XXVI.

Beitrag zur Kenntniss der pathologischen Anatomie der Idiotie.

Von

N. M. Popoff,

ordentlicher Professor an der Kaiserlichen Universität Warschau.

(Hierzu Taf. XII.)

~~~~~

Wenn auch die Zeit unwiderbringlich vorüber ist, wo nach Gower's Ausdruck zur genauen Bestimmung einer Hirnerkrankung die Einreihung derselben in die Kategorie der angeborenen vollständig genügte, so sind doch unsere Anschauungen über das Wesen der eine mangelhafte Entwicklung des Centralnervensystems bedingenden Vorgänge noch lange nicht hinreichend bestimmt. Das Einzige, was wir zur Zeit kategorisch behaupten dürfen, ist, dass diese Vorgänge sehr verschiedenartig sein können, und dass die nähere Erforschung aller ihrer Arten als Problem einer noch nicht nahen Zukunft erscheint. Als Hauptgrund dieses Mangels unserer Kenntnisse muss die äusserste Mangelhaftigkeit unserer pathologisch-anatomischen Casuistik betrachtet werden. Zwar finden sich immer öfter in der Specialliteratur der letzten Jahre Beschreibungen des Gehirns und des Rückenmarks von Idioten verzeichnet, aber meist betreffen dieselben höchst exquisite Fälle, wo schon makroskopisch gewaltige Abnormitäten wahrnehmbar waren. Solche Fälle, wenn auch als Beiträge zur Erforschung des Baues des Centralnervensystems dem Anatomen höchst willkommen, besitzen leider nur einen geringen Werth für die Untersuchung der im Centralnervensystem sich abspielenden Vorgänge. In letzterer Hinsicht scheinen mir die nicht zu scharf ausgeprägten, gewöhnlichen Fälle der angeborenen oder frühzeitigen Nervensystemerkrankung viel wichtiger zu sein, da man dabei vielmehr Aussichten hat, solche Altera-

nionen zu finden, die uns die Möglichkeit bieten, sich wenigstens eine annähernde Vorstellung von dem dieselben hervorrufenden Grundleiden zu machen.

Als Beleg für das Gesagte soll der folgende Fall dienen, dessen Beschreibung und Analyse die vorliegende Arbeit gewidmet ist.

Sigmund Zel., 17 Jahre alt, wurde in's Spital des heiligen Johannes in Warschau im Jahre 1889 aufgenommen.

Aus den Aussagen der Verwandten kann man auf schwere hereditäre Belastung folgern: seine Grossmutter väterlicherseits ist epileptisch, eine seiner Schwestern taub, die andere Idiotin, der Kranke selbst zeigte schon in seinen ersten Lebensmonaten Anzeichen der rechten halbseitigen Lähmung; sprechen lernte er sehr spät und zwar sehr undeutlich. Seine geistige Entwicklung machte überhaupt sehr langsame Fortschritte und blieb trotz der günstigen äusseren Verhältnisse auf einer sehr niedrigen Stufe stehen. Nur mit grösster Mühe gelang es ihn dahinzubringen, dass er die ersten Buchstaben des Alphabets erkennen und schreiben, sowie die einfachsten arithmetischen Aufgaben lösen lernte. Der Beihülfe und Pflege konnte er nie entbehren, musste angekleidet, gewaschen und überhaupt reingehalten werden. So lange Zel. bei einer seiner Verwandten wohnte, die ihm die zärtlichste Pflege angedeihen liess und für seine Erziehung und Fortbildung sorgte, war er von einem ziemlich sanften und ruhigen Charakter, aber nach ihrem Tode vollständig verwahrlost, hat er sich allmählig ganz und gar geändert, wurde sehr reizbar, manchmal ohne jeden äusseren Anlass heftig erregbar, prügelte dann die Umgebenden und zerstörte Alles, was ihm in die Hände fiel.

Die Untersuchung am Tage der Aufnahme des Kranken im Spital vorgenommen, ergab Folgendes: Der Kranke schwach gebaut, schlecht ernährt, 164 Ctm. hoch, 42,2 Kgrm. schwer. Schädel eiförmig, seitlich zusammengedrückt, Schädelgewölbe hervorragend. Craniometrisches Ergebniss*):

Horizontaler Schädelumfang	52,5 Ctm.,
Longitudinaler Schädelumfang	31 "
Scheitelohrenlinie	36 "
Hinterhauptohrenlinie	23 "
Stirnohrenlinie	29 "
Frontooccipitaldurchmesser	18 "
Biparietaldurchmesser	14,5 "
Schädelindex	80,55 "
Abstand von der Nasenscheidewand bis zum rechten Porus acusticus ext.	11 "
Abstand von der Nasenscheidewand bis zum linken Porus acusticus ext.	11,5 "

---

*) In Folge der heftigen Erregung des Kranken habe ich mich auf die angeführten Messungen beschränken müssen, und auch diese sind erst nach vielen vergeblichen Versuchen erhalten worden.

Beide Pupillen gleich, Lichtreaction normal. Mund fortwährend halboffen und steter Ausfluss eines zähen Speichels. Schneidezähne mit breiter und unebener Vorderfläche, Backenzähne fast alle cariös. Die Zunge weicht beim Hervortreten etwas rechts ab. Die Bewegungen der rechten Extremität sind stark behindert; im Vergleiche mit den linken erscheinen die rechten etwas im Wachsthum zurückgeblieben; ihre Haut cyanotisch, fühlt sich kalt an, die Muskeln rigid, ihre mechanische Erregbarkeit, sowie die entsprechenden Sehnenreflexe gesteigert. Die rechte obere Extremität bleibt gewöhnlich adducirt, im Ellenbogen- und Handwurzelgelenk halb flectirt, die Finger ebenfalls flectirt. Der rechte Fuss wird beim Gehen merklich nachgeschleppt. Ueber den Zustand der Hautsensibilität liess sich nichts Bestimmtes erfahren. Bei der Percussion findet man über beiden Lungen beträchtliche Dämpfung. Ueberhaupt konnte die physikalische Untersuchung nur mit Unterbrechungen und oberflächlich vorgenommen werden, da bei jedem Versuche dazu der Kranke sogleich in heftige Erregung kam und zu schreien, seine Kleider zu zerreißen, sich auf den Boden zu werfen und die Umstehenden zu beißen anfang. Die Fragen beantwortet er mit unterbrochenen und undeutlichen Lauten, welche er monoton und mit nasalem Timbre ausspricht. Die meisten Consonanten, besonders Zahn- und Lippenlaute, spricht er mit merklicher Behinderung und undeutlich aus. Er nennt seinen Tauf- und Familiennamen, theilt mit, dass er zu lesen und zu schreiben versteht, und in der That erkennt er meistens die gedruckten Buchstaben, vermag aber nicht Silben daraus zu bilden. Seinen Namen zu unterschreiben aufgefordert, kritzelt er räthselhafte Zeichen, die mit den Buchstaben nicht die geringste Aehnlichkeit bieten. Die Stimmung des Kranken unterliegt vielen Schwankungen, bald ist er beweglich und erregt, bald träge und apathisch. — Unsauber, versteht nicht sich selbst anzukleiden, verschüttet beim Essen die Speisen.

Ohne beträchtliche Schwankungen blieb der allgemeine Zustand des Zel. bis zum Herbst 1890 stationär, wo der Lungenprocess rasch um sich zu greifen begann, und am 2. December desselben Jahres verschied der Kranke.

Section. Schädel symmetrisch, Knochen des Schädels gewölbt 1—1,2 Ctm. dick, Diploe stark entwickelt.

Dura bietet keine sichtbaren Veränderungen dar, Pia trübe und verdickt, besonders in der Richtung der grossen Gefässe und lässt sich mit Ausnahme der Hinterhauptlappen, überall leicht abziehen. Das Hirngewicht, die Häute, mit Ausnahme der Dura, mitgerechnet, beträgt 1202 Grm. Die Arterie der rechten vorderen Centralfurche ist auf einer langen Strecke thrombosirt, fühlt sich beim Betasten schnurhart an; der Durchmesser des thrombosirten Gefässabschnittes weicht von dem des offen gebliebenen nicht merklich ab. Die Hinterhauptlappen bedecken auf einer 1½ Finger breiten Strecke das Kleinhirn nicht vollständig.

Schon bei der flüchtigen Ansicht der Hirnoberfläche liess sich eine beträchtliche Differenz beider Hemisphären erkennen, besonders scharf in den Stirn- und Paracentrallappen ausgeprägt. Die rechte dritte Stirnwindung zeigt einen erheblichen Grössenunterschied im Vergleiche mit den benachbar-

ten, und ist auf ihrem ganzen Verlauf mit mehreren ziemlich tiefen Querfurchen bedeckt (vergl. Fig. II.). Die grösste Breite, welche sie erreicht, übertrifft nirgends 14 Mm. Ebenso fällt die linke dritte Stirnwindung durch ihre im Vergleich mit den benachbarten schwache Ausbildung auf; ganz besonders verkümmert erscheint der zwischen dem Ramus ascendens, Fossae Sylvii und Sulcus praecentralis gelegene Theil (vergl. Fig. I.).

Der kleinste Abstand zwischen beiden zuletzt genannten Furchen beträgt hier 7 Mm., der grösste 14 Mm. (Auf dem rechten Stirnlappen betragen dieselben Abstände 30 bzw. 44 Mm.).

Das linke Paracentralläppchen, sowie die zunächst gelegenen Abschnitte der vorderen Central- und der beiden oberen Stirnwindungen, im Vergleich mit entsprechenden Abschnitten der rechten Hemisphäre, erscheinen viel weniger massiv und die entsprechenden Furchen tief und breit.

Eine beträchtliche Differenz zeigt auch die Entwicklung beider Inseln.

Die rechte Insel (vergl. Fig. IV.) geht unmittelbar in die Orbitalfläche des Stirnlappens über, verbindet dieselbe mit dem Gyrus Hippocampi, liegt sehr tief und besteht aus drei Windungen, welche von scharf ausgeprägten Furchen begrenzt werden. Die mittlere zungenförmige Windung wird von der lateralen sattelförmigen umfasst, an die letztere schliesst sich hinten noch eine besondere mit mehreren seichten Furchen bedeckte Windung an.

Die grösste Länge der rechten Insel beträgt 58 Mm., der grösste Abstand von ihrem Vorderrande bis zur Vordergrenze der mittleren Windung 20 Mm., bis zu ihrer Hintergrenze 32 Mm.

Die linke (vergl. Fig. III.) ist ebenso wie die rechte sehr tief gelegen, aber verhältnissmässig etwas schwächer entwickelt. Ihre grösste Länge beträgt 53 Mm. und die entsprechenden beiden grössten Abstände (vergl. o.) betragen hier 21 bzw. 30 Mm. Die Zahl und Anordnung der Windungen verhält sich hier etwas anders als auf der rechten Insel: die mittlere Windung zeigt zwar dieselbe Zungenform, ist aber nirgends über 9 Mm. breit (rechts 12 Mm.). Sie wird ebenso sattelförmig von einer langen schmalen Windung umfasst, aber an die letztere schliesst sich vorn und hinten noch je eine selbstständige scharf begrenzte Windung an.

Bei genauer Betrachtung der Hirnbasis findet man im Vergleich mit entsprechenden Hirnabschnitten der rechten Hälfte, den linken Hirnschenkel etwas abgeplattet und die linke Pyramide etwas weniger hervorragend. Auf Durchschnitten erscheint die Rindenschicht der Hirnhemisphären dünn, die Hirnsubstanz blass und zähe. Die Höhlen der beiden Seiten- sowie diejenige des vierten Ventrikels sind durch beträchtliche Menge einer serösen Flüssigkeit erweitert. Auf den Querschnitten des Rückenmarkes, besonders seiner höheren Abschnitte, erscheint das Areal der rechten Seitenstränge erheblich kleiner als der linken. Was die übrigen Organe betrifft, so war die hauptsächlichste Veränderung eine ausgesprochene Tuberculose beider Lungen.

Nach gehöriger Härtung wurden Hirn- und Rückenmark mikroskopisch untersucht unter Anwendung bald der Carmin- und Pikrocarminfärbung, bald der Methode nach Weigert und Pal. Ausserdem wurden kleine Hirntheil-

chen aus verschiedenen Abschnitten entnommen, gleich nach der Section in gesättigte Sublimatlösung gebracht und die aus derselben gewonnenen Schnitte nach Gaul behandelt.

Behufs einer klaren Beschreibung werden die nach jeder einzelnen Methode erhaltenen Ergebnisse getrennt besprochen.

a) Das Gehirn.

Färbung nach Gaul. Untersucht man die nach Gaul gefärbten Schnitte und vergleicht dieselben mit Präparaten, welche aus entsprechenden Abschnitten eines normalen Gehirns nach derselben Methode gewonnen wurden, so sieht man, dass in den kleinen Nervenzellen der peripheren Schichten viel häufiger, als es gewöhnlich der Fall ist, Kerne zu treffen sind, welche diffus himbeerroth gefärbt sind und meistens sehr unregelmässige, aber scharf hervortrende Contouren besitzen. Weiter merkt man, dass die Kerne der normal gefärbten Nervenzellen nicht scharf contourirt sind, und dass die Kernkörperchen kleine weisse rundliche Hohlräume beherbergen*). Im Protoplasma der Riesenzellen kommen zuweilen beträchtliche Anhäufungen von einem braungelblichen körnigen Pigment vor.

Färbung nach Weigert und Pal. Pars opercularis dextra. Die Anzahl der markhaltigen Rindenfasern erscheint auffällig verringert; die radiären Fasern ziehen als spärliche, dünne Bündel her. Das aus queren und solitären radiären Fasern bestehende Netz ist nur an einigen Stellen durch vereinzelte dünne Fasern vertreten. Die äussere der Oberfläche parallele compacte markhaltige Faserschicht fehlt an einigen Stellen vollständig, an anderen treten an ihrer Stelle isolirte dicke und dünne Fasern auf.

Pars opercularis sinistra. Die Zahl der markhaltigen Fasern erscheint hiernach geringer als in der Pars opercularis dextra. Die radiären Bündel sind durch grosse Zwischenräume von einander getrennt, bestehen oft nur aus 2—3 Fasern und finden zumeist in der Lage der grossen Pyramidenzellen ihr Ende. In den peripheren Lagen werden stellenweise die markhaltigen Fasern vollständig vermisst und nur dicht an der Rindenoberfläche sieht man vereinzelte dünne Fasern herziehen.

Die Stirn-, Scheitel-, Hinterhaupt- und Schläfenlappen zeigen dieselben Veränderungen; diese sind aber hier wesentlich schwächer entwickelt. Die periphere der Oberfläche parallele Lage ist stellenweise leicht erkennbar. Es ist aber nicht allzu schwer zu constatiren, dass die an markhaltigen Fasern verhältnissmässig reichen Abschnitte in unregelmässiger Weise mit den daran armen abwechseln.

Carmin- und Pikrocarminfärbung. Lobi frontales et Lobuli paracentrales. Die periphere Rindenschicht besitzt eine sehr ungleich-

---

*) Es ist zu beachten, dass auch in normalem Gehirn die Kernkörperchen der Nervenzellen manchmal ganz ähnliche Vacuolen enthalten, jedenfalls kommt die Erscheinung normal viel seltener vor und ist auch schwächer ausgeprägt.

mässige Dicke, welche zwischen 0,112—0,375 Mm. schwankt. Die Nervenzellen sind in ziemlich grosser Anzahl vertreten, aber gruppenweise unregelmässig angeordnet. Die Spitzenfortsätze mancher Pyramidenzellen zeigen eine nicht streng radiäre Richtung, sondern kreuzen sich und verlaufen stellenweise sogar der Rindenoberfläche parallel. Die Riesenzellen sind verhältnissmässig schwer zu finden und erreichen keine allzu grossen Dimensionen. Der maximale Durchmesser der grössten erreicht nicht 0,075 Mm. Das Protoplasma mancher Nervenzellen erscheint rareficirt, bei anderen enthält es Vacuolen von verschiedener Grösse; es kommen auch Zellen vor, deren Leib ein geschrumpft Aussehen zeigt. Die Rindengefässe, besonders die des linken Paracentralläppchens, zeichnen sich durch verdickte Wände von grobfaseriger Structur und durch die Lumenverengung aus, und schliessen an einigen Stellen keine Blutzellen ein. Um einzelne Gefässe herum bekommt man Anhäufungen von einem plastischen Exsudat zu sehen, welches das umgebende Gewebe durchsetzt und auseinanderdrängt. Die weisse Substanz, besonders in der Gegend der linken paracentralen Windung enthält eine grosse Menge von gut entwickelten Spinnzellen.

Pars opercularis dextra. Die Durchschnittsdicke der peripheren Schicht beträgt hier 0,22 Mm. Die Nervenzellen liegen in ungleichmässigen Gruppen und auch ihre Vertheilung in einzelnen Schichten ist wesentlich gestört. Die Spitzenfortsätze der Pyramidenzellen entbehren meist der einander parallelen Richtung. Verdickung der Gefässwände bekommt man hier selten zu sehen und Spinnzellen sind in der weissen Substanz gar nicht zu finden.

Pars opercularis sinistra. Die Mitteldicke der peripheren Schicht beträgt hier 0,3 Mm. Die Nervenzellen sind hier in einer viel geringeren Anzahl vorhanden im Vergleich mit dem entsprechenden Abschnitt der rechten Hemisphäre, und besitzen geringe Dimensionen. Die Anordnung derselben lässt keine Spur der üblichen Schichtenanordnung erkennen. Die Scheitel- und die Spitzenfortsätze mancher Pyramidenzellen sind der Rindenoberfläche parallel oder gar gegen die weisse Substanz gerichtet.

Die meisten Gefässe zeigen eine Wandverdickung und Lumenverengung. Die weisse Substanz beherbergt zahlreiche gut entwickelte Spinnzellen. Viele Gefässe sowohl der Rinde als auch der weissen Substanz enthalten keine Blutzellen und erscheinen zusammengesunken.

Lobus temporalis dexter. Die Dicke der peripheren Schicht beträgt 0,23 Mm. Die Nervenzellen sind zahlreich vorhanden und in ziemlich regelmässiger Lage angedeutet. Die Spitzenfortsätze der Pyramidenzellen verflechten sich häufig miteinander. Weder Gefässwandverdickung, noch die Spinnzellen bekommt man hier zu sehen.

Lobus temporalis sinister (vergl. Fig. VII.). Die Dicke der peripheren Rindenschicht schwankt zwischen 0,19 und 0,3 Mm. Die Nervenzellen sehr spärlich, in unregelmässigen Gruppen zerstreut, von geringer Grösse, besitzen meist einen unregelmässigen oder abgerundeten Leib, entbehren der Fortsätze und lassen sich nur schwach mit Carmin färben. Viele Zellen sehen

geschrumpft aus. Die Pyramidenzellen sind hier sehr selten. Verdickung der Gefässwände ist hier die Regel. Spinnenzellen spärlich.

Lobus occipitalis dexter. Die Dicke der peripheren Schicht beträgt 0,3—1,38 Mm. Nervenzellen zahlreich vorhanden, von unregelmässiger Form, zeigen keine Spur von einer regelmässigen Anordnung.

Die markhaltigen Fasern bilden dicke Bündel von verschiedener Richtung und erreichen stellenweise die äusserste Lage der grauen Substanz. Die Gefässe zeigen meistens verdickte faserige Wände und eine so beträchtliche Lumenverengung, dass ihr Durchmesser kaum die Hälfte oder ein Drittel der Dicke der Gefässwand erreicht. Die weisse Substanz beherbergt sehr zahlreiche grosse Spinnenzellen.

Lobus occipitalis sinister. Auf dem Durchschnitt fällt schon makroskopisch ein Herd auf. In der Spitze des Lappens gelegen, unmittelbar an die Hirnoberfläche grenzend, von gelblich brauner Farbe und ovaler Form, besitzt derselbe eine scharf contourirte dunkelbraune Kapsel; wegen seiner höchst ungleichmässigen Consistenz lassen sich aus demselben taugliche Schnitte nur mit der grössten Mühe gewinnen. Sein grösster Durchmesser erreicht etwa 10 Millimeter. Die periphere Rindenschicht nimmt continuirlich, indem sie sich dem Herde nähert, an der Dicke zu, wird grob faserig und verschmilzt schliesslich mit dem Herde. Die Nervenzellen sind sehr spärlich vorhanden, ihre Leiber besitzen eine unregelmässige, meist eckige Form und erreichen eine sehr geringe Grösse. Mit wenigen Ausnahmen zeigen fast alle Rindengefässe stark verdickte Wände von oben beschriebenem Charakter.

Die mikroskopische Untersuchung des Herdes ergab Folgendes: Seinen Hauptbestandtheil bilden grobe Bindegewebsfasern, die als dicke Bündel in allen Richtungen verlaufen, besonders reichlich kommen sie in seiner peripheren Zone vor. Die Interstitien zwischen den Bündeln sind mit schwach mit Carmin färbbaren Rundzellen von der Grösse eines Blutkörperchens erfüllt. Sowohl unter den letzteren wie auch zwischen den Bindegewebsfasern sieht man eine beträchtliche Anzahl von Gefässen mit stark alterirten Wänden. Das Lumen der dicksten Gefässe ist bedeutend verengert und stellenweise durch Scheidewände getheilt, die von der Innenfläche der Gefässe aus ihren Anfang nehmen (Fig. VIII.). Ihre Intima besteht aus mehr oder weniger regelmässig angeordneten, durch die Rundzellen auseinander gedrängten concentrischen Lagen. Media ist leicht erkennbar, zeigt die Form eines verhältnissmässig schmalen Ringes und besteht aus dicht auseinander gedrängten concentrischen Schichten, und ist nur stellenweise mit Rundzellen durchsetzt. Beträchtliche Anhäufungen von letzteren sieht man der Innenfläche der Media anliegen. Adventitia sehr dick, wird durch grobe Bindegewebsbündel gebildet, die concentrisch angeordnet, durch Rundzellenanhäufungen von einander getrennt erscheinen. Eine grosse Menge derselben Rundzellen umgibt die ähnlich alterirten Gefässe und durchsetzt das umgebende Gewebe; mit wachsender Entfernung nehmen allmähig ihre Stelle Bindegewebsfasern ein. Kleine Gefässe (vergl. Fig. IX.) entbehren meistens des Lumens vollständig, letzteres

wird von Rundzellen erfüllt, welche auch zwischen den auseinandergedrängten Lamellen der Gefässwand liegen. Man bekommt auch solche Gefässe zu sehen, deren faserige Wände zusammen gesunken und deren feinste Verzweigungen als sehr dünne Bindegewebsbündel erscheinen. Unter den Rundzellen und Bindegewebsfasern findet man stellenweise sehr kleine Nervenzellen, einzeln oder gruppenweise angeordnet, mit Carmin intensiv färbbar, mit feinen kurzen Ausläufern versehen, deren Bestandtheile schwer zu unterscheiden sind.

In den subcorticalen Ganglien waren keine scharfen pathologischen Alterationen nachweisbar.

Die Kleinhirnrinde enthält gut entwickelte Nervenzellen; in der Nähe der Rinde findet man stellenweise in der weissen Substanz ziemlich beträchtliche Spinnenzellen.

Auf den Querschnitten der Brücke erscheinen die linken Pyramidenbahnen im Vergleich mit den rechten auf der ganzen Strecke bedeutend kleiner; diese Differenz macht sich besonders in der hinteren Brückenabtheilung geltend.

b) Rückenmark.

Carmin- und Pikrocarminfärbung. Auf den Schnitten erscheinen die meisten Nervenzellen gequollen, abgerundet, ohne Ausläufer, das Protoplasma derselben getrübt, Kern und Kernkörperchen schwer nachweisbar. Um einige Nervenzellen herum, besonders um die im Centralabschnitte der grauen Substanz befindlichen, sieht man zuweilen ziemlich grosse structurlose, mit Carmin intensiv färbbare Massen. Aehnliche Massen durchsetzen das anliegende Gewebe, umgeben die Gefässe und ganz besonders die centralen Venen. Gefässe, darunter etliche mit verdickten faserigen Wänden, sind mit Blutzellen strotzend gefüllt; beträchtliche Rundzellenanhäufung ist auch ausserhalb der Gefässe in der Nachbarschaft derselben zuweilen sichtbar. Die eben beschriebenen homogenen Massen nehmen im oberen Abschnitt des Cervicalrückenmarks die ganze Basis der linken Vorderhörner ein, und in seinem Vordertheil sieht man eine ziemlich beträchtliche Menge Rundzellen das Grundgewebe auseinanderdrängen und einen Hohlraum bilden, dessen Peripherie ebenfalls mit der homogenen Substanz infiltrirt erscheint. Der Centralcanal ist durch Zellen oblitterirt, die in eine structurlose, mit Carmin lebhaft färbbare Substanz eingelagert sind.

Färbung nach Weigert und Pal. Auf den Schnitten ist besonders die Asymmetrie der beiden Rückenmarkshälften auffallend; das Areal der rechten Hälfte ist beträchtlich kleiner als der linken. Diese Differenz macht sich besonders in den höheren Abschnitten des Rückenmarks geltend, je mehr nach unten das Niveau der Schnitte gelegt wird, desto geringer wird dieselbe, obgleich sie auch im untersten Theile des Lumbalmarks nicht vollständig verschwindet. Bei genauerer Betrachtung findet man, dass diese Differenz beide Substanzen, weisse und graue, betrifft.

a) Die Vorderstränge. Der rechte ist etwas dicker als der linke; die grösste Breite des rechten in der Halsanschwellung beträgt 1,65 Mm., während die Breite des linken kaum 1,57 Mm. erreicht.

b) Die Seitenstränge. Rechts ist das Areal derselben viel kleiner als links. Der Unterschied macht sich besonders in ihren hinteren Abschnitten geltend, wo die der äusseren Rückenmarksgestaltung entsprechende Convexität abgeplattet erscheint (vergl. Fig. V.)*).

c) Die Hinterstränge. Ihre Dimensionen zeigen rechts und links keinen erheblichen Unterschied.

d) Die Vorderhörner. Das rechte zeigt unregelmässige Umrisse und beträchtlich geringere Dimensionen als das linke; seine Grenzen auf dem Niveau der Halsanschwellung sind aber ebenfalls so undeutlich, dass eine genaue Messung auch hier unmöglich war; jedoch im oberen Theile des Cervicalmarks beträgt die Breite der Basis des rechten Vorderhorns 0,94 Mm., des linken 1,57 Mm. Im Dorsalabschnitt besitzt das rechte Vorderhorn an der Basis eine Breite von 0,52 Mm. und in der Gegend des Nervenwurzelaustritts eine solche von 0,45 Mm., während die entsprechenden Dimensionen des linken Vorderhorns 0,54 und 0,97 Mm. betragen.

e) Auch in dem Verlauf der vorderen Nervenwurzeln ist ein ausgesprochener Gegensatz zwischen den beiden Rückenmarkshälften zu verzeichnen, ein Unterschied, der jedoch nur auf den Cervicaltheil beschränkt bleibt. Die rechten Wurzelfasern sondern sich hier schon im Bereiche der weissen Substanz als dicke, compacte, senkrecht verlaufende Bündel scharf aus; einzelne dickere Bündel sind schon in der grauen Substanz der Vorderhörner wahrnehmbar, wo sie ebenso wie in der weissen Substanz, wegen ihrer Compactheit scharf hervortreten. In den übrigen Rückenmarksabschnitten ist diese Eigenthümlichkeit des Verlaufs der vorderen Nervenwurzeln nicht vorhanden.

f) Die hinteren Nervenwurzeln. Die im normalen Gehirne vorhandene Differenz des Kalibers der lateralen und medialen Faserbündel, ist in unserem Falle besonders stark ausgeprägt und bei genauerer Untersuchung der Schnitte findet sie in der grösseren Feinheit der Markscheide der lateralen Fasern ihre Erklärung. Die medialen Fasern erscheinen hier sehr massiv; als — besonders in der rechten Hälfte — dichte Bündel, biegen sie um das Caput cornu posterioris herum, strahlen in die graue Substanz hinein und verlaufen hier, ohne sich aufzulösen, nach zwei Hauptrichtungen: die äusseren ziehen nach vorn und aussen, durchkreuzen fast das ganze Hinterhorn und verschwinden in der Nähe der Seitenstränge; an der Stelle, wo sie verschwinden, treten dicke Faserbündel von demselben Kaliber auf, welche aber senk-

---

*) Die Abgrenzung dieses Abschnittes der weissen Substanz gegen das anliegende Hinterhorn ist fast auf der ganzen Strecke des Rückenmarks so undeutlich, dass die Messung des Areals der Seitenstränge ein nur annäherndes Resultat ergab. Deshalb sind im Text die bezüglichen Zahlen nicht angegeben.

recht verlaufen; die inneren Fasern des medialen Abschnittes ziehen, zu compacten Bündeln vereinigt, bis zur Basis des Hinterhorns und weiter nach vorn, um nicht aufgefaserter, senkrecht umzubiegen.

Ziemlich dicke markhaltige Faserbündel aus dem Hinterhorn ziehen nach vorne und innen, nähern sich an die vordere weisse Commissur, werden zur hintersten Abtheilung derselben, treten auf die entgegengesetzte Seite über, wo sie sich theilweise im Gebiete des Vorderhorns, theilweise im weissen Vorderstrang verlieren, wobei sie sich in einzelne Fasern auflösen, die nicht weiter zu verfolgen sind.

Schliesslich zieht ein Theil von Nervenfasern, zu dünnen Bündeln vereinigt, aus dem Hinterhorn über den Hinterrand der Commissura posterior und verliert sich nach Erreichung des entgegengesetzten Hinterhorns.

Die vordere weisse Commissur, besonders in der Halsanschwellung, erscheint sehr entwickelt (ihre Dicke erreicht hier 0,39 Mm.); ihre Fasern ziehen als einzelne Bündel her, welche sich theilweise in Vorderhörnern, theilweise in weissen Vordersträngen auflösen.

In der grauen Rückenmarkssubstanz macht sich überall eine grosse Anzahl von mächtigen markhaltigen Fasern bemerkbar, welche bald getrennt, bald zu mehr oder weniger dicken Bündeln vereinigt verlaufen; diese Fasern stören sogar die Gestaltung der grauen Substanz und verwischen stellenweise ihre Umrisse. Das eben Gesagte macht sich hauptsächlich in der rechten Rückenmarkshälfte geltend, wo auch die Zellengruppen des Vorderhorns aus einer unvergleichlich geringeren Anzahl von Nervenzellen bestehen, als die entsprechenden Gruppen der entgegengesetzten Seite (vergl. Fig. V.).

Will man nur die intra vitam beobachteten Erscheinungen und die Entwicklungsweise derselben allein in Betracht ziehen, so liegt der Schluss nahe, dass uns ein sehr gewöhnlicher Fall von Idiotie vorliegt. Wenn wir uns aber nicht auf die klinische Diagnose beschränken und wenigstens ein annäherndes Bild von dem Wesen des Leidens construiren, mit anderen Worten, eine pathologisch-anatomische Diagnose aufstellen wollen, dann stossen wir gleich bei den ersten Versuchen auf bedeutende Schwierigkeiten. Dennoch enthält die angeführte Beschreibung der makro- und mikroskopischen Untersuchungsergebnisse des Centralnervensystems manche Andeutungen, die uns die Möglichkeit bieten, mit einem gewissen Grade der Wahrscheinlichkeit diese Frage zu lösen.

Das Hirngewicht des 18 Jahre alten und 164 Ctm. hohen Zel. erreicht 1202 Grm.

Nach Bischof beträgt das Mittelgewicht des männlichen Gehirns 1362 Grm. Nach Pflieger und Weichselbaum 1373 Grm. Auf Grund zahlreicher Angaben von verschiedenen Forschern giebt Schwalbe als Mittel 1375 Grm. an.

Aus Wägungen von 200 Gehirnen von Individuen verschiedenen Alters bestimmt Robert Boyd*) das Mittelgewicht des Gehirns bei 14—20 Jahre alten Knaben zu 1376 Grm. Nach Le Bon**) beträgt das mittlere Hirngewicht bei Individuen, deren Höhe zwischen 158 bis 168 Ctm. schwankt, etwa 1328 Grm.

Nach Zusammenstellung aller dieser Angaben kann man den Schluss ziehen, dass das Hirngewicht bei unserem Kranken um 150 Grm. weniger als es die Norm erheischt, betrug; dieser Umstand allein ermächtigt uns gewissermassen zu der Schlussfolgerung, dass ein gewisser pathologischer Vorgang im Seelenorgan des Kranken noch zur Zeit der noch nicht abgeschlossenen Entwicklung desselben stattgefunden hat. Dieselbe Möglichkeit wird auch durch den Umstand angedeutet, dass das Kleinhirn von den grossen Hemisphären nicht vollständig überdeckt war, ein bei Idiotie nicht seltener Befund, der in einer unvollständigen Entwicklung der Hinterhauptlappen seine Erklärung findet.

Vergleicht man aufmerksam beide Hirnhemisphären bei Zel. und stellt man die Messungsergebnisse ihrer einzelnen Abschnitte zusammen, so ist es leicht zu erkennen, dass von der erwähnten Wachstumshehmung beide Hemisphären nicht in demselben Mass getroffen wurden. Obgleich die Windungen beiderseits eine beträchtliche Dünne und die entsprechenden Furchen eine grosse Breite und Tiefe zeigen, erscheint jedoch im Vergleiche mit der rechten die linke Hemisphäre in ihrem Vorderschnitt schmaler und auf der ganzen Strecke mehr abgeplattet. Bei genauer Betrachtung einzelner Gebiete der linken Hemisphäre ist es leicht ersichtlich, dass der zwischen dem Ramus ascendens fossae Sylvii und dem Sulcus praecentralis liegende Antheil der dritten Stirnwindung eine besonders auffallende Entwicklungshemmung erlitten hat. Die Länge dieses Abschnitts schwankt links, wie wir gesehen haben, zwischen 7 und 13 Mm., während sie rechts 30 und gar 44 Mm. erreicht.

Eine geringere, obgleich merkliche Differenz wurde auch in der Entwicklung beider Inseln constatirt. Der grösste Durchmesser der rechten übertraf um 5 Ctm. die entsprechende Dimension der linken, wobei diese Verkümmernng ausschliesslich den hinteren Abschnitt der linken Insel betraf, während der vordere links sogar um 1 Mm. grösser war als rechts. Den genannten Rindenabschnitten fällt ein wesentlicher Theil an dem Sprachbildungsorgan anheim. Wennschon Broca

*) Schwalbe, Lehrb. der Neurologie 1881. S. 591.

**) a. a. O.

das Sprachcentrum im hinteren Drittel der dritten linken Stirnwindung localisirt hat, so gelangte Wernicke*) zu dem Schlusse, dass die Läsion desselben nur die motorische Aphasie zur Folge hat, während die sensorielle nur nach Läsionen der linken Schläfenwindung erfolgt. Die beide Gebiete verbindenden Leitungsbahnen sind nach Wernicke wahrscheinlich in der Insel eingelagert, weshalb die Sprachstörung auch bei Schädigung der letzteren stattfinden kann (Leitungsaphasie).

Auf Grund zahlreicher klinischer Beobachtungen nimmt auch Nothnagel**) an, dass bei den ausschliesslich das Broca'sche Centrum betreffenden Läsionen keine andere als atactische Form der Aphasie entsteht, oder wenigstens Mischformen (atactisch-amnestische) beobachtet werden. Die Worttaubheit hängt meist von der Zerstörung der ersten Schläfenwindung ab, und nur ausnahmsweise hängt sie mit Veränderungen der linken Insel zusammen.

Eine volle Bestätigung finden diese Anschauungen auch in unserem Falle. In der That bot die Sprachstörung bei Zel. eine höchst augenfällige Erscheinung dar, und obgleich es nicht gelang, alle ihre Eigenthümlichkeiten mit genügender Genauigkeit festzustellen, so war man doch im Stande, unbedingt zu constatiren, dass die motorischen Störungen den wesentlichsten Theil daran bildeten — eine Thatsache, die in der höchst mangelhaften Entwicklung der Pars opercularis sinistra ihre Erklärung findet.

Ausser der Broca'schen Windung und der Insel erlitten eine hochgradige Wachsthumsbeeinträchtigung auch die die motorischen Centren beherbergenden Gebiete der linken Hemisphäre. Das Paracentralläppchen, die vordere Central- und die Hinterabschnitte der beiden oberen Stirnwindungen, erscheinen hier mehr abgeplattet und weniger massiv, als die entsprechenden Rindengebiete rechts.

Mit dieser Wachsthumshemmung hängt wahrscheinlich auch die beschriebene Rückenmarksasymmetrie zusammen.

Wir erinnern, dass im Vergleiche mit der linken die ganze rechte Rückenmarkshälfte von der Pyramidenkreuzung an bis zum untersten Abschnitt verkümmert erschien. Bei Betrachtung einzelner Gebiete nehmen wir wahr, dass während der rechte weisse Vorderstrang sogar eine etwas grössere Dicke als der linke, und die Hinterstränge beiderseits eine ziemlich gleiche Dicke zeigten, das Areal sowohl des rechten Seitenstrangs, nämlich seiner hinteren Abtheilung, als auch

---

*) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten 1881.

**) *Traité clinique du diagnostic des maladies de l'encéphale*. 1885.

des rechten Hinterhorns im Vergleich mit der linken Seite beträchtlich kleiner gefunden wurde. Im Gegensatz, oberhalb der Pyramidenkreuzung bis dicht zu ihrem Eintritt in die innere Kapsel, zeigten die Pyramidenbahnen links eine geringere Ausbildung, obgleich auf dieser ganzen Strecke nirgends ein Erkrankungsherd zu verzeichnen war, der die Annahme einer secundären Degeneration der Pyramidenbahnen rechtfertigen würde. Andererseits widerspricht dieser Annahme auch der feinere Bau der Bahnen. Nirgends haben wir hier weder eine Atrophie der Nerven Elemente, noch eine Bindegewebswucherung finden können. Diese Abwesenheit der so geringsten pathologischen Veränderungen widerspricht gleichzeitig der Annahme einer selbstständigen Pyramidenbahnerkrankung. Es bleibt nur die einzige mögliche Annahme übrig, nämlich, dass die mangelhafte Ausbildung dieser Bahnen mit unvollständiger Entwicklung der motorischen Rindencentra zusammenhängt, oder mit anderen Worten, müssen wir hier einen Fall von einseitiger Mikromyelie annehmen.

Die Wachsthumshemmung der Pyramidenbahnen bei frühzeitiger Hirnerkrankung ist eine schon längst von verschiedenen Forschern beobachtete Thatsache. Schon Aeby, Thiele, Flesch u. A. haben nachgewiesen, dass die Mikrocephalie sich in der Regel mit der Mikromyelie combinirt. Schattenberg*) fand bei der Section eines Idioten einen einseitigen Defect der rechten Stirn- und der vorderen Scheitelgegend und gleichzeitig eine unvollständige Entwicklung der Pyramidenbahnen sowohl in dem rechten Hirnschenkel und der rechten Hälfte des verlängerten Marks, wie auch auf dem ganzen Verlauf des Rückenmarks in seiner linken Hälfte.

In einer neuerdings erschienenen Arbeit berichtet Anton**) über vier Fälle, wo er Gelegenheit zu beobachten hatte, dass eine fötale oder frühzeitige Hirnerkrankung eine Entwicklungshemmung der Pyramidenbahnen zur Folge hatte.

In derselben Arbeit liefert uns der Verfasser eine genaue Untersuchung des Gehirnes von einem in seinem zweiten Lebensjahre verstorbenen Kinde; bei der Section, gleichzeitig mit sehr mangelhafter Entwicklung der beiden Hirnhemisphären, besonders ihrer Vorderabschnitte, wurde im Rückenmark vollständiger Mangel der Pyramidenbahnen gefunden. Eins der auffallendsten während des Lebens beobachteten Symptome war die Muskelrigidität, welche die Bewegungen

---

*) Ueber einen umfangreichen porencephalitischen Defect des Gehirns bei einem Erwachsenen. Aus dem pathologischen Institut zu Marburg.

**) Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems. 1890.

des Kindes stark behinderte. Diese Erscheinung sucht Anton vermittelst der Adamkiewicz'schen Hypothese zu erklären, wonach der Muskeltonus von zwei antagonistischen Systemen abhängen soll; das System der Hinterstränge soll ihn erhöhen, das der Seitenstränge ihn vermindern, und das sei der Grund davon, dass bei der Tabes der Muskeltonus schwächer und bei der lateralen und amyotrophischen Sklerose gesteigert erscheint. Auch bei unserem Kranken wurde die Muskelrigidität an den rechten Extremitäten beobachtet, die als Ausdruck einer ungenügenden Leitungsfähigkeit der bezüglichen Pyramidenbahnen gedeutet werden kann.

In Anton's Fall war aber keine Entwicklungsanomalie der grauen Rückenmarkssubstanz nachweisbar; deshalb glaubt er, dass bei einer vollständigen Agenesie der Pyramiden die graue Substanz entweder sehr wenig oder gar nicht darunter leidet; bei Erwachsenen werde jedoch das Gegentheil beobachtet: die Vorderhornkrankung bei einer Pyramidenbahnenläsion komme bei denselben häufiger vor und sei auch stärker ausgeprägt.

Der letzte Umstand soll nach Anton dafür sprechen, dass erst nach vollständig erfolgter Entwicklung dieser Bahnen und ihrer Functionen, ein trophischer Zusammenhang zwischen denselben und der grauen Substanz sich ausbildet — nämlich die Abhängigkeit der Ernährung der Vorderhornzellen von Erregungen, welche durch die Pyramidenbahnen geleitet werden. Als Stütze für seine Anschauungen betrachtet er den Umstand, dass keiner der Verfasser, welche die Mikromyelie beobachtet haben, etwas über die Vorderhornalterationen berichtet.

In vollem Widerspruch mit dieser Meinung befindet sich unser Fall, wo wir mit Sicherheit constatirt haben, dass das Areal des rechten grauen Vorderhorns viel kleiner war, als das des linken und die Existenz dieser Eigenthümlichkeit, welche schon makroskopisch auffallend war, durch Ergebnisse genauer Messungen bestätigt wurde. Diese Asymmetrie kann für das Resultat eines pathologischen Vorgangs unmöglich gehalten werden. Einer solchen Annahme widerspricht das mikroskopische Aussehen der grauen Substanz; wir vermochten in derselben weder eine Sklerose, noch eine Atrophie der Nervelemente nachzuweisen; im Gegentheil, die Zahl der Nervenfasern war hier sogar sichtbar vermehrt, und die Fasern besaßen eine gut entwickelte und conservirte Markscheide. Es bleibt nun die einzige Annahme übrig, dass die Volumabnahme der Vorderhörner mit unvollständiger Entwicklung der rechten gekreuzten Pyramidenbahn zusammenhing, und wenn das betreffende Horn an Nervenzellen

verhältnissmässig arm erscheint, so verdankt man es nur dem Umstande, dass die Zellen von Hause aus in ungenügender Anzahl sich entwickelt haben.

Es sind sonst auch frühere Beobachtungen in der Literatur zu verzeichnen, die Anton's Anschauungen widersprechen und die Möglichkeit der Abhängigkeit einer mangelhaften Vorderhornentwicklung von einer verkümmerten Pyramidenbahnausbildung andeuten.

So z. B. finden wir bei Hervouet*) das Gehirn eines Idioten beschrieben, wo die linke Hemisphäre viel kleiner als die rechte war, und dementsprechend im Rückenmark die rechte Hälfte bedeutend gegen die linke zurücktrat. Als besonders stark im Wachsthum zurückgeblieben erschienen die seitliche Pyramidenbahn und das Vorderhorn (im mittleren Abschnitt).

Im Allgemeinen zieht der genannte Verfasser aus seiner Beobachtung den Schluss, dass die Mikrocephalie sich häufig mit der Mikromyelie combinirt, wobei einzelne Rückenmarkssysteme, besonders aber die Pyramidenbahn, am meisten im Wachsthum zurückbleiben, und dieser Befund sellt eine directe Folge einer Hirnerkrankung dar. Ausserdem ist sehr häufig bei der hochgradigen Mikrocephalie nach Hervouet die Zahl der Vorderhornzellen erheblich vermindert. Eine frühzeitige Hirnerkrankung kann aber die Bildung derselben beeinträchtigen, und man ist gezwungen anzunehmen, dass die Entwicklung der grauen Rückenmarkssubstanz von dem Gange des Wachstums der Vorderabschnitte des Gehirnröhres abhängig ist.

Frau Steinlechner-Gretschischnikow**) erwähnt in der Beschreibung eines ihrer Fälle, dass gleichzeitig mit unvollständiger Entwicklung der Pyramidenbahn in den Vorderhörnern die Nervenzellen spärlich vorhanden waren, und in dem oben erwähnten Aufsatz drückt sich Schattenberg dahin aus, dass er bei seinem Idioten unter Erhaltung der normalen Structur eine Volumverminderung der linken Hälfte der grauen Rückenmarkssubstanz gefunden hat. Aber ausser der unvollständigen Entwicklung der Pyramidenbahnen und des grauen Vorderhorns zeigte in unserem Fall die mikroskopische Untersuchung noch eine sehr eigenthümliche Abweichung von der normalen Anordnung der vorderen Nervenwurzelfasern.

---

*) Etude sur le système nerveux d'une idiote. Archiv. de physiologie. 1884.

**) Ueber den Bau des Rückenmarks bei Mikrocephalie, Dieses Archiv Band XVII.

Unter normalen Verhältnissen verbinden sich die vorderen Wurzelfasern zu compacten Bündeln erst nach erfolgtem Austritt aus der grauen Substanz; indem sie zwar stark seitlich umbiegen, durchsetzen sie dann fast horizontal die weisse Substanz, und erst nachdem sie dieselbe verlassen haben, ändern sie ihre Richtung mehr oder weniger senkrecht um.

Im Cervicalrückenmark unseres Kranken schlugen diese Fasern die verticale Richtung ein und gruppirten sich zu dicken Bündeln noch im Bereiche der weissen und sogar der grauen Substanz. Diese Anomalie, welche mir bis jetzt weder bei eigenen Untersuchungen, noch bei Studium der Specialliteratur vorgekommen, lässt nur die einzige Erklärung zu, nämlich, dass hier die Bildung der vorderen Nervenwurzeln zu der Zeit geschah, wo das Rückenmark der Einwirkung der seine Entwicklung hemmenden und entstellenden Momente schon ausgesetzt war. Dasselbe wird wahrscheinlich angedeutet auch durch die oben erwähnte unregelmässige Gruppierung der Nervenfasern, sowohl im Gebiete der Hinterwurzeln, wie auch in centralen Abschnitten der grauen Substanz, wo ohnehin die markhaltigen Fasern erheblich vermehrt erschienen.

Alles bis jetzt Gesagte berechtigt uns zu dem einzigen Schluss, dass das Gehirn unseres Kranken in einer noch sehr frühen Entwicklungsperiode von einer organischen Erkrankung ergriffen wurde, die seine normale Bildung gestört und die weitere Entwicklung verschiedener Rückenmarkssysteme im hohen Grade gehemmt hat.

Es fragt sich nun, von welcher Art war dieser Process und zu welcher Zeit hat er unseren Kranken befallen. Nehmen wir vorerst die zweite Frage in Angriff.

Dank den Untersuchungen von Flechsig und seinen Schülern verfügen wir jetzt über eine sehr genaue Kenntniss der Zeit, zu welcher die Bildung von verschiedenen im Hirn und Rückenmark verlaufenden Fasersystemen stattfindet. Ziehen wir in unserem Fall diese Kenntnisse zu Hülfe, so werden wir wohl im Stande sein, bestimmte Schlüsse daraus zu folgern. Flechsig*) hat nachgewiesen, dass die erste Anlage der Pyramidenbahnen in die Mitte des fünften Monats des Fötallebens fällt, dass aber die Markscheidenbildung in denselben erst am Ende des neunten Monats stattfindet. Hervouet**) hat ausserdem gezeigt, dass ihre vollständige Ausbildung erst während des vierten Lebensjahres ihren Abschluss findet.

---

*) Die Leitungsbahnen u. s. w. 1876.

**) a. a. O.

Lässt man nun auch die Anamnese unbeachtet, so liegt der Schluss nahe, dass die Entwicklung des Leidens bei unserem Kranken während seiner drei ersten Lebensjahre erfolgen musste.

Eine genauere Bestimmung der Erkrankungszeit können wir erzielen, wenn wir die beschriebenen Structureigenthümlichkeiten der hinteren Wurzelfasern in Betracht ziehen.

Auf Grund der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungsmethode hat Bechterew*) nachgewiesen, dass die hinteren Nervenwurzelfasern je nach ihrer Entwicklungszeit und ihrem Durchmesser in zwei Abtheilungen zerfallen: die mediale, deren Fasern mächtiger und früher auftreten, erhält ihre Markscheide schon im Anfange des fünften fötalen Monats und die laterale, aus sehr feinen Fasern bestehend, lässt die Markscheidenbildung erst kurz vor der Geburt erkennen.

In unserem Fall war der Dickenunterschied von einzelnen hinteren Wurzelfasern viel stärker als gewöhnlich ausgeprägt, was mit der grösseren Feinheit der Markscheide der lateralen Fasern zusammenhängt. Dadurch sind wir einigermassen zu dem Schlusse berechtigt, dass das Rückenmark den ungünstigen krankmachenden Einflüssen schon in jener Periode der embryonalen Entwicklung ausgesetzt war, wo sich die laterale Abtheilung der hinteren Nervenwurzeln entwickelt. Mit anderen Worten, den Zeitpunkt der Centralnervensystemserkrankung muss man gegen das Ende des Fötallebens setzen.

Mit erheblicheren Schwierigkeiten verknüpft ist die Bestimmung des Wesens dieser Erkrankung, obgleich die mikroskopische Untersuchung uns eine ganze Reihe von sehr einschneidenden Strukturveränderungen der Grosshirnhemisphären zeigt. Wie wir erwähnt haben, wurden in unserem Fall beide Hemisphären von der peripheren Rindenschicht (deren Dicke nach Meynert beim Menschen im Mittel 0,25 Mm. nicht übertrifft) höchst ungleichmässig bedeckt, indem ihre Dicke im Bereiche desselben Abschnitts zwischen 0,11 Mm. und 0,37 Mm. schwankte. Ausserdem waren meist die Nervenzellen der Hirnrinde ziemlich unregelmässig vertheilt, und zuweilen war keine Andeutung der regelmässigen Anordnung vorhanden. Die Spitzenausläufer der grossen und kleinen Pyramidenzellen besitzen im normalen Gehirn eine zur Peripherie senkrechte und einander streng parallele Richtung; hier kreuzten sich häufig dieselben unter spitzem Winkel, manchmal zogen sie der Oberfläche parallel her, oder verliefen gar

---

*) O sadnich koreschkach. Wiestnik Psychiatrii 1887. (Ueber die hinteren Nervenwurzeln. Archiv f. Psych. 1887, russ.)

in der entgegengesetzten Richtung gegen die weisse Substanz hin. Weiter haben wir in verschiedenen Rindengebieten eine entschiedene Nervenzellenabnahme constatirt, dazu erreichten die meisten Zellen die ihnen im entwickelten Gehirn eigenthümliche Grösse nicht. (Der grösste Durchmesser der mächtigsten Riesenzellen übertraf nicht $75\ \mu$, während derselbe im normalen Gehirn $120\ \mu$ erreichen kann) und zuweilen war die Form des Zellenleibes unregelmässig*). Ferner fielen uns auf: einerseits die Anwesenheit von dicken markhaltigen Fasern oder gar von ganzen Faserbündeln in den äussersten Rindenlagen, wo in der Regel nur ein sehr feines Fasernetz existirt, andererseits die sehr spärliche Entwicklung dieses Netzes im Bereiche der ganzen Hemisphärenrinde. Schliesslich wollen wir erwähnen, dass die Rindengefässe eine mehr oder weniger beträchtliche Verdickung ihrer Wände zeigten.

Wollen wir nun alle diese Ergebnisse unter Zuhülfenahme von Specialliteratur einer kritischen Beleuchtung unterziehen, so werden wir sehen, dass bei der mikroskopischen Untersuchung von Idiotengehirnen die mannigfaltigsten Veränderungen beobachtet wurden und darunter häufig auch solche, die mit den eben angeführten eine vollständige Analogie darbieten. Andererseits zeigt ferner das fleissige Studium derselben Literatur, dass wir sowohl über das Wesen dieser Veränderungen, wie auch über ihren Entstehungsmodus bis heute noch nicht im Klaren sind.

So constatirte Jeannerat**) in seinem Falle eine Bindegewebshypertrophie, die als active Wucherung von kleinen sphärischen und ovoiden Kernen erschien, und einen so hochgradigen Schwund der Nervenzellen, dass letztere stellenweise gar nicht nachweisbar waren. Stark***) fand bei der Untersuchung eines Mikrocephalengehirns:

*) In letzter Zeit hat James Witwell (Nuclear vacuolisation etc. Brain 1890) auf die Vacuolisation der Kerne und Kernkörperchen der Rindenzellen aufmerksam gemacht. Er nimmt an, dass diese Vacuolisation nur für gewisse pathologische Zustände eigenthümlich sei und speciell für solche, deren Hauptsymptom intra vitam der Schwachsinn darstellte. Obgleich in unserem Fall die Kernkörperchen der Nervenzellen ziemlich oft vacuolisirt erschienen, dennoch glaube ich über die pathologische Bedeutung dieser Erscheinung mich mit der grössten Vorsicht aussprechen zu müssen, da ich ähnliche Erscheinungen auch an Nervenzellen in vollständig normalen Gehirnen constatiren konnte. Jedenfalls darf man höchstens von einer relativ grösseren Verbreitung dieser Erscheinung in pathologischen Fällen reden.

**) *Idiotie compliquée d'épilepsie.* Ann. méd. psych. 1864.

***) *Mikrocephalie, fötale Encephalitis und amyloide Gehirndegeneration.* Allgem. Zeitschr. f. Psych. 1875.

zahlreiche Herde von amyloider Substanz, Proliferation der Kerne in subcorticalen Centren und in der weissen Hemisphärensubstanz, Bindegewebswucherung zwischen den Fasern des Stabkranzes, Proliferation der Kerne in den Capillarwandungen, Arteriosklerose, Nervenverfettung. Alle diese Veränderungen fasst er als Ausdruck einer chronischen Encephalitis mit amyloider Degeneration auf, welche sich während des Fötallebens abgespielt und Wachsthumshemmung des Seelenorgans bedingt hat. Mierzejewski*) fand bei histologischer Untersuchung von Idiotengehirnen Hypertrophie der oberflächlichsten Rindenschicht und Atrophie oder Hypertrophie sowohl der grauen Substanz der Hirnwindungen überhaupt, wie auch der Nervenzellen speciell. Letztere erschienen unregelmässig gruppiert, ohne jede Ordnung zerstreut, manchmal in Kalkkapseln eingeschlossen. In anderen Fällen sah derselbe Verfasser bei guter Ausbildung der grauen Substanz eine Entwicklungshemmung der die benachbarten Windungen verbindenden Fasersysteme.

Luys**) hat darauf aufmerksam gemacht, dass bei der Idiotie eine Wachsthumshemmung der Rindengefässe vorkommt, die sich nicht nur in ihrer Anzahl, sondern auch in Structurveränderungen ihrer Wände widerspiegelt. Die perivascularären Scheiden können vollständig fehlen und die Gefässe sind häufig obliterirt. Die Nervenzellen sind in der Regel der Anzahl und der Grösse nach vermindert, in manchen Rindengebieten entartet, zeigen unregelmässige Ränder, sind mit körnigem Pigment oder Kalksalzen infiltrirt. Das Bindegewebe der Rinde erscheint im Gegentheil gewuchert.

Aehnliche histologische Veränderungen finden wir bei Cullère***), Pilliet†) u. A. verzeichnet.

Eine ausführliche Beschreibung von einem Idiotengehirn hat uns in letzter Zeit Bourneville††) geliefert.

---

*) Samjetschatjelnj slutschaj priostanowki w raswitii mosga. Sbornik Statzej po Sudjebnoj Medicinje. 1878. (Ein merkwürdiger Fall von Entwicklungshemmung des Gehirns. Sammlung gerichtlich-medizinischer Aufsätze 1878 und Bemerkungen zur I. russischen Ausgabe des Lehrbuches der Psychiatrie von Krafft-Ebing.)

**) *Traité des maladies mentales* 1881.

***) Idiotie avec hypertrophie du cerveau. *Arch. de Neurol.* 1887. No. 37.

†) Contribution à l'étude des lésions histologiques de substance grise dans les encephalites chroniques de l'enfance. *Arch. de Neurologie.* 1889. No. 53 und 54.

††) Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie. Vol. VII. 1887.

In seinem Fall befanden sich die Nervenzellen, besonders die zwischen den grossen und mittelgrossen Pyramidenzellen gelegenen, in verschiedenen Erkrankungsstadien. Im ersten Stadium erschienen dieselben gequollen und hyalin, enthielten beträchtliche Körnchenanhäufungen um den Kern herum. Im zweiten zeichneten sie sich durch ein geringes Volum, Spindelform, Fehlen der Fortsätze aus. Im dritten sah man an Stelle der Zellen nur spärliche Kerne von einer dünnen Schicht lichtbrechender Körner umgeben. Auf Grund der Mannigfaltigkeit des pathologisch anatomischen Substrates stellt derselbe Verfasser folgende Formen der Idiotie auf: Idiotismus ex hydrocephalia — ex microcephalia — ex meningo-encephalitis — sclerosis atrophica — sclerosis tuberosa s. hypertrophica — und schliesslich Wachsthumshemmung (porencephalia) und einfache im späteren Alter erworbene Atrophie. Aber von allen diesen Formen scheint mir nur die einzige Sclerosis tuberosa genügende Eigenthümlichkeiten zu bieten, um als selbstständige Krankheitsform gelten zu dürfen. In der That hat es noch Bourneville*) nachgewiesen, dass ein wesentliches klinisches Symptom der hypertrophischen Sklerose die eigenartigen partiellen epileptiformen Krämpfe darstellen; anatomisch darf es als ein langsamer entzündlicher Vorgang aufgefasst werden, der seinen Ausgang von der Neuroglia der grauen Substanz nimmt und eine Herdwucherung derselben, mit Atrophie der Nervenzellen verbunden, bedingt.

Später wurden diese Anschauungen auch von anderen Forschern unterstützt, wie z. B. von Brückner**) und Tomaschewski***), welche Gelegenheit hatten, ähnliche Fälle zu beobachten. Wahrscheinlich ein zu derselben Kategorie gehöriger Idiot wurde von Koch†) beschrieben. Koch weist jedoch darauf hin, dass das Leiden seines Kranken einem sehr bestimmten ätiologischen Moment seinen Ursprung verdankt (ungeschickte Application der Zange bei der Geburt).

Eine sehr ausführliche Beschreibung der histologischen Verände-

---

*) Contribution à l'étude de l'idiotie. Archiv. de Neurolog. Vol. I. und Recherches sur l'épilepsie u. s. w.

**) Ueber multiple Sklerose der Hirnrinde. Dieses Archiv Bd. XII.

***) К патологii idiotisma. Wjestnik Psychiatrii u. s. w. 1886 u. 1887. (Beitrag zur Pathologie der Idiotie. Psychiatrischer Bote 1886 und 1887. Russisch.)

†) Ein Fall von Idiotie in Folge von Application der Zange. Neurolog. Centralbl. 1887. No. 3.

rungen im Gehirn eines Idioten hat neuerdings Koster*) veröffentlicht. Als die am meisten auffallenden Erscheinungen hebt der Verfasser hervor: Verdickung der Neuroglia, Vergrösserung der die Nervenzellen und die Gefässe umgebenden Lymphräume, Verdickung der Gefässwände, Abnahme der Nervenzellen. Das kleinkörnige Protoplasma der letzteren enthielt häufig Vacuolen, zuweilen beherbergte es kleinere und grössere Anhäufungen von gelblichbraunen Pigmentkörnern. In manchen Nervenzellen, welche einen geschrumpften unregelmässigen Leib und schwach entwickelte Ausläufer zeigten, waren weder Kerne, noch Kernkörperchen zu unterscheiden. Eine grosse Bedeutung schreibt Koster der Lageveränderung der grossen Pyramidenzellen zu: viele derselben zeigten eine schräge oder gar der Rindenoberfläche parallele Richtung, in Folge dessen ihre Spitzenfortsätze sich bald schiefwinklig, bald offenwinklig kreuzten.

Diese Erscheinung findet nach Verfasser ihre Erklärung theilweise in einer ungleichmässigen Schrumpfung der verdickten Neuroglia, wir sagen theilweise, weil diese Verdickung der Neuroglia in der ganzen Rinde nachweisbar ist, während die Störung der gewöhnlichen Lage der Pyramidenzellen nur in einzelnen Rindenabschnitten schärfer ausgeprägt erschien. Deshalb ist diese Störung als eine fötale unregelmässige Anordnung aufzufassen, und Koster behauptet sogar, dass sie die einzige charakteristische Erscheinung der Idiotie darstellt, während alle die übrigen je beschriebenen Veränderungen auch bei anderen pathologischen Zuständen vorkommen können.

So berechtigt uns das Studium der Literatur zu dem einzigen Schlusse, dass alle die diffusen im Gehirn unseres Kranken constatirten Veränderungen, obwohl auch von anderen denselben Gegenstand behandelnden Verfassern vielfach erwähnt, trotzdem sehr wenig zur Lösung der Frage beitragen, mit was für einem pathologischen Processe wir es hier zu thun haben. Viel Erspriesslicheres liefern uns die Untersuchungsergebnisse des in der Spitze des linken Hinterhauptlappens befindlichen circumscripten Herdes. Wie oben erwähnt, besteht derselbe aus dicken Bündeln von einem grobfaserigen Bindegewebe und aus eigenthümlich alterirten, von Granulationselementen umgebenen Gefässen. Unter allen diesen Bestandtheilen fallen die Gefässe am meisten auf. Betrachtet man sowohl das Verhältniss derselben zu dem umgebenden Gewebe, wie auch das Wesen dieser Gefässalterationen, so drängt sich der Schluss auf, dass wir vor uns ein dem

---

*) Ein Beitrag zur Kenntniss der feineren pathologischen Anatomie der Idiotie. Neurol. Centralbl. 1889. No. 10.

von Heubner, Baumgarten, Rumpf u. A. beschriebenen vollkommen analoges Bild haben, nämlich eine syphilitische Gefässerkrankung. In beiden Fällen spielt die Hauptrolle eine Zellenproliferation in dem Raume zwischen Endotheldecke und Membrana fenestrata; in beiden Fällen füllen die proliferirten Zellen das Gefässlumen mehr oder weniger aus, und indem in denselben progressive Vorgänge auftreten, bildet sich Verdickung der Gefässwände aus, oder es entsteht gar eine vollständige Obliteration des Gefässlumens. In beiden Fällen schliesslich sind die alterirten Gefässe von einer Menge beständiger (Rumpf*) Granulationszellen umgeben, die eine Tendenz zur Verwandlung in faseriges Bindegewebe zeigen (Bechterew**). Ungeachtet dieser grossen Aehnlichkeit stehen in unserem Falle der kategorischen Annahme einer syphilitischen Bindegewebsneubildung gewisse Bedenken im Wege, da bei der Section, wie erwähnt, gleichzeitig Lungentuberculose constatirt wurde, und bekanntlich ähneln die tuberculösen Gefässalterationen den syphilitischen in dem Grade, dass in gewissen Stadien des pathologischen Processes die Aufstellung einer Differentialdiagnose mit unüberwindlichen Schwierigkeiten verknüpft ist.

Die Annahme, dass in unserem Fall die Lungen und das Gehirn von demselben pathologischen Process afficirt wurden, wäre sehr plausibel, aber trotz Allem, was diese Hypothese Verlockendes bietet, verfügen wir über einige Thatsachen, die uns veranlassen, diese Meinung aufzugeben. Bekanntlich übertrifft die tuberculöse Neubildung in der Regel die Grösse von einem Hirsekorn nicht, also steht unserem Herde an der Grösse weit nach. Ferner hat uns die sorgfältigste Untersuchung des ganzen Centralnervensystems keinen zweiten Herd ausser dem erwähnten entdeckt, während die tuberculöse Neubildung in der Regel multipel auftritt. Schliesslich — last not least — liess uns die mikroskopische Untersuchung keine Spur von Eiterung weder in dem Herde selbst, noch in seiner Nachbarschaft erkennen, während diese Art Rückbildung als eine bei der Tuberculose fast constante Erscheinung auftritt. Es werden zwar auch bei syphilitischen Geschwülsten solche regressiven Umwandlungen beobachtet, aber sie sind von einer ganz anderen Art und treten erst dann ein, sobald in dem afficirten Gebiete die Zufuhr des Nährmaterials eine

---

*) Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems.

**) O syflititscheskich poraschenijach mosgowjtkani. Glebowski. Sbornik. 1881. (Ueber die syphilitischen Hirnerkrankungen. Glebowski. Samml. u. s. w. 1881.)

Störung erleidet, das heisst, wenn der Process sich um Gefässe von einem engen oder obliterirten Lumen localisirt, eine Bedingung, die im vorliegenden Fall vollständig fehlt.

Die Annahme des syphilitischen Charakters der Geschwulst giebt uns auch einigen Aufschluss über das Wesen desjenigen pathologischen Processes, der das Gehirn unseres Kranken während des Fötallebens ergriffen hat.

Unter den beobachteten Hirnveränderungen haben wir auf die Gefässverdickung als auf diejenige Erscheinung hingewiesen, die, obwohl über die ganze Hirnrinde verbreitet, dennoch in einigen Rindengebieten besonders scharf ausgeprägt war, und zwar in denselben, wo die Wachsthumshemmung am bestimmtesten zum Ausdrucke kam. Diese Coincidenz berechtigt uns zu der Annahme, dass die Wachsthumshemmung des Seelenorgans durch eine diffuse, wahrscheinlich syphilitische Gefässerkrankung herbeigeführt wurde, und dass durch letztere wahrscheinlich auch die übrigen Alterationen der feinsten Gehirnstructur verursacht wurden. Diese Annahme erscheint desto plausibler, als sie eine Stütze in der Specialliteratur findet. Obgleich wir über die Aetiologie der Idiotie bis heute noch wenig in Klarem sind, verfügen wir dennoch über einige sehr bestimmte Hinweise auf die Bedeutung der Syphilis für ihre Entstehung.

Schon in der oben erwähnten Arbeit hat sich Stark geäussert, dass verschiedene Dyskrasien und an ihrer Spitze die Syphilis eine fötale Encephalitis bedingen und deshalb die Entstehung der Idiotie begünstigen können. In seiner bekannten Monographie führt Rumpf mehrere Beispiele an, welche beweisen, dass die Syphilis, welche eine ganze Reihe von diffusen und circumscripiten pathologischen Processen im Gehirne verursacht, häufig zur Ursache der Idiotie werden kann. Aehnliche Beobachtungen wurden auch von Judson S. Bury, Money u. A. gemacht. In dem Falle Chiari*) wurde durch die Section als eine der auffallendsten Hirnveränderungen diffuseluetische Gefässerkrankung nachgewiesen. Ein ähnlicher Befund findet sich in Beobachtungen von Money und Judson S. Bury verzeichnet.

Bei der Besprechung der Rückenmarksveränderungen haben wir bis jetzt ausschliesslich diejenigen gewürdigt, die mit der Gehirnerkrankung in directem Zusammenhang standen. Ausser diesen Entwicklungsstörungen wurde aber eine ganze Reihe Erscheinungen von einem ganz verschiedenen Charakter nachgewiesen: trübe Schwellung der Nervenzellen, Blutüberfüllung der Gefässe, massenhaftes plastisches Exsudat,

---

*) Rumpf a. a. O.

Blusaustritte um die Gefässe herum — dies Alles weist darauf hin, dass das Rückenmark kurz vor dem Tode unseres Kranken von einem acuten entzündlichen Processe ergriffen wurde.

Einen fruchtbaren Boden für denselben konnte hier natürlich das constitutionelle Leiden abgeben, welches seine Spuren in Form der Gefässverdickung hinterlassen hat. Wenn auch die acute Myelitis an und für sich keine Seltenheit darstellt, kann trotzdem in unserem Falle die ungleichmässige Vertheilung des entzündlichen Processes unbeachtet bleiben. Derselbe obgleich auf der ganzen Strecke des Rückenmarks nachweisbar, war doch hauptsächlich halbseitig entwickelt, das heisst auf derjenigen Hälfte, welche die grösste Wachsthumshemmung und Entstellung zeigte. — Dieser Umstand ist nichts Zufälliges: die Neuropathologen haben schon längst beobachtet, dass ein in seiner Entwicklung gestörtes Nervensystem eine ganz besondere Prädisposition zu Erkrankungen zeigt.

So hat Friedreich*) constatirt, dass die Ataxie sehr häufig mit einer mangelhaften Entwicklung des Rückenmarks und der Oblongata zusammenfällt. Von derselben Meinung sind auch Kahler und Pick**), ***) in Betreff der combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks, indem sie für einen die Entstehung derselben begünstigenden Umstand die Entwicklungshemmung von gewissen Fasernsystemen im Rückenmark halten. Die am stärksten ergriffenen Fasern besitzen dabei eine unvollkommen entwickelte Markscheide. Schultze†) fasst die Entwicklungshemmung des Rückenmarks als ein Zeichen der Prädisposition desselben für sklerotisirende Processe auf. Buchholz††) hat neuerdings einen Fall der progressiven Paralyse veröffentlicht, wo im Rückenmark gleichzeitig seit der Entwicklungsstörung der grauen Substanz beträchtliche pathologische Veränderungen gefunden wurden.

*) Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen. Virchow's Archiv Bd. 70.

**) Ueber combinirte Systemerkrankungen des Rückenmarks. Dieses Archiv Bd. VIII.

***) Neuer Fall von gleichseitiger Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge. Dieses Archiv Bd. X.

†) Lehre von der sogenannten Degeneration im Rückenmarke des Menschen. Dieses Archiv Bd. XIV.

††) Casuistischer Beitrag zur Kenntniss der Entwicklungsanomalien des Rückenmarks. Dieses Archiv Bd. XXII.

Ähnliche Thatsachen wurden auch von anderen Forschern beobachtet: F. Schultze*), Buchholz**), Fürstner, Zacher und Andere.

Diese alle und ähnliche Beobachtungen und Thatsachen besitzen eine grosse Bedeutung für das richtige Verständniss der Bahnen, auf welchen die Heredität zu Seelen- und Nervenerkrankungen prädisponirt. Wenn wir auch bis jetzt noch annehmen, dass angeborene Leistungsunfähigkeit des Centralnervensystems mit vollkommen normaler Structur desselben verträglich sei, so ist wahrscheinlich die Zeit nicht fern, wo man eine solche Verträglichkeit auf's Entschiedenste verwerfen wird. Eine genauere Forschung und verbesserte Untersuchungsmethoden werden wahrscheinlich erweisen, dass diese Leistungsunfähigkeit in gewissen Entwicklungsanomalien ihre Erklärung findet, die sich in der Structur des Organs widerspiegeln. Und dann wird es möglich werden, das Wesen dieser Structurveränderungen genauer zu ergründen, tiefer in die darüber waltenden Gesetze einzudringen und schliesslich mit grösserem Erfolg als bis jetzt das ganze Heer der angeborenen Centralnervensystemserkrankungen zu bekämpfen, unter denen der Idiotie eine der hervorragenden Stellen gebührt.

Erklärung der Abbildungen (Taf. XII.)

Figur I. Die linke dritte Stirnwindung. Natürliche Grösse.

F. Fossa Sylvii.

a. Ramus anterior.

b. Ramus ascendens.

c. Sulcus centralis anterior.

Figur II. Die rechte dritte Stirnwindung. Natürliche Grösse.

F. Fossa Sylvii.

a. Ramus anterior.

b. Ramus ascendens.

c. Sulcus centralis anterior.

Figur III. Linke Insel. Natürliche Grösse.

Figur IV. Rechte Insel. Natürliche Grösse.

---

*) Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen. 1880. Dieses Archiv Bd. X.

**) Dieses Archiv Bd. XX.

Figur V. Querschnitt des Rückenmarks im Bereiche der Halsanschwellung. Vergrößerung 25.

Figur VI. Querschnitt durch alle Schichten einer normalen Hirnrinde im Bereiche der Pars opercularis sinistra. Färbung nach Pal-Zeiss. Oc. 8. Obj. 16. Vergrößerung 125.

Figur VII. Querschnitt durch alle Schichten der Hirnrinde von Zel. in derselben Region. Färbung und Vergrößerung dieselben.

Figur VIII. Querschnitt von einem grösseren Gefäss (aus dem Centraltheile des in der Spitze des linken Hinterhauptlappens befindlichen Herdes). Zeiss Oc. 8, Obj. 16. Vergrößerung 125.

Figur IX. Querschnitt von einem kleineren Gefäss aus derselben Region. Zeiss Oc. 8, Obj. 20. Immers. Vergrößerung 1000.

Fig. I.

Fig. II.

Fig. II.

Fig. III.

Fig. I.

Fig. III.

Fig. II.

Fig. III.

Fig. II.