in vielen Fällen sicher erblich bedingten Erkrankung, sowie an die Beobachtungen von *Bielschowsky*, *Maas* und *Kufs*, welche sogar *Kombinationen* dieser beiden Krankheiten bei der Sektion festgestellt haben. Das durch anatomische Untersuchungen wiederholt bestätigte Zusammentreffen von m. S. mit echten Heredodegenerationen (*Schob* — *Dystrophia musculorum progressiva* mit m. S.; *Mondini* und *Brouwer* — Kombination von m. S. mit Friedreichscher Ataxie), sowie der wiederholte Nachweis von dysontogenetischen Erscheinungen am ZNS. der Polysklerotiker (Strangverlagerungen, primäre Degeneration der Pyramidenbahnen, Verschmälerungen des Rückenmarkes, Anomalien der Glia, als auch der gesamten Anlage usw.) unterstreichen weiter die von *Curtius* betonte Bedeutung konstitutionspathologischer Faktoren im Rahmen des m. S.-Problems.

Die auch heute noch nicht gelöste Frage nach der eigentlichen Ursache der m. S. bleibt durch diese Feststellung unberührt. Sicher ist sie keine Erbkrankheit im engeren Sinne. Das wissen wir nicht zuletzt aus den Zwillingsstudien von *Thums*. Mag die m. S. nun eine Infektionskrankheit sein oder mag sie auf ganz andere Ursachen zurückgehen, auf alle Fälle machen es die Untersuchungen von *Curtius*

wahrscheinlich, daß eine anlagemäßig gegebene Minderwertigkeit des ZNS. einen günstigen Boden für die Entwicklung der Krankheit selbst abgeben kann. Wenden wir diese Überlegungen auf unseren Fall 11 an, so dürfen wir in dem Zusammentreffen der m. S. mit einer cystischen Mißbildung des Cavum septi pellucidi mehr sehen als eine reine zufällige Kombination. Nach den Ausführungen von *Curtius* scheint es mir doch naheliegend, daß die am Gehirn dieser Kranken festgestellte Entwicklungsstörung die anlagemäßig gegebene Minderwertigkeit des polysklerotischen ZNS. aufs neue erhärtet. Würden Polysklerotiker regelmäßig encephalographiert, so würde ein erweitertes Cavum septi pellucidi ähnlich wie bei epileptischen Zuständen vielleicht sogar öfter gefunden werden. Aus naheliegenden Gründen (Eindeutigkeit der klinischen Diagnose in den meisten Fällen, schlechte Verträglichkeit der Liquorentnahme bei der m. S.) ist die Encephalographie bei diesen Kranken im Verhältnis zu anderen Leiden nur selten ausgeführt worden und scheint mir auch nicht empfehlenswert.

In diesem Zusammenhange ist noch eine von *Kötter* vor kurzem mitgeteilte Beobachtung (Fall 2 seiner Arbeit) interessant. Es handelt sich um einen 14jährigen Schüler mit einem unklaren organischen Nervenleiden, welches nach der in der Arbeit wiedergegebenen Krankengeschichte meines Erachtens an die Möglichkeit der m. S. denken läßt. *Kötter* möchte das neuropathologische Syndrom des Kranken allerdings auf das durch die Encephalographie festgestellte, cystisch erweiterte Cavum septi pellucidi zurückführen. Ich kann mich dieser Ansicht nicht anschließen. Erstens ist die klinische Symptomatologie des Falles durch eine Cyste des Septum pellucidum meines Erachtens nicht erklärt und zweitens handelt es sich um eine *kommunizierende* Septumcyste; wir haben aber bereits gesehen, daß ein *kommunizierendes* Cavum septi pellucidi für krankhafte Symptome von seiten des ZNS. nicht verantwortlich gemacht werden kann (s. S. 334).

Wir kommen also — noch einmal kurz zusammengefaßt — zu folgender Beurteilung: Bei Kranken mit einem cystisch erweiterten Cavum septi pellucidi und Cavum Vergae findet sich relativ oft ein neuropathologisches Syndrom. Die Ursachen der neurologischen Abweichungen lassen sich auf keine einheitliche Formel bringen, sondern sind sicher sehr verschieden. Nur in Ausnahmefällen dürften die Störungen eine direkte Folge der raumbeschränkenden Wirkung der Cyste selbst sein. Meistens handelt es sich meines Erachtens um Folgen anderer Entwicklungsstörungen am ZNS., welche sich im Gegensatz zu den Mißbildungen des Septum pellucidum durch die Encephalographie nicht nachweisen zu lassen brauchen; hier ist in erster Linie an ausgedehntere Anomalien der Gehirnwindungen und Gefäße zu denken. Bei manchen Kranken kann man den neurologischen Befund auch als Ausdruck einer Rudimentär- oder Abortivform (Formes frustes) bekannterer Erbkrankheiten des ZNS. (z. B. einer spastischen Spinalparalyse oder einer Friedreichschen Ataxie usw.) auffassen. Schließlich dürfen wir auch nicht vergessen, daß einmal eine andere organische Nervenkrankheit, wie beispielsweise eine m. S., vorliegen kann.

Zusammenfassung.

Ich bin mit meinen Untersuchungen zu Ende. An Hand des Schrifttums und an Hand von 7 eigenen klinischen Beobachtungen (6 Fälle mit angeborenen Cysten des Septum pellucidum, 1 Fall mit Fehlen des Septum pellucidum) habe ich zu zeigen versucht, daß sich die klinische Bedeutung einer durch das Luftbild oder die Sektion nachgewiesenen kongenitalen Mißbildung des Septum pellucidum bzw. Cavum Vergae nur durch eine mehrdimensionale Betrachtungsweise erfassen läßt. Kranke, bei welchen die Encephalographie Entwicklungsanomalien (Cysten bzw. Defekte) des Septum pellucidum aufdeckt, leiden sehr häufig an ausgeprägten zentralnervösen Krankheitsbildern. Nur in jenen offenbar sehr seltenen Fällen, in welchen die Cyste eine ganz ungewöhnliche Ausdehnung erreicht hat, sind krankhafte Symptome von seiten des ZNS. durch die Cyste selbst zu erwarten; die Mißbildung wirkt hier wie eine raumbeschränkende Erkrankung, d. h. wie ein cystischer Hirntumor im Bereiche des Septum pellucidum. Gelegentlich dürfte die Entwicklungsstörung auch einmal als Teilursache für die Manifestation eines klinischen Syndroms (z. B. epileptischer Zustände) bedeutungsvoll werden. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle bestehen aber keine unmittelbaren *ursächlichen* Beziehungen zwischen den nur durch die Encephalographie oder Ventrikulographie diagnostizierbaren Mißbildungen des Septum pellucidum bzw. Cavum Vergae und einem psychiatrisch-neurologischen Syndrome, da die Cysten meistens so klein sind, daß unmittelbare *kausale* Zusammenhänge von vornherein mit Sicherheit ausgeschlossen werden können. Aber auch hier geben uns die Röntgenbefunde wertvolle Hinweise auf die eigentlichen Ursachen der jeweiligen Erkrankung, da die Encephalogramme eindeutig zeigen, daß am ZNS. Entwicklungsstörungen vorliegen. Die exakte Analyse des Ursachenkomplexes, welcher den klinischen Erscheinungen zugrunde liegt, kann im Einzelfalle unter Umständen schwer sein. Bei unseren Bemühungen, die feineren kausalen Zusammenhänge zu ergründen, dürfen wir uns jedoch auf keinen Fall dazu verleiten lassen, klinisch belanglose Hirnanomalien — und das sind die meisten Cysten des Septum pellucidum und Cavum Vergae — nur deshalb für schwere zentralnervöse Krankheitsbilder verantwortlich machen zu wollen, weil sich die Mißbildung durch die Encephalographie sehr gut darstellen läßt und daher bei der klinischen Untersuchung besonders hervortritt.

Schriftennachweis.

Baker and Graves: Arch. of Neur. **33** (1929). — *Brenner:* Z. Kinderheilk. **60** (1939). — *Bumke:* Lehrbuch der Geisteskrankheiten. 4. Aufl. München: J. F. Berg-

mann 1936. — *Curtius*: a) Multiple Sklerose und Erbanlage. Leipzig: Georg Thieme 1933. — b) Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems. Stuttgart: Ferdinand Enke 1935. — *Dandy*: Arch. of Neur. **25** (1931). — *Davidoff* and *Dyke*: J. of Röntgenol. **32** (1934). — *Foerster*: Z. Neur. **164** (1939). — *Goldstein* u. *Riese*: J. Psychol. u. Neur. **32** (1926). — *Guttmann*: Handbuch der Neurologie, Bd. VII, 2. Teil. Berlin: Julius Springer 1936. — *Hinrichs*: Arch. f. Psychiatr. **89** (1930). — *Hyndman* and *Penfield*: Arch. of Neur. **37** (1937). — *Juba*: Arch. f. Psychiatr. **102** (1934). — *Kautzky*: Z. Anat. **106** (1936). — *Kötter*: Nervenarzt **9** (1936). — *Lange, Johannes* †: Kurzgefaßtes Lehrbuch der Psychiatrie. 3. verbess. Aufl., bearb. von *Bostroem*. Leipzig: Georg Thieme 1939. — *Laubenthal*: Nervenarzt **10** (1937). — *Luxenburger*: Psychiatrische Erblehre. München-Berlin: J. F. Lehmann 1938. — *Meyer, E.*: Arch. f. Psychiatr. **89** (1930). — *Ostertag*: Mschr. Psychiatr. **99** (1937). — *Pette, H.*: Münch. med. Wschr. 1938, Nr. 47. — *Riese*: Z. Neur. **69** (1921). — *Spatz*: *Bumkes* Lehrbuch der Geisteskrankheiten (Anat. Teil), 4. Aufl. München: J. F. Bergmann 1936. — *Stauder*: Konstitution und Wesensänderung der Epileptiker. Leipzig: Georg Thieme 1938. — *Tönnis*: Zbl. Chir. **62** (1935.) — *Wagenen, van* and *Aird*: Amer. J. Canc. **20** (1934).
