

IV.

Aus der Königl. Klinik und Poliklinik für psychische und Nervenkrankheiten zu Göttingen (Prof. Cramer).

Zur Symptomatologie und Pathogenese des erworbene Hydrocephalus internus.

Von

L. W. Weber

in Göttingen.

(Hierzu 21 Abbildungen.)

Der Hydrocephalus internus, wenigstens in seiner acuten Form, gilt jetzt als ein eigenes, im Verlauf, Symptomatologie, gröberem anatomischen Befund und selbst in seiner Diagnose ziemlich wohlumschriebenes Krankheitsbild, ein Fortschritt, den wir gewiss erst den Untersuchungen der letzten zehn Jahre verdanken. Denn noch im Jahre 1891 konnte Eichhorst(7) die herrschende Ansicht dahin zusammenfassen, dass der Hydrocephalus internus nur ein Symptom sei, das bei allen möglichen Erkrankungen des Gehirns, seiner Hämpe und seiner Gefäße auftreten könne. Wenn seitdem auch seine klinische und anatomische Selbstständigkeit sichergestellt ist, so bestehen doch über eine Anzahl von Fragen auf diesem Gebiete noch keineswegs einheitliche Anschauungen.

Ganz abgesehen von der noch wenig feststehenden Symptomatologie und der etwas unsicheren Differentialdiagnose ist namentlich die Aetioologie und Pathogenese vielfach noch dunkel, wie das schon in der grossen Mannigfaltigkeit der den einzelnen Formen beigelegten Bezeichnungen zum Ausdruck kommt.

Von diesen Gesichtspunkten aus soll hier über eine Reihe von Hydrocephaliern berichtet werden, die klinisch und anatomisch genau analysirt werden konnten. Es handelt sich ausschliesslich um erworbene chronische Hydrocephalie; diese Form ist allerdings klinisch und ätiologisch vielfach von der acuten verschieden. Aber es bestehen doch zahlreiche Berührungspunkte und namentlich scheinen mir die mecha-

nischen Bedingungen, welche das einfache und bei beiden Formen einheitliche anatomische Bild erzeugen, dieselben zu sein. Da nun die chronischen acquirirten Formen einer genaueren klinischen Beobachtung zugängig sind, da auch die gröberen und feineren pathologisch-anatomischen Veränderungen, aus denen jene mechanischen Bedingungen vielleicht erschlossen werden können, gewissermassen stabiler geworden sind und dadurch prägnanter hervortreten, scheint mir gerade die Analyse solcher Fälle nicht aussichtslos zu sein. Sie ergibt vielleicht einige Gesichtspunkte, die sich dann auch wieder bei der Betrachtung der acuten Formen als fruchtbar erweisen.

Von einer ausführlichen Wiedergabe der Literatur über Hydrocephalie kann hier um so mehr abgesehen werden, als dieselbe ziemlich vollständig erst von Fr. Schultze (26), Anton (1) und Fuchs (11) zusammengestellt wurde. Das für die Erörterung der hier aufgeworfenen Fragen Bedeutsame wird an entsprechender Stelle berichtet.

I. Casuistik.

1. Fall: W. M., geboren 1884, gestorben 1904.

Anamnese: Im 7. Lebensjahre epileptische Anfälle. Anfangs in Bethel, später in Göttingen.

Status. Kopfmaasse: Umfang 54,5; Ohrbogen 35,5; gerader Durchmesser 18,0; querer 16,0.

Die Tubera frontalia springen stark vor, ebenso ist die Hinterhauptschuppe stark nach aussen vorgewölbt. Die Fontanelle deutlich zu fühlen.

Augen: links starke Maculae cornea; rechte Pupille reagirt träge auf L. und A. Die rechten Extremitäten spastisch-paretisch und etwas contracturirt. Das Kniephänomen ist beiderseits nicht auszulösen; die übrigen Reflexe sind vorhanden.

Zahlreiche, auf der gelähmten Seite beginnende Krampfanfälle, die sich über sämtliche Extremitäten verbreiten. Bei der späteren Beobachtung finden sich auch links beginnende Krampfanfälle.

Pat. kann sprechen und erkennt die Personen seiner Umgebung. Im Uebrigen hochgradig schwachsinnig.

Tod im epileptischen Anfall.

Obductionsbefund: Das Schädeldach schwer und verdickt; die Sagittalaht noch erhalten; auch die übrigen Nähte nicht verknöchert. Dura der linken Seite an der Innenfläche fibrös verdickt, mit rostfarbenen Membranen bedeckt und mit der Pia leicht verwachsen. Die Pia ebenfalls, namentlich über dem linken Frontalhirn stark verdickt und weisslich getrübt. Rechts ist die Dura zart und glatt. Die Gefässe der Basis sind nicht wesentlich verändert. Auf der linken Seite ist der ganze Stirnlappen von der Retrocentralwindung ab in eine schwappende, mit schwartig verdickter Pia verschene Blase verwandelt. Diese Verdickung der Pia setzt sich fort in die grosse Längsspalte und geht



Abbildung 1. Gehirn von oben. Starke schwielige Leptomeningitis über dem cystös entarteten und hydrocephalisch dilatirten linken Stirnhirn.



L.

R.

Abbildung 2. Frontalschnitt durch die Mitte des Gehirns. Vordere Hälfte. Starke Erweiterung des linken, mässige des rechten Seitenventrikels.

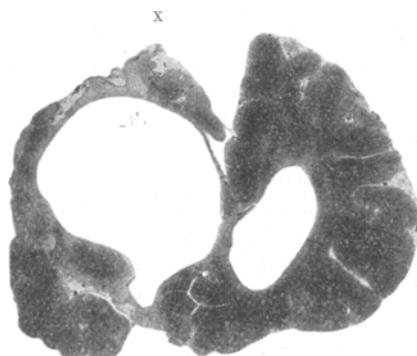


Abbildung 3. Frontalschnitt durch das Stirnhirn. Hydrocephalische Erweiterung des linken Vorderhorns. Schwielige Verdickung der Pia. Degeneration der Windungen, z. B. bei x.

über auf den vorgewölbten und gleichfalls fluctuierenden Balken. Das linke Vorderhorn ist enorm cystisch erweitert, und diese Erweiterung setzt sich durch das Foramen Monroi auf das rechte Vorderhorn fort. Der mittlere Ventrikel,

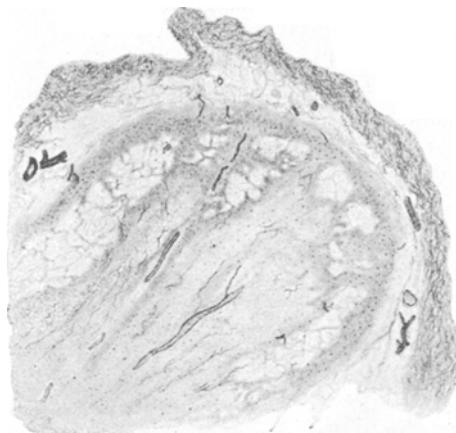


Abbildung 4. Schwache Vergrösserung. Gieson'sche Färbung. Die Windung x aus Abbildung No. 3 vergrössert. Die ganze Windung, die der hydrocephalisch erweiterten Hemisphäre angehört, ist durchsetzt von cystoiden Herdchen, die Pia darüber ist schwielig verdickt.

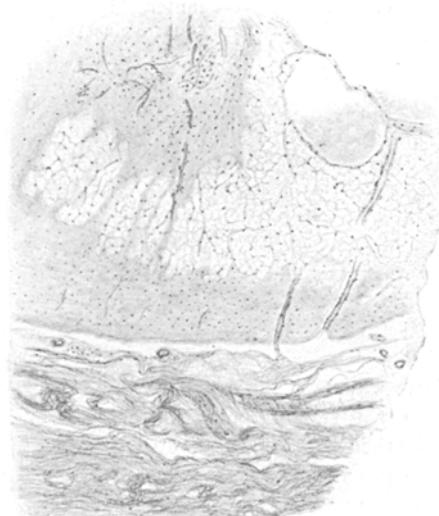


Abbildung 5. van Giesonfärbung. Linker Stirnlappen. Starke schwielige Verdickung der Pia. Cystoide Degeneration der Hirnrinde.
(Vergl. Abb. No. 3 und No. 4.)

die beiden Hinter- und Unterhörner, sind ebenfalls, wenn auch weniger stark, erweitert. Der Plexus chorioideus beiderseits ist gleichmässig, aber stark entwickelt. Das Ependym ist schwielig verdickt. Der 4. Ventrikel ist in seiner Weite unverändert, aber sein Ependym granulirt. Foramen Magendie durchgängig.

Die mikroskopische Untersuchung wird an kleinen Stückchen und an Serien von Frontalschnitten durch das ganze Gehirn vorgenommen. Dabei ergibt sich Folgendes:

Im Bereich des linken Frontal- und zum Theil auch des Parietallappens ist die Hemisphärenwand an den dünsten Stellen noch 7 mm stark. Davon treffen jedoch auf die stark schwielig verdickte Pia bis zu 5 mm, so dass an



Abbildung 6. Pal'sche Färbung. Frontalschnitt durch die Mitte des Gehirns. Links der erweiterte Ventrikel mit verdünnter Wandung. Degenerationsherde, namentlich in der Stabkranzfaserung.

den dünnsten Stellen in der Tiefe der Furchen nur noch eine aus Hirnsubstanz gebildete Hemisphärenwand von ca. 2 mm bleibt. In der Mitte des Parietallappens beträgt die Dicke der Hemisphärenwand links 15 mm, rechts 20 mm. In der grossen Längsspalte bildet auf eine längere Strecke nur der gedehnte und bis auf 1 mm verdünnte Balken die Wand der Blase.

Die verdickte Pia bietet in diesem ganzen Bereich das Bild einer sehr chronischen, fibrösen Leptomeningitis. Die Verdickung besteht der Hauptsache nach aus derben, kernarmen, dichtgelagerten Fasern, setzt sich in dieser Gestalt auch in die Tiefe der Furchen zwischen den einzelnen Windungen fort und ist stellenweise schwer von der verdickten Gliahülle der Windungen zu trennen. Die arteriellen Gefässe der Pia, namentlich die grösseren an der Basis, zeigen verdickte Wandungen und verengte Lumina; es besteht namentlich eine Wucherung der Adventitia und der Intima; einzelne kleinere Arterienästchen im Bereich der Convexität sind fast völlig obliterirt. Die Hirnwindungen selbst sind in diesem ganzen Bereich entsprechend verkleinert und verschmälert, aber vielfach in die Länge gezogen, umgebogen und abgeplattet, wie man das bei der Mikrogyrie gelegentlich sieht. Schon mit blossem Auge, noch mehr bei der mikroskopischen Durchsicht, erkennt man eine eigenthümlich spinnennwebartige Beschaffenheit dieser atrophischen Windungen. Weder ihre Rinden-

noch die Marksubstanz ist mehr zusammenhängend solid, sondern neben einzelnen Inseln erhaltener, mit Ganglienzenellen versehener Hirnsubstanz finden sich ausgedehnte Strecken, die nur noch aus einem strahligen Maschennetze bestehen, dessen glöse Natur bei specifischen Färbungen zu erkennen ist. Es ist von ziemlich zahlreichen Gefässchen durchzogen; daneben findet sich vollständiger Gewebsschwund in Gestalt unregelmässiger, aber nicht um Gefässe gelegener Hohlräume. Die Gliahülle ist allenthalben vermehrt und geht zum Theil ohne Grenze in die schwielige Pia über. Das Ependym ist in diesem ganzen Bereich verdickt, namentlich auch die subependymalen Gefässer, aber nirgends ausgesprochen granulirt. Die Plexus sind in ihrer mikroskopischen Structur nicht wesentlich verändert.

Die übrigen Verhältnisse der Marksubstanz, insbesondere der Faserbahnen, können, so interessant sie sind, hier nicht im Einzelnen berichtet werden. Bemerkt sei nur, dass die linke Stabkranzfaserung erheblich rarefizirt ist und dass dies auch in der absteigenden Pyramidenbahn zum Ausdruck kommt. Die contralaterale, also rechte Kleinhirnhälfte, ist deutlich atrophisch. Die Hinterstränge des Rückenmarks zeigen einen beginnenden Fasernschwund.

Die rechte Hemisphäre zeigt eine geringere Erweiterung der Ventrikel, aber keine besonderen Abweichungen der sonstigen Structur. Im Bereich des Parietallappens ist das Septum so rarefizirt, dass beide Seitenventrikel nur eine grosse Höhlung bilden, an die sich nach unten der erweiterte mittlere Ventrikel anschliesst. Die Verhältnisse der Ventrikel sind im übrigen aus den beigegebenen Abbildungen ersichtlich.

2. Fall: H. Pr., Ingenieur, geboren 1842, gestorben 1900.

Anamnese: Soll in der Jugend unsolide gelebt haben, hat Lues gehabt; wann? ist unbekannt.

Im 45. Lebensjahr halbseitige Lähmung links; seit dem 55. Lebensjahr rechtsseitige Krampfanfälle mit Erregung und Bewusstseinsstörung. Abnahme der geistigen Leistungsfähigkeit.

Status: Schädel regelmässig; Umsang 59, Ohrbogen 33, gerader Durchmesser 20, querer 16,5. Die rechte Stirngegend bei Beklopfen schmerhaft. R. Pupille $>$ L.; beide reagiren träge. Zunge nach rechts. Zäpfchen hängt nach rechts.

Linker Arm und linkes Bein spastisch paretisch. Kniephänomen links gesteigert, rechts fast völlig fehlend. Herztonen unrein. Puls hart, unregelmässig.

Sprache erhalten. Pat. ist orientirt, klagt über Kopfweh. Sonst stumpf und apatisch. Cynische Redensarten.

Rasch zunehmende Benommenheit, begleitet von körperlichem Verfall. Tod an Schluckpneumonie nach fünfwochigem Anstalsaufenthalt.

Obduction: Dura mit dem Schädeldach verwachsen, an der Innenfläche glänzend. Chronische Leptomeningitis. Die Basalarterien des Gehirns stark geschlängelt, ausserordentlich dick, stellenweise verkalkt und gelblich verfärbt. Insbesondere sind die rechte Art. foss. Sylv. an ihrer Hauptteilungsstelle und die davon ausgehenden Aeste in fast lumenlose, solide, zum

grossen Theile verkalte starre Stränge verwandelt. (Siehe Abbildung No. 7 bei x).

Ebenso ist die Art. cerebr. media ziemlich weit obliterirt und die Art. communicans post. sinistr. hat die Gestalt eines ganz dünnen lumenlosen Stranges.

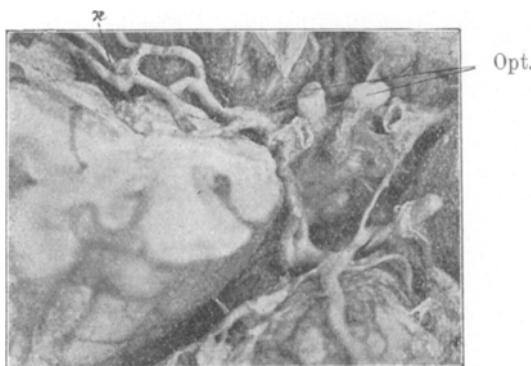


Abbildung 7. Der basale Arterienkranz. Die Art. Fossae Sylvii rechts (bei x) arteriosklerotisch erkrankt und fast obliterirt. Arterie communicans post. links ebenfalls obliterirt und verdünnt. Das rechte Stirnhirn ist hydrocephalisch erweitert.



Abbildung 8. Natürliche Grösse. Pal'sche Färbung. Aus der dilatirten rechten Hemisphäre. Die bei a gelegenen Windungen zeigen starken Schwund der Markstrahlung in Folge der Encephalitis subcorticalis.

Der rechte Stirnlappen ist in eine dünnwandige Blase verwandelt, welche die Umrisse der Windungen noch annähernd erkennen lässt. Die Pia über dem ganzen Stirnlappen ist weißlich getrübt und verdickt. Die Windungen an der Unterseite des rechten Stirnlappens sind schmal, unregelmässig und höckerig. Die erste Frontalwindung ist erhalten, die zweite ziemlich abgeplattet, die dritte grösstentheils erhalten. Beim Einschneiden entleert sich aus der zusammenfallenden Hirnblase viel seröse Flüssigkeit.

Die Erweiterung betrifft den rechten Seitenventrikel, namentlich seinen vorderen Abschnitt. Hinterhorn und Unterhorn sind weniger erweitert. Der linke Seitenventrikel ist etwas erweitert, aber nur so, dass Rinde und weisse

Substanz völlig normale Anordnung und Structur zeigen. In der Substanz der linken Hemisphäre einige kleinere Erweichungsherde. Die Windungen der linken Hemisphäre zeigen eine ziemlich starke Abplattung; ihre Pia ist trocken und blutleer, die Furchen sind sonst verstrichen. Der Balken ist erhalten, das Foramen Monroi durchgängig. Der Aquäduct ist von gewöhnlicher Weite und

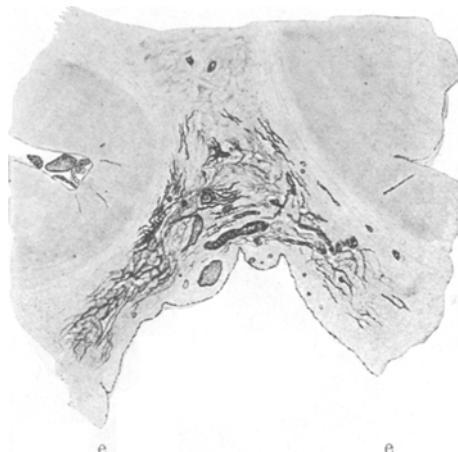


Abbildung 9. Starke Vergrösserung. Giesonfärbung. Die Stelle a der Abbildung No. 8 stärker vergrössert. e—e Ependym. Encephalitis subcorticalis in der dilatirten Hemisphäre. Starke GefäßbindegewebSENTWICKLUNG der subependymalen Schicht.

durchgängig. Das Ependym der Ventrikel ist stark granulirt, die Plexus chorioidei verdickt.

Die Substanz der linken Hemisphäre über den am meisten verdünnten Stellen ist nur 1 cm stark; ihr Hauptbestandtheil wird von der schwielig verdickten Pia gebildet, welche zahlreiche obliterirte Gefässtchchen enthält. Die Hirnsubstanz selbst enthält zahlreiche kleinere und grössere Erweichungsherden, namentlich in der Umgebung von Gefässen und an der Grenze zwischen Rinde und Mark. Die Stabkranzfaserung ist entsprechend reducirt.

Das Ependym ist granulirt, aber nicht auffällig stark. Die Plexus zeigen keine wesentlichen Veränderungen. Die weiteren Verhältnisse, namentlich der Faserverlauf interessiren hier nicht.

3. Fall¹⁾: J. S., geboren 1855, gestorben 1903.

Anamnese: Als Kind hat Pat. an Drüsen gelitten; auffällig sei das schwere Heilen selbst leichtester Verletzungen bei ihr gewesen. Später ein Uterinleiden und Kniegelenkentzündung; im Anschluss an diese Erkrankungen

1) Von klinischen Gesichtspunkten aus publicirt durch A. Knapp: Ein Fall von motorischer und sensorischer Aphasia. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. 1903.

zahlreiche hysterische Beschwerden. Im Uebrigen war Pat. eine geistig und namentlich intellectuell sehr leistungsfähige Dame. — Im Mai 1902 Taubheit



Abbildung 10. Pal'sche Färbung. Horizontalschnitt durch das ganze Gehirn. Der linke Seitenventrikel und namentlich das linke Hinterhorn ist stärker erweitert. Der ganze linke Hemisphärenmantel ist dadurch vorgewölbt. In der lateralen Wand des linken Hinterhorns ein langgestreckter Erweichungsherd (bei x).

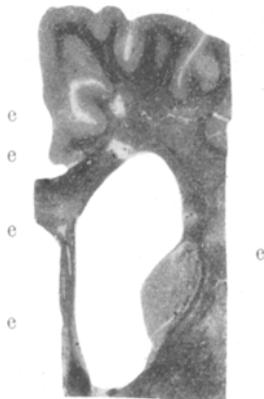


Abbildung 11. Horizontalschnitt durch den erweiterten Seitenventrikel. In seiner Wand zahlreiche kleinere Erweichungsherde (bei e).

des rechten Armes und Beines, wozu sich bald noch andere Bewegungsstörungen gesellten. Von da ab trat auch eine ganz allmälig zunehmende Ab-

schwächung der geistigen Leistungsfähigkeit auf. Hochgradige Gehstörungen, Incontinentia urinae et alvi, Darniederliegen aller psychischen Functionen machten im Juli 1903 die Aufnahme in die Anstalt nöthig. Von da ab verlief die Erkrankung progredient. Es bestanden schliesslich cerebrale Lähmungen im Bereich fast aller willkürlichen Bewegungen, dazu Seelenblindheit, Seelen-taubheit, Tastblindheit und eine Sprachstörung hauptsächlich corticalen Characters. Das complicirte Bild dieser Aufhebung fast aller corticalen Leistungen ist von Knapp in der erwähnten Publication eingehend gewürdigt und analysirt worden. Bemerkenswerth ist noch, dass während des ganzen Krankheitsverlaufes einzelne nervöse Symptome in ihrer Intensität ausserordentlich wechselten. So bestand am 18. 7. beiderseits Patellar- und Fussklonus, sowie Babinski. Am 26. 7. fehlte der Fussklonus links; beide Beine waren schlaff. Am 31. 7. bestanden wieder lebhafte Spasmen und Patellar- und Fussklonus



Abbildung 12. Schwache Vergrösserung. van Giesonfärbung. Starke Wucherung der subependymalen Gliafasern mit Einschluss von Ependymzellen.

rechts. Am 10. 8. war am rechten Beine ausgesprochene Hypotonie; die anfangs beiderseitig vorhandene Stauungspapille verschwand nach Lumbarpunction am 20. 7., um am 25. 7. wieder aufzutreten. Temperatursteigerungen traten zeitweilig bis 38° während des Krankheitsverlaufes auf. Der Exitus erfolgte am 30. August.

Obductionsbefund: Schädeldeck ohne Besonderheiten. Dura prall gespannt, an der Innenfläche glatt und glänzend. Die Convexität des Gehirns fühlt sich fest an. Die Windungen treten breit hervor; die Furchen sind schmal. Die Pia ist zart und enthält zwischen einzelnen Windungen etwas

Oedem. Bei der Herausnahme des Gehirns fliesst eine grosse Menge Flüssigkeit ab; es findet sich ein hochgradiger Hydrocephalus internus¹⁾. Der ganze basale Arterienkranz zeigt eine fleckweise Verfärbung der Wandungen, welche sich bis in die feinsten Aeste der Art. foss. Sylv. fortsetzt. An diesen Stellen sind die Gefässer erweitert und starrwandig. Die Ventrikel sind mässig erweitert, insbesondere der linke Seitenventrikel und das linke Hinterhorn, welche an Weite bedeutend die entsprechenden Ventrikel der rechten Seite übertreffen. Jedoch misst die linke Hemisphärenwand in der Gegend der Centralwindungen immer noch 48 mm, während die Wand des rechten Seitenventrikels in derselben Gegend etwa 50 mm Durchmesser besitzt. Dabei ist die linke Hemisphärenwand nach aussen vorgewölbt und deutlich abgeplattet, so dass der Gesamtdurchschnitt in frontaler Richtung am gehärteten Präparat durchweg an der linken Hemisphäre 10—15 mm mehr beträgt, als an der rechten. Das Ependym der Ventrikel zeigt vielfach Körnerbildung und Verdickung. Auf dem Boden des 4. Ventrikels findet sich ein abnorm verlaufender atheromatöser, stark erweiterter Ast der Arteria cerebelli posterior. Bei der weiteren Zerlegung des Gehirns findet sich ein 5 cm langer, sagittal verlaufender Erweichungsherd, sowie mehrere kleine Herdchen im Dache des linken Seitenventrikels und verschiedene andere Herdchen in anderen Abschnitten des Gehirns.

Mikroskopisch: Die Pia ist wenigstens in den tieferen Abschnitten gewuchert, ihre Kerne vermehrt. An den mittleren Gefässen starke Endarteritis und Wucherung der Elastica. An den kleineren Gefässen theils Wandverdickung durch Wucherung des Adventitialbindegewebes in Gestalt von spindelförmigen Kernen, theils Endarteriitis bis zur fast völligen Obliteration des Lumens, theils starke hyaline Degeneration der Wandung. Die Wandung der Capillaren zeigt zahlreiche lange, stäbchenförmige Kerne (Stäbchenzellen). Es finden sich viele frische perivasculäre Blutungen und pigmentierte Reste von solchen. Vielfach ist das Gewebe der Rinde und des Markes in der Umgebung mittlerer Gefässer aufgelockert und kernarm (Reste eines vorhergegangenen perivasculären Oedems). Namentlich in der vorgewölbten linken Hemisphärenwand zeigt Rinde und Mark deutlich den Befund des sogenannten „état criblé“. An der Grenze des linken Hinterhorns findet sich ein langgestreckter, das Hinterhorn bandförmig umgreifender Erweichungsherd. Ausser den makroskopisch schon sichtbaren Erweichungsherdchen finden sich auch sonst, namentlich in der Marksustanz, vielfach diffus ausgebreitete Herdchen von aufgelockertem und rarefiziertem Gewebe. Der Randgliasaum und die perivasculäre Glia ist allenthalben vermehrt. Die Ganglienzellen sind vielfach in Degeneration begriffen; am häufigsten sieht man sie verschmälert, den Kern und Leib gleichmässig tingirt, die Ausläufer korkzieherartig geschlängelt. Das Ependym bietet mikroskopisch den gewöhnlichen Befund der Ependymitis granularis. Daneben ist namentlich im Bereich des erweiterten Hinterhorns

1) In der Knapp'schen Publication ist hier in Folge eines Druckfehlers statt „internus“ externus gesetzt.

auch eine diffuse Verdickung des Ependyms und Vermehrung und starke Füllung der subendymalen Gefässse zu finden. Die Plexus sind stark vergrössert.

4. Fall: E. M., Aufwärterin, geboren 1882, gestorben 1903.

Anamnese: Vater war Potator, hat sich erhängt. Mutter leidet an Krämpfen, hat zweimal abortirt. Pat. hat als Kind längere Zeit an Ausschlag gelitten, hat gut gelernt, wurde rechtzeitig confirmirt und hat mehrere Jahre in Dienststellungen selbstständig gearbeitet. Seit dem 18. Lebensjahre Anfälle, in denen die Kranke umfiel und mit den Extremitäten um sich schlug;

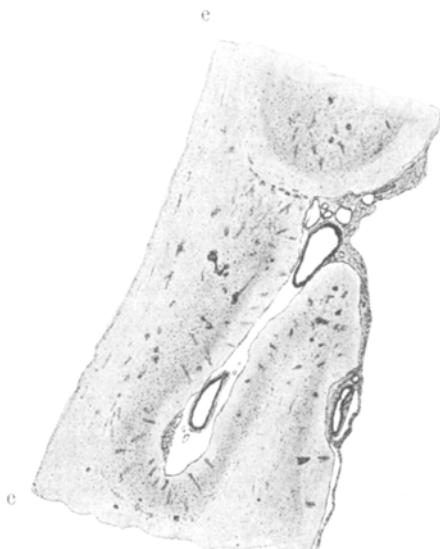


Abbildung 13. Schwache Vergrösserung. van Giesonfärbung. Die atrophische Hemisphärenwand des linken Vorderhorns. Starke Kernmäntel um die Gefässe. e—e Ependym.

die Anfälle waren von einer mehrtägigen Unfähigkeit, zu sprechen, gefolgt und wurden anfangs für hysterische gehalten. Nach einem solchen Anfall (1902) absolute Sprachstörung und Lähmung der rechten Hand, Schluckbeschwerden. Seitdem Zunahme der Benommenheit, Unfähigkeit zu sprechen, Beschwerden beim Schlucken und Urinlassen, Lähmung des rechten Armes und Beines. Alle diese Störungen traten in schwankender Intensität auf.

Die Pat. wurde in sehr decrepidem Zustande in die Anstalt eingeliefert, der eine genauere Untersuchung unmöglich machte. Sämmtliche Extremitäten waren spastisch contracturirt, dabei aber die Spasmen rechts stärker als links. Der rechte Facialis war schlechter innervirt als der linke. Auf äussere Reize erfolgte fast gar keine Reaction mehr. Es bestand motorische und sensorische Aphasie, Tastblindheit und Seelenblindheit. Unter zunehmender Benommenheit nach vier Wochen Exitus.

Obduction: Dura prall gespannt, innen zart. Pia weisslich getrübt und verdickt. Basalgefäße zart. Die Windungen abgeplattet, die Furchen

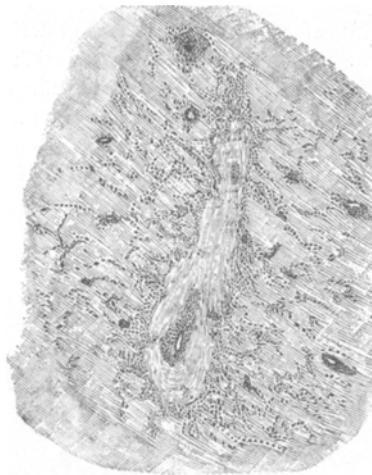


Abbildung 14. Schwache Vergrösserung. Giesonfärbung. Aus dem Marklager der dilatirten Hemisphäre. Sklerotischer kernarmer Herd um erkrankte, fast völlig obliterierte Gefässe.

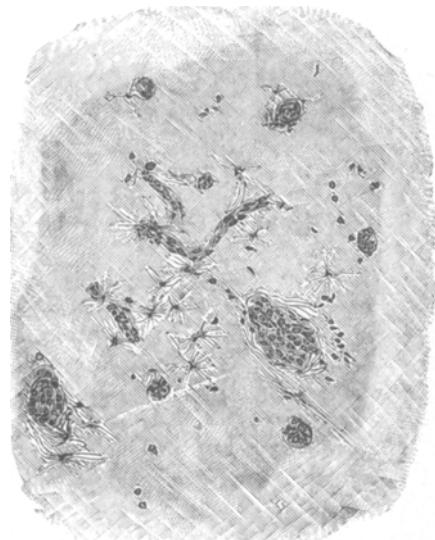


Abbildung 15. Starke Vergrösserung. Hämatoxylin. Aus dem Marklager der dilatirten Hemisphäre. Kernarme, nur einige Gliazellen enthaltende Zone um obliterirte Gefässchen.

schmal. Die Ventrikel, insbesondere die Seitenventrikel, stark erweitert, so dass Mark und Rinde der Hemisphären sehr schmal sind. Die Erweiterung betrifft besonders das linke Vorder- und Hinterhorn. An einzelnen Stellen ist hier die Hemisphärenwand nur noch 4—5 mm stark. (Siehe Abbildung 13.)

Das Ependym ist nicht wesentlich verdickt. Die Foramina sind durchgängig.

Mikroskopisch: Die Pia ist überall stark zellig infiltrirt, namentlich in den tiefsten Schichten, so dass der sogen. epicerebrale Raum durch lebhafte

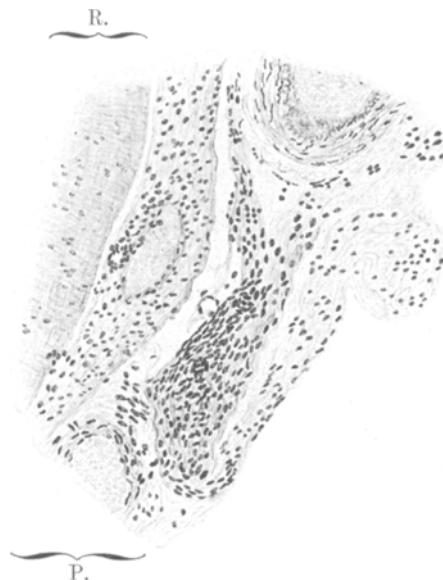


Abbildung 16. Mittlere Vergrösserung. Hämatoxylin. Starke Schwielenbildung in der Pia der dilatirten Hemisphäre. P. Pia. R. Hirnrinde.

Kernwucherungen ausgefüllt ist. Die Kerne sind der Hauptsache nach runde und ovale, offenbar theils lymphocytärer Natur, theils gewucherte Endothelien, aber auch junge, adventitielle Bindegewebskerne, Namentlich von Gefässen ausgehend, finden sich oft starke, einer Schwiele gleichende Züge dicht aneinander gereihter Kerne von mehr spindlicher Form. (Siehe Abbild. 16.) Ausserdem ist aber an vielen Stellen auch das septale Bindegewebe in Gestalt von feineren und derberen dichtliegenden Fasern vermehrt. In der Hirnsubstanz fällt der Reichthum an kleinsten, zweifellos neugebildeten Gefässchen auf. Die mittleren Gefäss besitzen sämmtlich und in allen Gegenden des Gehirns einen starken, aus jungen ovalen oder runden Kernen gebildeten Mantel, der oft den Lymphraum völlig ausfüllt. Die äussere Elastica ist dabei häufig aufgespalten und vermehrt. Diese Gefässveränderung erinnert lebhaft an die der progressiven Paralyse eigenthümliche Gefässerkrankung. Zahlreiche kleinere Gefässe

zeigen auch eine Wucherung der Intima, so dass das Lumen fast völlig obliterirt ist. Um solche Gefässe findet man nicht selten eine schwielig sklerosirt aussehende Zone, welche nur wenige spindlige oder runde Kerne enthält. Im Uebrigen zeigt die Hirnsubstanz allenthalben, namentlich an den Randsäumen, Gliawucherungen, meist in Gestalt zahlreicher grossleibiger Spinnenzellen. Das Ependym ist auch an den am stärksten erweiterten Ventrikelstellen einreihig und gut erhalten; die subependymale Glia ist stark vermehrt.

5. Fall: D. N., Ehefrau, geboren 1856, gestorben 1904.

Anamnese: Früher keine besonderen Erkrankungen. Seit dem 43. Lebensjahr epileptische Anfälle, die alle paar Wochen auftreten und von Erregungszuständen gefolgt sind.

Status bei der ersten Aufnahme im Februar 1901: Schädel gleichmässig geformt, auf Beklopfen nicht schmerhaft. Umfang 54,0; Ohrbogen 32,0; gerader Durchmesser 17,0; querer Durchmesser 14,5. L. Pupille $>$ R.; Linke Pupille reagirt träge auf L. und A. Augenbewegungen frei. Zäpfchen nach rechts, Zunge gerade. Bi- und Tricepsreflexe rechts lebhafter als links. Kniephänomen L. $<$ R. Romberg positiv.

Stimmung leicht erregt. Orientirung mangelhaft, wird nach einigen Tagen klarer. Verstellungsablauf verlangsam. Beschäftigt sich später fleissig, ist geordnet und ruhig und hat nur noch einzelne Anfälle. Entlassung im Mai 1901.

Wird wieder aufgenommen im Januar 1902.

Linke Pupille $>$ R.; beide starr. Stauungspapille. Linker Facialis bleibt zurück. Zunge weicht nach rechts ab. Kniephänomen fehlen beiderseits. Starke Sprachstörung. Häufige Temperatursteigerungen bis 39°. Stimmung stumpf, apathisch. Unorientirt, zeitweise etwas benommen. Incohärenz des Vorstellungsablaufes. Die sprachlichen Aeusserungen sind häufig perseveratorisch.

In den nächsten Jahren nimmt die Demenz erheblich zu; Pat. ist zeitweise erregt, schreit, zerreisst Gegenstände. Meist sitzt sie stumpf und theilnahmslos herum. Von körperlichen Symptomen tritt noch eine Ptosis links und Incontinentia urinae auf. Die Pupillendifferenz, die Lichtstarrheit der Pupillen verschwindet zeitweise, um nach einigen Monaten wiederzukehren. Ebenso ist die Ataxie zeitweise so stark, dass die Patientin nicht gehen und stehen kann.

Im August 1903 wird festgestellt:

Pupille L. $>$ R. Linke Pupille starr. Ptosis links. Hypotonie beider Beine. Verspätete Schmerzempfindung.

Im October 1903 traten stundenlang dauernde isolirte Krämpfe im rechten Arme auf.

Bei einer Untersuchung im December 1903 erweist sich die Schmerzempfindlichkeit stark herabgesetzt. In den oberen Extremitäten bestehen Spasmen, während die unteren Extremitäten hypotonisch sind und hier alle Reflexe fehlen; es besteht Andeutung von Babinski. Beide Pupillen gleich;

die linke lichtstarr. Unter zunehmender Benommenheit, Schluckbeschwerden und bei lange bestehender subnormaler Temperatur erfolgt im Mai 1904 Exitus.

Obduction: Dura gespannt, Innenfläche glatt. Im Subduralraum etwas Flüssigkeit. Pia weisslich getrübt und etwas verdickt, ohne Oedem. Die Basilararterien stellenweise atheromatös verändert. Die Windungen des Stirn-



Abbildung 17. Frontalschnitt, Pal'sche Färbung. Erweiterung eines Seitenventrikels. Atrophie der Hemisphärenwandung. Im Marklager (oben) eine herdförmige Degeneration.

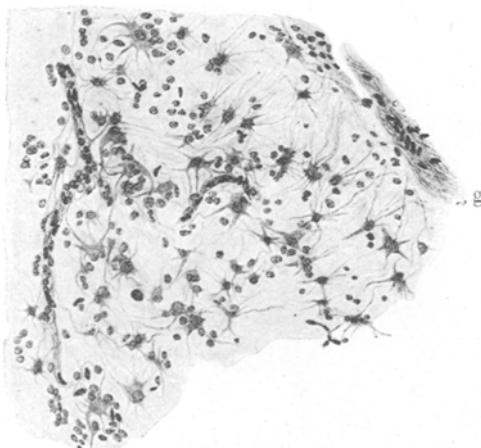


Abbildung 18. Weigert'sche Gliafärbung. Starke Vergrösserung. Starke Gliaverwachung im subcorticalen Marklager des linken Stirnhirns. Bei g eine grössere Gefäßwand.

hirns sind verschmälert und abgeplattet. Der linke Stirn- und Schläfenlappen fluctuirt namentlich an der Basalseite. Beim Einschneiden zeigt sich hier die Wand sehr dünn, und es fließen grosse Massen von Liquor aus.

An der Basis des linken Stirn- und Schläfenlappens, namentlich im Bereich der erweiterten Hirnventrikel, ist das Gewebe der verdünnten Hemisphärenwand sklerotisch und von eigenartig derber Beschaffenheit; die Rinde der davon betroffenen Windungen ist auffallend verschmälert. Einzelne solcher

sklerotischer Herde finden sich auch im rechten Frontallappen. Andere Windungen, namentlich des Schläfenlappens, sind über dem verdünnten Hemi-



Abbildung 19. Starke Vergrösserung. Ausfüllung der Lymphsheide eines Rindengefäßes mit Zellneubildungen.

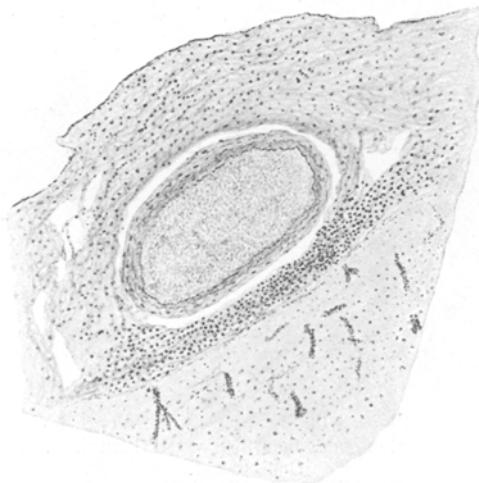


Abbildung 20. Schwache Vergrösserung. Hämatoxylinfärbung. Occipitallappen: Starke schwielige Leptomeningitis mit Verlegung der subarachnoidealen Räume. Starke Kernwucherung in den tiefsten Schichten der Pia und um die corticalen Gefässe.

sphärenmark abgeplattet und umgebogen; überhaupt sind am linken Schläfenlappen die Windungen viel kleiner, zahlreicher und unregelmässiger als rechts.

Alle Ventrikel sind erweitert, hauptsächlich aber der linke Seitenventrikel

und das linke Unterhorn. An den dünnsten Stellen ist die Hemisphärenwand des linken Vorderhorns nur noch 1 mm dick. Das Ependym ist stark verdickt und granulirt, die Plexus chor. stark entwickelt.

Mikroskopisch: Die Pia ist allenthalben verdickt und in ihrer ganzen Breite ausserordentlich stark zellig infiltrirt. Ausserdem sind die Pialsepta schwielig verdickt. Der endotheliale Ueberzug zeigt starke Wucherungen in Gestalt von aufsitzenden Kappen. In den verengten und zum Theil völlig ausgefüllten Pialmaschen liegen ausserdem noch zahlreiche Corpora amyacea. In allen Theilen des Gehirns sind die Gefässer sowohl der Pia als der Hirnsubstanz mit starken Zellmänteln nach Art der paralytischen Gefässveränderung versehen, auch zahlreiche neugebildete Gefässchen vorhanden. In den verschmälerten und sklerotischen Windungen ist Rinde und Mark durchsetzt mit zahlreichen, einen dichten Filz bildenden Gliazellen; sie sind meist grossleibig, ein- oder zweikernig und haben dicke, starre Auläufer. An Kernfärbepräparaten fallen diese Stellen durch ihren grossen Kernreichthum auf. In den übrigen Parthien des Gehirns sind nur die gliosen Randsäume verdickt und ihre Fasern vermehrt. Die Ganglienzellen zeigen keine charakteristischen Veränderungen. Das Ependym zeigt an einzelnen Stellen granuläre Erhöhungen von der gewöhnlichen histologischen Beschaffenheit.

6. Fall: C. E., geboren 1879, gestorben 1904.¹⁾

Anamnese: Keine erbliche Belastung. In der Jugend Pleuritis. Beginn der Erkrankung Ende 1903; im Anschluss an eine Bandwurmkur allgemeine Mattigkeit und Kopfschmerzen. Seit März 1904 cerebrale Erscheinungen: Erbrechen, Schwindel, Pulsverlangsamung.

Status im März 1904: Leichte spastische Parese und Ataxie im rechten Arm und Bein. Beim Beklopfen der rechten Seite der Hinterhauptgegend treten in den rechten Extremitäten Zuckungen auf.

Es besteht allmählich zunehmende Stauungspapille. Später treten Paresen im linken Facialis und an den linken Extremitäten auf. Lumbalpunktion bleibt ohne Erfolg. Im Juni 1904 nehmen die Allgemeinsymptome zu; es tritt starke Benommenheit auf. Da ein Sitz im Kleinhirn vermutet wurde, wird hier ein operativer Eingriff versucht, der aber ohne Erfolg bleibt. Bald darauf erfolgt Exitus.

Section: Die übrige Hirnsubstanz ist intact und zeigt nur die Erscheinungen allgemeiner Stauung: Abplattung und Anämie der Windungen. Der rechte Schläfenlappen ist in eine grosse, schwappende, dünnwandige Blase verwandelt, aus welcher sich beim Einschneiden hellgelbe Flüssigkeit entleert. Bei der Untersuchung des Ventrikelsystems erwies sich der Zugang vom Seitenventrikel zum Unterhorn völlig verschlossen, auch für Sonden nicht durchgängig. Auf Serienschnitten zeigt sich als Ursache des Verschlusses eine starke adhäsive Entzündung im Plexus und Ependym. Im benachbarten Hirngewebe des

1) Von Prof. Cramer publicirt als: Local beschränkter Hydrocephalus und seine klinischen Folgen. (Monatsschr. für Psych. und Neurol. Bd. XVII. 1905. S. 561.)

Ammonshornes, der Fimbria und Fascia dentata finden sich zahlreiche kleinere und grössere, stets perivasculär gelegene, mit Riesenzellen versehene Knötchen aus Granulationsgewebe. Da, wo hinter dem Thalamus opticus Fimbria und Plexus chorioideus in das Unterhorn eintreten, sind alle diese Gebilde durchsetzt und verklebt durch Granulationsgewebe, an dem sich auch der wuchernde Plexus beteiligt und das den Eingang zum Unterhorn verschliesst. In der Substanz des Ammonshornes findet sich ein stecknadelkopfgrosser, verkalkter,

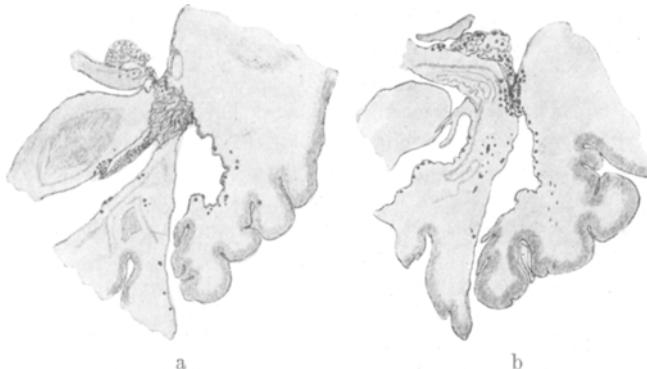


Abbildung 21. Ungefähr sagittal geführter Schnitt durch den Eingang in das rechte Unterhorn. Halbschematisch. Der Schnitt a liegt lateral vom Schnitt b. Die in das Unterhorn eintretenden Gebilde (Fimbria und Plexus) sind durch tuberkulöse Granulationen mit der Wand der Eingangspforte verklebt und dadurch ein Verschluss des Unterhorns herbeigeführt. Auch sonst im Hirngewebe und namentlich unter dem Ependym zahlreiche frische tuberkulöse Granulationen.

kässiger Herd und in seiner Umgebung zahlreiche perivasculär gelegene miliare Knötchen mit Riesenzellen, ausserdem ein Netz verkalkter Capillaren. Auch im gewucherten Ependym, unter dem Ependym und in dem stark gewucherten und mit Bindegewebe durchsetzten Plexusgewebe finden sich ähnliche miliare Knötchen (s. Abbildung 21). Die übrige Hirnsubstanz ist im Grossen und Ganzen intact; namentlich fehlt jede Veränderung an den anderen Ventrikeln und an den weichen Hirnhäuten.

II. Klinische Erwägungen.

Es soll hier nicht das ganze Capitel der Symptomatologie und Differentialdiagnose der Hydrocephalie aufgerollt werden. Für den vorliegenden Zweck interessirt nur die Frage, ob die geschilderten Fälle auch klinisch als Hydrocephalien angesprochen werden dürfen; daneben ergeben sich vielleicht einige Gesichtspunkte für die Differentialdiagnose.

Rein anatomisch betrachtet, lag sicher das Bild des Hydrocephalus internus vor, d. h. es bestand Erweiterung eines oder mehrerer Ventrikel, Abplattung und in einigen Fällen auch Atrophie der entsprechenden

Hemisphärenwandung und Flüssigkeitsvermehrung in zum Theil erheblichem Grade. Darauf soll weiter unten näher eingegangen werden. Entsprechen diesen anatomischen Veränderungen nun auch charakteristische klinische Erscheinungen?

Der Haupteinwand, den man dagegen erheben könnte, ist der, dass es sich hier zwar um organische Hirnerkrankungen handelt, aber um solche, bei denen die Vermehrung der Cerebrospinalflüssigkeit nur ein secundäres, nebensächliches Moment bildet, während im Vordergrund des klinischen Bildes die durch die Erkrankung bestimmter Abschnitte des Gehirns ausgelösten Erscheinungen stehen. Dieser Einwand liegt um so näher, als es sich fast in allen Fällen um Hydrocephalien handelt, die mehr oder weniger nur auf einen bestimmten Abschnitt des Ventrikelsystems localisiert blieben. Und es ist ja bekannt, dass mit sehr vielen organischen Hirnerkrankungen eine mässige, secundäre hydrocephalische Erweiterung der Ventrikel verbunden ist, ohne dass die letztere durch besondere klinische Symptome in Erscheinung tritt; abgesehen von den Tumoren finden wir dies bei einzelnen Paralysen und bei chronischen arteriosklerotischen Prozessen. Von den letzteren hat Binswanger (3) namentlich bei den von ihm als „Encephalitis subcorticalis“ beschriebenen Formen starke secundäre Hydrocephalien gefunden.

Auf die pathologisch-anatomische Würdigung dieses Einwandes soll weiter unten eingegangen werden. Zunächst ist hier zu untersuchen, ob der in den geschilderten Fällen beobachtete Symptomcomplex lediglich aus den vorhandenen herdförmigen Hirnerkrankungen erklärt werden kann, ohne dass man eine Drucksteigerung durch Vermehrung der Ventrikelflüssigkeit zu Hülfe nimmt.

Versucht man zu diesem Zweck die wichtigsten der in den sechs Fällen vorhandenen Symptome so zu ordnen, dass man einerseits diejenigen Erscheinungen zusammennimmt, die auf Herderkrankungen zurückgeführt werden könnten, andererseits diejenigen gruppiert, die mehr allgemeiner Natur sind, so kommt man zu umstehender Tabelle.

Den hier gebrauchten Ausdrücken „Herd symptom“ und „Allgemeinsymptom“ soll keine besondere Bedeutung beigemessen werden. Wenn man auch Kocher (18) beipflichten muss, dass die sogenannten Allgemeinsymptome zum grössten Theil durch Fernwirkung entstandene Herdsymptome sind, so kommt es für die vorliegenden Fälle ja nur darauf an, zu entscheiden, ob ein Symptom durch eine materielle herdförmige Erkrankung der Hirnsubstanz allein zu Stande kommen konnte, oder ob, um es auszulösen, eine Zunahme des Hirndruckes angenommen werden musste. Da die in unseren Fällen in der Hirnsubstanz sich abspielenden krankhaften Prozesse durchweg keine in hohem Grade

	Herdsymptome.	Allgemeinsymptome.	Hauptsächlichster Hirnbefund.
Fall I.	Rechtss. spastische Parese und Contractur, rechtss. Krampfanfälle.	Allgem. Krämpfe. Fehlende Kniephänomene, Benommenheit, später Demenz.	Hydrocephalus links und Atrophie des link. Stirnlappens.
Fall II.	Rechte Stirnhälfte bei Beklopfen schmerhaft, Zunge nach rechts, linksseitige spastische Parese. Kniephänomen links gesteigert fehlend.	Allgemeiner Kopfschmerz. Benommenheit. Demenz. Allgemeine u. rechtss. beginnende Krampfanfälle.	Hydrocephalus rechts und Atrophie der rechter Hemisphärenwand.
Fall III.	Motorische und sensorische Aphasie. Verschiedene Monoparesen. Spastische Parese rechtsseitig. Tastblindheit.	Rasch zunehmende Stumpfheit; Benommenheit. Allgemeine Kopfschmerzen. Stauungspapille (nach Lumbalpunktion verschwindend u. bald wiederkehrend). Muskeltonus und Reflexsteigerung in Intensität und Auftreten auf beiden Körperseiten sehr wechselnd. Perseveration.	Hydrocephalus aller Ventrikel mit besondere Erweiterung des linker Seitenventrikels. Mehrere Erweichungsberde der Hirnsubstanz.
Fall IV.	Rechtsseitige Hemiparese. Amnestische und articulatorische Sprachstörung. Spasmen rechts.	Benommenheit; später Herabsetzung fast sämtlicher corticaler Functionen. Allgemeine Krampfanfälle.	Erweiterung aller Ventrikel, besonders des linken Seitenventrikels. Sklerotische Herde in der Wand des linken Seitenventrikels.
Fall V.	Sprachstörung. Facialisparesis links. Kniephänomen links gesteigert. Zeitweise isolirte Zuckungen im rechten Arm. Pupillendifferenz, Lichtstarre. Ptosis. Spasmen und Hypotonie der Extremitäten häufig wechselnd, ganz verschwindend und wieder auftretend.	Ataxie; Schwindel; Stauungspapille; Benommenheit. Allgemeine Krampfanfälle. Temperatursteigerung.	Hydrocephalus mit besonderer Erweiterung des linken Seitenventrikels. Gliöse Herde in der linken Hemisphärenwand und im rechten Stirnlappen.
Fall VI.	Paresen links. Zuckungen der rechten Extremitäten. Ataxie im rechten Arm und Bein.	Erbrechen. Schwindel. Pulsverlangsamung. Stauungspapille. Benommenheit.	Hydrocephalische Erweiterung des rechten Unterhorns.

productive, den Raum verengernde, insbesondere keine Tumoren sind — es handelt sich vielmehr meist um atrophische Processe —, so kommt für die durch Zunahme des Hirndruckes entstehenden Symptome nur eine Ursache in Betracht: eben die Vermehrung des Liquor cerebrospinalis und der dadurch gesteigerte Liquordruck.

Prüft man nun den Zusammenhang der in die beiden Gruppen vertheilten Symptome mit den anatomischen Befunden, so ergibt sich Folgendes: Die Symptome der ersten Gruppe (Herdsymptome), welche

während der ganzen Krankheitsdauer in gleichmässiger Intensität bestanden, können zweifellos auf die vorhandenen Gewebsveränderungen bestimmter Hirnabschnitte zurückgeführt werden. Insbesondere gehören dazu die auf Muskelgruppen einer Körperseite beschränkten spastischen Paresen und Contracturen, sowie die Zuckungen und Krämpfe von corticalem Typus, ferner die Sprachstörungen von aphasischem Charakter. Entsprechend localisierte anatomische Veränderungen der Hirnsubstanz waren wenigstens in den ersten fünf Fällen vorhanden: einmal cystöse Degeneration, zweimal arteriosklerotische Atrophie, einmal gliöse Herde und einmal wahrscheinlich luetische Processe in den betreffenden Rindenfeldern und in der Markstrahlung.

Es ist aber auch die Möglichkeit nicht ganz ausgeschlossen, dass selbst diese feststehenden Herdsymptome wenigstens zum Theil zurückzuführen sind auf einen gesteigerten Liquordruck, dem gerade der in Betracht kommende Theil der Hemisphärenwand aus bestimmten Gründen besonders ausgesetzt war. Zweifellos trifft diese Erklärung für die Herdsymptome des sechsten Falles zu; hier sind die Substanzveränderungen des Schläfenlappens gering und nur insofern von Bedeutung, als sie die Abschnürung des Unterhorns bedingt haben. Die durch diese Abschnürung zu Stande gekommene Vermehrung und Drucksteigerung des Liquor im Unterhorn hat die klinischen Symptome bedingt.

Neben diesen feststehenden Herdsymptomen findet sich eine Anzahl anderer — Spasmen, Paresen, Krämpfe, Verhalten der Pupillen und der Reflexe —, die im Laufe der Beobachtung an Intensität häufig wechselten oder bald die eine, bald die andere Körperseite betrafen, oder zeitweilig ganz verschwanden. Gewiss werden Intensitätsschwankungen der Symptome auch bei gröberen localisierten Hirnerkrankungen beobachtet, seien dies Tumoren oder andere Gewebsprocesse entzündlicher oder nekrotisirender Art. Der Wechsel der Circulationsverhältnisse, vielleicht auch das vicariirende Eintreten anderer Centren oder Bahnen giebt dafür Erklärungsmöglichkeiten. Wo aber solche Schwankungen bei dauerndem Bestehen schwerer Allgemeinerscheinungen sich finden, wo namentlich die Symptome bald auf der einen, bald auf der anderen Körperseite stärker ausgeprägt sind, da sind sie doch nur mit Zuhilfenahme eines beweglicheren Agens als der localen Gewebsprocesse zu erklären: das ist in unseren Fällen der schwankende Liquordruck dessen Einwirkung auch noch insofern verschieden ist, je nachdem sie mehr oder weniger intakte Hemisphärenpartien trifft. Der Doppelstellung dieser schwankenden Symptome ist in der Tabelle insofern Rechnung getragen, als sie nicht einer einzelnen Gruppe zugetheilt sind.

Die zweite Gruppe enthält eine Reihe von Symptomen, die insofern mit Recht als „Allgemeinsymptome“ bezeichnet werden können, als ihr Zustandekommen sicher nicht von den betreffenden localen Gewebs-erkrankungen abhing, zumal da die übrige Hirnsubstanz sich als relativ intact erwies. Es sind dies die Benommenheit, die namentlich im Fall III und IV beobachtete, rasch zunehmende Störung der meisten corticalen Leistungen, insbesondere der Sinnesfunctionen und ihres associativen Zusammenschlusses (Orientirung im Sinne von Hartmann und Gross), ferner Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen, Pulsverlangsamung, allgemeine Krämpfe mit transitorischen Bewusstseinsstörungen und Stauungspapille. Auf die letztere ist in drei Fällen aus äusseren Gründen leider nicht untersucht worden; in den drei anderen Fällen war sie vorhanden. Besonders bemerkenswerth scheint mir, dass sie im Fall III nach Lumbalpunction verschwand, um nach einigen Tagen wieder aufzutreten. Diese Thatsache ist doch immer bei dem Mangel eines raumbeengenden Gewebsprocesses kaum anders zu erklären als damit, dass der gesteigerte Liquordruck durch die Lumbalpunction zeitweise herabgesetzt wurde. Dabei war gerade in diesem Falle die Erweiterung der Ventrikel und die Vermehrung des Liquor nicht so hochgradig wie in den anderen Fällen, so dass man, da es sich im Uebrigen um eine arteriosklerotische Hirndegeneration handelte, nach der allgemeinen Auffassung hier von einem secundären Hydrocephalus internus in Begleitung einer organischen Hirnerkrankung sprechen muss. Allgemeine Krämpfe mit Bewusstseinsstörungen treten bekanntlich auch bei längerem Bestehen corticaler Herderkrankungen manchmal auf; wir nehmen dann eine Ausbreitung der „epileptischen Veränderung“ über die ganze Hirnrinde an, und es gelingt in manchen Fällen auch, das anatomische Substrat dafür in Gestalt diffuser feinerer Veränderungen an der Glia und den Gefässen aufzufinden. Es wäre aber gezwungen, in diesen Fällen, wo die Erweiterung der Ventrikel und die Vermehrung des Liquor viel greifbarere Befunde darstellen, zu einer solchen Erklärung zu greifen. Dass auch anatomische Zeichen für eine intracraniale Drucksteigerung in mehreren Fällen vorhanden waren: Abplattung der Gyri, Anämie der Rinde, Hineinpressen des Kleinhirns und der Medulla oblongata in das Foramen magnum, sei hier nur nebenbei erwähnt.

Aus den angeführten Gründen scheint also hervorzugehen, dass die in den obigen sechs Fällen bestehenden klinischen Krankheitsscheinungen nicht durch locale herdförmige Gewebsprocesse allein zu Stande gekommen sind, sondern nur erklärt werden können, wenn man ausserdem eine Steigerung des Liquordruckes annimmt. Ob die zur Drucksteigerung

führende Vermehrung des Liquor primär zu Stande kam und ihrerseits Atrophie einzelner Hirnabschnitte bewirkte oder ob sie secundär im Gefolge von herdformigen Erkrankungen der Hemisphärenwand auftrat, ist für diese Erörterung gleichgültig: man ist berechtigt, die Fälle klinisch als Hydrocephalien anzusprechen. Jedenfalls für die beschriebenen und für symptomatologisch ähnlich gelagerte Fälle dürfte diese Annahme aufrecht zu erhalten sein trotz der gegentheiligen Aeusserung von Fr. Schultze (l. c. S. 202 u. 216), dass „der Hydrops ex vacuo nur als Begleiterscheinung anderweitiger Erkrankungen angesehen werden kann und keine eigene Rolle spielt“ und dass „einseitige Erweiterungen eines Seitenventrikels oder gar umschriebene Erweiterungen eines Theiles desselben nicht die Erscheinungen eines allgemeinen Hydrocephalus machen“.

Es soll bei der Besprechung der Pathogenese versucht werden zu zeigen, in welchen der beschriebenen Fälle auch eine Flüssigkeitsvermehrung ex vacuo bei der Steigerung des Liquordruckes eine Rolle spielt und welche Umstände die einseitige Erweiterung eines Ventrikels bei allgemein gesteigertem Liquordruck verschuldet haben.

Auch der Einwand kann nicht als stichhaltig erachtet werden, dass viele Tumoren mit einem secundären Hydrocephalus internus kombiniert sind und demgemäß auch hier die klinische Diagnose „Hydrocephalus“ gerechtfertigt wäre. Hier ist meist in dem Tumor selbst ein raumbeengendes Moment gegeben, das — vielleicht durch Vermittlung des Liquor — eine Reihe von Herderscheinungen, Nachbar- und Fernsymptomen auslösen kann, das in anderen Fällen durch Versperrung der Abflusswege direct den Hydrocephalus internus bedingt: hier ist also der Tumor der wichtiger, im Vordergrunde der pathogenetischen und klinischen Erscheinungen stehende Factor, und er fordert somit — *a posteriori fit denominatio* — die Diagnose „Tumor“; in unseren Fällen haben die localen Gewebsprozesse keinen raumbeengenden Charakter.

Für die klinische Differentialdiagnose zwischen Tumor und Hydrocephalus internus, die hier nicht in erster Linie zur Discussion steht, haben diese Erwägungen nur zum Theil Bedeutung. Man wird der Ansicht von Oppenheim und Bruns (6. S. 193) beipflichten müssen, dass eine Unterscheidung zwischen Hydrocephalus *acquisitus* und Tumor *in vivo* fast nie möglich ist. Die Schwierigkeit wird natürlich noch erhöht, wenn es sich um wesentlich einseitige Hydrocephalien handelt, die neben den Allgemeinsymptomen viele Herdsymptome machen, wie in den vorliegenden Fällen. Dennoch glaube ich, dass der langwierige Verlauf, das Vorhandensein vieler Allgemeinsymptome, die Intensitätschwankungen und der Wechsel vieler Symptome in den geschilderten

Fällen vielleicht schon *in vivo* auf den Hydrocephalus internus mit vorzugsweiser Beteiligung eines Ventrikels hätte hinweisen können. Im Falle III ist auch die Diagnose „Hydrocephalie“ *in vivo* gestellt worden.

Von diesen Gesichtspunkten aus und unter Berücksichtigung der bei den obigen Fällen gemachten Erfahrungen dürfte deshalb auch im folgenden, zur Zeit in unserer klinischen Beobachtung befindlichen Fall die Diagnose „einseitiger chronischer Hydrocephalus“ einige Wahrscheinlichkeit für sich haben.

A. R., Musiker, geboren 1868, aufgenommen 1901.

Anamnese: Mutter litt an Migräne; sonst hereditär nichts bekannt. Angeblich normale Entwicklung in der Jugend. Im Jahre 1894 — im 26. Lebensjahr — zum ersten Mal ein Krampfanfall; seitdem ca. alle 3—4 Wochen Anfälle. In der letzten Zeit im Gefolge der Anfälle Verwirrungs- und Erregungszustände, welche die Aufnahme in die Anstalt veranlassen.

Krankengeschichte. 1901: Bei der Aufnahme ergab der körperliche Status nichts Besonderes, außer einer Differenz in der Weite der Pupillen zu Gunsten der linken. Die Reflexe und die Kniephänomene sind gleich, aber ge-steigert. Keine Coordinationsstörung, keine Ataxie, keine Schmerzempfindlichkeit am Schädel. Pat. hat alle Monate ca. 10 Krampfanfälle, die manchmal gehäuft, manchmal über den ganzen Monat vertheilt auftreten. Sie sind von typisch-epileptischem Charakter, von einer Aura eingeleitet, mit tonischem und clonischem Stadium und unter vollständigem Bewusstseinsverlust verlaufend, gefolgt von einem terminalen Schlaf oder von kurzdauernden Verwirrungszuständen. Das einzige Auffällige ist, dass jeder, auch der einzeln verlaufende Anfall, von leichten Temperatursteigerungen — bis $37,8^{\circ}$ — begleitet ist, die gewöhnlich am anderen Tage verschwunden sind. In den freien Intervallen ist Pat. geordnet, ruhig; die genauere Beobachtung ergibt weder eine Demenz, noch eine epileptische Charakterveränderung. Pat. wird in der Anstaltshauskapelle als Musiker beschäftigt, ist hier ein werthvolles Mitglied, das auch andere anleitet.

1902: Unverändert. Anfälle in gleicher Art und Häufigkeit, wie im Vorjahr. In den Intervallen ist Pat. psychisch unverändert, höchstens manchmal etwas deprimirt über sein Leiden; hat freien Ausgang in die Stadt und zu seiner Familie. Verschiedene therapeutische Versuche (Diät, Jodkali, Brom) beeinflussen die Anfälle nicht nennenswerth.

1903: Im Anfange des Jahres reizbarer, äussert Eifersuchtsideen gegen seine Frau. Verfällt seit Beginn des Jahres psychisch ersichtlich, besonders seit einer Serie von Anfällen im Mai d. J.; er ist seitdem auffallend stumpf und gleichgültig. Zum Musiciren ist er seit Ende dieses Jahres nicht mehr zu gebrauchen.

1904: Seit Beginn dieses Jahres rapider Fortschritt des psychischen Verfalls, namentlich weisen Gedächtniss, Merkfähigkeit und Orientirungsvermögen

grobe Defekte auf. Dabei auch körperlicher Verfall; in einem Jahre eine Gewichtsabnahme von 20 Pfund. Die körperliche Untersuchung im October 1904 ergiebt: Schädel auf Beklopfen und Druck sehr schmerhaft, besonders rechts. Percutorisch und auscultatorisch am Schädel nichts Besonderes. Gegen früher auffällige Protrusio bulbi beiderseits.

Linke Pupille $>$ R. Reaction auf L. und A. beiderseits, auch consensual erhalten. Augenspiegelbefund (Privatdocent Dr. Schieck). Links: Starke Neuritis, Papille verbreitert, weisslich verfärbt, prominent, Grenzen verwaschen. Rechts: Papille vorgetrieben, Grenzen verwaschen.

Leichte Facialisparese links. Zunge nach links. Absolute Anosmie. Spastische, fast absolute Lähmung des linken Armes; rechts ist active und passive Beweglichkeit erhalten. Reflexe links bedeutend gesteigert. Kniephänomen rechts = links. Hypertonie des linken Beines. Starke Ataxie. Babinski beiderseits negativ. Keine Sensibilitätsstörungen. Keine Sprachstörung. Puls regelmässig, ca. 100. Urin regelmässig, täglich ca. $1\frac{1}{2}$ l, bei täglicher Untersuchung ohne abnormen Befund. Das Sensorium ist in den anfallsfreien Zeiten ungebrüttet.

Im November 1904 bei der Augenuntersuchung stärkere Prominenz beider Papillen. Häufige Anfälle mit absoluter Pupillenstarre und Secessio urinae et alvi. Dabei clonische und tonische Krämpfe im rechten Arm.

1905. Im Januar: Linksseitige Ptosis; Strabismus divergens rechts. Augenhintergrund (Dr. Schieck): Beiderseits ausgesprochene Sehnervenatrophie. Linker Arm völlig spastisch gelähmt. Am linken Fuss starker Clonus und Babinski deutlich positiv, rechts negativ. Pulsfrequenz andauernd schwankend: Morgens 125, Abends 60—70. Häufige Temperatursteigerungen auch ausserhalb der Anfälle bis 38,5. Die erhöhte Schmerzempfindlichkeit bei Beklopfen der rechten Stirn- und Schlafengegend ist auch jetzt noch deutlich.

Die Anfälle sind häufig von tagelang dauernder Benommenheit gefolgt. In den Intervallen ist das Sensorium manchmal ziemlich frei, so dass Pat., der jetzt völlig amaurotisch ist, die Aerzte, die Wärter und seine Frau an der Sprache erkennt; dazwischen langdauernde soporöse Zustände.

April 1905: Befinden noch unverändert. Körperlicher Verfall weiter fortgeschritten. In dem spastisch gelähmten rechten Arme leichter Schwund einzelner Muskelgruppen, besonders an der Hand. Keine E. R. Beide Pupillen sind maximalweit und völlig lichtstarr. Trotz andauernden Liegens kein Decubitus; minimale Schluckbeschwerden. Sensorium gelegentlich völlig frei.

Die Diagnose in diesem Fall kann nur schwanken zwischen geheimer Epilepsie, Tumor und Hydrocephalus internus.

Erweckt schon an und für sich jede, bei einem nicht wesentlich belasteten Menschen gegen Ende des dritten Lebensjahrzehntes und später einsetzende Epilepsie den Verdacht einer organischen Grundlage, so wurde dieser Verdacht von vornherein noch verstärkt durch das

Fehlen der Demenz, der epileptischen Charakterveränderung und durch die im Gefolge der Anfälle auftretenden Temperatursteigerungen. Die im 3. und 4. Beobachtungsjahre erscheinenden groben organischen Symptome liessen an der organischen Grundlage des Leidens keinen Zweifel. Die Herdsymptome (Ptosis links, Facialisparesis links, spastische Lähmung des linken Armes, Babinski links) weisen deutlich auf die rechte motorische Region als Sitz der Erkrankung hin; die Amaurose und die Anosmie, auch die Schmerzempfindlichkeit der rechten Stirn- und Schläfenfuge legen den Gedanken einer Erkrankung des gesammten rechten Frontalhirns nahe, das durch Druck auf Optici und Olfactorii die genannten Symptome bedingt. Für eine raumbeschränkende Erkrankung sprechen zudem eine Reihe von Allgemeinsymptomen: die Stauungspapille, die durch Anfälle nicht motivirte Temperatursteigerung, die Pulsverlangsamung, die zeitweilige Benommenheit auch ausserhalb der Anfälle.

Gegen einen Tumor spricht der ausserordentlich langsame, im Ganzen jetzt zehn Jahre umfassende Verlauf der Erkrankung und der starke Wechsel in der Intensität der Symptome, namentlich das zeitweilig wieder völlig intacte Sensorium. Würde ein raumbeschränkender Tumor den zeitweise so ausgesprochenen Hirndruckscheinungen zu Grunde liegen, so wäre es unerklärlich, weshalb diese Erscheinungen dazwischen wieder so weitgehend verschwinden können, dass das Sensorium völlig frei wird, dass namentlich von Seite der anderen Hemisphäre so geringe Störungen vorliegen. Das lässt sich nur erklären, wenn man eine zu verschiedenen Zeiten unter verschieden starkem Druck stehende hydrocephalische Erweiterung des rechten Stirnlappens annimmt. Aus denselben Gründen scheint mir auch die Annahme eines Cysticercus weniger Wahrscheinlichkeit für sich zu haben.

Ich muss zugeben, dass auch die Diagnose auf Hydrocephalie nur mit Wahrscheinlichkeit gestellt werden kann: aber die Ähnlichkeit mit dem klinischen Verlauf im Fall V meiner Beobachtung ist eine so erhebliche, dass ein ähnlicher anatomischer Befund nicht ausgeschlossen erscheint¹⁾.

1) Anmerkung bei der Correctur: Die Section des inzwischen verstorbenen Kranken ergab im wesentlichen: Gliomatose des rechten Schläfenlappens mit Bildung zahlreicher Cysten im Schläfenlappen, hydrocephalische Erweiterung im rechten Seitenventrikel stärker als im linken. Der Befund hat also im Ganzen die Diagnose Hydrocephalie bestätigt, wenn auch die Gliomatose des rechten Schläfenlappens — die offenbar auf eine congenitale Störung zurückzuführen war — unerwartet kam. Die Gliomatose allein konnte aber die geschilderten Symptome nicht erklären; sie müssen auf den Hydrocephalus zu-

Was für die vorliegenden Erörterungen von besonderer Bedeutung erscheint, ist die Thatsache, dass auch hier neben ausgesprochenen Allgemeinerscheinungen deutliche Herdsymptome auftreten, die, wenn es sich überhaupt um einen Hydrocephalus handelt, nur durch die Annahme einer einseitigen, d. h. hauptsächlich auf den rechten Seitenventrikel beschränkten Hydrocephalus erklärt werden können.

Bei den meisten Autoren findet man die Anschauung vertreten, dass Herdsymptome bei Hydrocephalie fast gar nicht oder sehr selten vorkommen. Auch Finkelnburg (9) will das Fehlen von Herdsymptomen für die Diagnose „Hydrocephalie“ verwenden; nach Nonne (20) spricht das Vorhandensein derselben neben Allgemeinsymptomen gegen Hydrocephalie, wenn er auch das gelegentliche Vorkommen von Herdsymptomen bei Hydrocephalie nicht ganz in Abrede stellt. Die oben berichteten, durch die Section als Hydrocephalie erhärteten Fälle lassen diese Annahme doch in so grosser Allgemeinheit nicht zutreffend erscheinen. Man wird, wenn sonst die Diagnose aus anderen Gründen nahe liegt, in dem gleichzeitigen Vorhandensein von Herdsymptomen keinen stricten Gegenbeweis gegen Hydrocephalie erblicken dürfen, sondern muss dann mit der Möglichkeit rechnen, dass hier eine Hydrocephalie mit vorzugsweiser Beteiligung eines bestimmten Hirnabschnittes vorliegt.

Welcher Art und Genese der Hydrocephalus ist, wird natürlich erst aus der Autopsie erschlossen werden können.

Von den übrigen Momenten, die aus der Krankengeschichte der geschilderten Fälle von Interesse sind, sei nur noch darauf hingewiesen, dass drei von den Fällen zunächst unter einem ganz anderen Bilde verliefen. Die Fälle III und IV wurden als Hysterien angesprochen, der Fall V als eine „Spätepilepsie“. Bei einer Zusammenstellung eines grösseren Epileptikermaterials habe ich bereits darauf hingewiesen, dass von den sogenannten Spätepilepsien ein grosser Procentsatz schwere organische Veränderungen des Gehirns aufweist, auch wenn sie klinisch zunächst unter dem Bilde einer reinen idiopathischen Epilepsie verlaufen. Auf die organische Grundlage einer solchen Spätepilepsie weist neben anderen organischen und Herdsymptomen namentlich das Fehlen der epileptischen Charakterveränderung und die bald nach dem Beginn der epileptischen Erscheinungen einsetzende und rasch fortschreitende Demenz bei einem bis dahin psychisch intakten Individuum hin, ausserdem auch bestimmte Eigenthümlichkeiten der Krampfanfälle (corticaler

rückgeführt werden. Eine genauere Besprechung des Befundes behalte ich mir für eine andere Gelegenheit vor.

Charakter, paroxysmale Temperatursteigerungen pp.); man wird dann neben anderen organischen Hirnerkrankungen auch dem Hydrocephalus einen Platz unter den diagnostischen Erwägungen einräumen.

Das allgemeine Resultat dieser klinisch-diagnostischen Erwägungen scheint mir folgendes zu sein:

Secundäre und sonstige in Begleitung von nicht raumbeengenden, localisirten Gewebsprozessen auftretende Erweiterungen eines oder mehrerer Ventrikel mit vermehrter Liquorbildung sind auch klinisch als Hydrocephalien anzusprechen, wenn die Folgen des gesteigerten Liquordruckes auch in sicheren klinischen Erscheinungen (sogenannten Allgemeinsymptomen oder schwankenden Herdsymptomen) zu erkennen waren.

Oder klinisch-diagnostisch ausgedrückt:

Wenn bei langsamem Verlauf neben constanten Herdsymptomen auch solche von schwankender Intensität und wechselnder Vertheilung und ausserdem sichere Allgemeinsymptome vorhanden sind, so liegt diagnostisch der Verdacht auf einen einseitigen Hydrocephalus internus nahe¹⁾.

III. Pathologische Anatomie und Pathogenese.

Die vorhergehenden Erwägungen haben gezeigt, dass die beschriebenen Fälle tatsächlich Hydrocephalien im klinischen Sinne darstellen, d. h. dass ausser der Erweiterung der Ventrikel auch eine Vermehrung des Liquor vorhanden war, die zu einer Drucksteigerung führte. Wie diese Erscheinungen zu Stande kamen, wie namentlich die einseitige oder mehrere Ventrikel besonders betreffende Erweiterung zu erklären ist, darüber soll die pathologisch-anatomische Untersuchung Aufschluss geben. Die Ergebnisse derselben sind im ersten Abschnitt objectiv zusammengestellt; ihre Besprechung, die auch in rein pathologisch-anatomischer Beziehung interessant ist, muss hier erfolgen.

Im Fall I liegt eine Erweiterung fast aller Ventrikel, hauptsächlich

1) Anmerkung bei der Correcrur: Nach der Absendung des Manuscriptes dieser Arbeit ist in der Monatsschr. für Psychiatrie und Neurologie (August und September 1905) eine Publication von Oppenheim: „Beiträge zur Diagnostik des Tumor cerebri und der Meningitis serosa“ erschienen. Eine ausführliche, ihrer Bedeutung entsprechende Verwerthung dieser Arbeit für die vorliegenden Erörterungen ist mir daher hier nicht möglich. Ich möchte nur bemerken, dass auch O. die gelegentliche Prävalenz unilateraler Erscheinungen beim H. i. erwähnt und dass er den schwankenden, nicht progredienten Charakter der Herdsymptome betont.

aber des linken Seitenventrikels vor. In diesem ganzen Bereich ist die auch sonst chronisch entzündlich veränderte weiche Hirnhaut in eine dicke Leptomeningitische Schwarte verwandelt, welche mikroskopisch aus derben, kernarmen Bindegewebsbalken besteht, so dass die normal vorhandenen Lacunen völlig verlegt und auch die in der Pia verlaufenden Gefässer zum Theil oblitterirt sind. Die im Bereich dieser Schwiele befindliche Hirnsubstanz, und zwar die ganze Hemisphärenwand, befindet sich im Zustande „cystöser Degeneration“, d. h. sie ist von kleineren und grösseren, nicht perivasculär gelegenen, unregelmässig begrenzten Hohlräumen durchsetzt, während die übrige Hirnsubstanz intact ist. Der makroskopische und mikroskopische Bau des Gehirns, die Ausbildung der Windungen, die Anlage und Entwicklung der Zellen und Fasern spricht gegen eine Entwicklungsstörung in der fotalen Periode. Es ist wahrscheinlicher, dass hier eine acute Leptomeningitis in den ersten Lebensjahren stattgehabt hat, deren Reste in der starken pialen Schwarte noch zu erblicken sind. Die cystöse Hirndegeneration ist die unmittelbare Folge dieser leptomeningitischen Schwartenbildung, wobei der auf die Hirnrinde ausgeübte Druck und die Ernährungsstörung in Folge der Gefässobliteration den degenerativen Process vermittelt haben. Aehnliche Beobachtungen sind von Köppen bei subduralen Hämatomen kindlicher Individuen gemacht; auch bei einem im höheren Alter erkrankten Manne habe ich unter der dicken, aus Dura und Pia gebildeten Schwarte eine ähnliche cystöse Degeneration der Hirnrinde gefunden. Allerdings trifft man solche Verhältnisse häufiger bei kindlichen Individuen; neben der Ernährungsstörung scheint hier eine Wachstumsbehinderung in Frage zu kommen. Neben vollständig ausgebildeten Hohlräumen finden sich auch Stellen einer Gewebsrarefaction, bei denen hauptsächlich das gliöse Stützgerüst und der Gefässbindegewebsapparat erhalten ist.

Wir haben also eine durch locale Ursachen bedingte degenerative Erkrankung der Hemisphärenwand hauptsächlich in dem Bereich der hydrocephalisch erweiterten Ventrikel.

Das Ependym zeigte keine ausgesprochenen Veränderungen, die im Sinne einer „Encephalitis ventricularis“ für eine entzündliche Exsudation von Cerebrospinalflüssigkeit verantwortlich gemacht werden können. Wir müssen also die Vermehrung dieser Flüssigkeit zum grossen Theil als einen Process „ex vacuo“ auffassen; erklärt ist damit aber noch nicht die Thatsache der allgemeinen Drucksteigerung, die doch nur zu Stande kommen kann, wenn auch der durch den Gewebsschwind geschaffene Raum nicht mehr zur Aufnahme der zu viel producirten Flüssigkeit ausreicht, wenn also ihr Abfluss in irgend welcher Form behindert ist. Ein Verschluss der Ventrikelausgänge bestand nicht. Dagegen ist im

Bereich der gesammten weichen Hirnhaut, nicht nur an den Stellen der schwartigen Verdickung die normal vorhandene Lacunenbildung des arachnoidealen Maschenwerkes in Folge der bestehenden chronischen Leptomeningitis zerstört. Ausserdem sind in diesem ganzen Bereich kleinere und grössere Venen der weichen Hirnhaut comprimirt oder obliterirt. Es sind also wichtige Einrichtungen, die der Fortschaffung der Flüssigkeit durch die Arachnoidealzotten in die Hirnsinus dienen, verändert. Wir werden diesem Momenten noch öfter begegnen.

Im II. Falle haben wir eine Erkrankung vor uns, die erst im erwachsenen Leben eingesetzt hat. Der hier festgestellte Gewebsprocess deckt sich der Hauptsache nach mit dem Bilde der Encephalitis subcorticalis, also der Erkrankung, welche zuerst von Binswanger (3) auch in klinischer Beziehung als eine besondere Form der arteriosklerotischen und luetischen Hirnatrophie beschrieben wurde. Es handelt sich hier theils um herdförmigen, theils um diffusen Schwund des Hemisphärenmarklagers und der subcorticalen Markkegel mit relativer Intactheit der Rinde; an einzelnen Windungen kommt dies besonders schön zum Ausdruck (vergl. Abb. 8). Die Ursache dafür ist ersichtlich eine obliterirende Endarteriitis wahrscheinlich luetischer Natur, die sich am basalen Arterienkranz vorzüglich an der rechten Art. fossae Sylvii und deren Aesten abspielt. Zur vollständigen ischämischen Erweichung ist es nicht gekommen, was ja der Thatsache, dass die Gefässlumina nicht völlig verschlossen waren, entspricht. In Fällen ähnlicher Art hat Binswanger auch Erweiterung eines oder mehrerer Ventrikel in Folge des Faserschwundes im Hemisphärenmarklager beschrieben. Die Vermehrung der Flüssigkeit ist also auch hier in erster Linie die Folge des durch den Gewebsschwund entstandenen Vacuum; daneben bestehen aber zweifellos noch frischere encephalitische Processe, namentlich perivasculärer Natur, die eine Vermehrung der Flüssigkeit über das Maass des neuentstandenen Raumes hinaus auf exsudativ-entzündlichem Wege wahrscheinlich erscheinen lassen. Die Abflussbehinderung ist auch hier durch die diffuse chronische Leptomeningitis gegeben, während locale Momente dafür nicht aufzufinden sind.

Im III. Falle hat die Erkrankung ebenfalls im erwachsenen Leben eingesetzt. Zu Grunde liegt hier gleichfalls eine allgemeine Arteriosklerose der Hirnarterien. Sie hat jedoch nicht zu einem ausgedehnten Schwund der Marksubstanz, wie im vorigen Fall, geführt, sondern zur Bildung zahlreicher, kleiner, meist perivasculär gelegener Herdchen, in denen das Gewebe theils im Zustande der Kernarmuth und Ernährungsstörung sich befindet, theils erweicht oder durch Blutungen zerstört ist. Die grössere Menge dieser Herde sitzt im Dach des linken Seiten-

ventrikels, also des am meisten erweiterten Ventrikels und der übrigen ihn umgebenden Hemisphärenwand, und zwar sowohl in der Rinde, als in der Marksubstanz. Von einem ausgesprochenen Schwund des Hemisphärenmarks im Sinne der Encephalitis subcorticalis kann hier füglich nicht die Rede sein; zeigt doch ein Durchschnitt die beiden Substanzen in ihrem gegenseitigen Verhältnis nicht wesentlich verändert. Ausserdem ist hier die Hemisphärenwand überhaupt weniger verschmäler, als in toto an ihrer Ventrikelseite ausgebaucht und an der Aussenseite vorgewölbt. Der frontale Durchmesser der linken Hemisphärenhälfte ist durchweg 10—15 mm stärker als der rechte (vergl. Abb. 10). Es kann also hier von einer Bildung eines Hydrocephalus ex vacuo nicht oder nur in geringem Maasse die Rede sein; eine andere Quelle der vermehrten Liquorbildung ist zweifellos die noch bestehende frischere Encephalitis sowohl perivasculärer als ependymaler Natur. Ausserdem liegt neben der chronischen schwieligen Leptomeningitis hier eine locale Behinderung des Liquorabflusses in Gestalt der aneurysmatisch erweiterten Arterie auf dem Boden des 4. Ventrikels vor. Diese hat wohl nicht zu einem permanenten vollständigen Verschluss ausgereicht; sie konnte aber in Verbindung mit der umgebenden Piauicherung und den abnormen Verwachsungen unter gewissen Umständen, z. B. bei plötzlichen Drucksteigerungen, zeitweise einen völligen Verschluss und damit eine noch stärkere Aufstauung der Ventrikelflüssigkeit herbeiführen. Wir sehen ja gerade in diesem Fall, der sonst durch seine geringe Ventrikelerweiterung sich als ein Hydrocephalus sehr mässigen Grades charakterisiert, das sicherste Allgemeinsymptom der intracranialen Drucksteigerung, die Stauungspapille, bald auftreten, bald verschwinden, und zwar besonders dann verschwinden, wenn durch eine Lumbalpunction eine Entlastung der Flüssigkeitssäule nach der einen Seite gegeben wird, wodurch auch der temporäre Verschluss der Ventrikel nachgiebt und für einige Zeit beseitigt ist. Trotz des alle Ventrikel betreffenden Abflusshindernisses ist auch hier die Ausbauchung der Hemisphärenwand mehr auf einen Ventrikel beschränkt, eben auf den, dessen Wand durch die grössere Menge von Herdchen am wenigsten widerstandsfähig ist.

Der IV. Fall ist ätiologisch nicht völlig klar. Die Erkrankung hat im 18. Lebensjahre begonnen. Gegen die Annahme eines aus der fötalen Zeit persistirenden oder in der Pubertät wieder manifest gewordenen Hydrocephalus spricht die Thatsache, dass die geistige Entwicklung sich bis zum Ausbruch der Erkrankung ungestört vollzog und dass auch das Gehirn keine Zeichen einer Entwicklungshemmung aufwies. Der histologische Befund, namentlich die starken Kernmäntel um alle

Gefässe, die Gefässneubildungen entsprechen den bei der gewöhnlichen progressiven Paralyse gefundenen Bildern. Man könnte damit den Fall unter die juvenilen oder infantilen Paralysen verweisen. Daneben finden sich jedoch perivaskulär gelegene sklerotische Herdchen, die ausser Bindegewebskernen vollständig kernarm sind, in grosser Menge, ausserdem zahlreiche kleinste Gefässchen, bei denen eine starke Endarteritis bis zur völligen Obliteration geführt hat, endlich besonders kernreiche, narbenartige Züge in der sonst chronisch veränderten Pia. Im Zusammenhange mit einigen Angaben der Anamnese (Aborte der Mutter, wiederholte Ausschläge der Patientin in der Kindheit) legen diese Befunde den Verdacht der hereditären Lues nahe. Der hereditären Lues wird auch von anderen Autoren bei der Aetiologie des Hydrocephalus internus eine grosse Bedeutung beigemessen, wie eine Zusammenstellung einschlägiger Fälle von Schultze (l. c. S. 203) zeigt, der auch noch ein Fall von Galatti (13) zuzufügen wäre.

Die beiden Möglichkeiten — infantile Paralyse oder hereditäre Lues — schliessen sich ja gegenseitig nicht aus, wie denn auch Eissath (8) bei einer kürzlich beschriebenen Frühform der Dementia paralytica congenitale Lues als Ursache vermutet. Für die in Betracht kommenden Erörterungen erübrigts sich eine Entscheidung dieser Fragen. Die Hauptsache ist, dass wir neben der ausgedehnten, durch perivaskuläre Kernmäntel und Gefässneubildungen gekennzeichneten Encephalitis eine sehr starke hydrocephalische Erweiterung vor uns haben; wieder ist daran der Ventrikel am stärksten beteiligt, dessen Hemisphärenwand von den zahlreichsten sklerotischen Herdchen durchsetzt ist. Die Vermehrung des Liquor muss hier entzündlicher Natur sein, entsprechend der im ganzen Gehirn bestehenden noch ziemlich frischen Encephalitis. Als Grund der Abflussbehinderung erscheint die sehr ausgedehnte und sehr hochgradige schwielige Leptomeningitis, die in allen Gebieten zu einer Verödung der meningealen Cysternen geführt hat. Von einem der starken Ventrikelerweiterung entsprechenden primären Schwunde der Hirsubstanz und einem dadurch bedingten Hydrocephalus ex vacuo kann hier keine Rede sein; denn der Hauptsache nach ist hier der Process noch ein entzündlich productiver, der zur Neubildung von Gewebelementen und nur an einzelnen Stellen zur narbigen Verödung geführt hat.

Pathogenetisch ähnlich liegen die Verhältnisse im V. Falle, obwohl hier die Erkrankung erst im erwachsenen Alter — im 43. Lebensjahr — begonnen hat. Auch hier haben wir den gewöhnlichen Befund der progressiven Paralyse in Gestalt perivaskulärer Kernmäntel und charakteristischer Veränderungen der obersten Fasersysteme der

Hirnrinde, daneben aber auf der Seite der stärksten hydrocephalischen Erweiterung eine ganz auffallend theils herdförmige, theils diffuse Gliose, die sowohl zu einer Verschmälerung der Rinde, als zu einer ausgedehnten Durchsetzung des Markes mit frisch wuchernden Gliazellen und Fasern geführt hat (vergl. Abb. 18). Ob in diesem Falle, der sich klinisch lange Zeit als Spätepilepsie dargestellt hat, bis die Allgemeinerscheinungen zu Tage traten, diese gliosen Processe auf eine congenitale Abnormität im histologischen Bau zurückzuführen sind, mag dahingestellt bleiben. Dem gewöhnlichen Bilde der progressiven Paralyse entsprechen sie nicht, und wir sind ja auch sonst geneigt, eine abnorme Vertheilung und ausgedehnte Neuproduction von Gliasubstanz auf Entwicklungsstörungen zurückzuführen. Nach der bei dem Fall IV versuchten Erklärung ist der Befund auch hier zu deuten. Der histologische Gewebsprocess an sich führt nicht zu einem Schwund der Hemisphärenwand; er bedeutet vielmehr eine Zunahme an Gewebslementen. Von einem Hydrocephalus ex vacuo kann also hier keine Rede sein. Die Vermehrung des Liquor ist, so weit man überhaupt von einer primären Vermehrung reden kann, entzündlicher Natur. Das Hauptmoment der vorhandenen Hydrocephalie aber ist wieder die Abflussbehinderung durch die chronische, die Lakunen verödende Leptomeningitis, die an allen Theilen der Hirnsubstanz, selbst im Bereich der Occipitallappen (vergl. Abbild. 20) sehr ausgesprochen vorhanden ist. Die hydrocephalische Erweiterung und die secundäre Reduction der zugehörigen Hemisphärenwand findet sich nur in den Ventrikeln, deren Wand die gliose Veränderung und damit die verringerte Widerstandsfähigkeit gegen den Flüssigkeitsdruck aufweist.

Auf ein dem Falle IV und V gemeinsames Moment mag hier noch kurz hingewiesen werden: es ist die Ausfüllung fast der gesammten perivasculären Räume durch Zellneuproductionen. Es ist bekannt, dass die perivasculären Lymphräume in engem Zusammenhang mit den arachnoidealen Lymphräumen stehen. Zweifellos bilden sie in ihrer Gesamtheit auch ein wichtiges Reservoir für den Ausgleich einer sich in den Arachnoiden ansammelnden Flüssigkeitsmenge. Ihre allgemeine Verlegung durch eine ausgedehnte Zellneuproduction ist also ein weiteres Hinderniss für den Abfluss der im Uebermaass vorhandenen Cerebrospinalflüssigkeit, welche dadurch fast nur noch auf den Ventrikelraum beschränkt ist. Dem entspricht auch die Thatsache, dass in diesen beiden Fällen Zeichen perivasculärer Oedeme und abnormer Dilatation der perivasculären Lymphräume fehlen. Die Gesamtheit dieser Lymphräume ist eben durch die Zellneuproduction ihrem ursprünglichen

Zwecke entzogen, ebenso wie die mit ihnen sonst communicirenden arachnoidealen Lymphräume.

Der VI. Fall nimmt eine Sonderstellung ein, insofern als hier eine nur auf einen Ventrikelseittheil, das linke Unterhorn, localisirte hydrocephalische Erweiterung vorliegt, die durch ein ganz einfaches mechanisches Hinderniss, entzündliche Verwachsungen am Ausgänge des Unterhorns bedingt ist. Für die hier interessirenden Fragen ist er einmal deshalb von Bedeutung, weil er den Beweis für die oben ausgesprochene Ansicht liefert, dass auch hydrocephalische Erweiterungen nur eines Ventrikels die klinischen Erscheinungen des allgemeinen Hydrocephalus machen können. Weiter finden wir auch hier neben dem einfachen entzündlichen Verschluss der Wandungen noch andere Bedingungen für das Zustandekommen der Hydrocephalie gegeben, nämlich eine entzündliche Veränderung des Plexus chorioideus und eine abnorm geringe Widerstandsfähigkeit der Ventrikellwandung ebenfalls in Folge von Durchsetzung mit entzündlichen Granulationen. Die letzteren sind tuberkulöser Natur und — das ist ebenfalls pathologisch-anatomisch von Interesse — in dieser isolirten, auf einen Theil des Gehirnes beschränkten Localisation ein immerhin ziemlich seltenes Vorkommniss. Ueber den Verlauf dieses tuberkulösen Processes, der wohl längere Zeit latent bestanden hat, giebt vielleicht der Befund des kleinen verkalkten Käseherdes Aufschluss. Wahrscheinlich hat man hier den ältesten tuberkulösen Process vor sich, der eine relative Tendenz zur Ausheilung zeigte; unter dem Einfluss späterer Schädlichkeiten ist von hier aus eine frische Dissemination tuberkulösen Materials in die Nachbarschaft erfolgt, die dann die weiteren deletären Folgen hatte. Die Pia wies hier keine besonderen Veränderungen auf; auch die Hirnsubstanz war in den übrigen Theilen — abgesehen von dem Hinterhorn — völlig intact. Uebriens fasst auch Anton (1) die in der Meynert'schen Statistik in 40 pCt. aller Fälle gefundenen Verwachsungen der Wandungen des Hinterhorns als Zeichen eines abgelaufenen congenitalen oder erworbenen Hydrocephalus auf.

Ueberblickt man die pathologisch-anatomischen Details der geschilderten sechs Fälle, so interessiren hauptsächlich die daraus zu erschliessenden mechanischen Bedingungen, welche zum Zustandekommen der Hydrocephalie geführt haben. Zwei von diesen Momenten sind bekannt und werden bei der Erörterung jedes Falles von Hydrocephalie erwähnt; es sind:

1. Die Ursachen der vermehrten Bildung von Liquor cerebrospinalis,

2. die Ursachen, welche den Abfluss des Liquor auf den natürlichen Wegen verhindern.

3. Dazu ergiebt sich aber aus der Betrachtung der geschilderten Fälle noch ein drittes mechanisches Moment, welches wenigstens beim Zustandekommen der einseitigen Hydrocephalien von Bedeutung scheint: eine verringerte Widerstandsfähigkeit der Wandung der erweiterten Ventrikel.

Um dieses letztere Moment vorweg zu besprechen, seien nochmals kurz die anatomischen Veränderungen zusammengestellt, welche in den geschilderten sechs Fällen die geringe Resistenzfähigkeit verschuldeten. Im Falle I ist es die cystöse Degeneration der Hemisphärenwand, die sich nur im Bereich der dilatirten Ventrikel findet. Man wird einer solchen ausgedehnten Durchlöcherung und Auflockerung der Rinde und des Markes wohl diese Bedeutung zuschreiben können, zumal daneben ja auch Ernährungsstörungen, ödematöse Durchtränkung pp. des Gewebes in Frage kommen. Im II. Fall haben wir eine ausgesprochene Encephalitis subcorticalis mit Degenerationen und Erweichungsherdchen in der dilatirten und vorgebuchteten Wand. Im III. Falle bestehen ähnliche Erweichungsherde, die diffus im Marklager der ausgebuchtenen Wand localisiert sind; besonders charakteristisch erscheint hier ein langerlicher, das stark dilatirte Hinterhorn umgreifender Erweichungsherd (siehe Abb. 10). Hier kann, da ein allgemeiner Schwund der Hirnsubstanz fehlt, nur von einer Erweiterung der Ventrikel durch Druck die Rede sein, wie ja auch die Vorwölbung der nicht verschmälerten Hemisphärenwand beweist. Im IV. und V. Falle handelt es sich um sklerotische Herde theils congenital-luetischer, theils gliöser Natur; daneben besteht wohl auch noch eine Ernährungsstörung der dazwischen liegenden Gewebsabschnitte durch Verengerung und Obliteration zahlreicher kleinstter Gefässchen. Im VI. Falle endlich finden wir theils ältere, theils frischere tuberculöse Entzündungsproducte in der Hemisphärenwandung.

Für die vorliegenden Fälle scheint eine Deutung der Befunde in dem gedachten Sinne einwandsfrei. Freilich handelt es sich hier durchweg um chronisch verlaufende einseitige Hydrocephalien mit zum Theil jahrelanger Krankheitsdauer; vielleicht ist eine so lange Dauer des Processes erforderlich, um die besprochene Wirkung hervorzubringen; vielleicht tritt sie auch in unseren Fällen deutlicher zu Tage, weil die erhaltene Resistenz der intacten Hemisphärenwand dem erhöhten Flüssigkeitsdruck mehr Widerstand bot und er so seine ganze Wirkung nach der erkrankten Seite hin entfalten konnte. Man wird aber doch auch für die acut entstehenden Hydrocephalien, wenigstens die im er-

wachsenen oder postembryonalen Leben erworbenen Hydrocephalien von nicht einseitiger Ausdehnung sich die Frage vorlegen müssen, ob nicht ähnliche Momente hier auch eine gewisse Rolle spielen.

In der That, wenn bei einem bis dahin gesunden Menschen, z. B. im Anschluss an ein Trauma, sei es materieller oder, wie in einem der von Nonne (20) kürzlich beschriebenen Fälle, psychischer Art, plötzlich eine schwere, in wenigen Tagen letal verlaufende Hirnerkrankung einsetzt und post mortem eine starke Erweiterung aller Ventrikel gefunden wird, so ist es schwer anzunehmen, dass das Trauma hier auf ein in seiner Structur völlig intactes Gehirn eingewirkt hat. Viel näher liegt doch die Vermuthung, dass hier irgendwelche Structurveränderungen schon vorhanden waren, die einer plötzlich gestörten Circulation nicht mehr Widerstand zu leisten vermochten.

Freilich wird man in solchen acuten Fällen nicht so grobe Gewebsveränderungen erwarten, wie bei den hier beschriebenen Fällen; man wird vielmehr daran denken müssen, dass acut entzündliche Processe, die mit Ernährungsstörungen, Quellung, Auflockerung der Gewebelemente, seröser Durchtränkung oder zelliger Infiltration des Gewebes einhergingen, die Hirnsubstanz geschädigt und ihre mechanische Widerstandsfähigkeit herabgesetzt haben. Namentlich wird hier vielleicht das perivasculäre Oedem eine Rolle spielen, von dem wir wissen, dass es sehr schnell entstehen und die von ihm betroffenen Gewebspartien in ihrer Function und Structur und vermutlich auch in ihrer mechanischen Resistenzfähigkeit erheblich schädigen kann. Diese acuten Processe der Hirnsubstanz entziehen sich vielfach einem objectiven makroskopischen oder mikroskopischen Nachweise, oder die durch sie gesetzten Veränderungen fallen so wenig auf, dass sie gegenüber der Thatsache der Ventrikelerweiterung und der mechanischen Verhinderung des Abflusses — wenigstens von früheren Beobachtern — nicht genug berücksichtigt wurden.

Quincke (23) hat im Fall 10 seiner als Meningitis serosa geschilderten Erkrankung erwähnt, dass die Hirnsubstanz sehr derb, die Rinde ungewöhnlich schmal war, ein Befund, der vielleicht auf eine chronische Hirnerkrankung in unserem Sinn hinweist, zumal auch eine diffuse chronische Leptomeningitis vorhanden war.

Zweifellos ist ja diese abnorm niedrige Widerstandsfähigkeit der Ventrikelpforte in Folge von Gewebsveränderungen nicht die alleinige Ursache der Hydrocephalie; sonst müssten wir ja bei dem häufigen Vorkommen derartiger Erkrankungsprocesse der Hemisphärenwandung viel häufiger Hydrocephalien finden, z. B. bei Paralyse, seniler oder arteriosklerotischer Hirnatrophie etc. Aber in den meisten Fällen

kommt es dabei nicht zur Hydrocephalie, wenigstens nicht zu einer echten im klinischen Sinne, die mit Zeichen erhöhten Hirndruckes einhergeht, sondern höchstens zu einer secundären Erweiterung der Ventrikel in Folge von Atrophie der Wandung. Zum Zustandekommen einer echten Hydrocephalie im obigen Sinne müssen eben ausserdem noch die beiden anderen oben genannten Factoren oder wenigstens einer derselben hinzukommen: Vermehrung der abgesonderten Flüssigkeit und Behinderung ihres Abflusses. Wir müssen also in den beschriebenen Fällen der veränderten Beschaffenheit der Ventrikellwandung einen wesentlichen Einfluss beim Zustandekommen des Hydrocephalus zuschreiben.

Die Vermehrung der Flüssigkeitsabsonderung ist in den Fällen IV, V und VI sicher auf einen entzündlichen Vorgang zurückzuführen; auch im Fall III, wo neben den rein degenerativen Veränderungen sich noch frische entzündliche Processe an den Gefässen und an der Pia abspielen, ist eine derartige Genese nicht völlig von der Hand zu weisen. Bis zu einem gewissen Grade weisen auch einzelne locale Veränderungen an den Plexus und am Ependym auf einen entzündlichen Reizzustand dieser Gebilde hin. Freilich lässt sich nicht ohne Weiteres sagen, ob Wucherungen des Plexus, Verdickung des Ependyms mit zahlreichen Einschlüssen von Ependymzellen, Vermehrung und stärkere Füllung der subependymalen Gefässe immer der Ausdruck einer entzündlichen Exsudation sind. Fr. Schultze (l. c.) hegt mit Recht Zweifel daran, ob das verdickte Ependym als secretorische Fläche aufzufassen ist. Parkes Weber (30), der den Hydrocephalus internus mit dem Hydrops der serösen Häute vergleicht, sieht in der Verdickung und zelligen Infiltration des Ependyms ein Zeichen der entzündlichen Secretion. Sato (25) spricht sich bei einer Erörterung der den Hirncysticercus gelegentlich begleitenden Hydrocephalien dahin aus, dass diese einmal durch locale Verlegung der Ventrikelausgänge oder Druck des Cysticercus auf die Vena Galeni zu Stande kommen können; aber auch wenn diese Bedingungen nicht erfüllt sind, findet man in Begleitung des intraventricularen Cysticercus häufig Hydrocephalien. Die letzteren führt er auf entzündliche Vorgänge am Ependym zurück, die theils chronische seien, aber auch eine acute Steigerung erfahren können; die Ependymitis muss dann wohl durch den mechanischen Reiz des als Fremdkörper wirkenden Cysticercus entstanden aufgefasst werden.

Aber zweifellos zeigen diese Veränderungen Processe von längerer Dauer an, die sich hier abgespielt haben und, so weit Gefässveränderungen in Frage kommen, wird man immer mit einer vermehrten Ab-

scheidung von Flüssigkeit aus diesen Gefässen zu rechnen haben, sei es in Form activer, entzündlicher oder durch Stauung bedingter Transsudation. Namentlich kann eine so ausgedehnte Wucherung des Plexus, wie sich in Fall III und VI fand, wobei Epithel, Gefässse und interstitielles Bindegewebe in gleicher Weise an der Wucherung betheiligt sind, wobei ferner die Bildung zahlreicher Colloidkörperchen bei verhältnissmässig jungen Individuen auf die längere Dauer des Processes hinweist, nicht ohne Veränderung der secretorischen Functionen des Plexus einhergegangen sein: Es kommt dazu, dass, worauf auch Kocher hinweist, die Plexus in Folge ihrer Blutversorgung aus directen Aesten der Carotis interna unter einem ziemlich hohen Drucke stehen, so dass also Blutdrucksteigerungen, die an anderen Hirnpartien noch keine nennenswerthen Veränderungen hervorbringen, hier schon zu einer erheblichen Transsudation führen können. Man braucht deshalb nicht immer gröbere Gewebsveränderungen an diesen Gebilden zu finden, wenn ein solcher Process an ihnen sich abgespielt hat.

Endlich muss man daran denken, dass neben den Plexus die chronisch entzündete Pia selbst die Vermehrung des Liquor herbeiführen kann, da ja jede chronische Leptomeningitis mit exsudativen Vorgängen verknüpft ist. Auch Quincke (23) hält die Pia für ein Absonderungsorgan der Lymphe. Aehnliches gilt vielleicht auch von der im Zustand einer ausgedehnten Encephalitis befindlichen Hirnsubstanz selbst in den Fällen IV, V und VI. Dass das von der Pia resp. von ihren Gefässen gelieferte Exsudat sich in den Piamaschen selbst aufsammeln und ein Piaödem verursachen konnte, wurde, wie wir sahen, durch die diffuse Verwachung der Pia mit der Hirnoberfläche verhindert; es bot sich kein Raum mehr für die Flüssigkeit als der langsame Abfluss nach den Ventrikeln.

In den Fällen I und II und zum Theil auch im III. Fall ist ausserdem die Annahme eines „Hydrocephalus ex vacuo“ nicht von der Hand zu weisen. Es fragt sich nun, ob eine derartige Flüssigkeitsabsonderung, welche in erster Linie nur den räumlichen Ersatz des geschwundenen Hirngewebes bildet, auch drucksteigernd wirken kann. In der Literatur findet man darüber so gut wie keine Angaben; der sogen. secundäre Hydrocephalus wird sehr nebensächlich behandelt. Nun scheinen aber gerade die vorliegenden Fälle I und II, zum Theil auch der III. Fall dafür zu sprechen, dass unter gewissen Umständen dieser Hydrocephalus ex vacuo auch über die Ausfüllung der durch Gewebsschwund gesetzten Ventrikelerweiterung hinausgehen und Flüssigkeitsanstauungen verursachen kann, die dann klinisch, wie in den vorliegenden Fällen, als allgemeine Drucksymptome in Erscheinung treten. Man ist gewohnt, jede mit Ver-

mehrung des Liquor verbundene Ventrikelerweiterung bei chronisch degenerativen Hirnprozessen zunächst einmal als „Hydrocephalus ex vacuo“ anzusprechen. Gegen die Verallgemeinerung dieser Annahme spricht aber doch die Thatsache, dass eine ganze Anzahl von solchen chronisch degenerativen Prozessen theils diffuser, theils herdförmiger Natur ohne Ventrikelerweiterung und Hydrocephalie verlaufen, wie man an Beispielen paralytischer, arteriosklerotischer, seniler pp. Atrophien mit namhafter Gewichtsverringerung des Gehirns erweisen kann. Es muss also zu der Atrophie noch etwas hinzukommen, wenn sie hauptsächlich Ventrikelerweiterung machen soll. Diese Momente sollen hier nicht alle im Einzelnen erörtert werden. Es sei nur kurz auf die Möglichkeit hingewiesen, dass lepto- und pachymeningitische Verwachsungen ein Schrumpfen des atrophirenden Gehirns verhindern können, ferner dass die atrophisirenden Prozesse, wenn sie einen Hydrocephalus internus ex vacuo zur Folge haben sollen, sich hauptsächlich im subcorticalen Marklager abspielen müssen, während bei Schwund des Rindengewebes viel eher ein äusserer Hydrocephalus zu Stande kommen wird. Eine Vermehrung des Liquor über den frei werdenden Raum hinaus ist auch hier a priori nicht zu erwarten, da die Transsudation von Flüssigkeit ja nicht verstärkt zu sein braucht. Sie wird aber unter gewissen Umständen doch verstärkt, wenn nämlich mit dem Schwund der Hirnsubstanz eine namhafte Zahl von Capillaren zu Grunde gehen oder überhaupt mit dem atrophisirenden Prozess weitgehende Gefässveränderungen verbunden sind; dann kann es zu Circulationsstörungen und zu einer Stauungstranssudation kommen, die auch bei Stillstand des ursprünglichen Gewebsprocesses noch fortduern kann. Diese Stauung ist natürlich genetisch und in ihren mechanischen Wirkungen völlig verschieden von den bei der Verhinderung des Abflusses aus den Ventrikeln zu besprechenden Störungen, welche zur Stauung im abführenden Venensystem, namentlich der Vena Galeni führen. Hier handelt es sich lediglich um eine venöse Stauung in den die Ventrikelwand versorgenden Gefässen, welche zur vermehrten Transsudation führt. Schon in solchen Fällen — bei völlig offenen Abflusswegen — kann der Hydrocephalus ex vacuo zu einer wirklichen mit Drucksymptomen einhergehenden Flüssigkeitsstauung in den Ventrikeln führen. Noch mehr ist dies der Fall, wenn auch noch die Abflusswege für die Ventrikelflüssigkeit verlegt sind. Dann wird zweifellos aus dem einfachen secundären Hydrocephalus ein wirklicher, d. h. die Drucksteigerung der Ventrikelflüssigkeit trägt ebenso viel zur Erweiterung der Ventrikel bei als die Hirnatrophie.

Das Resultat dieser Erwägungen ist also: In den vorliegenden

Fällen ist die Vermehrung des Liquor theils entzündlich exsudativer Natur, theils handelt es sich um ein Stauungs-transsudat. Der sogen. Hydrocephalus ex vacuo kann unter den oben beschriebenen Umständen den Charakter eines echten, mit Drucksymptomen einhergehenden Hydrocephalus annehmen.

Das dritte mechanische Moment, die Abflussbehinderung, stellt sich nur in zwei der beschriebenen Fälle, im VI. und im III. als ein localer Verschluss der erweiterten Ventrikel dar. Im Falle VI ist dieser Verschluss offenbar ein dauernder und vollständiger, bedingt durch tuberculöse entzündliche Adhäsionen, der dann auch rasch zu der mechanisch sehr leicht verständlichen starken Dilatation des Unterhorns geführt hat. Des localen Verschlusses im Falle III in Gestalt einer aneurysmatisch erweiterten Arterie auf dem Boden des 4. Ventrikels ist oben schon gedacht. Dass sie nicht ständig und vollständig den Ausgang des Ventrikels abschloss, geht schon daraus hervor, dass nach Lumbalpunction die Stauungspapille verschwand, also ein Abfluss des Liquor ventriculus erfolgte. Aber gerade dieser Umstand weist darauf hin, dass hier das kleine Aneurysma ähnlich wie ein sogen. „activer automatischer Abschluss“ etwa im Sinne von Bönninghaus gewirkt hat. Man kann sich vorstellen, dass eine Steigerung des Blutdruckes eine stärkere Füllung des Aneurysmas hervorrief, daneben aber auch eine vermehrte Secretion von Liquor veranlasste. Die herausdrängende Flüssigkeit presste dann das Aneurysma gegen den ohnehin noch durch die verdickte Pia verengten Ausgang, wodurch ein vollständiger Abschluss zu Stande kam. Der Abfluss der abwärts von dem Verschluss stehenden Flüssigkeitssäule durch die Lumbalpunction kann zu einer Gestaltveränderung des aneurysmatischen Sackes geführt haben, die ein Vorbeifliessen des Liquor gestattete. Unterstützt wurde diese Wirkung ausserdem durch die Abnahme des Blutdruckes, die auch sonst gelegentlich stattgefunden haben kann und dadurch ein Schwanken des Liquordruckes und der klinischen Erscheinungen bedingt.

In den übrigen Fällen war ein derartiger localer Ventrikelverschluss nicht aufzufinden. Die Abflusswege für den Liquor ventriculus sind, wie auch Schultze hervorhebt, zweifache: Der venöse durch die Vena magna Galeni und der lymphatische durch die oben erwähnten Ventrikel-ausgänge in die subarachnoidealen Lymphräume und von da durch die Pachioni'schen Granulationen in die venösen Sinus. Einen kürzeren Weg — etwa direct von den Ventrikeln durch die Hirnsubstanz — hält Schultze für ausgeschlossen, weil die Flüssigkeiten dann, wie er meint, höchstens in die subpialen Räume (den „epicerebralen Raum“ anderer

Autoren) gelangen könnte. Es ist dem noch hinzuzufügen, dass auch die ependymale Auskleidung der Ventrikel, die noch dazu in den meisten Fällen chronischer Hydrocephalie verdickt ist, höchst ungeeignet erscheint zum Durchlass grösserer Flüssigkeitsmengen auch nur in die Hirnsubstanz selbst. Der venöse Weg wies in unseren Fällen keine Störung auf; es konnte keine Verlegung, Obliteration oder Compression der Vena Galeni nachgewiesen werden. Dagegen scheint mir in sämtlichen Fällen, wie ich oben schon angedeutet habe, der lymphatische Abflussweg mehr oder weniger verlegt zu sein; und zwar kommt diese Verlegung zu Stande hauptsächlich durch die diffuse, chronische, zum Theil schwielige Leptomeningitis, welche in allen Fällen in meist recht erheblichem Grade gefunden wurde. Der Weg, den unter normalen Verhältnissen der in die venösen Sinus abfliessende Liquor nehmen muss, ist an und für sich schon complicirt und durch vielfache Scheidewände verlangsamt und erschwert. Man kann sich davon leicht überzeugen, wenn man ein Gehirn mit relativ intakter Pia und frischem starken pialen Oedem zur Section bekommt. Durch rasches Einlegen grösserer Stücke in starke Fixirungsflüssigkeiten, z. B. Formol, wobei man event. noch mit der Pravazspritze in die subpialen Räume die Formollösung einspritzt, gelingt es, die Hirnoberfläche nebst der durch das Oedem entfalteten weichen Hirnhaut in Situ zu erhalten. Auf makroskopischen und mikroskopischen Schnitten kann man sich dann von dem ausserordentlich reich verzweigten und gefalteten System der allerdings sehr zarten Septa zwischen den einzelnen Arachnoidealcysternen überzeugen. Bei jeder productiven chronischen Leptomeningitis werden diese Scheidewände verdickt und vermehrt und dadurch die Communicationswege der Flüssigkeit verengert. Noch mehr geschieht dies, wenn, wie in den vorliegenden Fällen, die Leptomeningitis eine ausserordentlich diffuse, über die ganze Hirnoberfläche verbreitete ist und dabei ausgesprochen schwieligen Charakter mit Neigung zur festen Adhäsion an der Hirnoberfläche trägt (Leptomeningitis chronica profunda Virchow).

In unseren Fällen findet sich dies nicht etwa bloss über den dilatirten und verdünnten Ventrikelwandungen, sondern allenthalben, z. B. selbst im Bereich der sonst meist intacten Hinterhauptslappen (vergl. Abbildung 20). Dabei ist die Leptomeningitis in den meisten Fällen eine ausgesprochen fibröse, mehr mit Neuproduction von Bindegewebe als Exsudation von zelligen Elementen einhergehende. Dass durch solche Processe grössere Gruppen von Arachnoidealcysternen vollständig von ihrer Umgebung abgeschlossen werden können, zeigt das Vorkommen sogen. Cysten beim einfachen Hydrocephalus externus. Man

sieht dann gelegentlich aus der getrübten und verdickten Pia ziemlich grosse, mit Flüssigkeit gefüllte Blasen hervorragen. Von dem Drucke, unter dem diese Flüssigkeit steht, zeugt der Umstand, dass sie an circumscripter Stelle die Windungen auseinanderdrängen und bei längerem Bestehen auch die betheiligte Rinde zur Atrophie bringen. So kommen Bilder zu Stande, die auf den ersten Blick einen porencephalischen Defect vortäuschen, wie ich bei einer gelegentlichen Demonstration solcher Präparate an anderer Stelle näher ausgeführt habe. Auch Stroebe (27) ist der Ansicht, dass diese Cysten durch Verwachsung der arachnoidealen Räume im Folge eines entzündlichen Proesses zu Stande kommen. Analog diesen Verwachsungen an einer circumscripten Stelle behindern die diffusen Verwachsungen in unseren Fällen die ungestörte Ausbreitung des Liquor. Denn selbst, wenn einzelne Communionen der Arachnoidealcysternen noch offen bleiben sollten, wird doch durch den Verschluss einer grossen Anzahl derselben eine außerordentliche Erschwerung der Flüssigkeitscirculation verursacht. Natürlich sind auch die in die Sinus eintauchenden Arachnoidealzotten selbst durch den chronischen leptomeningitischen Process in ihrem Bau verändert und zu ihrer Function unbrauchbar geworden. Es kommt hinzu, dass in Folge der adhäsiven Verklebung mit der Hirnoberfläche eine Entfaltung auch der noch vorhandenen Cysternen unmöglich ist, so dass sie dem Liquor eben keinen Aufenthaltsraum mehr gewähren. Bestätigt wird dies auch durch die Thatsache, dass in allen Fällen sich kein wesentliches Piaödem fand, das man doch erwarten müsste, wenn bei sonst intacten Communicationswegen die Flüssigkeit sich in den Ventrikeln unter einem verhältnissmässig hohen Drucke ansammelt. Ich glaube also, dass die chronische, diffuse, schwielige und adhäsive Leptomeningitis, auch wenn sie nicht gerade die Ventrikeleingänge (die Foramina Magendie und Luschka) verlegt, in hohem Grade den Abfluss der angestaunten Ventrikelflüssigkeit verhindert.

Uebrigens finden sich in der von Schultze (l. c.) mitgetheilten Casuistik auch einige Fälle von erworbenem Hydrocephalus, bei welchem über eine stärkere Veränderung an den Meningen berichtet wird; ebenso in 2 von ihm referirten Fällen von Huguenin. Baird (2) berichtet über den Befund bei einem 40jährigen Idioten, bei dem eine congenitale Missbildung der Dura, chronische schwielige Leptomeningitis über dem ganzen Gehirn und eine hydrocephalische Erweiterung der Ventrikel gefunden wurde. Wahrscheinlich war die Meningitis die Folge eines im dritten Lebensjahre stattgehabten Scharlachs, nach welchem die Störung der geistigen Entwicklung eintrat. Baird hält weiter die

meningitische Schwielenbildung für die Ursache der Hydrocephalie, „indem sie den Weg von den Ventrikeln zu den subarachnoidealen Räumen verschloss“. Man darf aber nach der Schilderung Baird's hier nicht an eine einfache schwielige Verlegung der Ventrikelausgänge denken; denn er sagt ausdrücklich, dass sich eine ziemliche Menge Flüssigkeit in den grossen die Ventrikelausgänge umgebenden Cysternen befand. Es muss also das Hinderniss im weiteren Verlauf gelegen gewesen sein. Die Annahme, dass auch Processe, die sich in weiterer Entfernung von den Ventrikeleingängen abspielen, unter Umständen geeignet sind, durch Störung der Circulation Aufstauung des Liquor in den Ventrikeln zu bedingen, wird bestätigt durch eine sehr werthvolle Untersuchung von Fuchs (11) aus dem neurologischen Institut Obersteiner's. Fuchs untersuchte in verschiedenen Fällen endocranialer Drucksteigerung die histologische Beschaffenheit der Dura, namentlich im Bereich der venösen Sinus. Er fand bei 4 Fällen von Hydrocephalus internus der Erwachsenen eine geringere Entwicklung des sogen. langkernigen Gewebes (wahrscheinlich ein besonders differenziertes Bindegewebe) und der elastischen Fasern in der duralen Sinuswandung. Diesen beiden Gewebsformen schreibt er eine grosse Bedeutung für die intacte Function der Hirnsinus zu, da sie die Contractionsfähigkeit und Elasticität dieser Blutleiter gewährleisten. „Es wäre gut denkbar, dass in Fällen, in welchen die Circulation ohne die Hülfe des elastischen Gewebes und ohne die vielleicht grössere Widerstandsfähigkeit des langkernigen Gewebes aufrecht erhalten werden muss, eine geringe hinzutretende Schädlichkeit genügt, um den Hydrocephalus zu Stande kommen zu lassen“. „Darnach müssen wir annehmen, dass der Hydrocephalus leichter bei Individuen zu Stande kommt, deren Dura eine geringere Entwicklung des langkernigen Gewebes und der elastischen Fasern zeigt“. Nach der Annahme von Fuchs ist die Rarefaction der genannten Gewebe wahrscheinlich durch einen primären entzündlichen, bereits abgelaufenen Process bedingt, dessen Folgeerscheinungen sich außerdem gelegentlich in chronischen pachymeningitischen Veränderungen, Pigmentanhäufungen, Verwachsungen mit der Pia pp. geltend machen können, aber auch ganz fehlen können. Seine Annahme als richtig vorausgesetzt — und sein Untersuchungsmaterial bestätigt sie —, würde also hier ein Process, der durchaus nicht zu einer völligen Verlegung der Abflusswege des Liquor geführt hat, genügen, um lediglich durch eine zeitweilige Insufficienz oder mangelhafte Function der absaugenden venösen Sinus die hydrocephalische Stauung des Liquor zu Stande kommen zu lassen. Allerdings verlangt Fuchs noch das Hinzutreten einer anderen Schädlichkeit, und diese ist ja auch, wie wir sahen, vielfach gegeben in den

anderen beiden mechanischen Momenten, der vermehrten Abscheidung und der verringerten Wandresistenz. Manchmal handelt es sich auch um einen schwereren Process, wie in dem einen von Fuchs untersuchten Falle, bei welchem eine frühzeitig einsetzende Pachymeningitis zu einer Agenesie der Sinus und damit zu einer schweren Circulationsstörung führte. Die letztere wurde wieder ausgeglichen; aber der in Folge der Stauung erweiterte Seitenventrikel blieb erweitert, ähnlich wie ein dilatirter Herzventrikel auch nach erfolgter Compensation.

Aehnlich liegen die Verhältnisse in einem wohl auch von Fuchs erwähnten Falle, welchen Geissler (15) beschreibt. Hier bestand bei einem angeborenen Herzfehler eine starke varicöse Erweiterung der Durasinus — ohne Sinusthrombose — und dabei starker Hydrocephalus internus. Auch Geissler nimmt hier eine angeborene mangelhafte Entwicklung der Gefässwandungen als Ursache ihrer mangelhaften Function an. Die Hydrocephalien im Gefolge von Sinusthrombose sind natürlich anders zu erklären; bei ihnen handelt es sich um eine Störung des venösen Abflussweges.

Jedenfalls fordern die Befunde von Fuchs dazu auf, auch die Verhältnisse der Dura bei der Pathogenese der Hydrocephalien mit in Betracht zu ziehen.

Wenn demnach die chronische diffuse Leptomeningitis und die durch sie bedingte Verlegung vieler arachnoidealer Räume in unseren Fällen als eine wesentliche Behinderung für den Ausgleich der gestauten Ventrikelflüssigkeit zu betrachten ist, so kommt in den Fällen III, IV und V noch ein anderes, vielleicht etwas nebensächlicheres Moment hinzu, das aber doch nicht ohne Bedeutung zu sein scheint. In diesen drei Fällen zeigen auch die Gefäße, welche sich von der Pia aus in die Rinde und in das subcorticale Gewebe einsenken, allenthalben schwere Veränderungen, namentlich in Gestalt starker perivaskulärer Zellmäntel, die stellenweise den gesamten perivasculären (adventitiellen) Lymphraum ausfüllen und verstopfen. Es ist für die vorliegenden Fragen gleichgültig, ob es sich hier um einen mehr exsudativen Process (Auscheidung von Leukocyten, Plasmazellen pp.) in die Lymphräume oder um einen productiven (Wucherung des adventitiellen Bindegewebes) handelt. Wir wissen — namentlich durch Untersuchungen von Binswanger —, dass die adventitiellen Lymphräume der corticalen und subcorticalen Gefäßen in engem Zusammenhange mit den arachnoidealen Lymphräumen stehen, dass sie geradezu einen Adnex der letzteren bilden und sich unter Umständen an einem arachnoidealen Oedem betheiligen. Wenn nun dieses weitere Reservoir für die arachnoideale Lymphe ebenfalls durch Zellwucherungen verlegt ist, so ist damit eine

weitere Ausgleichsmöglichkeit für die angestaute Flüssigkeit benommen. Nicht als ob sie dorthin definitiv abfließen könnte; aber es wäre bei intacten perivasculären Lymphräumen doch die Möglichkeit vorhanden, eine grössere Menge Flüssigkeit so lange hier unterzubringen, bis die gewöhnlichen Abflusswege sie bewältigen können. Es ist nicht nöthig, dass die Gefäße in ihrem ganzen Verlauf diese starken Zellmäntel zeigen; gewöhnlich finden sie sich am stärksten ausgeprägt auch nur an den Theilungsstellen. Dies genügt aber schon, um die adventitiellen Lymphräume auf weite Strecken für die Communication von Flüssigkeit unbrauchbar zu machen. Man wird also auch diesem an den Gefässwandungen und in den Lymphräumen sich abspielenden Process eine gewisse Bedeutung für die Behinderung des Flüssigkeitsabflusses aus den Ventrikeln beimesse müssen. Demgemäß vermissen wir in diesen Fällen auch jedes perivasculäre Oedem oder eine ödematóse Durchtränkung der Hirnsubstanz.

Ueberblickt man alle die angeführten Momente, welche als nicht locale Verlegungen der Ventrikelausgänge den Ausgleich der gestauten Flüssigkeit verhindern können, so macht sich allerdings das Bedenken geltend, dass sie für sich allein kein vollständiges Abflusshinderniss darstellen; ist doch, wie oben ausgeführt, der venöse Abflussweg völlig intact und können wir selbst bei sehr diffuser schwieliger Leptomeningitis die Annahme nicht völlig von der Hand weisen, dass noch einige Arachnoidealräume und damit ein Weg zu den Duralsinus offen geblieben ist. Wir sehen ja ähnliche leptomeningitische und perivasculäre Processe auch sonst häufig bei allen möglichen chronischen Gehirnerkrankungen, ohne dass es dabei zu einer hydrocephalischen Erweiterung der Ventrikel kommt. Man wird aber bei der Complicirtheit der in Betracht kommenden Circulationsverhältnisse immer daran denken müssen, dass schon eine wesentliche Erschwerung der Circulationswege — nicht nur ihre völlige Verlegung — geeignet ist, die zur Herbeiführung des Hydrocephalus internus erforderliche Stauung hervorzubringen, wenn nämlich die anderen Momente, die vermehrte Secretion oder der herabgesetzte Wandwiderstand auch noch hinzutreten. Diese Erwägung wird man überhaupt bei der Pathogenese der Hydrocephalien anstellen und darauf verzichten müssen, in jedem Falle in glatter und ganz grob greifbarer Form ein einziges ursächliches Moment aufzufinden; eine Berücksichtigung der gesammten in Betracht kommenden Verhältnisse wird eher zu einer Aufklärung führen.

Uebrigens scheint mir gerade der Fall VI — einseitige Hydrocephalie des Unterhorns — darauf hinzuweisen, dass man bei den venösen Abflusswegen der Ventrikelflüssigkeit nicht allzuviel Bedeutung

Fall	Hirnbefund	Liquorvermehrung bedingt durch	Abflussbehinderung bedingt durch	Verringelter Wandwiderstand bedingt durch
I.	Ventrikelerweiterung hauptsächlich links.	Hydrocephalus ex vacuo und Stauung.	Chronische diffuse Leptomeningitis.	Cystöse Degeneration der Wand durch leptomeningitische Schwielen.
II.	Ventrikelerweiterung hauptsächlich rechts.	Hydrocephalus ex vacuo und entzündlicher Hydrocephalus.	Chronische diffuse Leptomeningitis.	Encephalitis subcorticalis in Folge von Gefäßobliterat.
III.	Erweiterung aller Ventrikel, besonders des linken Seitenventrikels.	Entzündlicher Hydrocephalus und ex vacuo.	Aneurysma am Ausgang des IV. Ventrikels. Leptomeningitis und perivascul. Zellmäntel.	Erweichungs- und Degenerationsherde besonders in der linken Hemisphärenwand.
IV.	Erweiterung aller Ventrikel, besonders des linken Seitenventrikels	Entzündlicher Hydrocephalus.	Chronische diffuse Leptomeningitis und Zellwucherung in den adventitiell. Lymphscheiden.	Sklerot. Herde (congenital luetisch. Natur) in der linken Hemisphärenwand.
V.	Hauptsächlich Erweiterung des linken Seitenventrikels.	Entzündlicher Hydroceph. (?)	Chronische diffuse Leptomeningitis und perivasculäre Zellwucherung.	Sklerotische gliese Herde in der linken Hemisphärenwand.
VI.	Erweiterung d. rechten Unterhorns.	Entzündlicher (tuberkulöser) Hydrocephalus und Stauung.	Entzündl. Verschließung des Einganges in das Unterhorn.	Entzündliche (tuberkulöse) Wandprocesse.

beimessen darf; die entzündliche Verklebung des Einganges in das Unterhorn war ja nicht so, dass sie etwa die ausführenden Venenäste comprimirt hätte. Trotzdem erfolgte die hydrocephalische Stauung, weil eben der wichtigere Abflussweg, die Communication mit den lymphatischen Räumen der Pia gestört war. Dagegen dürfte die plötzliche und vollständige Verlegung des venösen Abflussweges für sich allein — wie wir sie etwa bei der Sinusthrombose oder bei vollständiger Compression der Vena Galeni sehen — genügen, um in Folge der plötzlichen Circulationsstörung acut einen Hydrocephalus hervorzurufen.

Der Uebersicht halber und um mir selbst nochmals darüber Rechenschaft zu geben, habe ich in der obenstehenden Tabelle die bei meinen sechs Fällen als Ursache der Hydrocephalie in Betracht kommenden mechanischen Momente nochmals zusammengestellt. Dabei sind diejenigen Momente, welche besonders ausgeprägt waren, hervorgehoben. Es soll dadurch nochmals darauf hingewiesen werden, dass nicht in

jedem Falle alle drei Momente in gleicher Weise und in gleicher Intensität ausgeprägt sind; es genügt das ausgesprochene Vorhandensein einer Ursache, wenn die beiden anderen Momente nur angedeutet sind um eine Hydrocephalie hervorzurufen.

Die Ergebnisse dieser pathogenetischen Erwägungen lassen sich vielleicht in folgenden Sätzen zusammenfassen:

Bei der Entstehung des erworbenen Hydrocephalus kommen drei mechanische Momente in Betracht; sie können nicht immer gleichzeitig und in gleicher Intensität nachgewiesen werden; je stärker sie aber vorhanden sind, um so grösser werden die Chancen für das Zustandekommen eines schweren, auch klinisch in Erscheinung tretenden Hydrocephalus.

Diese Momente sind:

1. Eine vermehrte Liquorbildung.

Neben entzündlichen Veränderungen der Plexus, des Ependyms, der Hirnsubstanz und der Pia, neben Stauungsvorgängen im Bereich ihres Gefäßsystems kommen beim chronischen, namentlich einseitigen Hydrocephalus auch degenerative Processe der Hirnsubstanz in Betracht; der in ihrem Gefolge auftretende Hydrops ex vacuo kann unter oben näher bezeichneten Umständen zu einer Steigerung des Liquordruckes führen, der sich klinisch als echter Hydrocephalus kundgibt.

2. Die Behinderung des Liquorabflusses aus den Ventrikeln.

Es steht der venöse Weg (durch die Vena Galeni) und der lymphatische Weg (durch die Arachnoidealräume in die Duralsinus) zur Verfügung. Eine locale Verlegung der Ventrikelausgänge kann beide Abflusswege oder nur den lymphatischen versperren; der venöse Abflussweg für sich allein scheint eine genügende Circulation nicht gewährleisten zu können. Ausser localen Verschlüssen der Ventrikelausgänge kommt als allgemeinere Störung der lymphatischen Abflusswege eine diffuse chronische Leptomeningitis und dadurch bedingte Undurchgängigkeit der Arachnoidealräume in Betracht, vielleicht in einzelnen Fällen auch eine ausgedehnte perivasculäre Zellwucherung in der Hirnsubstanz, welche zur Verlegung der adventitiellen Lymphräume führt und dadurch ein Reservoir für die gestauten Lymphe verschliesst. Endlich ist eine Functionsstörung der Duralsinus in Folge chronischer Wandveränderungen (Fuchs) zu erwähnen.

3. Verringerte Widerstandsfähigkeit der Ventrikelwand.

Die einseitige Entwicklung eines Hydrocephalus internus wird häufig dadurch bedingt, dass durch entzündliche, degenerative oder sklerotische Prozesse in dem betreffenden Hirnabschnitt die Widerstandsfähigkeit und Elasticität der Wand des erweiterten Ventrikels herabgesetzt ist und diese leichter vorgewölbt werden kann, als die andere intakte Hemisphärenwand. Dabei braucht die ausgebauchte Ventrikelwand keine Substanzverringerung aufzuweisen. Dieses mechanische Moment spielt vielleicht auch bei acuten, gleichmäßig entwickelten Hydrocephalien eine Rolle.

IV. Allgemeine Bedeutung der gewonnenen Resultate.

Die vorliegenden Untersuchungen sind an sechs Fällen von erworbem chronischen Hydrocephalus ausgeführt; was für diese Formen dabei an allgemeinen Gesichtspunkten sich ergab, habe ich versucht am Schlusse jedes Abschnittes zusammenzustellen. Bei der Analyse dieser Fälle drängt sich aber der Gedanke auf, dass auch die angeborenen und acuten Formen jedenfalls in ihrem grob-anatomischen Bilde und den daraus resultirenden klinischen Symptomen nicht so sehr verschieden sind von dem erworbenen chronischen Hydrocephalus. Das legt die Erwägung nahe, ob man nicht auch bei den angeborenen recidivirenden und acuten Formen die Feststellung der oben erwähnten Momente bei der Analyse zu Grunde legen soll, ob sich dadurch nicht mancherlei Schwierigkeiten bei der Eintheilung, die heute noch in der so mannigfaltigen Nomenclatur zum Ausdruck kommen, beseitigen lassen.

Bei dem Versuch, eine Uebersicht über die Gesamtheit der unter dem klinischen Krankheitsbilde „Hydrocephalus internus“ zusammengefassten Formen zu gewinnen, trifft man auf ein dreifaches Eintheilungsprincip. Man ist entweder vom Lebensalter des Erkrankten oder von dem klinischen Verlaufe und der Krankheitsdauer ausgegangen oder man hat ätiologische Gesichtspunkte zu Grunde gelegt.

In Bezug auf das erste Princip — das Lebensalter des Erkrankten — wird von fast allen Autoren die Gegenüberstellung des congenitalen und des erworbenen Hydrocephalus festgehalten; dabei betonen die meisten Autoren, dass auch beim kindlichen Individuum, das sich bis dahin normal entwickelt hat, ein erworbener Hydrocephalus vorkommen kann, der in seiner Entstehung, seinem Verlaufe und den anatomischen Grundlagen dem erworbenen Hydrocephalus der Erwachsenen ähnlich ist.

Anton (1) unterscheidet neben dem angeborenen Hydrocephalus noch zwei Unterformen, die er als „Hydrocephalus foetalis“ und als „Hydrocephalus internus foetalis der späteren Schwangerschaftszeit“ in eigenen Capiteln seiner Abhandlung beschreibt; eine scharfe Abgrenzung der beiden Formen hält auch er nicht für möglich. Nach seiner Beschreibung rechnet er unter die erste Form diejenigen Fälle, welche entweder durch Entwicklungsanhemmungen oder durch wirkliche Erkrankungen des noch in der Anlage begriffenen Gehirnes entstehen, während die zweite Form diejenigen Fälle umfasst, bei welchen das in seinem makroskopischen Bau schon fertige Gehirn noch im intrauterinen Leben von Erkrankungen befallen wird, die einen Hydrocephalus zur Folge haben. Dieser — durch intrauterine Störungen entstandene, also in diesem Sinn auch congenitale Hydrocephalus — kann schon während der Geburt vorhanden sein oder erst nach der Geburt manifest werden. Ein zwingender Grund zur Aufstellung der genannten Unterformen dürfte nicht vorliegen, da sie sich doch weder ätiologisch noch symptomatisch scharf von einander trennen lassen.

Da die Entwicklung des Gehirns wenigstens in seinem feineren Bau und in der Ausbildung der functionell wichtigen Parthien mit dem Abschluss der Intrauterinperiode noch nicht vollendet ist, so muss ja auch das oben genannte Unterscheidungszeichen wegfallen: alle Schädlichkeiten, die während dieser Zeit erfolgen, treffen eben ein unfertiges Gehirn, und es lässt sich schwer sagen, ob eine Entwicklungsstörung desselben durch eine einfache, endogen bedingte Wachstumsinsuffizienz oder durch eine exogen dazu gekommene Schädlichkeit verursacht ist. Man wird also, wenn man schon eine Unterscheidung zwischen „congenitalem“ und „erworbenem“ Hydrocephalus machen will, sie nur künstlich so machen können, dass man als congenitalen Hydrocephalus alle diejenigen Formen bezeichnet, bei welchen die Ursachen des Hydrocephalus schon vor der Geburt entstanden waren, so dass er bei der Geburt bereits in Erscheinung trat oder sich nachher aus diesen intrauterin schon vorhandenen Ursachen entwickelte. Das betont auch Anton wiederholt in seinen Erörterungen, dass vielfach der erst im späteren Leben zu Tage tretende, also scheinbar erworbene Hydrocephalus durch intrauterine Schädlichkeiten veranlasst, also in Wirklichkeit ein congenitaler ist. Ein Theil der anderweitig als recidivirende Form des erworbenen Hydrocephalus beschriebenen Fälle gehört zweifellos hierher.

Als echte acquirierte Formen muss man dann alle diejenigen auffassen, bei welchen das Gehirn erst nach Fertigstellung seines makroskopischen und mikroskopischen Aufbaues — mit letzterem ist nament-

lich die Markscheidenentwicklung gemeint -- erkrankte; natürlich kann man auch hier einwenden, dass noch bis zum 3. oder 4. Lebensjahrzehnt eine weitere Faserentwicklung stattfindet und dass bis dahin nicht von einer Vollendung des Organs gesprochen werden könne. Das kommt aber für die hier vorliegenden Fragen weniger in Betracht als die Fertigstellung der wichtigsten Projectionsbahnen. Klinisch-symptomatologisch lässt sich eine gewisse Berechtigung, die in obigem Sinne congenitalen von den acquirirten oder Spätformen zu trennen, nicht abstreiten.

Der Hydrocephalus, der das im obigen Sinne unfertige Gehirn befüllt, macht natürlich viel schwerere Störungen sowohl der gröberen animalen und vegetativen als der psychischen Functionen desselben in Gestalt von tiefgreifenden, bleibenden Schädigungen des Projections- und Associationsorgans. Soweit dadurch nicht überhaupt eine Lebensunfähigkeit bedingt wird, sehen wir ja die Fälle dann unter dem Bilde schwerster, tiefstehender Idiotie persistiren. Endlich ist bei den congenitalen Formen auch die Mitausdehnung der noch resistentzlosen Schädelkapsel unter den bekannten Erscheinungen als klinisches Symptom von Bedeutung.

Untersucht man bei der angeborenen Hydrocephalie das Verhalten der früher erwähnten drei mechanischen Entstehungsmomente, so ergiebt sich Folgendes:

Die vermehrte Flüssigkeitsabsonderung ist wohl in einzelnen Fällen entzündlicher Natur, nämlich dann, wenn auf das fötale Gehirn exogene Schädlichkeiten in Gestalt encephalitischer, meningitischer oder ependymaler Reizungen einwirken. Die Spuren davon wird man nicht selten in entsprechenden Gewebsveränderungen finden. Auch bei den mit hereditärer Lues in Zusammenhang stehenden Fällen wird eine entzündliche Ursache anzunehmen sein. Ausserdem spielt bei den durch Entwicklungsstörungen bedingten Fällen wohl auch eine Stauungstranssudation eine Rolle, vielleicht in Folge von Ueberlastung des venösen Kreislaufes oder ähnlichen Ursachen. In einzelnen Fällen handelt es sich überhaupt nicht um eine Vermehrung der Flüssigkeit, sondern es kommen die beiden anderen mechanischen Momente in Betracht. Davon ist vor Allem das zweite, die Störung des Liquorabflusses, von Bedeutung. Hier kann sowohl der venöse als der lymphatische Abfluss durch congenitale Gefässanomalien, angeborene Herzfehler, mangelhafte Entwicklung und Function der Duralsinus im Sinne der von Fuchs (11) und von Geissler (15) gemachten Beobachtungen (siehe S. 107), Entwicklungsanhemmungen in der Bildung der harten oder weichen Hirnhaut gestört sein oder es handelt sich um localen Ver-

schluss des Ventrikeleinganges; hier weist Anton (1) namentlich auf ein Verschlossenbleiben des Foramen Magendie hin. Seltener kommen bei kindlichen Gehirnen Tumoren als Verschlüsse in Betracht, wie in dem von Bruening (5) beobachteten Falle; ähnlich habe ich bei einem sicher angeborenen Hydrocephalus eines zweijährigen Kindes eine Compression der Vena Galeni durch einen Tumor gesehen.

Das dritte mechanische Moment, die verringerte Resistenz der Wandung, kommt beim congenitalen Hydrocephalus weniger durch ausgesprochene Erkrankungen zu Stande; aber die Ventrikelwandung ist, wie auch Anton (1) betont, im fötalen Leben an und für sich dünner, die Hirnsubstanz ausserdem zarter, blutreicher und weniger widerstandsfähig. Sie kann also leichter dilatirt werden; sie unterliegt auch leichter den durch den Hydrocephalus gesetzten secundären Veränderungen, die dann in Verschmälerung der Substanzen, allgemeinem oder perivasculärem Oedem, Druckatrophie oder Aufquellung zelliger Elemente zum Ausdruck kommen. Dass im Uebrigen der makroskopische und mikroskopische Bau des Gehirnes, die Art und der Grad der hier gefundenen Entwicklungshemmungen, namentlich auch der Zustand der Nervenzellen, der markhaltigen Fasern und der Glia einen geeigneten Index für die Entwicklungsperiode, in der vermutlich die Erkrankung eingesetzt hat, bilden, liegt auf der Hand.

Wir sehen also bei dem congenitalen Hydrocephalus am meisten ausgesprochen und durch charakteristische Veränderungen vertreten das zweite mechanische Moment, die Behinderung des Abflusses, während das erste, die Flüssigkeitsvermehrung, weniger bedeutsam für die congenitale Natur eines Hydrocephalus ist; das dritte Moment, der verringerte Wandwiderstand, wird weniger durch Erkrankungen der Wand als durch die dem fötalen Gehirn normaler Weise eigene Beschaffenheit repräsentirt und bringt ausserdem einzelne charakteristische secundäre Veränderungen hervor.

Die erworbenen Hydrocephalien repräsentieren eine zu grosse und mannigfaltige Gruppe, als dass sie im Zusammenhang auf die mechanischen Entstehungsursachen analysirt werden können. Dagegen wird sich diese Betrachtungsweise verloren bei der Erörterung der ätiologischen Momente der erworbenen Hydrocephalien, die weiter unten erfolgen soll.

Was den klinischen Verlauf und die Krankheitsdauer betrifft, so wird man den Unterschied zwischen acuten und chronischen Formen als einen bedeutsamen anerkennen müssen, woran auch durch die Thatsache nichts geändert wird, dass gelegentlich ein acut begonnener Hydrocephalus weiterhin einen chronischen Verlauf nimmt;

diese Fälle zählt Schultze (26) zu den chronischen Formen. Meist vollzieht sich die Sache aber doch so, wie in unseren oben beschriebenen Fällen, dass die chronischen Formen von vornherein chronisch beginnen. Einen Zweck hat die Unterscheidung nur für die erworbene Form des Hydrocephalus; beim congenitalen Hydrocephalus wird man kaum in die Lage kommen, sie praktisch durchzuführen.

Auf das Verhalten der zu Grunde liegenden mechanischen Momente bei der Unterscheidung der acuten von den chronisch verlaufenden Formen kann erst bei Besprechung der ätiologischen Eintheilung eingegangen werden. Nur auf einen Punkt sei hier schon hingewiesen. So weit als möglich suchen wir ja die Art der dem Hydrocephalus zu Grunde liegenden mechanischen Störungen aus den vorgefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen zu erschliessen. Da liegt es nahe, je mehr man stabile, chronische Veränderungen findet, sei es am Ependym, am Plexus, an den Ventrikelpforten, der Hirnsubstanz oder den Häuten — um so mehr an einen chronischen Hydrocephalus mit allmählichem Beginn und langsamem Verlauf zu denken. Dem widerspricht aber die Erfahrung, wie zahlreiche Fälle aus der Literatur beweisen. Wir finden schwere chronische Veränderungen gelegentlich auch bei ganz acut verlaufendem Hydrocephalus. Es besteht z. B. ein ziemlich vollständiger Verschluss des Ventrikelausganges in Gestalt eines Tumors oder einer Narbenbildung lange Zeit, ohne besondere Störungen zu machen, bis ein anderes mechanisches Moment, z. B. eine plötzliche Vermehrung der Flüssigkeitsabsonderung aus einer anderen Ursache einen rasch einsetzenden und rasch letal verlaufenden Hydrocephalus bedingt. Aehnlich kann auch das dritte mechanische Moment, die Veränderung der Ventrikelwand, in Gestalt größerer chronischer Hirnprocesse längere Zeit bestehen, bis das acute Hinzutreten eines oder beider anderen Momente einen acut verlaufenden Hydrocephalus hervorbringt. Umgekehrt wird man allerdings bei lange bestehenden chronischen Hydrocephalien dauernde schwerere Veränderungen, welche entweder auf vermehrte Liquorsecretion, auf gestörten Abfluss oder verringerte Wandresistenz hinweisen, selten vermissen. Dass bei der acuten Form die anatomischen Grundlagen der mechanischen Störungen oft schwer oder garnicht zu ermitteln sind, ist bekannt; eine Erörterung darüber erfolgt weiter unten.

Bei der Eintheilung und Benennung der Hydrocephalien nach ätiologischen Momenten, die hauptsächlich bei den erworbenen Hydrocephaliem in Frage kommt, trifft man nicht selten eine Verquickung von zwei ganz verschiedenen Gesichtspunkten, dem anatomischen und dem klinischen. Es handelt sich einmal darum, ob und

welche anatomischen Veränderungen als Begleiterscheinung und vielleicht als Ursache der hydrocephalischen Ventrikelerweiterung gefunden werden. Andererseits kommen klinische Momente, Krankheitsursachen, namentlich exogene Schädlichkeiten verschiedener Art in Betracht, welche durch Vermittelung der gröberen anatomischen Veränderungen oder ohne solche bei der Aetiologie eine Rolle spielen. Beide Gesichtspunkte werden häufig, z. B. in einer englischen Arbeit von Parkes Weber (30), durcheinander geworfen, obwohl sie doch zweifellos pathogenetisch ganz verschieden zu werthen sind. Besonders tritt dies bei der Abgrenzung des sogenannten „idiopathischen Hydrocephalus“ hervor, welcher von einzelnen auch als „einfacher“ oder „primärer“ Hydrocephalus bezeichnet wird. Will man den Begriff des „idiopathischen Hydrocephalus“ scharf umschreiben, so muss man klinisch-ätiologische Erwägungen dabei völlig fallen lassen. Gewiss spielen neben den schon oben erwähnten Hemmungen und Störungen der Entwicklung namentlich exogene Schädlichkeiten aller Art bei der Entstehung der Hydrocephalien eine wichtige Rolle. Aber bei dem heutigen Stande unserer ätiologischen Anschauungen, bei der auch sonst mit Recht zu Tage tretenden Abneigung, eine Ursache allein für das Zustandekommen einer Erkrankung verantwortlich zu machen, sind namentlich die exogenen Schädlichkeiten in ihrer Wirkung zu unbestimmt, als dass sie zur Classification und scharfen Abgrenzung einer bestimmten Gruppe einer mit so ausgesprochenen organischen Veränderungen einhergehenden Erkrankung, wie die Hydrocephalie ist, verwendet werden können. Insbesondere ist ihre Wirkung in Bezug auf das Zustandekommen der mechanischen Grundlagen des Hydrocephalus ganz verschiedenartig zu bewerthen. Nicht selten wird irgend eine äussere Schädlichkeit, z. B. ein Trauma, in der Aetiologie eines Hydrocephalus erwähnt und dann doch angegeben, dass ausreichende anatomische Grundlagen, um das Entstehen des Hydrocephalus zu erklären, nicht gefunden wurden.

Wir müssen deshalb bei der Begrenzung des Begriffes „idiopathische Hydrocephalie“ rein von den mechanischen Grundlagen ausgehen und fordern, dass nur diejenigen Fälle als „idiopathische Hydrocephalien“ gelten, bei denen die mehrfach erwähnten mechanischen Entstehungsbedingungen durch entsprechende pathologisch-anatomische Befunde am Gehirn oder seiner Umgebung nicht aufgeklärt werden können. Von einer „Hydrocephalie ohne anatomische Grundlagen oder ohne pathologisch-anatomischen Befund“ zu sprechen, habe ich absichtlich vermieden. Denn einmal stellt der Hydrocephalus selbst mit der durch

ihm bedingten Erweiterung der Ventrikel, Verdünnung und Veränderung der Wand, Vermehrung der Flüssigkeit selbst doch einen deutlichen und positiven pathologisch-anatomischen Befund dar. Ausserdem aber handelt es sich im vorliegenden Falle garnicht in erster Linie darum, irgendwelche an dem hydrocephalisch veränderten Gehirn sonst noch bestehenden pathologisch-anatomischen Processe festzustellen, sondern nur gerade diejenigen herauszugreifen, welche, wenn auch nur mittelbar, auf die drei mechanischen Entstehungsbedingungen des Hydrocephalus — Flüssigkeitsvermehrung, Abflussbehinderung, verminderde Wandresistenz — hinweisen können; und zwar muss daraus erschlossen werden können, dass diese mechanischen Entstehungsbedingungen, wenn nicht alle drei, doch wenigstens zwei davon in einer Intensität und Combination bestanden, die das Zustandekommen der Hydrocephalie erklärliech erscheinen lässt. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen, welche darauf hinweisen, brauchen dabei nicht immer am Gehirn selbst oder in seiner nächsten Nähe sich abzuspielen; es können z. B. sich darunter Kreislaufstörungen in Folge von Herzanomalien befinden. Lässt sich aber der gedachte Nachweis nicht führen, dann ist man theoretisch sicher berechtigt, von „idiopathischer Hydrocephalie“ zu reden.

Existiert diese „idiopathische Hydrocephalie“ in diesem Sinne nun auch wirklich?

In der älteren Literatur werden zahlreiche Fälle als „idiopathische Hydrocephalie“ bezeichnet und dabei angegeben, dass Veränderungen, welche die Anstauung der Flüssigkeit in den Ventrikeln erklären könnten, fehlten. Man gewinnt aber dabei den Eindruck, dass hier zu sehr an gröbere Störungen, insbesondere an Abflussbehinderungen durch localen Ventrikelverschluss gedacht wurde, dass namentlich häufig die Beschaffenheit der Hirnsubstanz und der Hirnhäute selbst vernachlässigt wurde und so das Verhalten der anderen mechanischen Momente nicht genügend beachtet wurde. Nachdem schon Eichhorst (7) von einer serösen Exsudation gesprochen hat, hat namentlich Quincke (22) mit Nachdruck die Aufmerksamkeit auf das Moment der vermehrten Flüssigkeitsabsonderung gelenkt im Sinne seiner Meningitis serosa und hat in einzelnen seiner Fälle auch anatomische Zeichen dafür gefunden. Trotzdem halten auch diese Autoren den Begriff der idiopathischen Hydrocephalie unter verschiedener Definition desselben aufrecht. A. Heidenhain (17) bezeichnet in einem von ihm beschriebenen Falle den idiopathischen Hydrocephalus als eine Erkrankung sui generis, zu dessen Entstehung eine directe Schädigung des Gehirnes nicht nötig; die Erkrankung sei aufzufassen als entstanden durch eine vasomotorische

Reflexneurose. Nur Bresler (4) glaubt, dass es einen idiopathischen Hydrocephalus der Erwachsenen nicht giebt; es finde sich immer eine anatomische Grundlage oder eine klinische Ursache. Hier treffen wir also wieder die oben schon erwähnte Verquickung klinisch-ätiologischer mit anatomischen Gesichtspunkten und können uns deshalb mit dieser Auffassung nicht einverstanden erklären. Nach Oppenheim (21) handelt es sich bei der idiopathischen Hydrocephalie „um einen Hydrops der Ventrikel, der die einzige Krankheit des Gehirns darstellt und auch die Symptome einer Gehirnkrankheit — nämlich die Zeichen intracranialer Drucksteigerung — hervorgerufen hat.“ Fuchs (12) bezeichnet als idiopathischen Hydrocephalus die „genetisch unklaren“ Formen. Nonne (20) umschreibt den Begriff vollkommen scharf in dem oben gedachten, anatomischen Sinne und bemerkt: „es besteht heute darüber kein Zweifel mehr, dass es einen im anatomischen Sinne idiopathischen Hydrocephalus giebt.“ In seiner Publication, die zunächst einen andern Gegenstand zum Thema hat, berichtet er auch über einige Fälle, in denen bei sorgfältiger Untersuchung keine Veränderung am Gehirn gefunden wurde, die für den Hydrocephalus verantwortlich zu machen war. Wenn ein so erfahrener Untersucher, wie Nonne, den Gehirnbefund für negativ erklärt, so lässt sich schlechterdings nichts dagegen einwenden. Man muss also einen Fall, wie den No. 15 seiner Beobachtung (l. c. S. 210), als einen echten idiopathischen Hydrocephalus im anatomischen Sinne bezeichnen, zumal er auch noch eigens den negativen Befund an der Pia und das negative Resultat der mikroskopischen Untersuchung des Ependyms und der Plexus erwähnt. Allerdings findet sich keine Angabe über das Verhalten der Hirnsubstanz selbst. Auffallender und weniger sicher erscheint mir der Fall 17 (S. 213) seiner Beobachtung. Hier traten bei einem 30jährigen, bis dahin ganz gesunden Manne im Anschluss an ein schweres, aber rein psychisches Trauma (der Mann erfuhr plötzlich den durch einen Unglücksfall erfolgten Tod seiner Frau) Schwächegefühl, Erbrechen und am nächsten Tage Kopfschmerz, dann die Zeichen intracranialer Drucksteigerung auf. Nach 24 Stunden trat der Tod ein. „Die Section ergab als einzige Anomalie einen sehr starken Hydrocephalus internus, Hyperämie und frische Granulirung aller Ventrikel.“ Auch hier fehlen Angaben über das Verhalten der Hirnsubstanz selbst. Ohne diese kann wenigstens der Leser die Vermuthung nicht ganz von der Hand weisen, dass es sich hier vielleicht doch um eine in ihrer Widerstandsfähigkeit verringerte Ventrikellwandung handelte. Frische Ependymgranulationen, die doch wohl schon makroskopisch gesehen wurden, entstehen doch gewöhnlich nicht in 24 Stunden, sondern sind das Resultat eines längeren dauernden

Processes, häufig auch eine Begleiterscheinung einer allgemeinen Hirnerkrankung, wie bei der Paralyse. Sie erwecken auch den Verdacht, dass ein solcher Process in seinen Anfängen latent schon längere Zeit bestanden hat, wie wir das bei den Fällen der sogen. acuten oder foudroyanten Paralyse (Buchholz, Weber) gelegentlich findeu. Dann kann die in ihrer Resistenz verminderte Ventrikelwand der durch das psychische Trauma gesetzten plötzlichen Circulationsstörung allerdings keinen genügenden Widerstand mehr leisten und acut dilatirt werden. Die deletären, unausgleichbaren Folgen dieser Dilatation wären dann leicht durch die Anpressung der Pia und der Pacchioni'schen Zotten an die Schädelwand und eine dadurch bedingte Behinderung des lymphatischen Abflusses zu erklären. Vielleicht wäre auch an eine alkoholische Hirnerkrankung zu denken, da der Patient Kellner war. Alle diese hypothetischen Erwägungen sind, wie ich nochmals betonen möchte, nur zulässig, wenn die Intactheit der Hirnsubstanz auch bei mikroskopischer Untersuchung nicht ausdrücklich angegeben wird. Hat sich in dieser Hinsicht nichts gefunden, so gehört auch dieser Fall zur echten idiopathischen Hydrocephalie, so schwer man sich auch mit der Annahme befreunden kann, dass ein bis dahin völlig gesundes Gehirn eines erwachsenen Mannes in so schwerer, durch organische Veränderungen kenntlicher Weise auf einen rein psychischen Insult reagiren soll. Bei den in der übrigen Literatur als idiopathische Hydrocephalie berichteten Fällen wird allerdings meist mit Nachdruck betont, dass kein Ventrikelverschluss vorhanden war. Daneben finden sich aber häufig Notizen über totale oder partielle, acute oder chronische Leptomeningitis, über Wucherungen des Plexus oder Verdickungen des Ependyms, und diese Befunde werden in einen causalen Zusammenhang mit der Hydrocephalie gebracht.

Beispielsweise sei erwähnt, dass Eichhorst (7) in seinem Falle „das Ependym mit blättchenartigen Verdickungen besetzt, das Gehirn schlaff und blass“ fand. Kupferberg (19) fand neben der Ventrikelerweiterung syringomyelische Höhlen des Rückenmarkes, welche auf congenitale Entwicklungsstörungen hinwiesen; ausserdem war die Pia besonders längs der Gefässe streifig getrübt. In Bresler's (4) Fall bestand eine Ependymitis granularis, und die Pia war im Bereich der Brücke und des verlängerten Markes stark getrübt. Auch im Falle Oppenheim's bestand eine fibröse Verdickung der Arachnoidea basilaris. A. Heidenhain (17) fand in einem seiner secirten Fälle das Ependym verdickt, trotzdem die Erkrankung einen sehr acuten Verlauf genommen hatte. Die Beispiele könnten leicht noch vermehrt werden. Ob die angeführten Veränderungen genügen, um in jedem Fall die Patho-

genese des Hydrocephalus völlig zu erklären, mag dahingestellt bleiben. Jedenfalls zeigen sie aber, dass es sich nicht um völlig intacte Gehirne handelte, dass namentlich manchmal in den lymphatischen Abflusswegen Störungen vorhanden waren, welche die Aufstauung der Flüssigkeit beim Hinzukommen einer plötzlichen Vermehrung der Absonderung bedingen konnte.

Wir müssen also resumirend unsere Anschauung dahin zusammenfassen, dass nur diejenigen Fälle als idiopathischer Hydrocephalus im strengen anatomischen Sinne aufgefasst werden dürfen, bei denen keinerlei mit den mechanischen Entstehungsbedingungen des Hydrocephalus irgendwie in Zusammenhang stehenden anatomischen Veränderungen gefunden werden. Die Zahl der dann so zu bezeichnenden Fälle wird selbstverständlich immer geringer, je genauer die anatomische Untersuchung ausgeführt wird und je mehr man auch die mittelbaren, nicht rein local bedingten Störungen berücksichtigt.

Es wäre nun noch unter Berücksichtigung der obigen Auseinandersetzungen zu prüfen, wie bei dem nicht idiopathischen, also im streng anatomischen Sinne secundären Hydrocephalus die gedachten mechanischen Grundlagen sich verhalten und wie weit sie aus anatomischen Veränderungen erschlossen werden können.

Die Vermehrung der Flüssigkeitsabsonderung vollzieht sich wenigstens bei den erworbenen Formen häufig auf entzündlichem Wege. Hier spielt zweifellos eine wichtige Rolle die Meningitis serosa Quincke's. Auch aus seiner klassischen Schilderung geht hervor, dass man hier schärf trennen muss zwischen dem klinischen Krankheitsbilde mit seinen mannigfältigen Aetiologien und den ihm zu Grunde liegenden pathologischen Gewebsvorgängen. Die letzteren spielen sich nach Quincke bei der reinen Form häufiger in Gestalt eines reinen ventriculären Processes ab. Schon im vorigen Abschnitte wurde darauf hingewiesen, dass bei den ganz acuten Fällen hier der Befund an den Plexus wie am Ependym fast negativ sein kann; denn acute Hyperämie ihrer Gefässe ist ein so häufiges Vorkommen und ein so relativer Begriff, dass sie nicht zu den objectiven pathologischen Befunden im eigentlichen Sinne zu zählen ist. Dagegen glaube ich allerdings, dass sich bei längerem Bestehen der abnormalen Transsudation doch greifbarere Veränderungen einstellen in Gestalt einer dauernden Erweiterung und auch Vermehrung der subependymalen Gefässe, mitunter begleitet von perivasculären Zellanhäufungen und auch Wucherungen der verschiedenen Gewebsanteile des Plexus. Ob diese Veränderungen primäre oder secundäre sind, — jedenfalls weisen sie auf abnorme Vorgänge im Bereich der

Ventrikel hin. Etwas greifbarer sind die Veränderungen der zwar seltener vorkommenden corticalen Form. Dass auch sie zu einer Anhäufung der Flüssigkeit in den Ventrikeln führen können, nimmt auch Quincke an, da ja auch normaler Weise die Subarachnoidealräume ein Absonderungsorgan der Lymphé darstellen. Hier kann — allerdings in selteneren Fällen der rein serös Hydrocephalie — der Befund von Bacterien einen Fingerzeig abgeben. Ausserdem aber sind die corticalen Formen häufig nicht rein serös, sondern complicirt mit corporcularer Exsudation, die zu einer Infiltration der Arachnoidealmäschchen und selbst der Lympharäume der Bindegefässe führt. Einen solchen Fall berichtet Fuchs (12) in einer anderen Publication; es bestand chronisches Hirnödem mit kleinzelliger Rundzelleninfiltration der Pia und der Gefässe bis tief in die Hirnsubstanz hinein, also eine Meningo-Encephalitis. Solche Vorgänge machen sich natürlich sowohl bei acuterem Auftreten als bei längerer Dauer in Gestalt greifbarer und stabiler anatomischer Veränderungen bemerkbar. Auch in einigen unserer Fälle wiesen die Befunde an den corticalen Gefässen auf solche frische entzündliche Vorgänge hin.

Es bestehen also wenigstens bei einem Theile der Fälle und namentlich bei den mehr chronisch verlaufenden für die vermehrte Absonderung des Liquor auch pathologisch-anatomische Befunde, die ihr Vorhandensein erkennen lassen. Die acute Vermehrung der Flüssigkeit lässt sich nicht immer anatomisch nachweisen. Es kommt aber dieser acute Vorgang für sich allein bei sonst intactem Gehirn — wenigstens erwachsener Individuen — weniger in Betracht, soweit es sich um Bildung eines schweren, zum Tode führenden Hydrocephalus handelt. Denn, wie auch Quincke ausführt, kann die einfache, durch Meningitis serosa bedingte Flüssigkeitsvermehrung „compensirt“ werden durch Erweiterung der Abflusswege. Nur wenn diese Compensationseinrichtungen durch Störungen der Abflusswege insufficient sind oder wenn bei einem kindlichen Gehirn oder bei einer Erkrankung der Hirnsubstanz die Resistenzfähigkeit der Ventrikelwandung herabgesetzt ist — beides Momente, die sich in greifbaren anatomischen Befunden kundgeben —, ist die acute Flüssigkeitsvermehrung im Staude, intraventriculäre Drucksteigerung und Dilatation der Ventrikel dauernd hervorzurufen. Dass auch ein Hydrocephalus ex vacuo gelegentlich eine Flüssigkeitsvermehrung bis zur Drucksteigerung herbeiführen kann, ist im vorigen Abschnitt (S. 102) ausführlich auseinander gesetzt.

Für die Störungen in den Flüssigkeitsabflusswegen haben wir in einem Theile der Fälle locale, durch greifbare pathologisch-

anatomische Veränderungen kenntliche Ursachen in Gestalt von Verlegungen der Ventrikelausgänge durch Tumoren, Cysticerken oder schwielige Verdickungen der Pia an dieser Stelle. Dies sind die mechanisch am einfachsten gelagerten Fälle. Von weiter entfernten Verlegungen der Abflusswege haben wir besonders die chronische, mehr oder weniger diffuse Leptomeningitis und die durch sie bedingte Verschliessung der Subarachnoidealräume und Verödung der Pacchioni-schen Zotten kennen gelernt, als ein nebенäglich wirkendes Moment auch die Verlegung der perivasculären Lymphräume der Hirnsubstanz durch entsprechende Zellwucherungen. In der Litteratur habe ich hierauf nur einen Hinweis bei Quincke (22) gefunden: „Ebenso muss ein Abflusshinderniss bestehen, wenn die Maschen des Subarachnoidealbindegewebes durch Entzündungsproducte verlegt oder sklerosirt sind“. Dagegen findet sich vielfach bei der Mittheilung von Fällen erworbener acuter oder chronischer Hydrocephalie die Angabe, dass die Pia — partiell oder diffus — getrübt und bindegewebig verdickt ist, ohne dass die entsprechenden Schlussfolgerungen daraus gezogen werden. Weiter sind als Behinderungen des lymphatischen Abflussweges die durch Fuchs (11) festgestellten Veränderungen in der Wand der Dural-sinus in Folge angeborener Entwicklungshemmung oder erworbener Erkrankung zu erwähnen. Alle die bis jetzt genannten Momente machen sich durch greifbare pathologisch-anatomische Veränderungen kundlich und verdienen eine grössere Berücksichtigung, als sie bisher in der Litteratur gefunden haben. Von den Erschwerungen der venösen Abflusswege sind die durch Tumoren, Cysticerken oder Schwieien bedingten Compressionen der Vena Galeni in den meisten Fällen verhältnissmässig leicht anatomisch nachweisbar. Weiter reihen sich hier ein Thrombosen der Sinus und als entferntere, aber immer noch anatomisch erweisbare Veränderungen die Störungen des venösen Kreislaufes durch Herzfehler oder angeborene Hypoplasien des Gefäßsystems. Aber alle diese Behinderungen des venösen Abflussweges beanspruchen nicht dieselbe Bedeutung für die Pathogenese der Hydrocephalie wie die Störungen der lymphatischen Wege, wie denn auch Quincke, zum Theil auf Grund experimenteller Untersuchungen, die Arachnoidealzotten für die Haupt-abflusswege hält. Die Störungen des venösen Abflusses können wohl zusammen mit den anderen mechanischen Momenten eine hydrocephalische Flüssigkeitsstauung hervorrufen; für sich allein scheinen sie dazu nicht im Stande zu sein, während dies wohl bei einer schweren, vollkommenen Behinderung des lymphatischen Abflussweges der Fall sein kann. Sehr deutlich sieht man das gelegentlich in Fällen, welche eine ausgedehnte Sinusthrombose z. B. auf dem Boden schwerer Anämie aufweisen. Sind

die übrigen Verhältnisse intact, so entsteht hier nicht ein Hydrocephalus, sondern zahlreiche Stauungsblutungen in der Hirnsubstanz sogar mit ausgedehnter Zertrümmerung derselben.

Zusammengenommen stellen also die Störungen der Abflusswege ein mechanisches Moment dar, das in den meisten Fällen durch sichere und dauerhafte anatomische Veränderungen nachweisbar ist.

Bei dem oben angeführten dritten mechanischen Moment, der verringerten Resistenz der Ventrikelwandung, muss zunächst die Beschaffenheit des kindlichen Gehirnes erwähnt werden, die einem gesteigerten Hirndruck weniger Widerstand leistet. In diesen histologischen Eigenthümlichkeiten erblickt auch Quincke eine Hauptursache für das häufigere Vorkommen der serösen Meningitis im Kindesalter. Daneben spielen dann acute und chronische Erkrankungsprozesse beim erwachsenen Gehirn dieselbe Rolle. Auch für dieses Moment, das in der übrigen Literatur nur stiefmütterlich bedacht ist, findet sich in einer Beobachtung Quincke's ein Beleg in seinem Fall 11: Er erwähnt, dass die Hirnsubstanz sehr derb, von blasser Farbe, die Rindensubstanz ungewöhnlich schmal war. Auf welchen histologischen Eigenthümlichkeiten diese veränderte Beschaffenheit der Hirnsubstanz beruhte, hat er allerdings nicht angegeben. Hier reihen sich dann die weiter oben beschriebenen Fälle an, welche ausgedehnte schwere Erkrankungen der Hirnsubstanz in Form frischer oder älterer entzündlicher, degenerativer Prozesse oder Erweichungsherde aufweisen, über deren Pathogenese wir uns im vorigen Abschnitte ausführlich geäussert haben. Dazu gehören auch weitgehende Störungen in der Entwicklung der Hirnwandung, wie in dem von Zappert und Hitschmann (31) beschriebenen Falle. Hier war die gesammte Grosshirnhemisphäre in eine dünnwandige, der Pia anliegende Membran verwandelt, offenbar in Folge von Agenesie der Carotis interna und des von ihr versorgten basalen Arterienkranzes; eine enorme hydrocephalische Erweiterung dieser dünnwandigen Hirnhöhlen war die Folge. Alle diese Vorgänge, einschliesslich der normalen Beschaffenheit der kindlichen Hirnsubstanz haben die gemeinsame Wirkung zur Folge, dass sie beim Hinzukommen eines der anderen mechanischen Momente rasch eine Dilatation der Ventrikel ermöglichen. Weiter aber wird dann auch die Hirnoberfläche leichter und stärker an die Dura angepresst und dadurch der Abfluss durch die Arachnoidealzotten eher verlegt, als im Gehirn des gesunden Erwachsenen, wie gleichfalls wieder Quincke betont. In einer sehr anregenden Untersuchung über Hirndruck und „Hirnschwellung“ weist Reichardt (24) darauf hin, dass es trotz vergrösserer Liquormenge

doch nicht immer zur Bildung einer Hirnschwellung kommt, weil eben die Resorption des Liquor noch eine ausreichende sei. Wenn doch gelegentlich unter diesen Bedingungen eine hochgradige Hirnschwellung entsteht — was nach seiner Ansicht hauptsächlich bei Kindern und jugendlichen Personen vorkommt — „so müssen besondere Bedingungen für sein Zustandekommen vorliegen, die wir, wie auch Oppenheim hervorhebt, keineswegs alle kennen“.

So stellt sich also die im kindlichen Gehirn normalerweise vorhandene, im erwachsenen Gehirn durch verschiedene pathologische Processe bedingte geringe Resistenzfähigkeit als ein wichtiger, meist anatomisch nachweisbarer Factor dar, der zwar nicht für sich allein, aber beim Hinzukommen eines oder der beiden anderen mechanischen Momente die Ursache einer Hydrocephalie werden kann.

Die hier besprochenen Processe sollen, ohne die denkbaren Möglichkeiten zu erschöpfen, nur an der Hand von eigenen Beobachtungen und Literaturangaben gewonnene Beispiele der mechanischen Entstehungsbedingungen der Hydrocephalie darstellen. Will man daraus noch einen allgemeinen Satz ableiten, so lässt sich etwa sagen, dass das erste und dritte Moment, die vermehrte Flüssigkeitsabsonderung und der verminderte Wandwiderstand, jedes für sich allein nicht genügt, um eine Hydrocephalie hervorzurufen, sondern dass beide zusammenwirken oder mit dem zweiten combinirt sein müssen. Dieses zweite Moment, die Abflussbehinderung, kann dagegen, namentlich wenn es sich um eine vollständige Verschliessung des lymphatischen Abflussweges handelt, gelegentlich auch allein das Zustandekommen einer Hydrocephalie veranlassen. Diese Ueberlegung erklärt meines Erachtens auch in vielen Fällen von sogenannten „idiopathischen Hydrocephalien“ das scheinbar negative Resultat der anatomischen Untersuchung. Es findet sich eben nur selten eine einzige, völlig ausreichende Ursache der Hydrocephalie in Gestalt eines groben, sicheren pathologischen Befundes. Häufig ist es auch so, dass nur eins der zu Grunde liegenden mechanischen Momente sich in deutlichen anatomischen Veränderungen kundgibt, während die anderen, namentlich die vermehrte Flüssigkeitsabsonderung, mehr acuter Natur sind und nur geringe oder gar keine Residuen hinterlassen haben. Aber ihre deletäre Wirkung erscheint verständlich, wenn man daran denkt, dass sie sich nicht auf einem intacten Boden abgespielt hat. Neben vielen anderen Beispielen erscheint hierfür besonders beweisend ein von Quincke (S. 685) referirter Fall Waelter's. Hier bestanden

die Residuen einer chronischen Meningitis und eine dadurch bedingte mässige Stauung des Liquor lange Zeit latent und gaben nur zu Kopfschmerzen Veranlassung. „Auf dieser Grundlage führte eine an Menge geringfügige Blutung zu schwerem Hirndruck und, indem sie die Transsudation noch etwas anregte, zum Tode durch Druck“. Eine besondere Rolle spielt auf einem so vorbereiteten Boden, wie schon oben erwähnt, die durch irgendwelche Ursache bedingte Meningitis serosa.

Am Schlusse dieser ätiologischen Erwägungen ist noch einiger klinischer Gesichtspunkte zu gedenken. Welche Bedeutung haben die gewöhnlich in der Literatur angeführten exogenen Schädlichkeiten, wie weit dürfen sie bei der pathogenetischen Erklärung und auch bei der Benennung einzelner Formen der Hydrocephalie herangezogen werden? Namentlich für den erworbenen Hydrocephalus werden solche ätiologische Factoren vielfach erwähnt, und Nonne (20) hat kürzlich die wichtigsten derselben zusammengestellt als: Alkoholismus, physisches und psychisches Trauma, Insolation, Infection, sei es in Gestalt einer allgemeinen Infectionskrankheit, sei es als eine von den Eingangspforten zum Gehirn fortgeleitete, und vasomotorische Fluxion. Diese in Wesen und Wirkung sehr verschiedenartig gestalteten Momente hält Nonne namentlich für die Aetiologie des auch nach seiner Auffassung anatomisch umschriebenen idiopathischen Hydrocephalus für sehr wichtig. Es geht dies wenigstens daraus hervor, dass er ihnen eine besondere Bedeutung bei seinen differentialdiagnostischen Erwägungen zwischen Hydrocephalus, Hirntumor und einem unter den Erscheinungen des Hirntumors verlaufenden Symptomencomplex beimisst. Er sagt, dass wir beim Hydrocephalus „eine solche äussere Aetiologie fast immer zu finden pflegen“, und verwendet ihr Fehlen in seinen Fällen mit, um die Diagnose „Hydrocephalus“ auszuschliessen.

Die Häufigkeit solcher ätiologischer Factoren beim Hydrocephalus muss man ja zugeben; aber schon die von Nonne durch die Hinzufügung des Wortes „fast“ gemachte Einschränkung verringert den diagnostischen Werth dieses Momentes erheblich. Von meinen sechs durch die Obduction als „Hydrocephalien“ erwiesenen Fällen und in dem Fall (Seite 88), den ich nach seinem bisherigen klinischen Verlaufe ebenfalls als eine solche ansprechen muss, über die ich in dieser Arbeit berichte, konnte ich nur zwei Mal ein solches ätiologisches Moment und zwar beide Male Lues mit einiger Sicherheit nachweisen. Allerdings mag bei den acuten Formen häufiger eine exogene Ursache mit in Frage kommen. Aber die angeführten Schädlichkeiten sind so allgemeiner Natur und spielen eine so mannigfaltige Rolle in der Genese der verschiedensten Hirnerkrankungen, dass es immerhin gewagt erscheint, eine

Schlussfolgerung für eine bestimmte Erkrankungsform aus ihnen zu ziehen.

Was nun den engeren Zusammenhang der ätiologischen Momente mit den mechanischen Grundlagen der Hydrocephalie, soweit sie aus anatomischen Veränderungen erschlossen werden können, betrifft, so kann man ja bei chronischem Alkoholismus und ebenso bei Infectionen localer oder allgemeiner Art Veränderungen an der Pia, den Plexus oder der Hirnsubstanz selbst erwarten, welche die Vermehrung des Liquor, die Behinderung seines Abflusses und die verringerte Wandresistenz in der früher gedachten Weise hervorbringen können. Und selbst, wenn dies nicht der Fall ist, wenn die genannten Schädlichkeiten an und für sich nicht ausreichen, so können sie doch den Boden so vorbereiten, das Gehirn und seine Circulationseinrichtungen derartig schädigen, dass es dann nur eines unbedeutenden Anstosses bedarf, um eine der Combinationen der mechanischen Störungen auszulösen, welche den Hydrocephalus herbeiführen kann. Diese Schädlichkeiten sind also namentlich als vorbereitende Ursachen von erheblicher Wichtigkeit. Bei den Infectionen kommt dazu noch die Bedeutung der Nachschübe und Rückfälle, die sich natürlich auf dem schon einmal geschädigten Boden um so deletärer entfalten können.

In ziemlich enger Beziehung steht unter Umständen auch ein schwereres Trauma zur Entstehung der Hydrocephalie, und zwar kann auch hier wieder ein doppelter Zusammenhang bestehen. Wir kennen ja bereits einigermaassen die durch Schädeltraumen gesetzten allgemeinen Hirnveränderungen, namentlich im Bereich des Gefäßsystems (Hyperämie, kleinere perivasculäre Blutungen, Oedeme, Zellinfiltrationen etc.) wie sie Friedmann (10) und andere geschildert haben. Es scheint mir auch nach den Angaben Friedmann's und nach eigenen Beobachtungen nicht ausgeschlossen, dass solche Veränderungen, die ja an und für sich reparabel sind und häufig ziemlich weitgehend reparirt werden, so dass wenigstens gröbere functionelle Störungen nicht mehr nachweisbar sind, doch eine dauernde Alteration des Gefäßsystems zurücklassen, die manchmal auch histologisch in Gestalt von Vermehrung der Bindegewebskerne, theilweiser Verlegung der adventitiellen Räume und ähnlichen Befunden zum Ausdruck kommt. Dadurch kann eine verringerte Elasticität der Hirnsubstanz und eine gewisse Functionsuntüchtigkeit der Circulationseinrichtungen geschaffen werden — ähnlich wie sie Fuchs für die Duralsinus gefunden hat —, die dann ebenfalls einer an sich unbedeutenden acuten Störung gegenüber versagen. Hier wirkt also das Trauma als vorbereitendes Moment. Es kann natürlich ebenso als auslösende Ursache in Frage kommen, wenn es bei einem schon

geschädigten Gehirn acut einsetzt und die Circulation weitgehend stört. Aehnlich ist wohl auch die Rolle der Insolation aufzufassen, obwohl uns die durch sie gesetzten materiellen Schädigungen des Gehirns noch nicht so genau bekannt sind.

Wenn man die bisher besprochenen Schädlichkeiten, namentlich Infection, Trauma und Insolation in diesem Sinne als vorbereitende bzw. auslösende Momente auffasst, dann ist es auch vom klinisch-ätiologischen Standpunkte durchaus nicht unberechtigt, einmal ein zeitlich weit vor dem Ausbruch der Erkrankung liegendes Ereigniss, ein anderes Mal ein ganz kurz vorher stattgehabtes zur pathogenetischen Erklärung heranzuziehen. Und das ist ja ein Gesichtspunkt, der bei der Unfallbegutachtung häufig genug praktische Bedeutung gewinnt. In diesem Sinne ist No. 15 der von Nonne (l. c. S. 209) berichteten Fälle ein gutes Beispiel dafür, wie das Trauma als vorbereitende Ursache wirkt. Hier hatte 3 Jahre vor dem Tode ein Kopftrauma mit Bewusstlosigkeit stattgefunden, dem etwa 6 Monate lang Kopfschmerzen und Anfälle von Erbrechen und Schwindel folgten. Dann waren 2 Jahre beschwerdefrei, bis die in etwa 4 Wochen tödtlich verlaufende Erkrankung unter ähnlichen Symptomen einsetzte. Wenn hier wirklich, wie Nonne meint, die zuerst stattgehabten Erscheinungen auf einen durch das Trauma unmittelbar ausgelösten Hydrocephalus zurückzuführen sind, so war damals noch eine Compensation desselben möglich; aber es blieb in der Folge eine Functionsschwäche des Gefäßsystems zurück, die bei einer neuen Attaque eben die Aufgabe der Compensation nicht mehr leisten konnte. Das Ependym und die Plexus erwiesen sich, wie schon oben erwähnt, in diesem Falle intact; es fehlen jedoch Angaben über das mikroskopische Verhalten der Hirnsubstanz und ihrer Gefäße. Nach der beigegebenen Zeichnung erscheint der linke Seitenventrikel stärker erweitert als der rechte; vielleicht weist auch dieser Umstand auf organische Veränderungen in der linken Hemisphärenwand hin, wofür auch die klinisch beobachtete rechtsseitige Facialisparesis sprechen würde. Auch in dem Falle von Schädeltrauma, welchen Friedmann (l. c. S. 234 ff.) ausführlich beschrieben hat, bot die Hirnsubstanz makroskopisch ausser Hyperämie einen negativen Befund, und doch fanden sich mikroskopisch die über das gesamme Gehirn ausgedehnten, ausschliesslich auf das Gefäßsystem beschränkten Veränderungen, die er als Effect der molekulären Erschütterung ansieht; das dadurch hervorgerufene Symptomenbild, insbesondere Kopfschmerz, Schwindel, Brechreiz und eine dauernde Labilität des Gefäßsystems fasst Friedmann zusammen als einen vasomotorischen Symptomcomplex und hebt hervor, dass dabei locale Erscheinungen, insbesondere corticale Krämpfe völlig

fehlen können. Es wäre also nicht ausgeschlossen, dass auch in obigem Falle Nonne's die ersten dem Trauma folgenden klinischen Symptome lediglich durch eine ähnliche Gefässalteration ohne Hydrocephalus ausgelöst wurden und dass dann erst die bleibende Veränderung des Gefäßsystems zu dem späteren Auftreten des Hydrocephalus Anlass gab. Es sei hier nochmals an die Untersuchungen von Reichardt (24) über Hirndruck und „Hirnschwellung“ erinnert; die letztere erzeugt auch ohne Hydrocephalus ein Krankheitsbild mit ähnlichen Symptomen. In einem anderen Fall Nonne's (No. 14 seiner Beobachtung S. 205) erlitt ein sechsjähriger Knabe einen Fall auf den Hinterkopf, war kurze Zeit bewusstlos und hatte darnach Anfälle von Erbrechen, Schwindel und Doppelsehen. Später trat zum Theil unter dem Einfluss der Behandlung Besserung ein, dann wieder eine Verschlimmerung unter deutlichen Zeichen der Stauung, die nach elfmonatlicher Krankheitsdauer zum Tode führte. Es fand sich hochgradiger Hydrocephalus und ein grosses Sarkom am Boden des vierten Ventrikels. Nonne erklärt sich nun die Pathogenese in diesem Falle so, „dass zuerst bei dem vorher ganz gesunden Kinde sich ein traumatischer Hydrocephalus entwickelte“, der später wieder verschwand. „Allmälig entwickelte sich dann der maligne Tumor, der theils von sich aus neue Symptome schuf, theils wieder einen Hydrocephalus hervorrief“. Uns scheint es doch wahrscheinlicher zu sein, dass der Tumor — wenn auch symptomenlos — bereits vor dem Trauma bestanden hat. Er hat theilweise die venösen Abflusswege des Liquor verlegt; aber bei sonst normalen Verhältnissen war eine Compensation durch stärkere Inanspruchnahme der lymphatischen Abflusswege noch möglich. Erst als durch das Trauma acut eine stärkere Transsudation von Liquor gesetzt wurde, war die Combination zur Entstehung einer Flüssigkeitsstauung gegeben: Vermehrung des Liquor, theilweise Behinderung des Abflusses und die im kindlichen Gehirn geringere Widerstandsfähigkeit der Wandung. Das zeitweise Zurückgehen des Hydrocephalus ist begreiflich, so lange der Tumor noch keinen völligen Abschluss der Ventrikel machen konnte; als er dazu gross genug geworden war und die Ventrikelausgänge in den Arachnoideal sack völlig verlegt hatte, waren eben auch die lymphatischen Abflusswege vollständig versperrt.

Wenn bei den bis jetzt genannten exogenen Schädlichkeiten immer noch ein materieller Zusammenhang mit den mechanischen Grundlagen der Hydrocephalie herzustellen ist, so sind wir bezüglich des psychischen Traumas als ätiologisches Moment noch ganz auf Vermuthungen angewiesen. Auch nach den Untersuchungen Mosso's wissen wir von den psychischen Einflüssen auf die Circulationsverhältnisse im

Gehirn nur sehr wenig. Nach neueren Beobachtungen scheint der einfachste psychische Vorgang, jede Wahrnehmung, jede einfache Association mit einer stärkeren arteriellen Fluxion, einer „Hyperdiämorrhysis“ im Sinne R. Geigel's (14) einherzugehen. Ob nun Wahrnehmungen, die mit stark negativen Affecten verbunden sind, etwa eine stärkere Spannung der Gefässwand und plötzliche Erhöhung des arteriellen Druckes hervorrufen, wie dies an einzelnen Körpergefässen für den Angstfaffekt nachgewiesen wurde, ist fraglich. Damit es dabei zu einer Circulationsstörung im Sinne einer Adiämorrhysis Geigel's kommt, müsste mindestens gleichzeitig eine venöse Stauung etwa durch Störungen der Herzthätigkeit selbst angenommen werden. Mag man nun die Wirkung des psychischen Trauma auf die Circulationsverhältnisse im Gehirn sich theoretisch vorstellen, wie man will — man wird immer damit zu rechnen haben, dass es sich hier um ganz vorübergehende functionelle Störungen handelt, die wahrscheinlich eine bleibende anatomische Veränderung als Substrat nicht besitzen. Und es ist schwer, sich vorzustellen, dass bei einem völlig intacten erwachsenen Gehirn die normalerweise vorhandenen Compensationseinrichtungen diesen plötzlichen, wenn auch recht intensiven, aber ihrer ganzen Natur nach kurz-dauernden Alterationen der Circulationsverhältnisse gegenüber nicht ausreichen sollen. Man wird immer mit einer veränderten anatomischen Beschaffenheit, sei es im Bereich der Hämpe, des Gefässsystems oder der Hirnsubstanz, rechnen müssen, auf deren Boden das psychische Trauma lediglich als auslösende Ursache wirkt, um die zur Erzeugung des Hydrocephalus erforderliche Combination der mechanischen Störungen hervorzubringen.

Als letztes ätiologisches Moment wird ein Zustand angeführt, der von verschiedenen Autoren verschieden als „vasomotorische Fluxion“ (Gerhardt), „vasomotorische Reflexneurose“ (Heidenhain) oder „angioneurotische Secretion (Quincke) bezeichnet wird. Eine genauere Definition dieses Momentes wird nur von Quincke (23) gegeben. Indem er darauf hinweist, dass es zwischen den rein physiologischen und den entzündlichen Exsudationen der Cerebrospinalflüssigkeit Zwischenstufen giebt, nimmt er an, dass die Secretion der Lymphe unter dem Einfluss von Nerven steht, die von den motorischen Nerven der Gefäßmuskeln verschieden zu denken sind. Aehnlich wie bei dem acuten umschriebenen Oedem der Haut, könne man auch von einer angioneurotischen Secretion der Cerebrospinalflüssigkeit sprechen, die also nicht entzündlicher Natur sei. Nach einer Vermuthung Quincke's, welcher eine grosse Wahrscheinlichkeit nicht abzustreiten ist, liegen derartige angioneurotisch bedingte, sehr flüchtige Exsudationen viel-

leicht auch dem schweren paroxysmalen Kopfschmerz, der Migräne, zu Grunde, weil es sich hier wahrscheinlich um Krampf oder Lähmung der Musculatur begrenzter Gefäßgebiete der Hirnhäute handelt.

Aehnlich wie Quincke werden wohl auch die anderen Autoren den oben genannten Begriff auffassen. Es handelt sich also um eine Labilität der die Gefäßversorgung und die Secretion des Liquor regelnden Nervenbahnen. Irgendeine anatomische Veränderung als Grundlage dieser Labilität wird man wohl nicht erwarten können. Ihr — aus theoretischen Erwägungen — gefordertes Vorkommen ist andererseits nicht unwahrscheinlich, besonders seit wir durch andere Untersuchungen (Cassirer, Diehl) die Häufigkeit solcher vasomotorischer Neurosen auch in anderen Körperprovinzen kennen. Wir wissen weiter, dass diese angioneurotische Labilität das Zeichen einer ausgesprochen degenerativen Veranlagung ist. In diesem Sinne müssen wir sie wohl auch hier als eine Grundlage des Hydrocephalus anerkennen, für die uns anatomische Substrate bis jetzt noch fehlen. Eine weitergehende Rolle bei der Aetiologie des Hydrocephalus diesem „angioneurotischen Moment“ anzuweisen, erscheint mir jedoch unstatthaft. Namentlich ist es zum mindesten unbefriedigend, wenn man bei sonst vollkommen gesunden, nicht degenerativen Individuen einen ohne weitere Aetiologie auftretenden Hydrocephalus lediglich aus einer sonst objectiv nicht erweisbaren vasomotorischen Reflexneurose erklären will. Die Aufstellung einer eigenen angioneurotischen Form des Hydrocephalus erscheint mir daher unstatthaft und unnöthig, weil eine wirkliche Erklärung dadurch nicht gegeben ist.

Die genannten exogenen Schädlichkeiten besitzen also eine gewisse, oben genauer präcisirte Bedeutung für das Zustandekommen der Hydrocephalie. Es liegt jedoch kein Grund vor, diese ätiologischen Factoren zur Abgrenzung bestimmter Gruppen der Hydrocephalie zu benutzen, da sie besondere, für die einzelne Schädlichkeit charakteristische Combinationen der mechanischen Entstehungsursachen nicht hervorzubringen vermögen.

Die allgemeinen Gesichtspunkte, welche für die pathogenetischen Grundlagen der Hydrocephalie aus meinen Beobachtungen vielleicht ableiten sind, habe ich im letzten Abschnitt an den entsprechenden Stellen besonders hervorgehoben. Dass dieser Versuch keine definitive Lösung der gerade auf diesem Gebiete noch so zahlreichen Probleme bedeutet, ist mir wohl bewusst. Vielleicht weist er aber darauf hin, dass sich auch hier dem Zusammenarbeiten zwischen klinischer Beobachtung

und pathologisch-anatomischer Forschung noch ein fruchtbare Arbeitsfeld eröffnet.

Literatur.

1. Anton, Hydrocephalien. Im Handbuch der pathol. Anatomie des Nervensystems, herausgegeben von Flatau, Jacobsohn und Minor. Bd. 1. Berlin 1904.
2. H. Baird, Case showing defective development of Dura mater, old meningitis and internal hydrocephalus. Brain. Vol. XXV. 1902. p. 364.
3. Binswanger, Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse. Berl. klin. Wochenschr. 1894. No. 49, 50, 51.
4. Bresler, Meningitis ventricularis chronica adulorum. Neurol. Centralbl. 1898. S. 840.
5. H. Bruening, Zur Casuistik der Tumoren des vierten Ventrikels. Jahrbuch f. Kinderheilk. 1902. Bd. 55. S. 647.
6. Bruns, Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1897.
7. Eichhorst, Ueber den erworbenen idiopathischen Hydrocephalus internus der Erwachsenen. Zeitschr. f. klin. Med. 1891. Bd. 19. Suppl. S. 181.
8. Eisath, Frühform der Dementia paralytica. Monatsschr. f. Psych. December 1904/6.
9. Finkelnburg, Beitrag zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirntumoren und des chronischen Hydrocephalus. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902. Bd. 21. S. 438.
10. Friedmann, Ueber eine besonders schwere Form von Folgezuständen nach Gehirnerschütterung und über den vasomotorischen Symptomencomplex bei derselben im Allgemeinen. Archiv f. Psych. Bd. 23. Heft 1.
11. A. Fuchs, Die Veränderungen der Dura mater cerebralis in Fällen von endocranialer Drucksteigerung (Tumor und Hydrocephalus). In: Obersteiner, Arbeiten aus dem neurol. Institut. 1903. 10. Heft. S. 378.
12. Derselbe, Ein Fall von sogen. idiopathischem Hydrocephalus chronicus der Erwachsenen. Ebendas. Bd. 11. S. 62.
13. Galatti, Hydrocephalus syphilitischen Ursprungs. Münch. med. Wochenschrift. 1904. No. 25.
14. Geigel, Die Mechanik der Blutversorgung des Gehirns. Stuttgart. 1890.
15. Geissler, Varicöse Erweiterung der Hirnsinus bei einem Kinde mit congenitalem Defecte im Herzventrikelseptum. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 55. S. 667 (1902).
16. Gerhardt, Drei Fälle von Hydrocephalus bei Erwachsenen. Neurolog. Centralbl. 1903. S. 697.
17. A. Heidenhain, Hydrocephalus acutus acquisitus internus (idiopathicus). Berl. klin. Wochenschr. 1899. No. 49. S. 1078.
18. Kocher, Hirnerschütterung, Hirndruck etc. Aus Nothnagel's spec. Path. und Ther. Wien 1901. Bd. 9. Theil 3.

19. H. Kupferberg, Ein unter dem Bilde eines Hirntumors verlaufender Fall von chronisch - idiopathischem Hydrocephalus internus, complicirt mit symptomenloser Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1893. Bd. 4. S. 94.
20. Nonne, Ueber Fälle vom Symptomencomplex „Tumor cerebri“ mit Ausgang in Heilung (Pseudotumor cerebri). Ueber letal verlaufende Fälle von Pseudotumor cerebri mit Sectionsbefund. Ebendas. 1904. Bd. 27. S. 200.
21. H. Oppenheim, Ueber einen Fall von erworbenem idiopathischen Hydrocephalus internus. Charité-Ann. 1890. 15. Jahrg. S. 307.
22. Plehn, Beitrag zur Lehre vom chronischen Hydrocephalus. Inaug.-Diss. Kiel 1887.
23. Quincke, Meningitis serosa und verwandte Zustände. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1897. B. 9. S. 149 und Sammlung klinischer Vorträge. No. 67.
24. Reichardt, Zur Entstehung des Hirndrucks bei Hirngeschwülsten und anderen Hirnkrankheiten und über eine bei diesen zu beobachtende besondere Form der Hirnschwellung. Ebendas. 1905. Bd. 28. S. 306.
25. Sato, Ueber Cysticerken im Gehirn des Menschen. Ebendas. 1904. Bd. 27. S. 24.
26. Fr. Schultze, Die Krankheiten der Hirnhäute und die Hydrocephalie. Aus Nothnagel's spec. Pathologie und Therapie. Bd. 9. 3. Theil. Wien 1901.
27. Stroebe, Erkrankungen der weichen Hirnhaut. Im Handb. d. path. An. d. Nervensystems von Flatau, Jacobsohn u. Minor. Berlin 1904.
28. L. W. Weber, Pathogenese und pathologische Anatomie der Epilepsie. Jena 1901. G. Fischer.
29. Derselbe, Ueber die sogen. galoppirende Paralyse. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. 1903.
30. Parkes Weber, Internal Hydrocephalus in the adult with remarks on the aetiology of Hydrocephalus. Brain. 1902. Vol. 25. p. 140.
31. Zappert und Hitschmann, Ungewöhnliche Form des angeborenen Hydrocephalus. Jahrb. f. Psych. Bd. 99. S. 223.
32. Oppenheim, Beiträge zur Diagnostik des Tumor cerebri und der Meningitis serosa. Monatsschr. für Psych. und Neur. August-Sept. 1905.