

## XVII.

### Ein hydranencephales Zwillingspaar.

Von

Dr. Spielmeyer,

Assistenzarzt an der psychiatrischen Klinik in Freiburg i. B.

(Hierzu 2 Zinkographien.)



Die vorliegende Mittheilung soll einen Beitrag bringen zur Casuistik der früh erworbenen Hirndefecte. Sie beschäftigt sich mit den seltenen und in mannigfacher Hinsicht interessanten Gehirnen eines Zwillingspaars, das im pathologischen Institut der Universität Halle zur Section kam und das mir dank der Freundlichkeit meines früheren Chefs, des Herrn Geheimrath Professor Eberth, zur Untersuchung überlassen wurde.

#### I. Aus dem Journal der Universitäts-Frauenklinik in Halle a. S.

Die Mutter der Zwillinge, die ledige Ida P., 24 Jahre alt, hat als Kind Masern und Diphtherie gehabt. Im 19. Jahre Gelenkrheumatismus; ist seit der Zeit bleichsüchtig. Vater der Ida P. starb an Herzschlag, die Mutter an Kehlkopfschwindsucht. — Mit 14 Jahren hatte Ida P. die erste Menstruation; dieselbe trat seitdem regelmässig alle 4 Wochen auf, war sehr stark und dauerte 8 Tage. — Letzte Regel im März (d. h. 8 Monate vor der Geburt), erste Kindsbewegungen im Juni. Seit Anfang der Schwangerschaft besteht Oedem der Beine und des Leibes, sonst keine Beschwerden. — Knochenbau kräftig, Muskulatur gut entwickelt, Lungen o. B. Herzdämpfung  $1\frac{1}{2}$  cm nach rechts vom Sternalrand. Systolisches Geräusch an der Mitralis: „acute Herzinsufficienz“. Im Urin eine Spur Eiweiss.

Geburt des ersten Kindes am 14. November in II. Fusslage, die des zweiten Kindes 1 Stunde später in I. Schädellage. Die Dauer der Eröffnungszeit betrug  $5\frac{1}{2}$  Stunden, die Austreibungszeit 40 Minuten, resp. 35 Minuten. — Die Kinder wogen je ca. 2400 g und waren jedes etwa 47 cm lang. Besondere Auffälligkeiten an der Schädelbildung fehlten; vielleicht waren die Nähte

etwas weiter als gewöhnlich. — Nachgeburt, gemeinsam, 1100 g; 2 Amnien, 2 Chorien, also zweieiige Zwillinge.

Irgendwelche Störungen, die als Hirnsymptome anzusprechen gewesen wären, wurden nicht beobachtet; auffallend war höchstens, dass beide Kinder schlecht saugten, so dass sie mit der Flasche und später mit dem Löffel gefüttert werden mussten. Bei dem einen Kinde war auch der Schluckakt sehr schlecht; die Gaumen- und Rachenreflexe waren bei beiden vorhanden. Mimische Bewegungen waren bei beiden deutlich.

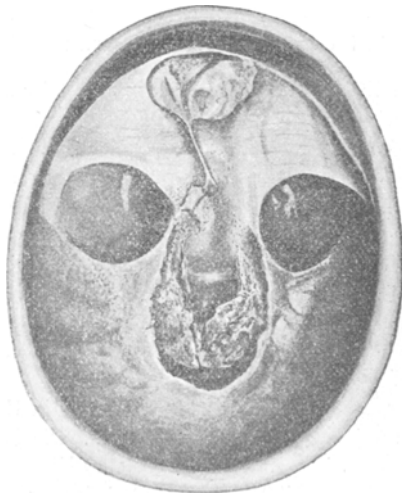
Beide Kinder starben unter den Zeichen der Athemnoth, die sich auf katarrhalische Processe beider Lungen zurückführen liessen. Der eine Zwilling starb 2, der andere 7 Tage nach der Geburt.

Die Mutter wurde nach 11 Tagen gesund entlassen; am Herzen nichts Pathologisches mehr.

## II. Sectionsbefund.

Erster Zwilling: Ziemlich kräftig gebaute, kindliche, weibliche Leiche. Haut in grosser Ausdehnung blauroth verfärbt. Todtenstarre, Todtenfleck. Nabelschnurrest haftend, Nabelgefässe frei. Darmserosa glatt und glänzend. Leber bis 2 Finger breit unter Rippenbogen. Zwerchfell links im 4. Inter-costalraum.

Thymus und Herzbeutel freiliegend, Lungen retrahiren sich theilweise. Pleurahöhlen frei. Herz: Klappenapparat intact, Foramen ovale und Ductus Botalli durchgängig. — Lungen: vereinzelte derbe, dunkelkirschrothe Herde von herabgesetztem Luftgehalt, matter Schnittfläche. — Abdominalorgane o. B.



I. Fall.

Beim Oeffnen des Schädels entleert sich eine reichliche Menge bernstein-gelber klarer Flüssigkeit, die das Schädelcavum nur theilweise ausfüllt. Die Dura ist dem Schädel adhärent, die Nähte von gewöhnlicher Breite. Falx als eine ca. 1 cm breite (stellenweise auch schmalere) Duraduplicatur ange-gedeutet. Die Innenfläche der Dura überall glatt und glänzend, Blutgehalt gering. — Die Schädelbasis liegt, von Dura bekleidet, im Frontal- und Tem-poralabschnitt frei da; die hintere Schädelgrube ist vom Tentorium überspannt. In der Mitte des Schädelcavums, im Flüssigkeitsraum, flottirt eine ca. wall-nussgrosse Blase, die mit einem dünnen Stiele an der Duraauskleidung über dem vorderen Drittel der Sella turcica befestigt ist. Sie ist prall mit Flüssig-keit gefüllt, ihre Wandung reich vascularisirt. Ausserdem schwimmen noch einige Fetzchen am Boden des Schädelraumes hin und her, die ihre Befesti-gung an feinen lamellosen Gewebsmassen besitzen; letztere liegen an der Apertur des Tentoriums und stellen zapfenartige Ausläufer des Mittelhirns dar, das man seiner Configuration nach gut identifiziren kann. Das vordere Vier-hügelgebiet ist in seinen mittleren Partien buchtartig excavirt; die Wände dieser Bucht strecken sich als zwei schmale wallartige Erhebungen auf dem Clivus nach vorn und gehen in die lamellosen Gebilde über. Nirgends glatte Ränder oder Flächen, alles wie angefressen und zerfetzt. Auffallend starke Gefässfüllung und gelbrothe bis braunrothe Pigmentirung.

Die hinteren Vierhügel, das übrige Stammhirn mit dem Cerebellum von normaler Gestaltung. Die Brücke erscheint etwas flacher und schmaler als sonst. Das Nervengewebe, besonders aber die Meningen und die Blasen sind auch hier sehr stark injicirt, die Schnittfläche feucht und glänzend.

Das Rückenmark ist dünner, als dem Alter des Kindes entsprechen würde, besonders im frontalen Durchmesser erscheint es verschmälert. Die weisse Substanz ist in den Seitensträngen vom Rückenmarksgrau nicht scharf abgegrenzt.

Zweiter Zwilling: Kindliche weibliche Leiche, ziemlich mager. Die äusseren Entwicklungsmerkmale würden etwa denen einer Frucht aus der 36. Schwangerschaftswoche entsprechen. — In der Bauchhöhle etwas blutig seröse Flüssigkeit, Darmserosa injicirt, mit einem schleimig-flockigen Belag bedeckt, der die Darmschlingen mit einander verklebt. — Herz mit Klappen-apparat frei. Lungen: bronchopneumonische Herde, pleuritische fibrinöse Ex-sudationen. — Abdominalorgane: Schwellung von Milz und Leber, Trübung ihres Parenchyms. Niere, Darm o. B.

Schädel symmetrisch, ohne Volumvergrösserung. Innenfläche der Dura glatt. Im Duralraum ein schlaff gefüllter Sack, der sich den Wänden des Schädelcavums nicht anlegt, sondern nur auf der Basis ruht. Seine Wände sind sehr stark vascularisirt und rothbraun verfärbt. Im Innern dieses Menin-gealsackes eine blutig gefärbte Flüssigkeit, ca. 280 ccm. Im Grunde des Sackes findet sich ein Hirnrudiment, bestehend aus einem paar kirschgrossen, an der Oberfläche etwas höckerigen Körpern, an deren hinterem Rande ein ge-fässreicher Strang, der Plexus chorioideus, sich nach unten wendet. Zwischen den hinteren Rändern der beiden Körper sitzt ein etwa hanfkorngrosses gelb-

weisses Knötchen der Verbindungsstelle beider Plexus auf; dasselbe würde der etwas nach vorn gedrängten Zirbeldrüse entsprechen. Weiter caudalwärts erstreckt sich nach unten und seitlich jederseits ein sichelförmiges, mit dem



II. Fall.

concaven Rande nach vorn gerichtetes Gebilde, das in seiner ganzen Configuration an den Pes hippocampi erinnert. In der Medianlinie schieben sich zwischen diese von einander völlig getrennten Gebilde die gefässführenden Meningen, die sich dann weiter über das Tentorium hin ausdehnen. Unter letzteren liegt das Cerebellum, das ebenso wie der erste Hirnstamm von den Vierhügeln ab keine pathologischen Formveränderungen bietet. Der Blutgehalt ist auch hier, besonders wieder in den Meningen, sehr beträchtlich.

Das Rückenmark zeigt in seinen Dimensionen keine Auffälligkeiten; auch der Querdurchmesser erscheint nur unbedeutend verschmälert.

### III. Histologische Untersuchung.

Wir bringen hier nur eine kurze Beschreibung der wichtigsten mikroskopischen Bilder.

#### I. Fall.

1. Die Cyste besteht aus mehreren Kammern und umschliesst eine klare, fadenziehende Flüssigkeit; in der Flüssigkeit keine organisirten Bestandtheile. Die Innenräume mit den Septen sind mit einer continuirlichen Schicht langgestreckter, mit ihren Kernen leicht prominirender Zellen bekleidet. Die eigentliche Wandung besteht aus einem zarten adenoiden Bindegewebsstroma, das besonders nach der Peripherie zu reich vascularisirt ist. Hier und dort Häma-

toidinkristalle, meist freiliegend. Die ganze Cyste ist von einer Gewebsschicht umkleidet, die von dem Bindegewebsgerüst durch ein stark hyperämisches Maschenwerk getrennt ist. Diese Umhüllung besteht aus einer zarten, homogenen, stellenweise mehr feinfaserigen Schicht, die sich als nervöse Substanz erkennen lässt. Kurzfasrige Gliazellen und spärliche Ganglienzellen mit stark geschrumpftem Protoplasma. Zwischendurch, in dieser aufgelagerten Schicht, nekrotische Herdchen, in deren Umgebung Transportzellen und zartwandige Gefässe.

2. Die Schnitte durch die flottirenden Fetzen an der Defectgrenze zeigen übereinstimmend ein zartes meningeales Gewebe mit grösseren und kleineren, blutführenden Maschenräumen. Zahlreiche Spuren alter Blutungen: Pigment in kristallinischer und amorpher Gestalt, zum Theil frei im Gewebe, zum Theil in Transportzellen; an einzelnen Stellen giebt das Pigment noch die Eisenreaction. Hier und da auch frische Blutungen, vor Allem auch Bildung breiter Blutbänder unter Durchbruch des Blutes durch die dünnen Septen. — Ueberall auf den lamellosen Fetzen eine mehr weniger breite Schicht nervöser Substanz, die — wie bei der Cyste — durch ein stark vascularisirtes ödematöses Gewebe von der Unterlage getrennt ist. Auch hier spärliche Andeutungen von verkümmerten Ganglienzellen, zahlreiche Gliakerne. Keine sklerotischen Verfilzungen, nur locker maschiges oder mehr homogenes Gewebe. Zahlreich verstreute nekrotische Plaques mit Transportzellen an der meist scharf abgegrenzten Peripherie.

3. An der Defectgrenze (in der vorderen Vierhügelgegend) complicirte Durchflechtung verschiedenartiger Gewebe: weitmaschiges blutreiches Meningealgewebe schiebt sich mitten hinein in deutlich nervöse Substanzen mit kleinen Ganglienzellen und vielen Gliazellen; zwischendurch alte Blutungen mit reichlichem, meist intracellulärem Pigment, nekrotische Herdchen, frische Blutungen aus den überaus dünnwandigen Gefässen der Pia und aus neugebildeten Gefässen, die mit den meningealen Gewebsspalten in das Gewebe eindringen. Keine auffallende Kernvermehrung, vor Allem keine Rundzelleninfiltrate. Besonders imponirt noch das Verhalten des Ependyms, das vielfach den Connex mit der Oberfläche verliert und in Spalten zu liegen kommt. Deutliche Wucherungen seiner Zellen, mehrzeilige und mehrschichtige Epithellagen, granulöse Prominenzen, Loslösung aus dem epithelialen Verbande, Follikel- und Ringbildung mitten zwischen neugebildeten und nekrotischen Gewebsschichten; endlich Bildung von compacten Zellherden, in denen sie als langgestreckte Elemente mit vornehmlich polständigen Fortsätzen deutlich kenntlich sind. — Alle diese Ependym- und Meningealwucherungen nur dort, wo reichliche Zerfallserscheinungen vorherrschen. — In den Plexusresten reiche Gefässmaschen, Pigmentablagerung und frische Blutungen; vereinzelte kleine Cysten, deren Auskleidung analog derjenigen ist, wie wir sie bei der „Blase“, resp. „Cyste“ beschrieben haben.

4. Auf den Kleinhirnschnitten sieht man überall strotzend gefüllte dünnwandige Bluträume die zu cavernösen Maschen zusammenfliessen; stellenweise breite Blutbänder. Keine Zellanhäufungen. Die Rindenschichten bis zu

den Purkinje'schen Zellen hir. ödematös aufgelockert, hier und da von kleinen Blutungen „angenagt“, nur selten von flächenhaften Blutungen durchwühlt. Spärliche alte Blutungen mit grossen pigmentführenden Transportzellen. Im letzteren — auch wo man sie sonst an den Defectgrenzen trifft — ist meist neben dem Pigment noch anderes körnchenartiges Transportmaterial enthalten, das sich mit Osmium schwärzt oder bei der Weigert'schen Markscheidenfärbung blauschwarz gefärbt wird; diese Partikelchen documentiren sich damit also als Markscheidenbestandtheile. — Die Purkinje'schen Zellen erscheinen ziemlich klein, aber sonst deutlich. (Genaueres über das Verhalten der Ganglienzellen konnte schon wegen der Conservirung und Fixirung in Müller'scher Flüssigkeit nicht festgestellt werden). — In den tieferen Rindenschichten und im Mark sind die Gefässe zwar auch stark gefüllt, aber nirgends sind die Wandungen abnorm dünn und nirgends kommt es zu Blutungen. — Die Plexusgefässe wie in den Plexusresten des III. Ventrikels; an seinen Anhaftestellen kleine Blutungen.

Nirgends Veränderungen an den basalen Gefässen.

Pons und Medulla ohne Besonderheiten.

Der Rückenmarksquerschnitt ist besonders in seinem frontalen Durchmesser verschmälert. Die graue Substanz und ihre Zellen lassen gröbere Veränderungen (Müller-Präparate!) nicht erkennen. Die Strangsysteme sind alle markhaltig bis auf die Seitenstrangreste und bis auf Pyramiden- Vorder- und Seitenstrangfeld (wie es sich ja auch bei einem normalen Kinde aus dem 9. Schwangerschaftsmonate verhalten würde). Jedoch zeigt das Pyramidenfeld nichts von der normalen Felderung von der bündelförmigen und durch radiär gestellte Septen bestimmten Anordnung der marklosen Fasern; dasselbe ist vielmehr stark zusammengeschrumpft und enthält locker faseriges, gliöses Gewebe. In den Vordersträngen ist dies Verhalten nicht so deutlich: die medialen, der Fissur anliegenden Streifen erscheinen nur weniger schwarz als die lateralen Abtheile der Vorderstränge. — Nach Marchi nur die bei Kindern regelmässige reichliche Tröpfchenbildung entlang den Markfasern.

## II. Fall.

1. In der Flüssigkeit im Meningealsack zahlreiche Hämatoidinkristalle.  
2. Auf Schnitten durch die Meningen ganz der gleiche Befund wie bei I.; nur die Neubildung von Blutgefässen noch ausgedehnter, die Reste alter Blutungen und die nekrotischen Herde mit ihrer peripheren Resorptionszone viel dichter gestellt. Sehr reichliche freie Pigmentablagerung, viele Transportzellen mit Blut- und Markscheiden-Bestandtheilen.

3. Die Defectgrenze wie bei I. An der Substitution des zerfallenen Gewebes theilhaftig sich hier — aber nur an beschränkten Stellen und zwar in der Ansatzlinie des Plexus — derbfaseriges Bindegewebe aus adventitiellen Wucherungen; die anderen, oben beschriebenen Gewebsproliferationen beherrschen jedoch auch hier das Bild. — Die Ganglienelemente in den Thalamusresten, in denen sich einzelne Kerngruppen nicht mehr abgrenzen lassen, erscheinen stark geschrumpft, stellenweise auch deutlich verkalkt. — Der Rest

des Hippocampus lässt auf dem Querschnitt, im Grossen und Ganzen noch die hakenförmige Gestalt erkennen; Ganglienelemente fehlen in den oberen Rindenschichten fast ganz, in den tieferen liegen sie dicht gedrängt, der Form nach wenig von einander verschieden, vornehmlich spindel- und sternförmig.

4. Die Kleinhirnbilder wie bei I., ebenso das Verhalten des Hirnstammes und des Rückenmarkes.

Die Gefässe an der Basis, überhaupt die grösseren Gefässe ohne Veränderung.

Besonders seien noch die Optici erwähnt, die beide Male in ihrem intracraniellen Theile völlig fehlten; die intraorbitalen Abschnitte sind marklos, sehr dünn, das Stützgewebe reichlich. Die Opticusfaserschicht der Retina nur angedeutet. Der Bau der Retina sonst ohne gröbere Veränderungen.

### Zusammenfassung.

Bei einem Zwillingspare, von dem das eine Kind am 2., das andere am 7. Tage nach der Geburt starb, ohne bei Lebzeiten Hirnsymptome geboten zu haben, liegt ein bei beiden Kindern verschieden ausgehnter Hirndefect vor; irgendwelche rachitische Hemmungsbildungen fehlen. In Fall I. ist ausser dem Grosshirn auch das Stammhirn bis zur hinteren Grenze des Diencephalon in den Substanzverlust einbezogen, bei II. sind noch Reste vom Thalamus und vom Hippocampus ihrer Lage und Configuration nach kenntlich; das übrige Stammhirn mit dem Cerebellum ohne makroskopische Veränderung. Der Hirndefect ist grösstentheils durch seröse Flüssigkeit ersetzt, in der bei II. noch Spuren alter Blutungen nachgewiesen werden konnten; ein Flüssigkeitsbinnendruck (gegen die Schädelwandungen) fehlt. Die Meningen sind bei I. grösstentheils<sup>1)</sup> zerstört, bei II. bilden sie einen stark vascularisirten Sack. An der Defectperipherie, speciell auch an der Innenfläche der weichen Hirnhaut, zahlreiche nekrobiotische und hämorrhagische Residuen neben Resorptions- und Reparationsvorgängen. Ueberall erhebliche Gefässfüllung — auch an makroskopisch nicht veränderten Stellen (Kleinhirn!) — und cavernöse Erweiterung der meningealen Blutbahnen.

Schon auf Grund des makroskopischen Befundes erweisen unsere Fälle ihre Zugehörigkeit zu jenen Formen seltener Hirndefecte, die Cruveilhier unter dem Namen der „Hydranencephalie“ beschrieben hat. Damit ist freilich für die Frage nach der Pathogenese nichts gewonnen. Cruveilhier selbst, der — soviel ich sehe — als der Erste in seiner berühmten „Anatomie pathologique“ (Tome I, livr. IV),

1) Nämlich bis auf die lamellosen, flottirenden Fetzen und bis auf die Cyste, die als cystisch entartetes Plexusgewebe aufzufassen ist.

das so bezeichnete anatomische Bild von den Missbildungen bei offen gebliebenen Schädeldache abgrenzt, sagt über das Wesen des pathologischen Processes: „Il y a deux espèces d'anencéphalies: l'anencéphalie hydrocéphalique et l'anencéphalie avec l'absence de la voûte crânienne, ou plutôt avec déjettement et déformation des os de la voûte . . . Dans l'un et l'autre cas l'absence du cerveau doit être produite par la même cause“.

Spätere Untersuchungen haben diese Ansicht des Autors über die Aetiologie nicht bestätigen können. Die „anencéphalie avec l'absence de la voûte crânienne“, d. h. die „Anencephalie“ *κατ' ἐξοχήν* gehört zu der Gruppe der Rachischisis mit allen ihren Abstufungen; sie repräsentiren eine reine Entwicklungshemmung, ein „partielles Verbleiben auf einer jungen Entwicklungsstufe“<sup>1)</sup>. So wenig auch die eigentliche Ursache für das Zustandekommen solcher Spaltbildungen bisher klar ist, so sicher ist sie jedoch als Wachstumsstörung festgestellt: es bleibt die Verschmelzung der paarig angelegten Urvirbelplatten und der Wülste des Medullarrohres, mehr weniger vollständig, aus.

Anders bei der „Anencephalie hydrocéphalique“.

Sie hat mit der Rachischisis nichts zu thun; sie stellt vielmehr das Extrem des Hydrocephalus [Ziegler<sup>2)</sup>, Anton<sup>3)</sup>, Heschl<sup>4)</sup>], wie der Porencephalie [v. Monakow<sup>5)</sup>] dar, die sich beide in jenen Endzuständen nicht immer werden mit Sicherheit unterscheiden lassen. Als massgebend würde man wohl bei der Differentialdiagnose in erster Linie das Verhalten der im Schädelraume eingeschlossenen Flüssigkeit und ihre eventuellen Einflüsse auf die Gestaltung der Schädeldecke betrachten. — In unseren Fällen fehlen alle Abnormitäten des Schädel skelettes, fehlt vor Allem eine stärkere Flüssigkeitsansammlung, die einen gewissen Wanddruck erzeugen konnte. Wir wären somit geneigt, sie der porencephalischen Hydranencephalie zuzurechnen.

Es würde sich also hier nur um einen speciellen Fall von Porencephalie handeln, der sich rein quantitativ von den üblichen Bildern, „dem trichterförmigen Substanzverlust im Mantelhirn“, unterscheidet.

1) C. v. Monakow, Ueber die Missbildungen des Centralnervensystems. — Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathol. Anatomie (Ostertag-Lubarsch) VI. 1899.

2) Ziegler, Lehrbuch der Pathologie. 1898. II. Theil. S. 329.

3) Anton, Hydrocephalien etc. Handbuch der patholog. Anatomie des Nervensystems. 1904. S. 454.

4) Heschl, Neue Fälle von Porencephalie. Vierteljahrschr. für praktische Heilk. 1868. Bd. 100.

5) l. c.



Wir würden mithin in unseren Fällen die gleichen pathologischen Vorgänge voraussetzen dürfen, wie sie sonst zu den gewöhnlichen porencephalischen Defecten führen. Welche das sind, darüber sind freilich die Ansichten sehr getheilt. Den einen Autoren [von Kahlden<sup>1)</sup>, Marchand<sup>2)</sup>] gilt sie als eine Bildungsanomalie und sie trennen sie als congenitale Störung von den später erworbenen, sogenannten „Pseudo-Porencephalien“; die anderen Forscher [in erster Linie Kundrat<sup>3)</sup>, von Monakow] führen die Defectbildung auf pathologische Vorgänge in und an den Gefässen zurück, sie sehen keinen Unterschied zwischen den intra- und extrauterin entstandenen Porencephalien. Es handelt sich — nach ihrer Auffassung — eben stets um erworbene pathologische Veränderungen in Folge von Embolie Thrombose, ischämischer Erweichung, Encephalitis, Trauma etc., nicht um eine primäre Entwicklungsanomalie. Die Gegensätze zwischen beiden Theorien, deren mehr weniger sichere Fundirung ausserhalb unserer Betrachtung bleiben soll<sup>4)</sup>, lassen sich vielleicht durch die von C. v. Monakow aufgestellte und durch mannigfache Beobachtung gestützte Annahme einigermaßen überbrücken, dass ein abnorm differenzirtes Gehirn auch in der späteren Fötalzeit oder extrauterin pathologischen Processen eher anheimfallen wird, als ein normales.

Nur soviel über die noch strittigen Fragen nach der Aetiologie der Porencephalie; es dürfte genügen, uns die Wegrichtung zu weisen bei der Untersuchung über das Wesen des vorliegenden anatomischen Processes und uns die Anhaltspunkte dafür zu geben, inwiefern sich unsere Ergebnisse mit den skizzirten Ansichten in Einklang bringen lassen.

Unsere Fälle erfüllen die erste Bedingung, die von Kahlden und Marchand für die echte Porencephalie verlangen: sie sind congenital. Wir würden also weiter noch danach zu suchen haben, ob auch wirkliche Wachstumsstörungen mit der Defectbildung in Zusammenhang stehen. Der Defect selbst ist so ausgedehnt und seine Peripherie durch die nekrobiotischen und regenerativen, wie durch die hämorrhagischen Vorgänge zu complicirt für eine eindeutige histologische Analyse, so dass hier der subjectiven Auslegung des Einzelnen noch mehr Spiel-

---

1) von Kahlden, Ueber Porencephalie. Ziegler's Beiträge. Bd. XVIII. S. 231.

2) Marchand, Ueber Mikrocephalie etc. Ber. der naturw. Gesellsch. in Marburg. 1892.

3) Kundrat, Die Porencephalie. Eine anatomische Studie. Graz 1882.

4) S. darüber die cit. Arbeiten von von Monakow und von Kahlden; dort finden sich auch ausführliche Literaturangaben.

raum gegeben ist, als bei dem gewöhnlichen trichterförmigen Substanzverlust. So glaube ich, dass z. B. der Befund an der Hippocampus-Rinde (s. o.) im Sinne sowohl der einen, wie der anderen Theorie gedeutet werden könnte. Eine Coincidenz des Defectes mit Bildungsanomalien an den erhaltenen Centraltheilen — wie sie von Kahlden besonders betont — ergaben unsere Untersuchungen nicht. Der Ausfall der Pyramidenbahnen ist zweifelsohne ein secundärer Vorgang.

Wie würden nun die anderen, die sogenannten „Gefässtheorien“ (im weitesten Sinne!) zu unseren Befunden stimmen? Welche intrauterin erworbenen Prozesse kämen in Betracht?

von Kahlden selbst giebt für einzelne „abweichende“ Fälle die Thatsache zu, dass sich da „erworbene“ Zerstörungsprocesse in der Fötalzeit abgespielt haben. Damit verliert unseres Erachtens freilich seine Eintheilung in congenitale oder echte und erworbene oder falsche Porencephalien sehr an Präcision, da demnach auch eine congenitale Defectbildung erworben sein kann; vielleicht wäre es dann doch besser, zwischen Wachstumsanomalien und Zerstörungsprocessen zu trennen, allerdings mit der Reserve, dass sich beide combiniren können, in der Weise, wie es von Monakow auseinander gesetzt hat (s. o.).

In unseren Fällen wäre unter den erworbenen Zerstörungsprocessen eine traumatische Entstehung ohne Weiteres auszuschliessen.

Von den Circulationsstörungen scheiden für uns die häufiger constatirten Gefässverschlüsse durch Thrombose, Embolie und arteriitische, specifische oder nicht specifische Entzündungen (F. Schulze, Limbach, Salge, Mahaim) ebenfalls gleich aus: für alle diese Erkrankungen liessen sich keine Anhaltspunkte finden. Auch eine Gefässverödung, wie sie Heschl in seinem Falle — der dem unseren sonst recht ähnelt — sah, liegt nicht vor. Es bliebe dann noch die sog. „ischämische Nekrose“ im Gefolge einer allgemeinen Anämie, wie sie Kundrat besonders betont hat. Die Anämie der Mutter, die nach einem Gelenkrheumatismus sehr bleichsüchtig geworden war, und das Auftreten „acuter Herzinsufficienzerscheinungen“ in der zweiten Schwangerschaftshälfte, beides wären ja gewiss Momente, die ein Zustandekommen der Ischämie im Sinne Kundrat's verständlich machen könnten. Aber freilich sind solche Allgemeinsymptome bei Schwangeren doch recht häufig und die Porencephalie eine relativ seltene Krankheit.

Was bei uns das Wesen der Circulationsstörung ausmacht, das ist die anatomische Structur der Gefässe des Plexus und der Meningen und ihre gegenseitige Verbin-

dung. Die überzeugendsten Bilder dafür liefern die makroskopisch nicht veränderten Gebiete, besonders das Kleinhirn. Das ganze meningeale Maschenwerk stellt ein breites Blutgefässnetz dar, die der Rinde anlagernden Gefässzüge sind in prall gefüllte cavernöse Hohlräume umgewandelt. Die Wanddicke der Gefässe steht in gar keinem Verhältniss zu deren Lumen, besonders an der Eintrittsstelle der Piagefässe in die Rinde. Allerdings sind auch die das Parenchym durchziehenden Gefässe meist sehr hyperämisch und ihre Wandungen abnorm zart, nirgends aber kommt es dort zu cavernösen Verbänden oder grösseren Extravasaten. Diese entstehen besonders häufig an den Eintrittsstellen der Gefässe in die Rinde; dort scheinen ihre Wandungen besonders empfindlich. Aber auch an den Anheftestellen der Plexus begegnet man frischen durchbluteten und schon etwas älteren pigmentirten Herden. — Beweisend natürlich für das Bestehen einer echten Gefässanomalie können nur diejenigen Partien sein, die mit dem Defect direct nichts zu thun haben; denn eine Erweiterung und Neubildung von Gefässen, wie deren grosse Neigung zu Blutungen gehören zu den häufigsten Befunden an der Defectgrenze gewöhnlicher Porencephalien. Umgekehrt dürfte aber der Schluss berechtigt sein, diese an Stellen ausserhalb des Defectes sich abspielenden Vorgänge als Ausklänge des früheren weit grossartigeren Zerstörungsprocesses zu deuten, für den eine andere Aetiologie nicht gefunden werden konnte. Mit der Annahme, dass diese Gefässwandhypoplasie und die teleangiektatischen Bildungen, wie wir sie jetzt noch an den Plexus und den Kleinhirnmeningen nachweisen können, auch in einem früheren Stadium fast ausschliesslich nur analoge Gefässbahnen betroffen haben, würden die Dimensionen des Ausfallsgebietes gut übereinstimmen: völlige Zerstörung des Mantelhirns, mehr weniger totale Destruction der basalen Ganglien und auch des Zwischenhirns<sup>1)</sup>.

Allerdings ist das histologische Bild doch nicht überall so einfach; an manchen, wenn auch recht beschränkten Stellen gesellen sich zu den Circulationsstörungen noch reparative Vorgänge. Diese zeichnen sich vor den einfachen Resorptionsvorgängen, wie sie ja im Allgemeinen das Bild an der Defectgrenze beherrschen, dadurch aus, dass sich hier Wucherungen von reticulärem Meningengewebe mit Bindegewebssprossen

---

1) Die starke Betheiligung der basalen Ganglien und des Zwischenhirns an der Defectbildung erklärt sich aus der fötalen Blutversorgung: Die Arteria chorioidea beherrscht hier ein grosses basales Territorium, das später, mit der Rückbildung des Plexus und der Ausbreitung der sog. kurzen basalen Gefässe, an die letzteren abgetreten wird.

der adventitiellen Hüllen zu einer Substitution der nekrotischen und hämorrhagischen Herde vereinigen. Es müssen sich hier also stärkere bioplastische Reize geltend gemacht haben, die sich nicht einfach in einer zelligen Resorption der nekrotischen Massen und des Blutfarbstoffes erschöpfen, sondern die einen reparatorischen Ersatz anstreben.

Ein solcher Uebergang von potentieller bioplastischer Energie in die kinetische (Weigert) bestimmt die Bilder vornehmlich an jenen Stellen der Defectbegrenzung, die der Zwischen-Mittelhirngrenze in I. und den Thalamusresten in II. angehören. Auch hier sind mit dem Schwunde von Gewebsmaterial die Widerstände weggefallen, welche die histologischen Componenten normaler Weise in Spannung hielten. Das giebt sich am deutlichsten in dem Verhalten des Ependyms kund. Seine Zellen erzeugen nicht allein eine neue Brut, die sich nun zuerst mehrzeilig, dann mehrschichtig über einander ordnet, sondern sie verlieren den Zusammenhang mit der Oberfläche, gerathen mitten in das theilweise nekrotische, theilweise neugebildete Gewebe und betheiligen sich so an den Regenerationsprocessen. Dabei zeigen sie die Tendenz, ihre ursprüngliche Verbandsart — nämlich die, sich zu Schläuchen und Ringfollikeln zu ordnen — zu bewahren, auch dort, wo sie in tiefere Gewebsspalten gedrungen sind. — Sie erinnern so an die Wucherungen des Keim- resp. Follikelepithels des Ovariums, die besonders in manchen adenomatösen Bildungen, den sog. „Follikulomen“, gern die ursprüngliche Verbandsart festhalten. — Andere Abkömmlinge des Ventrikelepithels verlieren jedoch ihren epithelialen Connex und gleiten gänzlich aus dem Verbände. Sie liegen dann oft noch in kleinen Herden beieinander als langgesteckte, noch an den ursprünglich cylindrischen Charakter erinnernde Elemente; an ihren Enden verjüngen sie sich und gehen direct in kräftige Fortsätze über.

So betheiligen sich drei wohl von einander geschiedene Gewebsarten an der Reparation: das adenoide Meningealgewebe, das Bindegewebe der Gefäßhüllen und das Ependym. Eine deutliche Wucherung gliöser Elemente — soweit man nicht die Ependymwucherungen darunter rechnen muss — fehlt; vor Allem kommt es jedenfalls nirgends zu schwierigen, skleroseähnlichen Narbenbildungen. —

Könnten diese Proliferationsvorgänge nicht auch entzündlicher Natur sein? Die einfache, wie die entzündliche Reparation dienen ja beide dazu, eine Gewebsläsion auszugleichen; was aber diese vor jener „auszeichnet ist das, dass sie, wenigstens in einem Theile ihres Verlaufes, von Circulationsstörungen und pathologischen Exsudationen, insbesondere von einer Emigration von Leukocyten begleitet ist“ (Ziegler). In unseren Fällen ist aber eine Betheiligung der Leukocyten an

den Proliferationsvorgängen minimal; nur die Transportzellen — und diese sicher auch nur zu einem Theile — dürften stellenweise leukocyitärer Herkunft sein. Die Flüssigkeit im Schädelraume ferner ist wohl einwandfrei als Hydrops ex vacuo aufzufassen; eine Fibrinausschwitzung fehlt. Die Blutungen endlich und das Oedem des subpialen Nervensystems finden ihre Erklärung in den Circulationsstörungen, die sich selber wieder aus der anatomischen Structur der Gefässe ableiten. Mit dieser Werthung der Proliferationsvorgänge und gleichzeitig mit der Feststellung, dass anderwärts nirgends Zeichen entzündlicher Processe gefunden wurden, wäre die Frage nach einer fötalen Encephalitis [Henoch<sup>1)</sup>] in negirendem Sinne beantwortet.

Unsere pathogenetischen Untersuchungen ergaben somit, dass die Hydranencephalien bei unserem Zwillingsspaare ihre Ursache in einem haemorrhagischen Zerstörungsprocess haben, der theils durch directe Zertrümmerung des nervösen Gewebes, theils durch die aus der Circulationsstörung resultirende Nekrose den Substanzverlust bewirkte. Spuren dieser Vorgänge finden sich in der blut- und blutpigmentreichen Proliferationszone an der Peripherie des Defectes, ebenso an den den Plexus und den Meningen anliegenden, noch erhaltenen Hirntheilen. Der haemorrhagische Process hat mit einem arteriitischen, thrombotischen oder embolischen Gefässverschluss nichts zu thun; er stellt sich auch nicht als Begleiterscheinung einer Encephalitis dar. Seine Entstehungsbedingungen sind vielmehr in der enorm dünnen Gefässwandung zu suchen und vor Allem in der ausgesprochenen Tendenz der Blutgefässe, zu cavernösen Hohlräumen zusammenzufließen. Ihre Ausbreitung hat, resp. hatte diese Gefässanomalie in den Blutleitern, die dem Plexus angehören, und besonders in denen, die ihren Weg auf mehr weniger lange Strecken in den meningealen Maschenräumen nehmen.

---

1) Henoch, Casper's Wochenschrift für die gesammte Heilkunde. 1842. No. 41.