

## XXVII.

# Ueber die Kombination eines chronischen idiopathischen Hydrocephalus eines Erwachsenen mit Syringomyelie und Psychose und Hufeisenniere.

Von

Dr. Kufs (Hubertusburg),  
Anstaltsarzt.

(Hierzu Tafel XVII und XVIII.)

Die verschiedenartigsten Krankheiten des Zentralnervensystems wurden in der Verbindung mit Syringomyelie angetroffen. Unter diesen beanspruchen diejenigen Krankheiten, die nicht nur eine zufällige Koinzidenz darstellen, sondern ätiologisch mit der Syringomyelie verwandt sind, ein besonderes Interesse. So ist es denn nicht zu verwundern, dass man in der Literatur eine Auzahl Beobachtungen von gemeinschaftlichem Auftreten der Syringomyelie mit Hydrocephalus, Hirntumoren und progressiver Paralyse beschrieben findet, da diese Gehirnerkrankungen relativ häufig die Syringomyelie zu komplizieren pflegen. Die Hydrocephalien stehen pathogenetisch der Hydromyelie und Syringomyelie am nächsten und bilden öfters das anatomische Substrat für die bei der Syringomyelie beobachteten psychischen und zerebralen Störungen. Beobachtungen von Kombination der Hydrocephalie mit Hydro- resp. Syringomyelie sind von einer Anzahl Autoren mitgeteilt worden. Der in hiesiger Anstalt beobachtete Fall dieser Kombination bietet nicht nur in pathologisch-anatomischer sondern auch in klinischer Beziehung ein günstiges Objekt zum Studium der einschlägigen Fragen, sodass es sich wohl lohnt, sich etwas eingehender mit ihm zu befassen.

**Anamnese:** Pat. 60 Jahre alt, ist Potator und Vagabund, wurde wegen geschwollener Füsse Mitte März 1902 in ganz zerlumptem und ganz verwahrlostem Zustande in das P. Stadtkrankenhaus eingeliefert.

Gesäubert, befand er sich zunächst wohl in seinem Bett, gab an, dass ein Bruder von ihm im P. Krankenhause gestorben sei, was sich als richtig herausstellte. Ueber sich gab er ganz unvollständige und ziemlich verworrene

Auskunft. In seinen Reden spielte eine Schwägerin, die Frau des verstorbenen Bruders, eine Hauptrolle, indem er dieselbe als seine Verfolgerin und diejenige bezeichnete, die ihn um alles gebracht habe. Allein gelassen, band er Alles, was er erreichen konnte, in Bündel zusammen und versteckte diese im Bett, hinter den Ofen, in den Schubkasten des Tisches usw., um diese Sachen auf seine bald wieder aufzunehmende Wanderung mitzunehmen. Dabei äusserte er stossweise und mit lauter Stimme allerlei masslose Grössenideen, erklärte, Millionär zu sein, grosse Liegenschaften zu besitzen, prahlte mit Gold und Edelsteinen, gab sich hochtrabende Namen, bezeichnete alle Personen seiner Umgebung als Herr Pastor, lag gewöhnlich aufgedeckt im Bett und spielte mit seinen Geschlechtsteilen. Er schlief sehr schlecht, war unrein mit Kot und Urin, ass mangelhaft. Am 22. April 1902 wurde er in hiesige Anstalt übergeführt. Hier wurde folgender Befund erhoben:

Pat. ist von kleiner Statur (155 cm lang); die Körperhaltung ist etwas gebückt, Skoliose. Der Knochenbau ist ein kräftiger, Ernährungszustand und Muskulatur sind mittelmässig. Der Schädel ist sehr gross, von hydrocephaler Form. Die grosse Fontanelle ist anscheinend nur durch eine dünne Knochenplatte verschlossen. Der Kopfumfang beträgt 65,5 cm, der sagittale Kopfdurchmesser 21 cm, der bitemporale 18 cm. Die Warzenfortsätze sind sehr stark entwickelt. Schädel und Gesicht sind im allgemeinen symmetrisch geformt. Die Kopfhaut zeigt zwei mit der Unterlage nicht verwachsene Narben. Auf Beklopfen ist das Schädeldach nirgends schmerhaft. Die linke Gesichtshälfte ist besser innerviert als die rechte. Der rechte Mundwinkel hängt leicht herab. Pfeifen gelingt nicht. Die Pupillen sind gleichweit, reagieren auf Lichteinfall träge und wenig ausgiebig. Die Zunge weicht etwas nach rechts ab. Narben, fibrilläre Zuckungen fehlen. Herz und Lungen sind normal. Abdomen ohne Besonderheiten. Geringe Rigidität der Radialarterien. An der Rückenfläche der linken Hand und der linken Finger multiple Pigmentierungen der Haut, herrührend von Stein- und Stahlsplittern (Schärfen der Mühlsteine). Tremor der Hände ist nicht vorhanden. Am rechten Ober- und Unterschenkel Inzisionsnarben (nach Behauptung des Kranken von Granatsplittern herrührend). Der linke Patellarsehnenreflex ist schwächer als der rechte. Fusssohlenreflex lebhaft, Fussklonus. Die Tastempfindung ist anscheinend nirgends erheblich gestört. Die Schmerzempfindung erscheint am ganzen Körper, am stärksten links, herabgesetzt zu sein; doch sind die Angaben des Kranken nicht zuverlässig. Die ophthalmoskopische Untersuchung war wegen der Ungeduld des Kranken nicht ausführbar. Gang ist leicht ataktisch.

Pat. befindet sich im allgemeinen in exquisit euphorischer Stimmung, ist sehr redselig, lässt sich nicht fixieren. Dabei ist er über Zeit und Aufenthaltsort nicht orientiert, während er auf die einfachsten Fragen über seine Person (Alter, Geburtsort) richtige Auskunft gibt. In seinen Reden ist er ganz inkohärent, produziert masslose Grössenideen, spricht von Millionen, reicher Erbschaft, behauptet, seine Mutter sei eine „von“ gewesen, führt viel Selbstgespräche, wobei er sich selbst mit „Wilhelm mein Kind“ anredet. Gelegentlich wird er weinerlich, vergiesst einige Tränen, ohne dass der Strom seiner Worte

einen traurigen Inhalt zeigt. Pat. schwatzt eigentlich nicht spontan, sondern sein Wortschwall wird stets erst durch eine Frage oder einen Gehörs- oder Gesichtseindruck ausgelöst, an den er mit seinen ersten Wörtern anknüpft. Wegen seiner Narben am Kopfe befragt, antwortet er in schwachsinniger Weise übertreibend: „Die röhren von einem Blitzschlage her, und zwar den Apfelbaum herunter“, ein anderes Mal auch „von Granatsplittern“. Diese Sachen hätten sich aber bereits vor seiner Geburt ereignet. Patient nimmt auf seine Umgebung nicht die geringste Rücksicht, schlägt gelegentlich im Eifer seiner Rede mit der Faust auf den Tisch, ist, wenn er sich ausser Bett befindet, in beständiger Bewegung. Seine Umgebung verkennt er vollkommen, hält den Arzt für einen Schulmeister, den Pfleger für einen Pastor, einen Mithranken für seinen verstorbenen Bruder. Häufig schwedet er allerlei unsinnige Pläne, will möglichst bald heiraten usw. Von seinen Kenntnissen liess sich das Rechnen, Lesen und Schreiben prüfen. Er addierte und multiplizierte mit kleinen Zahlen schnell und richtig. Das Subtrahieren und Dividieren ging naturgemäß langsamer vor statten. Er las gut, schrieb aber leicht zittrig. Ueber sein Vagabunden liess er sich nicht explizieren, gab vielmehr nur an, dass er auf Wanderschaft sei.

12. 5. 1902. Fortgesetzt heftig erregt, ideenflüchtig. Stimmung sehr wechselnd, bald ausgelassen beiter, im nächsten Moment öfters wehleidig, weinerlich. Aeussert exzessive Grössenideen, sei von K., sei sehr reich. Mehrmals glaubte er, vergiftet zu werden und verweigerte deshalb die Nahrungsaufnahme. Ab und zu nässte er ins Bett, schwiete mit Kot, zeriss das Bettzeug. In seinem gesamten Gebaren ist er immer sehr kindisch und läppisch. Die Personen seiner Umgebung bezeichnete er als Pastoren, Schulmeister, Bürgermeister usw.

15. 6. Die Erregung hält an. Pat. schwatzt ununterbrochen in völlig zusammenhangloser Weise, ist motorisch sehr lebhaft, wirft sich im Bett umher, läuft planlos herum. Die Stimmung ist meist ausgelassen beiter. Hin und wieder erfolgt plötzlicher Stimmungsumschlag. Pat. heult und weint wie ein kleines Kind, erklärt dabei, es sei tot, man wolle ihn erschlagen. Im nächsten Moment erklärt er, ich bin der Kaiser, ich heisse von K. Gang immer ataktisch. Eine genaue körperliche Untersuchung ist bei seinem agitierten Verhalten nicht möglich.

20. 7. Psychisches Verhalten das gleiche. In somatischer Hinsicht erscheint die ausgesprochene Neigung zu Diarröen bemerkenswert. Die Stühle sehen oft ganz schleimig blutig aus. Fieber ist ab und zu vorhanden. Die höchste bisher beobachtete Körpertemperatur betrug  $39,2^{\circ}$  C. Das Körpergewicht geht langsam zurück. Pat. wird in eine Isolierbaracke verlegt.

5. 8. Pat. ist noch immer völlig desorientiert und ganz verworren in seinen Aeussерungen. Spontan schwatzt er nur selten, meist in den Stadien exzessiv gesteigerter Erregung. Auf Fragen äussert er meist ganz zusammenhanglose Worte, die in gar keiner Beziehung zum Inhalte der Frage stehen. Stimmung ist meist heiter, oft aber unmotiviert weinerlich. Die ruhähnlichen Durchfälle bestehen noch. Temperatursteigerungen bis  $39^{\circ}$  konnten wieder

festgestellt werden. Eine genaue körperliche Untersuchung stiess immer auf unüberwindliche Schwierigkeiten. Infolge seiner Diarröen und Erregung kommt Pat. körperlich immer mehr herunter.

19. 8. In der letzten Zeit wurden die dysenterischen Erscheinungen immer heftiger. Psychisch erschien Pat. in der letzten Zeit nur wenig verändert. Somatisch ging er in seinem Ernährungs- und Kräftezustand immer mehr zurück. Während der letzten drei Tage erschien Pat. leicht benommen, ass ganz mangelhaft. Unter den Erscheinungen der Erschöpfung erfolgte der Exitus letalisch.

Obduktionsbefund: Der Schädel zeigt ausgesprochene hydrocephalische Gestalt, misst in seinem grössten Umfang 65cm. Er sägt sich zum Teil schwer. Die Schädelkappe ist mit der harten Hirnhaut fest verwachsen. Das Schädeldach ist stellenweise papierdünn, an anderen Stellen mächtig verdickt. Die Stirnhöhlen sind sehr weit. Die Diploe ist überall nur spärlich vorhanden. Der Duralsack ist straff gespannt und verdickt. Nach Eröffnung derselben fliest reichlich seröse Flüssigkeit ab. Die Pia erscheint darauf stark bis in die kleinsten Gefässe injiziert, durchweg getrübt, am stärksten längs der Mittellinie, wo die Pia eine ausgesprochene sehnige Beschaffenheit zeigt. Die Subarachnoidealräume des Grosshirns enthalten nur sehr wenig seröse Flüssigkeit. Beide Gehirnhemisphären erscheinen sehr voluminos wie ein schwappender Sack. Das Corpus callosum ist papierartig dünn. Das Gewicht des Gehirns vor der Eröffnung der Hirnhöhlen 2200 g. Bei der Entfaltung der beiden Grosshirnhemisphären reissst der verdünnte Balken ein. Nach der Eröffnung der Seitenventrikel, die enorm erweitert sind, fliessen mehr als 700 ccm heller klarer Flüssigkeit ab. Das Gehirn wiegt nach der Fixierung in 10 proz. Formalinlösung und Abtragung des verlängerten Markes 1480 g. Die Pia lässt sich ohne Substanzverlust von der Gehirnoberfläche ablösen. Danach erscheinen die Grosshirnwundungen, die reichlich entwickelt sind, erheblich auf der Konvexität abgeplattet und plump. Die Windungen sind glatt, spiegelnd, von normaler Farbe. Die Sulci sind seicht und schwer zugänglich, da die abgeplatteten voluminösen Gehirnwundungen schuppenförmig einander überlagern. Nach Verlängerung der legalen Schnitte werden die enorm erweiterten Seitenventrikel freigelegt. Die Ausdehnung der Seitenventrikel ist im wesentlichen nach allen Richtungen hin eine gleichmässige. Nur ist das linke Hinterhorn stärker nach hinten ausgebuchtet als das rechte. Die Länge des rechten Seitenventrikels beträgt 13,5 cm, die Breite über dem Nucleus anterior thalami 7 cm. Die Länge des linken Seitenventrikels beträgt 15 cm, die Breite 8 cm. Die Gefässe an der Basis der Seitenventrikel sind prall gefüllt, breiten sich mit ihren Ramifikationen fächerförmig auf den basalen Ganglien aus und verlaufen dann an der Innenfläche der lateralen Wand der Seitenventrikel bis fast an die Medianlinie nach oben. Die Markssubstanz an der Innenseite der Seitenventrikel ist stark gewulstet. Die Oberfläche der basalen Ganglien ist grob granuliert. Die mediale Wand des beträchtlich erweiterten linken Hinterhorns zeigt neben der warzensförmigen Granulierung ein pockennarbiges Aussehen. Linsen- und hirsekorngrössige Blutungen finden sich unter dem Ependym sowohl

im Vorderhorn als Hinterhorn des linken Seitenventrikels. Der rechte Seitenventrikel zeigt die oben angegebene Wulstung der Innenfläche des Hemisphärenmarks in noch vielstärkerem Masse als der linke. Es gelingt nicht, den äusserst verdünnten Balken mitsamt den Fornices und der anhaftenden Gefässplatte, die den dritten Ventrikel bedeckt, zugleich abzuziehen. Es bleibt vielmehr die Tela choroidea mit dem Gewölbe fest an der Unterlage haften. Die Fornices sind bandartig abgeflacht, atrophisch. Nach Spaltung der Fornices in der Mittellinie wird der erheblich erweiterte dritte Ventrikel zugängig. Der Hirntrichter ist stark nach unten vorgestülpt, die Lamina terminalis papierdünne. Die vordere Kommissur ist durch die erweiterten Vorderhörner der Seitenventrikel nach hinten verlagert. Die Commissura media bildet einen derben runden Strang. Die hintere Kommissur ist intakt. Der Aquaeductus Sylvii ist im Anfangsteile beträchtlich erweitert, verjüngt sich nach hinten zu. Versucht man jetzt Fornix mit der Gefässplatte von der Oberfläche der basalen Ganglien speziell des Thalamus abzuziehen, so bemerkt man, dass die Gefässplatte erheblich verdickt und von sehniger Beschaffenheit und mit dem Ependym der Thalami unlöslich verwachsen ist. Von der Tela choroidea aus strahlen sehnige Stränge über den ganzen Thalamus hinweg, um lateral von der Stria cornea im Ependym des Nucleus caudatus zu endigen. Ein im oberen Drittel der Zentralwindung in longitudinaler Richtung der Hemisphäre und in vertikaler zu den Gehirnwindungen die ganze Hemisphärenwand durchdringender Schnitt hat die Dicke von 2,2 cm. Rechnet man von diesem Schnitt den Windungsanteil der vorderen Zentralwindung ab, gleich 1,6 cm, so bleibt für das eigentliche Marklager nur noch die Dicke von 6 mm übrig. In der Gegend der rechten mittleren zweiten Stirnwindung ist die Hemisphärenwand nur  $1\frac{1}{2}$  cm dick, das eigentliche Marklager nur 4 mm. Am dicksten ist die Hemisphärenwand am hinteren Pol der rechten Grosshirnhemisphäre = 3,7 cm. Das linke Hinterhorn erscheint viel stärker ausgebuchtet. Die Hemisphärenwand ist hier nur 1,5–2 cm dick. Ein Centrum semiovale ist nicht vorhanden. Die Arterien der Gehirnbasis sind nur leicht rigid, die Gehirnnerven sind intakt. Die Sektion der übrigen Organe ergibt: Fettige Degeneration des Herzmuskels, geringe Hypostase der Lungen. Grosses Hufeisenniere mit einem Nierenbecken und einem Ureter. Fettige Degeneration der Leber. Im Dickdarm sehr zahlreiche typische dysenterische Verschorfungen und Geschwüre.

Bei der Obduktion war leider nur das verlängerte Mark und der obere Teil des Halsmarkes erhalten worden. Es lässt sich daher nichts über die Längenausdehnung der Syringomyelie im Rückenmark aussagen. Da aber gerade in den untersten Schnitten aus dem noch vorhandenen Rückenmark (etwa der Höhe des dritten Zervikalsegmentes entsprechend) die Gliose am ausge dehntesten und zellreichsten ist und in den aus höheren Rückenmarksabschnitten stammenden Schnitten immer kernärmer und kleiner wird, so ist anzunehmen, dass die Syringomyelie auch noch in tiefere Rückenmarkssegmente sich fort setzte. Die Schnitte sind nach der Markscheidenfärbung nach Wolters tingiert zum Teil unter Nachfärbung mit der van Giesonschen Lösung, ferner mit Uran karmin, Nikrosin. In Präparaten nach Wolters und van Gieson hebt sich

die Gliose durch den leuchtend roten Farbenton scharf von dem schwarzblau gefärbten Nervenmark ab. Sie bildet in einem Schnitte der Höhe des dritten Zervikalsegmentes (Taf. XVII, Fig. I) entsprechend (der Schnitt ist durch schräges Abschneiden des Rückenmarkes bei der Sektion nicht ganz vollständig) ein bis 2,5 mm breites rotes Band, das in frontaler Richtung sich 5 mm ausdehnt und das gesamte zentrale Gebiet des Rückenmarkes mit den ventralen Abschnitten der Hinterstränge einnimmt. In der Mitte zeigt die Gliose einen querlaufenden schmalen Spalt, der der Konfiguration der Gliose sich adaptierend einen dorsalwärts konkaven Bogen bildet. Von dem dorsalen Saum der zentralen Gliose erstrecken sich gliöse Zapfen zu beiden Seiten des hinteren Septums in das Hinterstrangsgebiet hinein. Bei der mikroskopischen Betrachtung ergeben sich folgende Details: Die Gliose reicht bis an die vordere Kommissur heran und setzt sich ziemlich scharf von der Substanz der Vorderhörner ab. Die Vorderhörner selbst erscheinen intakt und lassen die einzelnen Ganglienzellengruppen gut erkennen. Der Zentralkanal ist vollständig obliteriert. An seiner Stelle finden sich distinkte Häufchen von Ependymzellen mit grösseren, kräftig gefärbten Kernen. Der zentrale Anteil der Gliose, der den spaltförmigen Hohlraum begrenzt, ist überall von reichlichen Kernen durchsetzt. Die Grundsubstanz besteht aus einem Gewirr von Gliafasern, das nur hier und da eine grobmaschigere Beschaffenheit annimmt. Die Blutgefäße, die in unmittelbarer Nähe der Gliose reichlich angetroffen werden, während sie innerhalb der Gliose nur spärlich vorhanden sind, besitzen auffallend verdickte, sklerosierte Wandungen. Der ventrale Saum der Gliose, der in den Spaltraum hineinragt, erscheint aufgefaserter, rarefiziert und unregelmässig fetzig begrenzt. Der dorsale viel schmälere Saum der gliösen Zerfallshöhle, der mit dem ventralen an ver einzelter Stellen noch durch schmale gliöse Brücken in Verbindung steht, ist kernärmer, weist aber eine grosse Anzahl dickwandiger Blutgefäße auf, die von dicken Bindegewebszügen eingerahmt erscheinen, zum Teil völlig obliteriert sind. Neben kleinen Blutungen findet sich in nächster Umgebung der Gefäße stellenweise reichlich braunes scholliges Pigment. Die Grenze zwischen Mark und Gliose ist hier keine so scharfe mehr, wie am ventralen Rande der Gliose. Vielmehr schiebt sich die Gliawucherung bald zapfenartig, bald mehr diffus in die Marksubstanz der Hinterstränge ein, wodurch die Markfasern entweder rarefiziert oder als isolierte Exemplare in die gliöse Masse verlagert erscheinen. Die Konfiguration und Struktur der gliösen Wucherung ist im ventralen Hinterstrangsgebiet eine wesentlich andere als die oben beschriebene gliöse Masse, welche die syringomyelitische Höhle gegen die Vorderstränge abgrenzt. Längs dem Septum posterius streckt sich die Gliose in Form eines Zapfens mit zwei spitzen, divergierenden Ausläufern, von denen der eine die Peripherie des Rückenmarks fast erreicht, in das Hinterstrangsgebiet hinein. Nicht nur durch den blasseren Farbenton, sondern auch durch histologische Verschiedenheiten hebt sich dieser Teil der Gliawucherung von den ventral vom Hohlraum gelegenen Gliamassen ab. Die Gliakerne sind sehr spärlich vorhanden; Gliafasern sind fast gar nicht mehr zu erkennen. Das Gliagewebe hat eine körnige, mehr homogene Beschaffenheit angenommen und ist von

kleineren und grösseren Lücken meist in der Umgebung der Gefäße durchsetzt. Einzelne Gliazellen erscheinen beträchtlich vergrössert und geschwollen, besitzen einen homogenen Protoplasmaleib, der hier und da einige plumpe Fortsätze aussendet. Im Bereiche der gliösen Wucherung sind die Markfasern fast vollständig zu Grunde gegangen.

2. Zervikalsegment (Taf. XVII, Fig. II): Im 2. Zervikalsegment hat der zentrale Hohlraum seine grösste Ausdehnung erreicht. Er bildet einen in frontaler Richtung verlaufenden länglichen Spalt, dessen grösste Ausdehnung im Querdurchmesser des Rückenmarks 3 mm beträgt. Die Gliose erreicht ventral die Commissura alba. Der Zentralkanal ist in allen Schnitten, die diesem Segment angehören, vorhanden, aber von wechselnder Weite. Einige Schnitte zeichnen sich dadurch aus, dass ein geringer Grad von Hydromyelus besteht, und dass das Ventrikelepithel an einer Stelle knötchenförmig gewuchert ist und in das Lumen des Spaltes hineinragt. In der Umgebung des Zentralkanales finden sich zahlreiche Nester von gewucherten Ependymzellen. Die ventrale Begrenzung des Spaltraumes bildet eine stellenweise nur schmale Gliawand, die aus einem dichten Gliafilz mit reichlich eingelagerten Gliakernen besteht. Nach vorn, unmittelbar an die vordere Kommissur anstossend, trifft man auf ein Konvolut von Gefäßquerschnitten mit verdickter Wand, die in mächtige Züge von welligem fibrillärem Bindegewebe eingebettet erscheinen. Beide Vorderhörner bleiben von der Gliawucherung frei. Um fast alle Gefäße im Bereich oder in der Nachbarschaft der zentralen Gliose finden sich kleinere und grössere Gewebslücken. An vereinzelten Stellen hat die Gliafaserproduktion die Neigung, sich in ein homogenes, glasig aussehendes Substrat umzuwandeln. In einigen Gewebslücken liegen konzentrisch geschichtete blassé Kugeln (*Corpora amylacea*). Von dem dorsal die syringomyelische Höhle umsäumenden Gliastreifen aus dringt zu beiden Seiten des Septum posterius die Gliose weit in das ventrale Hinterstrangsareal vor, um sich in zwei divergenten Zapfen, von denen der eine bis an den gliösen Randsaum des Rückenmarkes heranreicht, in dem Mark der Hinterstränge zu verlieren. Diese Gliamassen, die das Hinterstrangsgebiet durchsetzen, heben sich in ihrer feineren Struktur scharf von dem gliösen Randsaum um den Spalt herum ab. Im Gegensatz zu letzteren ist die Glia in den Hintersträngen ganz kern- und faserarm und nur blass gefärbt, hat eine körnige und netzartige Beschaffenheit und lässt an verschiedenen Stellen sehr reichliche kleinere und grössere Lücken erkennen. Dort, wo sich reichlich sklerosierte, zum Teil völlig obliterierte Blutgefäße vorfinden, hat sich ein grobmaschiges Netzwerk entwickelt. Ganze Streifen von Mark erscheinen durch den gliösen Wucherungsprozess abgetrennt und in die Gliose verlagert. Die Blutgefäße sind durchweg mit sklerosierten Wandungen versehen und lassen öfters kein Lumen mehr erkennen. Amorphes braunes Blutpigment findet sich in der Nachbarschaft verschiedener Gefäße. Im 2. Zervikalsegment besitzt der zentrale Hohlraum nur eine geringe Grösse. Er misst in transversaler Richtung etwa 1,5 mm, in dorsoventraler Richtung noch nicht 1 mm.

Der Zentralkanal ist völlig obliteriert und durch ein Konglomerat von

grossen Ependymzellen ersetzt. Unmittelbar neben ihm stösst man auf einen Knäuel von Gefässen, die von breiten Lagen welligen fibrillären Bindegewebes eingeschlossen sind. Die Zerfallshöhle liegt hinter dem obliteriertem Zentralkanal im Bereiche der hinteren Kommissur, die dadurch teilweise destruiert und in Fetzen zerrissen erscheint. Eine kernreiche Gliose wird hier vollständig vermisst. Der Hohlraum macht vielmehr den Eindruck einer einfachen ischämischen Erweichung nach Gefäßverschluss. Die eigentliche gliöse Wucherungszone beginnt erst hinter der hinteren Kommissur und erstreckt sich längs dem Septum posterius sich gabelförmig teilend, weit in das Hinterstrangsareal hinein, um auf einer Seite bis an die Peripherie des Rückenmarkes vorzudringen. Die histologischen Details dieser Gliose decken sich vollkommen mit den Veränderungen, die wir in den Hintersträngen der schon beschriebenen Rückenmarksabschnitte angetroffen haben, sowohl was den Homogenisierungs- und Rarefizierungsprozess der Gliose als auch die Veränderungen an den Gefässen anlangt. Die Vorderhörner sind intakt.

Auf Schnitten in der Höhe der Pyramidenkreuzung (Tafel XVII, Fig. III) existiert keine Höhlenbildung mehr. Die ventralen Abschnitte zeigen normale Verhältnisse. Der Zentralkanal ist obliteriert. An seiner Stelle findet sich ein rundliches Häufchen dicht gedrängter Ependymzellen. Zu beiden Seiten dieses Zellkonglomerates trifft man auf Blutgefässe, die in breite Bindegewebslamellen eingeschlossen sind. Die Peripherie stellt ein schmaler Gliasaum dar, von dem büschelförmig Gliafasern gegen die Bindegewebslamellen der Gefässen ausstrahlen. Im übrigen bietet das Zentralgebiet des Rückenmarkes bis auf zahlreiche gegenüber der Norm entschieden vermehrte Gefässer nichts Besonderes. Dagegen sind die Hinterstränge wieder der Sitz einer keilförmigen Gliose mit erheblichem Schwunde der Markfasern, die wie oben in 2 Zacken nach der Peripherie des Rückenmarkes hin ausläuft. Auffallend ist noch eine in dieser Höhe des verlängerten Markes auftauchende distinkte kleine runde Gliaproliferation im ventralen Bezirke des sonst ganz normalen Burdachschen Stranges.

In der Gegend der Schleifenkreuzung (Taf. XVIII, Fig. IV) findet sich als einziger pathologischer Befund ein schmaler Gliastreifen, der den dorsalen Teil des einen Burdachschen Stranges in querer Richtung durchzieht und hier zu einer erheblichen Reduktion der Zahl der Markfasern geführt hat. In Schnitten durch die Brücke, Vierhügel, Hirnschenkel lässt sich mit der Markscheidenfärbung nach Wolters nur eine mässige Abblässung der Pyramiden nachweisen. Im übrigen erscheinen die Präparate normal. Das Grosshirn zeigt eine beträchtliche Atrophie des Marklagers. Im auffallenden Kontraste hierzu erscheinen die Hirnwindingen sehr breit und voluminos entwickelt. Die Rinde ist gleichfalls breiter als normal. Der Markfasergehalt in der Rinde ist ein sehr reichlicher. Insbesondere ist die faserreiche Tangentialfaserzone hervorzuheben (Taf. XVIII, Fig. V). In Präparaten, die nach der Nisslschen Methode gefärbt sind, erscheinen die Ganglienzellen der Zahl nach nicht vermindert. Nur lassen viele Zellen erhebliche Strukturveränderungen (Chromatolyse, Schwellung, seltener Sklerose) erkennen. Ganz besonders stark tritt die erhebliche Erweite-

rung der strotzend gefüllten Kapillaren hervor, die an vielen Stellen geborsten und von kleinen Hämmorrhagien umschlossen sind. An etwas grösseren Gefäßen ist die erhebliche Erweiterung der perivaskulären Lymphräume bemerkenswert. Plasmazelleninfiltrate in den Gefäßscheiden, wie sie für die progressive Paralyse charakteristisch sind, fehlen vollständig. Das Ventrikelepithel ist grösstenteils desquamiert und nur noch an einzelnen Stellen erhalten. Die subependymale Schicht ist beträchtlich verdickt.

Was zuerst die psychischen Störungen in unserem Falle anlangt, so ist symptomatisch die Psychose als Manie mit geistiger Schwäche zu bezeichnen und zeigt die weitgehendsten Analogien mit der expansiven Form der progressiven Paralyse. Die genaue mikroskopische Untersuchung hat aber ergeben, dass paralytische Hirnrindenveränderungen nicht vorliegen, dass vielmehr der Befund sich durchaus mit den Veränderungen deckt, die für den Hydrocephalus idiopathicus charakteristisch sind. Fragen wir uns zuerst, wie oft und mit welchen Psychosen die Syringomyelie sich zu kombinieren pflegt, so hat Schlesinger (1) darauf hingewiesen, dass in früherer Zeit die progressive Paralyse als häufigere Kombination der Syringomyelie erwähnt wurde. Nach seiner Meinung kann diese Tatsache nicht befremden, da gerade bei Geisteskranken zuerst komplettete Sektionen des Zentralnervensystems vorgenommen wurden und bei der Häufigkeit der Syringomyelie auch zufällige Komplikationen von Syringomyelie mit Geisteskrankheiten insbesondere mit der progressiven Paralyse zur Kenntnis gelangen mussten. Dass es in unserem Falle sich um kein zufälliges Zusammentreffen von Psychose und Syringomyelie handelt, unterliegt keinem Zweifel. Beide Affektionen besitzen vielmehr die gleiche pathogenetische Grundlage — eine Entwicklungsstörung des Zentralnervensystems — die im Gehirn den Hydrocephalus, im Rückenmark die Syringomyelie zur Folge hatte. Für die meisten Fälle von Kombination der Syringomyelie mit Psychose wie mit Epilepsie, Manie, Melancholie etc. muss man eine zufällige Koinzidenz annehmen. Das häufige Vorkommen von Hysterie bei Syringomyelie ist aus der Neigung dieser Psychoneurose, die Symptomatologie der verschiedensten organischen Nervenkrankheiten zu komplizieren und zu modifizieren, leicht erklärlich. In unserem Falle hat die Psychose in dem Hydrocephalus internus ihr organisches Substrat und steht nur insofern mit der Syringomyelie in einem kausalen Zusammenhange, als beiden Veränderungen, derjenigen des Gehirns und des Rückenmarks die gleiche Entwicklungsanomalie zugrunde gelegt werden muss. Die Psychosen und die zerebralen Störungen, die bei Hydrocephalen, falls sie ein höheres Alter erreichen, sich entwickeln, sind gleichfalls sehr differenter Art. Ich sehe hierbei von den angeborenen geistigen Schwäche-

zuständen vollständig ab. Bemerkenswert sind jedoch jene Fälle von angeborenem und erworbenem Hydrocephalus, in deren Krankheitsverläufe sich schwere zerebrale und psychotische Symptome einstellen. Am häufigsten pflegen diese Fälle unter dem Bilde eines Hirntumors zu verlaufen. Doch sind auch andere Verlaufsarten zur Beobachtung gelangt, so unter dem Bilde einer multiplen Sklerose, einer Meningitis und wohl auch unter dem Symptomenkomplex der progressiven Paralyse. Allerdings kann ich die 2 Fälle von Huguenin (2), die Schultze (3) in seiner Monographie über den Hydrocephalus als Beispiele dafür anführt, dass der Hydrocephalus int. chronicus klinisch das Bild der Dementia paralytica vortäuschen kann, nicht als beweiskräftig ansehen. Im Gegenteil lassen die Angaben über den Obduktionsbefund in beiden Fällen darauf schliessen, dass es sich um eine typische Paralyse (Allgemeine Hirnatrophie, chron. Leptomeningitis und kompensatorischen Hydrocephalus int. und ext.) gehandelt hat. In dem ersten Falle, den Huguenin als chronische traumatische Meningitis bezeichnet, weil sich das Krankheitsbild — die depressive Form der Paralyse — an ein Schädeltrauma anschloss, war das Gehirn klein, atrophisch. Die Gyri der Hirnhemisphären waren schmal und durch tiefe Sulci getrennt. Neben Pachymeningitis haemorrhagica, Leptomeningitis chronica bestand Hydrocephalus int. und Ependymitis granulosa. Den 2. Fall bezeichnet Huguenin als spontane chronische Meningitis. Er verlief gleichfalls anfangs depressiv und führte unter den typischen Lähmungserscheinungen zum Tode. Auch hier ist Leptomeningitis chronica, Reduktion der Hemisphären, Verdünnung des Cortex auf die Hälfte, bedeutende Oberflächenatrophie neben Hydrocephalus int. notiert. Als Unterscheidungsmerkmale zwischen dem Hydrocephalus und der Dementia paralytica werden angeführt: frühzeitige Pupillenstarre, Silbenstolpern, fibrilläre Zuckungen der Gesichtsmuskeln bei der Dementia paralytica im Gegensatz zum Hydrocephalus, angeborener oder schon längere Zeit bestehender Schwachsinn, Stauungspapille beim Hydrocephalus, während bei der Dementia paralytica die geistige Schwäche erst mit der Krankheit einsetzt. Während die Differentialdiagnose gegenüber den oben angeführten Krankheiten wie Hirntumor, multipler Sklerose, in seltenen Fällen auch Meningitis und Dementia paralytica Schwierigkeiten bereiten kann, deutet in einer Anzahl von Fällen von erworbenem Hydrocephalus die abnorme Grösse und Gestalt des Schädels doch auf einen kongenitalen oder frühzeitig erworbenen Hydrocephalus hin, der nach jahrelangem latenten Bestehen durch Exazerbation schwerer zerebraler Symptome den Exitus herbeiführen kann. Unter den 12 Fällen, die von Schultze (3) als erworberer Hydrocephalus in seiner Monographie angeführt sind,

finden sich 5, bei denen abnorm grosses Schädelvolumen ausdrücklich hervorgehoben ist. Angaben über die Grösse des Kopfumfanges fand ich nur in 1 Falle notiert: Bei einem 18 jährigen jungen Manne betrug der Kopfumfang  $62\frac{3}{4}$  cm. Auch unser Fall mit einem Kopfumfang von 65,5 cm ist hierher zu rechnen. Das Interessanteste an unserem Falle ist die Verbindung des Hydrocephalus mit einer Psychose vom Typus einer maniakalischen Erregung mit geistiger Schwäche, die, wie eine kurze Rekapitulation der Krankheitssymptome lehrt, mit der expansiven Verlaufsart der progressiven Paralyse sich vollkommen deckt. Patient wurde in ganz verwahrlostem Zustande in das Krankenhaus eingeliefert, war beständig in heftiger psychomotorischer Erregung, führte törichte Handlungen aus, äusserte masslose Grössenideen, er sei Millionär, besitze Gold und Edelsteine, war ohne jedes Schamgefühl, verurteilte sich mit Kot und Urin. In hiesiger Anstalt erschien er völlig desorientiert, war in seinen Aeusserungen ganz inkohärent, produzierte unsinnige Grössenideen und kindische Prahlereien, die in seinen Reden immer wiederkehrten, nannte sich von K., sprach von Millionen, reichen Erbschaften, behauptete, die Narben am Kopfe und Beine rührten vom Blitzschlag, von Granatsplittern her. Die expansive Gemütslage wurde häufig von völlig unmotivierten depressiven Verstimmungen mit kindischer Weinerlichkeit unterbrochen. Dabei wurde Patient immer unsinniger und verworrender in seinen Reden, verkannte die Personen seiner Umgebung vollständig, gab schliesslich nur noch ganz zusammenhangslose und zum Teil ganz unverständliche Antworten. Die Ruhr und die heftige Erregung führten durch Erschöpfung den Exitus herbei. Fügt man zu diesem psychotischen Symptomenkomplex noch die körperlichen Innervationsstörungen wie rechtsseitige Fazialisparese, träge Pupillenreaktion, Differenz der Patellarsehnenreflexe, ataktischen Gang hinzu, so gleicht das Krankheitsbild vollkommen dem der expansiven Form der Paralyse. Die längere klinische Beobachtung dieses Falles wurde durch die Ruhr und rasche Erschöpfung des Patienten vereitelt. Auch der Mangel jeglicher anamnestischer Angaben über das Vorleben Kr's macht sich bei der genauen Beurteilung dieses Falles unangenehm fühlbar, Es fehlen vollständig Angaben über die Dauer der Krankheit, über die Analyse des psychischen Zustandes des Patienten vor seiner Erkrankung. Auch darüber bleibt man im Unklaren, ob der Hydrocephalus schon vorher zerebrale Symptome von besonderer Dignität verursacht hat. Um einen erheblichen Grad von Schwachsinn hat es sich sicherlich nicht gehandelt, da Patient anfangs noch eine Prüfung der elementarsten Kenntnisse (Lesen, Rechnen und Schreiben) zuließ und dabei keine gröberen Defekte offenbarte. Auffallend ist in unserem Falle das

Fehlen jeglicher Symptome von Hirndruck, wie Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen, obschon der Hydrocephalus einen recht beträchtlichen Grad erreicht hatte und die Stauungsscheinungen im Gehirn recht erhebliche waren. Umsomehr kontrastiert mit diesem organischen Substrat, das für gewöhnlich von den quälendsten zerebralen Symptomen analog dem Tumor cerebri begleitet zu werden pflegt, in unserem Falle die ausgesprochene expansive Stimmungsanomalie, die nur ganz flüchtig von depressiven Affekten unterbrochen wurde, ohne dass diese auf das zerebrale Leiden hindeuteten.

Dass der Hydrocephalus mit den verschiedensten Bildungsanomalien des Zentralnervensystems wie Encephalocele, Porencephalie, Spina bifida sich kombinieren kann, ist durch zahlreiche pathologisch anatomische Beobachtungen erwiesen. Die Tatsache, dass Hydromyelie und Syringomyelie sich öfters bei Hydrocephalen fand, legt die Vermutung nahe, dass hier ätiologische Beziehungen zwischen beiden Krankheiten bestehen müssen. Dimitroff (4) fand unter 61 Fällen von Syringomyelie mit Sektionsbefunden in 4 Fällen die Kombination mit Hydrocephalus, Hinsdale (5) unter 150 Fällen in der Literatur 15 mit Hydrocephalus. Schlesinger (1) erwähnt unter seinen 56 Beobachtungen 4 mal das gleichzeitige Bestehen eines Hydrocephalus. Der von Kupferberg (6) in der Zeitschrift für Nervenheilkunde 1893 veröffentlichte Fall von chronischem idiopathischen Hydrocephalus eines Erwachsenen, der unter dem Bilde eines Hirntumors verlief und nach Ansicht des Verfassers mit symptomloser Syringomyelie kompliziert war, ist nicht einwandfrei, wie auch von anderer Seite bemerkt worden ist. Die beschriebenen Spaltbildungen fanden sich in beiden Hinterhörnern, zeigten nicht die geringste Andeutung von neugebildeter Glia in der Umgebung der Spalten, keine Vermehrung der Gefäße, keine Homogenisation des Gewebes, keine Veränderung der umgebenden Marksustanz. Untersuchungen haben ergeben, dass kadaveröse Veränderungen im Rückenmark vorzugsweise in der grauen Substanz Spalten erzeugen können, die nach Sitz und Ausdehnung ganz denen bei der Syringomyelie gleichen und nur bei der mikroskopischen Untersuchung mit Sicherheit als durch postmortale Veränderungen erzeugte Artefakte zu erkennen sind. Kupferberg konnte aus der Literatur 15 Fälle zusammenstellen, bei denen die Kombination von Hydrocephalus idiopathicus und Syringomyelie notiert ist und glaubte nach Analyse der einzelnen Befunde seinen Fall als ein Unikum, als geradezu einzige dastehende Komplikation des chronischen idiopathischen Hydrocephalus eines Erwachsenen mit Syringomyelie bezeichnen zu müssen. Das trifft aber nicht ganz zu, da gerade unter den von ihm angeführten Fällen sich zwei nachweisen

lassen, denen diese Bezeichnung zugesprochen werden muss. Es ist dies ein Fall von Langhans (7), der als Lepra anaesthetica (Morvansche Krankheit), Hydrocephalus int. und Syringomyelie in Virchows Archiv Bd. 64 beschrieben ist. Ferner der Fall von Kiewlicz (8), bei dem neben myelitischen Veränderungen echte Syringomyelie und Hydrocephalus int. bestanden. Da der Schädel als sehr gross bezeichnet ist, ist anzunehmen, dass ein gewisser Grad von kongenitalem Hydrocephalus vorhanden war. Den sichersten Hinweis darauf, dass für die Syringomyelie und den Hydrocephalus Entwicklungsanomalien von ausschlaggebender Bedeutung sind, liefern unter anderen die Fälle von Leyden (9) und Chiari (10), bei denen ausgesprochene Missbildungen des Zentralnervensystems die Syringomyelie komplizierten (Hydrencephalocele cerebellocervicalis, Spina bifida). Schlesinger (1) führt in seiner Monographie 24 Fälle (darunter 6 eigene) von Hydrocephalus mit Syringomyelie an, bei denen der Hydrocephalus teils als erworben, teils als angeboren bezeichnet ist. Er weist auf die klinische und prognostische Bedeutung dieser Komplikation der Syringomyelie ausdrücklich hin, da er von seinen 5 Fällen 3, wo diese Komplikation vorhanden war, durch eine akute Exazerbation des Hydrocephalus unter Zunahme der zerebralen Erscheinungen rasch tödlich verlaufen sah. Schüller (11) hat in einer sehr fleissigen und interessanten Arbeit das kasuistische Material von kombinierten Erkrankungen des Zentralnervensystems kritisch verarbeitet und die sich daraus ergebenden ätiologischen Beziehungen der betreffenden Krankheiten in das rechte Licht gestellt. Auch er hat konstatieren können, dass gerade die Syringomyelie relativ am häufigsten von allen anderen nervösen Erkrankungen sich mit anderen kombiniert (wie Spina bifida, Anencephalie, Teratom, Porencephalie, Hydrocephalus Tumoren des Gehirns besonders Gliomen der Brücke und Medulla oblongata). Sein Fall, der eine Kombination von einer echten angeborenen Hemmungsbildung des Gehirns (Mikrogyria vera) mit Syringomyelie und multipler Sklerose darstellt, welch letztere er gleichfalls auf angeborene Bildungsfehler zurückführt, beweist, durch wie verschiedenartige pathologische Veränderungen sich Bildungsabnormitäten im Zentralnervensystem dokumentieren können.

Eine kurze Besprechung verdienen noch die Fälle, bei denen der Hydrocephalus und die Syringomyelie mit einem Tumor im Gehirn zusammen angetroffen wurden, Beobachtungen, die Langhans zur Aufstellung der Stauungshypothese zur Erklärung der Genese einer gewissen Gruppe von Fällen von Syringomyelie veranlassten. Da die Syringomyelie sich aber meist ohne die raumbeengenden Tumoren in der hinteren Schädelgrube an den charakteristischen Stellen im Rückenmark

entwickelt, ist diese Hypothese nicht haltbar. Wohl aber verdient die häufige Wahrnehmung vollste Beachtung, dass die Hirntumoren, die mit Syringomyelie sich vergesellschaften, häufig Gliome sind. Da man auch als Aetioologie der Gliome Entwicklungsanomalien anzunehmen pflegt, so ist das Bindeglied zwischen Syringomyelie und Gliomen des Gehirns gegeben. Wenn auch die Gliomatose — das Gliom des Rückenmarks — von der zentralen Gliose, wie sie die Syringomyelie charakterisiert, sowohl klinisch als auch pathologisch anatomisch zu trennen ist, so lassen doch Beobachtungen von Kombination der Gliomatose des Rückenmarkes mit Syringomyelie und Hydrocephalus internus, wie sie von Oppenheim (12), Schultze (13), Hoffmann (14), Heubner (15), Déjérine (15) mitgeteilt worden sind, auf die innigen ätiologischen Beziehungen dieser Affektionen unter einander schliessen. Da zwischen dem Hydrocephalus idiopathicus und dem kompensatorischen Hydrocephalus bei der Dementia paralytica die weitgehendsten Analogien bestehen, halte ich es für angebracht, auch auf die Fälle von Kombination der Dementia paralytica mit Syringomyelie und Hydromyelie noch kurz einzugehen, zumal über die Frage, ob eine zufällige Koinzidenz vorliegt oder ob beide in pathogenetischer Abhängigkeit zueinander stehen, die Meinungen geteilt sind. So äussert sich Oppenheim (12) in seiner Arbeit über die atypischen Formen der Gliosis spinalis im Anschluss an den beschriebenen Fall, der mit Dementia paralytica verbunden war: „Eine der Dementia paralytica entsprechende oder verwandte Seelenstörung ist wiederholt bei der Gliose beobachtet worden und geht es meines Erachtens nach nicht an, sie als ein zufälliges Accidens aufzufassen“. Hierher gehören die Fälle von Fürstner und Zacher (17), Köberlin (18) u. A. In anderen Fällen fand sich neben der Paralyse ein Hydromyelus [Fall von Tollens (19), Schaffer und Preisz (20), eigener Fall]: Im Gegensatz hierzu ist Schlesinger der Meinung, dass Dementia paralytica und Syringomyelie nur zufällige Kombinationen darstellen, die sich aus der Häufigkeit beider Erkrankungen und aus der Tatsache, dass bei Geisteskrankheiten am meisten komplettete Sektionen des Zentralnervensystems vorgenommen werden, erklären lassen. Ebenso glaubte er, dass die Häufigkeit des Zusammentreffens einer Syringomyelie mit Tabes dorsalis sich aus den gleichen Umständen erklären lässt. Er stellt die Syringomyelie, was die Häufigkeit ihres Vorkommens anlangt, gleich hinter die Tabes, die luetischen und Kompressionserkrankungen des Rückenmarkes. Nach einer anderen Richtung hin hat Tollens (19) den Befund eines typischen Hydromyelus mit Defekt der hinteren Schliessungslinie des Medullarrohres bei einem Paralytiker in kausalen Zusammenhang mit der Gebirnerkrankung zu bringen gesucht. Er er-

blickt in den gefundenen Bildungsanomalien im Rückenmark den anatomischen Beweis dafür, dass das Zentralnervensystem ein mangelhaft angelegtes, minderwertiges und somit zu Erkrankungen insbesondere zur Entwicklung der progressiven Paralyse besonders disponiertes war.

Ich habe einen ähnlichen Fall beobachtet. Bei einem sonst typisch verlaufenen Fall von Paralyse fand sich im Lendenmark ein echter Hydromyelus (Taf. XVIII, Fig. VI). Das Rückenmark zeigte außerdem tabische Hinterstrangsdegeneration und leichten Faserausfall in einem Pyramidenseitenstrang. Ob man wirklich berechtigt ist, diese Entwicklungsanomalien des Rückenmarkes als Ausdruck einer minderwertigen Beschaffenheit des gesamten Zentralnervensystems betrachten zu dürfen, die den Boden für die Entstehung der Paralyse abgibt, wobei die anderen Noxen wie syphilitische Infektion etc. eine ziemlich untergeordnete, nur auslösende Rolle spielen, erscheint mir sehr zweifelhaft. Meines Erachtens handelt es sich in allen diesen Fällen um eine zufällige Koinzidenz, die ja bei der Häufigkeit der Paralyse und den nicht gerade seltenen Entwicklungsanomalien des Rückenmarks keinen auffälligen Befund bildet.

Wenn wir bei unserem Falle den somatischen Untersuchungsbefund nach Anhaltspunkten für die klinische Diagnose Syringomyelie durchforschen, so finden sich doch einige Angaben, die sich verwerten lassen. Das ist die ausgedehnte Hypalgesie am Körper, die Skoliose, die Differenz der Patellarsehnenreflexe und der ataktische Gang. Die Temperaturrempfindung konnte bei dem erregten und widerstreben den Kranken nicht geprüft werden. Muskelatrophien waren nicht vorhanden. In pathologisch anatomischer Beziehung ist der Befund im Rückenmark der für die Syringomyelie charakteristische, auch was die Hinterstrangsdegeneration anlangt.

In unserem Falle hatte der Hydrocephalus eine mittlere Grösse erreicht. Das Gehirngewicht von ca. 1500 g, die abgesehen von der Hyperämie im wesentlichen normal strukturierte Hirnrinde, der reichliche Gehalt an Tangentialfasern in der Hirnrinde, die geradezu als hypertrophisch imponierenden Hirnwundungen machen es wahrscheinlich, dass unser Hydrocephale vor der letzten psychischen Erkrankung keine stärkere intellektuelle Abschwächung gezeigt hat. Darin ist nun nichts Auffallendes zu erblicken, da in der Literatur sich genügend Beispiele dafür aufzufinden lassen, dass die Hydrocephalie geringeren und selbst mittleren Grades die Entwicklung der geistigen Funktionen nicht zu hemmen braucht, ja selbst eine vorzügliche Begabung in leichteren Fällen nicht ausschliesst.

Die Psychose bei unserem Hydrocephalen ist wohl eine rein terminale Erscheinung und ist nur auf die Ernährungsstörungen zurückzuführen, denen das Gehirn infolge der ad maximum entwickelten intrakraniellen Drucksteigerung und venösen Stauung ausgesetzt war. Die in unserem Falle so stark ausgeprägten pathologisch anatomischen Veränderungen an der Tela chorioidea, die in eine derbe sehnige Membran umgewandelt erschien, mit der Oberfläche der Thalami fest verwachsen war und zu einer erheblichen Kompression der Vena magna Galeni geführt hatte, erklären in Verbindung mit der gleichfalls sehr stark entwickelten Ependymitis der Seitenventrikel die mechanischen Verhältnisse, unter denen der Hydrocephalus in unserem Falle eine so beträchtliche Grösse erreicht hatte, dass er nach Auslösung einer allgemeinen psychischen Erregung vom Charakter der agitierten Paralyse unter raschem psychischem Verfalle den Exitus des Trägers herbeiführte. Das Vorkommen anderer typischer Bildungsanomalien mit solchen des Zentralnervensystems beansprucht vom allgemeinen pathogenetischen Standpunkte aus grosses Interesse und ist gerade das Zusammentreffen von sicheren Missbildungen des Nervensystems mit solchen bezüglich der Pathogenese noch sehr der Kontroverse unterworfenen pathologisch anatomischen Organveränderungen wie z. B. den Zystennieren zur Unterstützung der Annahme, dass letzteren eine embryonale Bildungshemmung zugrunde liegt, mit Erfolg verwandt worden, conf. Dunger (21), der eine grössere Anzahl einschlägiger Fälle aus der Literatur zusammengestellt hat. Unser Fall von Kombination einer Missbildung des Gehirns (Hydrocephalus) und Rückenmarks (Syringomyelie) mit einer typischen Hufeisenniere liefert einen weiteren interessanten Beleg für das multiple Auftreten von Entwicklungsstörungen in demselben Organismus. Ich kann die Kasuistik über die Kombination von Mildungen des Zentralnervensystems mit solchen anderer Organe noch um 2 weitere Fälle vermehren:

1. 1 Fall von Hypoplasie der rechten Grosshirnhemisphäre, diffuser Sklerose des rechten Schläfenlappens, rechtsseitigem Hydrocephalus mit Zystennieren.

2. 1 Fall von Hypoplasie der linken Grosshirnhemisphäre, Mikrogrye des linken Stirn- und Hinterhauptlappens mit grosser Zystenleber und Mesenterialzyste.

Über diese Fälle soll an anderer Stelle zugleich mit anderen bemerkenswerten Beobachtungen von organischer Epilepsie Genaueres berichtet werden.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, meinem früheren Chef Herrn Geheimen Rat Dr. Weber-Sonnenstein für die Ueberlassung des Materials sowie für das stets bewiesene Interesse und Entgegenkommen meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

---

### Literaturverzeichnis.

1. Schlesinger, Die Syringomyelie, eine Monographie.
2. Huguenin, Der chronische Hydrocephalus. Handbuch der spez. Pathologie u. Therapie von Ziemssen, Supplementband.
3. Schultze, Die Hydrocephalie. Spez. Pathologie u. Therapie von Nothnagel. IX. Bd. III. Teil.
4. Dimitroff, Ueber Syringomyelie. Dieses Archiv. 29. Bd. S. 299.
5. Hinsdale, Syringomyelie. Monographie.
6. Kupferberg, Chronischer idiopathischer Hydrocephalus kompliziert mit symptomloser Syringomyelie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1893. Bd. 4.
7. Langhans, Virchows Archiv. Bd. 64. S. 175.
8. Kiewlicz, Ein Fall von Myelitis transversa, Syringomyelie, multipler Sklerose etc. Dieses Archiv. Bd. 20. S. 21.
9. Leyden, Ueber Hydromyelus und Syringomyelie. Virchows Arch. Bd. 68.
10. Chiari, Deutsche med. Wochenschr. 1891. S. 1172 u. 1174.
11. Schüller, Ein Beitrag zur Pathologie der kombinierten organischen Erkrankungen des Nervensystems. Jahrbücher für Psychiatrie. 26. Bd. S. 365.
12. Oppenheim, Ueber atypische Formen der Gliosis spinalis. Dieses Arch. Bd. 25. S. 316.
13. Schultze, Beitrag zur Lehre von den Rückenmarkstumoren. Dieses Arch. Bd. 8. S. 367.
14. Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. III. S. 17.
15. Heubner, Ueber einen Fall multipler Rückenmarksgliome mit Hydrocephalus internus. Dieses Archiv. Bd. 34. S. 626.
16. Déjérine, Zitiert bei Hoffmann. Vide Nr. 14.
17. Fürstner und Zacher, Zur Pathologie und Diagnostik der spinalen Höhlenbildung. Dieses Archiv. Bd. 14. S. 422.
18. Köberlin, Hydrocephalus int. und Syringomyelie. Münchener med. Wochenschrift. 1889. S. 335.
19. Tollens, Bildungsanomalien im Nervensystem bei einem Paralytiker. Monatsschrift für Psychiatrie u. Neurologie. Bd. 9. H. 6.

1062 Dr. Kufs, Idiopathischer Hydrocephalus eines Erwachsenen usw.

20. Schaffer und Preisz, Ueber Hydromyelie und Syringomyelie. Dieses Archiv. Bd. 13. H. 1.
  21. Dünger, Zur Lehre von der Zystenniere mit besonderer Berücksichtigung ihrer Heredität. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie. 1904. 35. Bd. S. 445 ff.
- 

#### **Erklärung der Abbildungen (Tafel XVII und XVIII).**

Figur I. Schnitt durch das III. Zervikalsegment. Färbung nach Wolters.

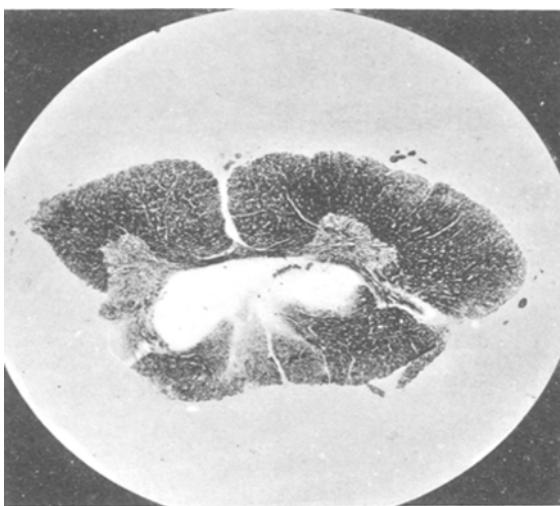
Figur II. Schnitt durch das II. Zervikalsegment.

Figur III. Schnitt durch die Pyramidenkreuzung.

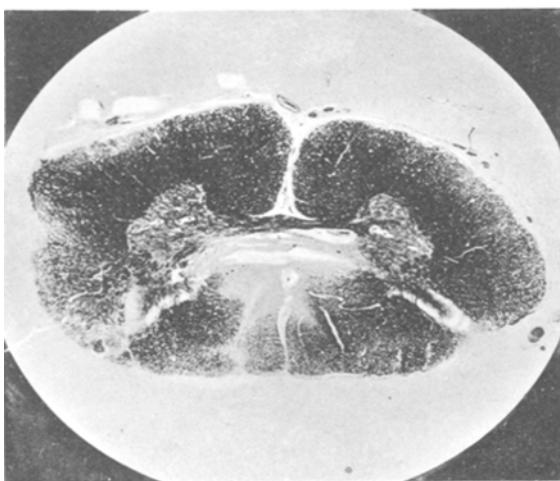
Figur IV. Schnitt durch die Schleifenkreuzung.

Figur V. Schnitt durch die Mitte der rechten Zentralwindungen bis zum Ventrikelepithel.

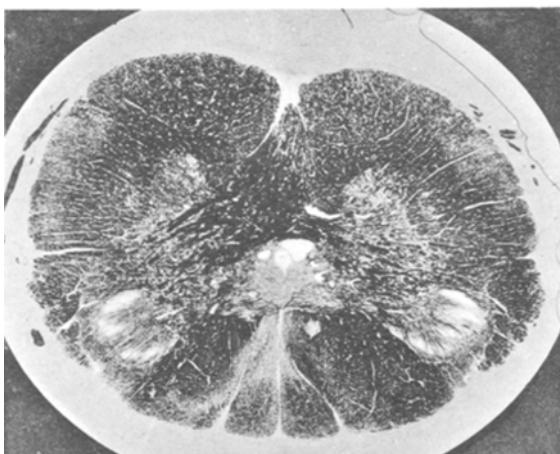
Figur VI. Hydromyelus im Lendenmark bei progressiver Paralyse.

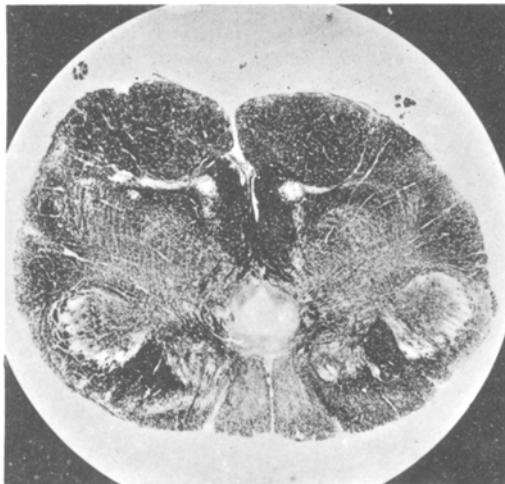


*Fig. I.*

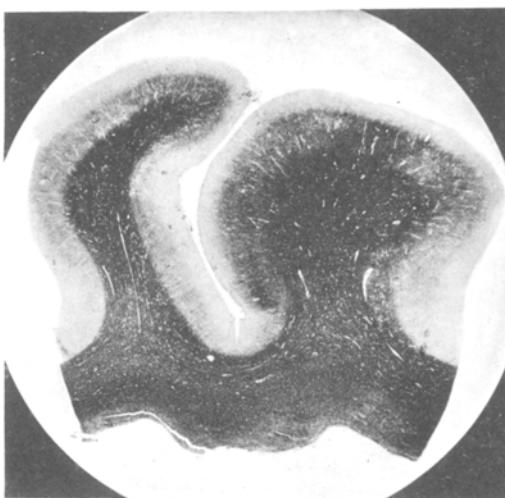


*Fig. II.*





*Fig. IV.*



*Fig. V.*

