

II.

(Aus der Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses
in Moskau.)

Pathologie und Pathogenese des primären chronischen Hydrocephalus.

Von

Dr. med. **M. S. Margulis** (Moskau).

(Hierzu Tafeln I—III.)

Bis zum 18. Jahrhundert war nur die kongenitale Form des Hydrocephalus bekannt. Die ersten Beschreibungen finden wir bei Hyeronymus Mercurialis, Boerhave und Petit. Im Jahre 1768 veröffentlichte R. Whytt eine ausführliche Arbeit über den erworbenen Wasserkopf bei Kindern. Whytts Beobachtungen wurden von seinen Schülern auch auf Erwachsene übertragen; seit dieser Zeit beginnt man auch eine akute und chronische Form dieser Krankheit zu unterscheiden. Diese Differenzierung basierte jedoch auf äusseren im Verlaufe der Krankheit beobachteten Symptomen. Pathologisch-anatomische Untersuchungen wurden bis dahin nicht angestellt (G. Levi, L. Lüth).

Im Jahre 1779 entdeckte Quin die Entzündung der Hirnhäute, eine der häufigsten pathognomonischen Ursachen des Hydrocephalus. Zu den gleichen Resultaten kam auch Gaelis (zit. nach Levi). In chronologischer Beziehung seien noch die Arbeiten von Huguenin (1878) und Wernicke (1883) erwähnt, welche sich an die Entzündungstheorie der Hirnhäute beim Hydrocephalus anschlossen. Die späteren Arbeiten von Oppenheim, Kupferberger u. a. isolieren schon den „idiopathischen primären Hydrocephalus int.“ Als Grundlage des primären Hydrocephalus erschien fast gleichzeitig die Arbeit von Quincke (1893) über Meningitis serosa ventricularis.

Ungeachtet der aufgezählten vielen Untersuchungen, weist das pathologische Bild des primären chronischen Hydrocephalus noch viele ungelöste und strittige Fragen auf. Wir hatten Gelegenheit sechs Fälle von primärem Hydrocephalus intern. chron. bei Erwachsenen zu untersuchen; außerdem wurden im Zusammenhang mit denselben vier Fälle von sekundärem Hydrocephalus intern. chron. untersucht, von

denen zwei nach einer zerebrospinalen Meningitis und zwei nach einem Stauungshydrocephalus (Tumor cerebelli, Hämorrhagie in der hinteren Schädelgrube) sich entwickelten.

Um Wiederholungen zu vermeiden, wurden einzelne Krankengeschichten und Beschreibungen der pathologischen Untersuchungen so eng als möglich zusammengefasst.

Die in einer 4 proz. Formalinlösung fixierten Stücke aus dem Seiten- und dem dritten Ventrikel, dem Hirnschenkel und dem Hirnstamm wurden in Celloidin eingebettet und mit Eosin-Hämalaun, nach v. Gieson, mit Thionin nach Nissl, nach Weigert-Pal und Stözlner gefärbt; die Neurogliafärbung wurde nach der Fischerschen und Malloryschen Methode gemacht.

Fall 1. Hydrocephalus internus chronicus.

E. A. S., 47 Jahre alt, wurde am 13. 8. 1902 in das Alt-Ekatherinen-Krankenhaus im bewusstlosen Zustande und mit einer Reihe epileptischer Anfälle aufgenommen. Puls 128 in der Minute.

Die Frau des Patienten gibt an, dass letzterer bis dahin keine Anfälle hatte; Schnaps trank er sehr viel. Am 13. August verfiel er plötzlich in einen bewusstlosen Zustand.

Status praesens. Der Pat. beantwortet keine Fragen; er befindet sich im soporösen Zustande, zeigt eine hochgradige Gedächtnisschwäche; auf Nadelstiche reagiert er gar nicht. Die Atmung ist irregulär, temporär vom Cheyne-Stokesschen Typus. Der schwache Puls ist etwas beschleunigt (98). Die Arterien sind hart, der systolische Ton ist an der Herzspitze verstärkt, der diastolische ist kaum hörbar. Lungen o. B. Ozaena. Die Pupillen sind klein und reagieren auf Licht nicht. Allgemeine Schwäche aller Extremitäten. Die Patellarreflexe sind träge; Bauch- und Sohlenreflexe sind nicht auslösbar.

Der mässig ernährte Patient ist blass von mittlerem Körperbau. Temperatur 36,1—38,8.

15. 8. In der rechten Lunge hinten ist die Atmung stark abgeschwächt, Geräusche sind nicht vorhanden, perkutorisch findet man eine geringe Dämpfung; längs der rechten Axillarlinie hört man zerstreute Rasselgeräusche; der Puls ist weich; das Bewusstsein ist getrübt. Epileptische Anfälle wurden im Krankenhouse nicht beobachtet. Der Pat. starb am 16. 8. um 4 Uhr morgens.

Diagnosis clinica: Epilepsia alcoholica, Pneumonia acuta dextra.

Diagnosis anatomica (Prosektor W. Kolli): Ependymitis chronica, Hydrocephalus intern. chron.; Pneumonia aspirat. pulmonis dextr. Oedema pulm. sin., Degeneratio adiposa myocardii et renum.

Die Hirnwindungen sind abgeflacht, die Pia ist ein wenig verdickt und den Gefässen entlang trübe; diese Veränderungen sind an der Basis am stärksten ausgesprochen; der Gehirnumfang ist normal, auch ist keine Atrophie irgend welcher Abschnitte wahrnehmbar. An der Basis sind die Gefässen verdickt. Auf den Frontalschnitten des in Formalin gehärteten Gehirnes beob-

achtet man eine starke Erweiterung der beiden Seitenventrikel und eine mässige Erweiterung des vorderen Teiles des Vorderhorns und des Unterhorns. Der quere Durchmesser des Vorderhorns beträgt 3 cm, des Unterhorns 1 cm, des Hinterhorns 4 cm, der Cella media 6 cm. Die innere Ventrikelwand ist hügel-förmig, das Ependymgewebe ist verdickt und stellt auf dem Durchschnitte eine breite fibröse, von dem anliegenden Gewebe leicht abhebbare Lamelle dar. Die Gefäße sind geschlängelt und haben ein verhältnismässig weites Lumen. Die weisslichen Lamellen beobachtet man vorwiegend auf der Ventrikelwand des Hinterhorns weniger auf der anderen Hörner. Der Balken stellt eine dünne Membran dar; am meisten ist das Corp. callosum über der Cella media verdünnt; seine Striae longitudinales bilden zwei deutlich unterscheidbare, längs-verlaufende Fibrillenbündel, die durch quere Fibrillen miteinander verbunden sind. Das Septum pellucidum ist in Form einer ganz dünnen Membran erhalten. Die beiden For. Monroi und der dritte Ventrikel sind stark erweitert, die vordere Kommissur ist gespannt und teilt den dritten Ventrikel in zwei ungleiche Teile. Der Aquaed. Sylvii ist leicht durchgängig und stark erweitert. Der vierte Ventrikel ist mässig erweitert, auch seine innere Wand ist etwas uneben. Der schwächer als normal entwickelte Plexus choroideus beider Ventrikel ist anämisch, die Tela chorioidea ist verdickt und an ihren Seiten liegen verdickte und gewundene Gefäße.

Das rechte und Mittelhorn. Die Ependymbekleidung der Ventrikelwand ist an vielen Stellen hyperplasiert. An diesen Stellen sind die Ependymzellen in mehreren Reihen angeordnet. Sie sind zum grössten Teil rund oder unregelmässig und bestehen fast nur aus einem Kerne, der von einem schmalen Protoplasmasaum begrenzt wird. Die Hyperplasie des Ependyms erstreckt sich auf ziemlich weite Bezirke der Ventrikelwand; an einzelnen Stellen beobachtet man begrenzte Verdickungen der Ependymbekleidung, welche sich in einer Anhäufung von unregelmässigen Gliazellen äussert. Die Ventrikelwand bildet zahlreiche buchtenshähnige Vertiefungen und stellenweise Zotten. Von den letzten haben wir grosse Vorsprünge mit breiter Basis zu unterscheiden, welche in der Nähe der grossen in den tiefen Ependymschichten gelegenen Gefässen sich befinden. Die Gefäße sind von einer stark entwickelten Schicht von Gliafasern umgeben, die ein dichtes Netzwerk mit eingelagerten Astrozyten und Gliakernen bilden. Vom perivaskulären Glianetz ziehen parallel der Ventrikelwand zahlreiche Ausläufer. Ueber der Gliaschicht, näher zur Ventrikeloberfläche befindet sich eine netzförmige Schicht feinfaserigen Gliagewebes mit zerstreuten Gliakernen und ganz vereinzelten Astrozyten. Die erste Zottenform stellt einen rundlichen oder kolbenförmigen, durch zwei Taschen begrenzten Vorsprung der Ventrikelwand dar, und besteht aus einem dichten Netzwerk von Gliagewebe, in dessen Schlingen man oft Amyloidkörperchen antrifft; die Oberfläche der Zotten wird oft von einer mehrschichtigen hyperplasierten Ependymschicht bedeckt, dagegen fehlt an einigen die Ependymbekleidung ganz. Im Zentrum der Zotten, ab und zu auch an der Basis, befinden sich 1 bis 2 Gefäße. Die zweite Zottenform besteht aus einer Anhäufung von Gliakernen, welche in einem dichten Glianetze eingeschlossen sind. Diese spindel- oder konusförmigen

Zotten liegen im Subependymgewebe und stehen, wie Serienschnitte zeigen, in gar keiner Beziehung mit den Gefässen; dank dem dichten, ihre Grundlage bildenden Netze von Gliafasern haben sie ein kompaktes Aussehen. Diese Zotten unterscheiden sich noch von einer dritten Form, die in einer starken Proliferation der Ependymzellen sich äussert und ein feines, fast unbemerkbares Glianetz besitzt. Die an Zahl vermehrten Gefässes des Ependyms und der Subependymschicht sind nicht verdickt und eine rundzellige Infiltration ist in ihnen nicht vorhanden; sie sind von einer grossen Zahl runder oder ovaler Amyloidkörperchen von verschiedener Grösse umgeben, die vorwiegend in dem Glianete eingeschlossen sind; sie färben sich mit Hämalaun blau, wobei das Zentrum stärker als die Peripherie die Farbe aufnimmt.

Das Gebiet des linken Foramen Monroi mit dem Plex. choroid. (s. Fig. 2).

Auf der Ventrikelwand befinden sich viele konusförmige Zotten.

Die Hyperplasie der Ependymbekleidung ist an der Basis der Zotten stärker als in der Grenzschicht ausgesprochen, in der Richtung zum Gipfel zu wird das Ependymgewebe einreihig, die Zellen sind plattgedrückt und dank der Atrophie der Ependymzellen fehlt am Gipfel der Zotten das Ependym sehr oft ganz, was man an der verschiedenen Zellform von der Basis bis zum Gipfel ersehen kann. Die Zotte hat eine Eiform, deren Längsachse parallel der Ventrikelwand liegt; die spindelförmigen Enden der Achse gehen allmählich in das subependymäre Gliagewebe über. Die Zotte besteht aus einem dichten Netze von Gliafasern und dicht zusammengehäuften Gliakernen. Die Gliafasern haben verschiedene Richtung. An der Zottenbasis beobachtet man nicht selten eine fibröse Lamelle; die Amyloidkörperchen liegen oft in Kettenform an der Basis zerstreut. An einzelnen Stellen sieht man Zotten, die aus Zellen bestehen und die ein ganz feines Glianetz besitzen. Auf der von der Ependymbekleidung befreiten Ventrikelwand sieht man an einer Stelle des Präparates eine ziemlich umfangreiche, durch Fuchsin stark gefärbte (v. Gieson) Bindegewebsschicht; in der an sie grenzenden unteren Schicht befinden sich viele Gliakerne. Die Gefässes der Subependymschicht weisen eine Proliferation der Adventitia auf, welche Ausläufer und Lamellen bilden. Die Wand ist nicht infiltriert. Im Subependymgewebe liegen einzelne Amyloidkörperchen. Die Gefässes der Plexus choroid. weisen Degenerationserscheinungen auf, sie färben sich homogen und diffus, die Adventitia der Gefässes ist oft proliferiert. An einzelnen Stellen des Präparates sieht man runde, glänzende und homogen gefärbte Gebilde, deren Peripherie aus einem schmalen, hell gefärbten Saume besteht und sich vom zentralen, dunkel gefärbten Teile scharf abhebt, oft ist der Uebergang allmählich und bildet konzentrische Kreise.

Das Gebiet des Foramen Monroi dext. Das mikroskopische Bild ähnelt dem soeben beschriebenen, nur ist die Zottenzahl hier vermehrt. An der Basis einzelner Zotten bildet die bogenförmig angeordnete Gliaschicht eine scharfe Grenze von dem umgebenden Gewebe. Einzelne grössere Gefässes springen in die Ventrikelwand vor und sind mit einer hyperplasierten Ependymschicht bedeckt. In der Ventrikelwand befinden sich viele, z. T. sehr stark ge-

schlängelte Taschen. An einzelnen Stellen beobachtet man ganz abgeschnürte Hohlräume, die z. T. oder ganz mit Zellen gefüllt sind und an Haufen von Gliakernen erinnern. Die Ependymbekleidung der Ventrikelwand ist durchweg hyperplasiert und vielreihig. Nach der Stolznerschen und Weigert-Palschen Färbung nehmen die um die Zotten gelegenen Ependymzellen eine gelbe bzw. graue Farbe an, Nervenfasern sieht man hier nicht. Deutlich treten die Konturen der Zotten und das gelbgefärbte Netz von Gliafasern zum Vorschein. Unter dieser Zottenependymschicht befindet sich eine in verschiedener Richtung durch sehr dünne Myelinfasern durchkreuzte Schicht.

Cella media (rechter Ventrikel). Die Ependymbekleidung fehlt fast ganz, man trifft nur ganz vereinzelte Reihen noch erhaltener Zellen (5—6), in welchen man zusammengedrückte atrophierte Ependymzellen erkennen kann. Einzelne Bezirke sind mit degenerierten Ependymzellen ausgefüllt, deren Zellen eine unregelmässige, runde Form besitzen und z. T. wie Gliakerne aussehen. Zotten sind weniger als in den anderen Präparaten. In der ganzen Ventrikelwand bemerkt man eine Vermehrung der Gliakerne und der Gliafasern der Ependymschicht, die ein dichtes Netz darstellen; in einzelnen mikroskopischen Präparaten findet man ganze Nester von Astrozyten. Degeneration der Myelinfasern ist nicht zu beobachten.

Das rechte Hinterhorn. Das Ependymgewebe fehlt an der ganzen Ventrikelwand und ist durch fibröses Gewebe ersetzt, das sich mit Fuchsin sehr stark und diffus färbt, die glänzenden Bindegewebefasern sind deutlich ausgesprochen. An einzelnen Stellen des Präparates findet man über diese fibröse Schicht Elemente der Gliabekleidung in Form von atrophischen plattgedrückten Zellen oder von Gliafasern und Gliakernen; die fibröse Schicht durchwächst das umgebende faserige Gliagewebe (s. Fig. 6). Unmittelbar unter der fibrösen Schicht befindet sich ein breites Netz dicht geflochtener, stark vermehrter Gliafasern. Die Kerne sind in Haufen und diffus gelegen, Amyloidkörperchen sind in reicher Menge vorhanden. Die Adventitia der Gefässer der Subependymschicht ist durch Bindegewebsslamellen verdickt, die Gefässer sind fast stets erweitert und mit Blut gefüllt, die Gefässwände sind nicht infiltriert. In der Gefässzone, in ziemlicher Entfernung von der Oberfläche der Ventrikelwand, befinden sich runde oder länglich-ovale, von Ependymzellen ausgekleidete Hohlräume, die an einzelnen Stellen z. T. auch ganz mit Gliazellen erfüllt sind. Degenerationserscheinungen an den Bindegewebefasern in der Ventrikelwand sind nicht nachweisbar.

Aquaeductus Sylvii. Der Hohlraum des Aquaeductus Sylvii ist stark erweitert; seine Wände sind fast durchweg mit einer hyperplasierten Ependymschicht bedeckt. Die vielen typischen, insbesondere aber kolbenförmigen und länglichen Zotten bestehen aus an der Basis gelegenen spindelförmigen und im Zentrum runden Gliazellen, die Gliafasern sind an der Basis bogenförmig angeordnet und mit ihrer Konkavität der Ventrikeloberfläche gerichtet, im Zentrum nehmen sie verschiedene Richtungen ein und bilden ein dicht geflochtenes Netz; die Oberfläche der Zotten ist oft von einer vielreihigen hyperplasierten Ependymschicht bedeckt. Viele Taschen und Divertikel liegen in der Wand des Aqua-

ductus Sylvii. Man kann an Serienschnitten beobachten, wie sich die Divertikel allmählich von der Ventrikelwand abschnüren und zuletzt in einer ziemlichen Entfernung vom Boden des Aquaeductus Sylvii in Form grosser, runder oder ovaler und oft auch gewundener Hohlräume auftreten, die mit regelmässigen einreihigen Ependymzellen ausgekleidet sind oder von Gliazellen erfüllt sind. Nicht selten grenzen an die Oberfläche des Aquaeductus Sylvii Anhäufungen von Gliazellen, welche als Querschnitte dieser Divertikel anzusehen sind. Die Gliafasern sind um bzw. in der Wand des Aquaeductus Sylvii sehr stark entwickelt; sie begrenzen bogenförmig den Hohlräum des Kanals, indem sie ein dicht geflochtes, faseriges Netz mit sehr vielen Kernen bilden. Die Gefässen sind nicht verändert und stehen in keiner Beziehung zu den Zotten. Nach der Nisslschen Färbung weisen die Zellen ausser den gewöhnlichen Erscheinungen der Tigrlysis keine Veränderungen auf.

Der vierte Ventrikel (Querschnitt der *Medulla oblongata* in der Höhe des Vaguskernes) (s. Fig. 4).

Die Ependymbekleidung des 4. Ventrikels ist stark hyperplasiert. An vielen Stellen des Präparats sieht man, wie die einreihige zylindrische Ependymbekleidung in eine mehrschichtige übergeht und die Zellen eine unregelmässige und verschiedenartige Gestalt annehmen. Die Ventrikelwand weist viele Taschen und gewundene, z. T. sehr tief gelegene Divertikel auf. Man trifft aus dem Grunde sehr oft runde oder ovale, mit Ependymzellen ausgekleidete Spalten in geräumiger Entfernung vom Ventrikelboden, das sind schräg oder quer durchschnittene Divertikel. Ausser diesen Taschen weist die Ventrikelwand ziemlich viele Zotten auf, die oft sehr grosse Dimensionen annehmen. Die Grösse der Zotten schwankt zwischen der eines Hirsekornes und bis zu makroskopisch sichtbaren Gebilden, die aus gewucherten und ineinander geflochtenen Gliafasern bestehen. Man kann den Bau der Zotten auf Serienschnitten verfolgen, sie stehen in gar keinem Zusammenhange mit den Gefässen; die letzteren fehlen zum grössten Teile in der Nähe der Zotten. Das Gliagewebe kann die Ependymbekleidung überwuchern, und man beobachtet dann deutlich die einreihige Schicht der zylindrischen Ependymzellen. Die Gefässen des 4. Ventrikels sind unverändert. In dem gewucherten gliösen Ependymgewebe trifft man sehr viele Amyloidkörperchen.

Die rechte Zentralwindung. Bedeutende Vermehrung der diffus oder in Haufen gelegenen Gliakerne, insbesondere in der grauen Substanz. Nach der Nisslschen Färbung beobachtet man ausgiebige und deutlich ausgesprochene Veränderungen an den Zellen in Form der Tigrlysis (totale und peripherie Tigrlysis, wandständige Kernstellung, Konfigurationsveränderungen der Zellen). Die Zellen sind nicht verkleinert. Nach der Palschen und Stölznerschen Färbung beobachtet man eine bedeutende Lichtung oder sogar Schwund der Tangentialfasern. Die Fibrillen sind keiner Degeneration unterworfen. Nach der Marchi-Buschschen Methode wurden keine Veränderungen gefunden.

In diesem Falle fiel der 46 jähr. bis dahin gesunde Potator plötzlich in einen bewusstlosen Zustand und wurde ins Krankenhaus mit einer

Reihe epileptischer Anfälle gebracht (bis dahin hatte der Patient keine epileptischen Anfälle). Die Untersuchung ergab kolossale Gedächtnisschwäche, Cheyne-Stokessche Atmung, allgemeine Schwäche der 4 Extremitäten; träge Patellarreflexe; die Pupillen reagierten auf Licht nicht, Bauch- und Plantarreflexe fehlten.

Das pathologische Bild ist kurz zusammengefasst wie folgt: Die Seitenventrikel, der dritte Ventrikel und der Aq. Sylvii sind sehr stark, der vierte Ventrikel mässig erweitert. Alle Ventrikelwände (inkl. des 4. Ventrikels) sind hügelförmig verändert, das Ependym, welches sich durch eine dicke fibröse Lamelle von der unteren Schicht abhebt, ist sehr verdickt, doch an vereinzelten Stellen ist das Ependym atrophisch. Man beobachtet auf der Ventrikelwand, insbesondere im Hinterhorn, ziemlich viele weisse Knötchen von fibröser Konsistenz. Das Corpus callosum ist stark verdünnt, die Foramina Monroi und Aq. Sylvii sind durchgängig und gedeckt, der Plexus chorioideus ist etwas atrophisch, anämisch und von kompakter Konsistenz. In der Ventrikelwand befinden sich viele Taschen und Divertikel, die entweder mit der Ventrikelhöhle in Verbindung stehen oder isoliert und in einer geringen Entfernung von der Ventrikeloberfläche liegen und ganz begrenzte, mit Ependymzellen ausgekleidete oder mit Gliazellen gefüllte Hohlräume darstellen. Die gliöse Ependymschicht besitzt zahlreiche Zottenformen, unter denen man drei Typen unterscheiden kann. Der erste konus- oder kolbenförmige Typus, der an seiner Basis oder im Zentrum 1—2 grosse Gefäße besitzt, besteht aus Gliafasern und Gliakernen und ist oft von hyperplasierten Ependymzellen bedeckt. Der zweite Typus der Zotten besteht ausschliesslich aus proliferiertem Gliagewebe (Gliafasern und Gliakerne) und besitzt gar keine Gefäße. Der dritte Typus liegt sehr oberflächlich und besteht nur aus in Haufen liegenden Ependymzellen, zwischen den Zellen beobachtet man ein feines Netz von Gliafasern. Das proliferierte perivaskuläre Gliagewebe sendet viel Ausläufer zu den angrenzenden Zotten, so dass eine ziemlich dichte und breite Schicht eng ineinander geflochtes Gliafasern entsteht, welche in der Gefässzone des Ependyms parallel der Ventrikeloberfläche gelegen ist. In der gewucherten Ependymschicht und in den Zotten liegen viele Amyloidkörperchen. Die Adventitia der Gefäße der Ependym- und z. T. der Subependymschicht ist gewuchert, im Plexus chorioideus findet man Degenerationserscheinung mit proliferierter Adventitia und vereinzelten runden und glänzenden Gebilden, die oft eine Schichtung aufweisen. Unmittelbar an der Ventrikeloberfläche und etwas tiefer, doch in der Ependymschicht findet man Lamellen oder Streifen von reich entwickeltem fibrösen Bindegewebe, die den makroskopisch sichtbaren und

oben erwähnten weissen Knötchenschuppen entsprechen. In der Rinde sind die Gliakerne vermehrt und insbesondere in der grauen Substanz sind ihre Tangentialfasern atrophisch bzw. sehr rar. Eine geringe Leptomeningitis der konvexen und basalen Hirnfläche.

2. Fall. Hydrocephalus internus chronicus. Endokarditis.

Die 40 jähr. Bäuerin D. W. wurde in der inneren Abteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses am 9.10.01 aufgenommen. Sie klagt über Schwäche. Sie ist ungefähr zwei Wochen krank und, nach den Angaben der Patientin, hat sie die ganze Zeit erhöhte Temperatur, Kopfschmerzen, Husten und ist sehr schwach. 10 Jahre leidet sie an vermutlich epileptischen Anfällen. Vor 7 Jahren hat sie eine unbestimmte Infektionskrankheit durchgemacht. Die jetzige Krankheit begann mit allgemeinem Unbehagen und Frösteln. Lues wird negiert. Potus mässig.

Status praesens: Der Körperbau und Ernährung sind gut; das Gesicht ist etwas zyanotisch. Sie ist sehr apathisch; sie erinnert sich ihres Krankheitsverlaufes sehr schlecht. Die Zunge ist mit einem braunen Belag dicht bedeckt; Appetit fehlt; Incontinentia urinae et alvi. Der Leib ist nicht gedehnt. Die Milz ist stark vergrössert und kann am Rippenbogen palpirt werden. Die Leber liegt 2—3 fingerbreit unter dem Rippenbogen. Die Patientin hustet; der Auswurf ist gering von schleimig-eitrigem Charakter. In den Lungen sind viele trockne und in den unteren Partien auch feuchte Rasselgeräusche hörbar. Das Herz ist nach links und rechts ungefähr einfingerbreit erweitert; an der Herzspitze abgeschwächtes systolisches Geräusch, an der Art. pulmonalis akzentuierter 2. Ton. Der Puls ist regulär. An den Händen sind Petechien, die an die Effloreszenzen des Typhus exanthematicus erinnern. Temp. morgens 38, abends 39,7. 11. 10.: das Wohlbefinden hat sich nicht geändert. Im katheterisierten Harne wurde kein Eiweiss gefunden. Der Puls ist schwach. Temp. 37,3, abends 39,0. 12. 10. 37,4—38. Patientin klagt über Schwäche. Diarrhoe; sie hatte 7 reiche dünne Stühle von graugelber Farbe. 13. 10. 36,8—37,5. Die Patientin wurde in die Nervenabteilung übergeführt.

Status praesens: Die Patientin ist sehr schwach, apathisch; das Gedächtnis und die Denkfähigkeit sind stark herabgesetzt. Sie spricht langsam, ohne zu stocken, die Artikulation ist deutlich. Die Pupillen sind gleich, reagieren auf Licht, die Hirnnerven sind unverändert. Keine sichtbaren Paresen der Extremitäten; allgemeine Myasthenie. Die Kranke kann nur mit grosser Mühe sitzen, gestützt bewegt sie kaum die Füsse. Keine Ataxie, wie spastische Erscheinungen. Incontinentia urinae et alvi. Die Patellar- und Sohlenreflexe sind normal. Die Sensibilität ist erhalten. Die Hautfarbe ist gelb, die Zunge belegt; die Patientin klagt über geringe Kopfschmerzen, sie halluziniert nicht; sie hustet, der Auswurf ist serös-eitrig, von leicht fauligem Geruch. In den Lungen sind zerstreute trockene Rasselgeräusche, doch keine Herdsymptome nachweisbar. An der Herzspitze und am Scrofuliculum cordis ist der erste Ton nicht deutlich hörbar und von einem Geräusche begleitet. Puls 96 in der Mi-

nute, von schwacher Füllung. Oedeme der Füsse und der Kniee. Im Urin ist kein Eiweiss vorhanden. Die Milz ist palpabel.

19. 10. Temp. 37,3—38,8. Die Milz ist sehr gross, hart und tritt aus dem Rippenbogen hervor. Puls 108. Heute sind keine Geräusche hörbar. In den Lungen hört man zerstreute trockene hier und da auch feuchte Rasselgeräusche; die Patientin ist sehr schwach, ihre Hautfarbe ist blassgelb. 21. 10. 36,5—38,9. Puls 108. 23. 10. Die Patellar- und Sohlenreflexe sind lebhaft. Oedeme der Füsse; psychische Trägheit, Gedächtnisschwäche; Puls 98—102; Temp. 37,6—37,8. Die Herztonen sind dumpf, doch hört man keine Geräusche; die Herzuntersuchung gibt an den verschiedenen Tagen sehr wechselnde Resultate. Die Temperatur schwankt zwischen 37,6—39,0. Die Patientin starb am 28. 10. um 5 Uhr morgens.

Diagnos. clinica: Endokarditis, Epilepsie. Sektion 29. 10. 01 (Prosektor W. Kölle). Sclerosis, insufficiencia et endocarditis recurrens verrucosa valv. mitralis. Endocarditis verrucosa ulcerosa valvularum aortae. Pneumonia crouposa lobi inferioris pulmonis sin. et lobi inferioris pulmonis dextr. Pleuritis fibrinosa acuta bilateralis. Hepar moschatum. Cicatrices lienis partis inferioris. Tumor lienis acuta. Hydrocephalus internus chronic. Ependymitis chronic.

Die Windungen des mittelgrossen in 4 proz. Formalin gehärteten Gehirns sind etwas verstrichen, die beiden Hemisphären haben eine gleiche Grösse. Auf dem Flechsigschen Durschschnitte sieht man eine starke Erweiterung aller Ventrikelabschnitte. Am stärksten ist die Cella media erweitert. Beide Thalami optici sind verdrängt; zwischen ihnen liegt der dritte Ventrikel; seine untere Wand und das Infundibulum treten an seiner Basis in Form eines dünnwandigen und durchsichtigen Bläschens hervor. Die leeren Foramina Monroi sind erweitert. Das Septum pellucidum ist sehr dünnwandig. Das Corpus callosum ist atrophisch. An vielen Stellen der inneren unebenen Ventrikelwände erheben sich viele weisse fibröse Schuppen. Der Plexus chorioideus ist atrophisch, seine fibrösen Lamellen sind verdickt, die Gefässer sind erweitert und gewunden. Der Aq. Sylvii ist erweitert und vollständig durchgängig. Der 4. Ventrikel weist keine besonderen Erweiterungen auf. An der Konvexität, wie auch an dem basalen Teile der weichen Hirnhaut beobachtet man ausser einer unbedeutenden Trübung und Verdickung keine besonderen Veränderungen.

Das linke Vorderhorn. In der Ventrikelwand befinden sich viele konusförmige, kolbenartige und länglich-ovale Zotten. Sie bestehen aus einem kompakten Netze von Gliafasern und aus vielen, zum grössten Teil spindelförmigen Gliafasern. Die an der Basis bogenförmig gekrümmte Zotte, deren Gipfel in die Ventrikelhöhle hineinragt, ist von dem angrenzenden Gewebe scharf begrenzt; sie ist kompakter und färbt sich intensiver als das letztere. Von den Zotten führen Stränge festen Gliagewebes zu den benachbarten Zotten und bilden unter dem Ependym eine Schicht derben Gliagewebes. In einzelnen Zotten beobachtet man eine reiche Entwicklung fibrösen Gewebes, das eine verschiedene Anordnung aufweist; in einigen Zotten liegt das fibröse Gewebe an ihrer Basis oder im Zentrum, in den anderen nur an ihrer Peripherie, und in den dritten ist die ganze Zotte in verschiedener Richtung durch fibröse

Streifen durchkreuzt. An Serienschnitten konnte man feststellen, dass diese Zotten ausserhalb der Gefässe des Subependymgewebes gelegen sind und mit den letzteren in keinem Zusammenhange stehen, und dass die erwähnte fibröse Hülle von den in der Nähe der Zotten gelegenen Gefässen nicht ausgeht. Eine dieser Zotten fällt durch ihre Grösse auf (s. Fig. 1); sie besteht durchweg aus Gliagewebe. Ihr zentraler Teil besteht aus faserigem in Lamellen angeordnetem Gliagewebe, welches in Form umfangreicher, unregelmässiger, geschlängelter und durcheinandergeschlötter Lamellen angeordnet ist; es bildet ein dichtes Netz, in dessen Maschen Gliakerne und ein noch zarteres an Kernen reiches Netz von Gliafasern eingeschlossen sind. Dieses zentrale, an Kernen reiche Gliagewebe geht in die gliöse ebenfalls mit Kernen besäte Subependymschicht über. Die Peripherie der Zotten besteht aus einem zarteren und an Kernen armen Gliernetze; sie ist mit einem einreihigen oder, wie andere Schnitte zeigen, mit einer vielreihigen, hyperplasierten Ependymbekleidung bedeckt. Auf einzelnen Schnitten bemerkte man am Gipfel der Zotte ziemlich tiefgehende Divertikel (s. Fig. 1), an der Basis findet man gleichfalls ziemlich viele, nebeneinander gelegene Taschen. Neben den letzteren beobachtet man an einzelnen Schnitten runde Hohlräume — Divertikel dieser Taschen. In der Zotte liegen kleine Gefässe und Kapillaren, doch wurde beim Studium einer Serie von 100 Schnitten kein grösseres Gefäss gefunden. An einzelnen Schnitten sieht man an der Peripherie des distalen Endes der Zotte ein spiralförmiges Büschel von fibrösem Gewebe. An der Basis sind keine Gefässe vorhanden.

Das rechte Vorderhorn ist von einer stark entwickelten Hülle bedeckt, über welcher nur an ganz vereinzelten Stellen Gliagewebe — Reste der Ventrikelwand — liegt; in das letztere ziehen fibröse Ausläufer der Hülle. Die Ependymbekleidung fehlt fast ganz oder sie ist atrophisch; Zotten sind nicht vorhanden. Im entwickelten Gliagewebe an der Oberfläche der Ventrikelwand kann man nach der Weigert-Palschen Färbung keine Nervenfasern nachweisen. Unmittelbar unter dieser Schicht findet man sehr viele kleine, dünne Myelinfasern. Degenerierte Fasern wurden nicht nachgewiesen.

Thalamus opticus dext. (die Wand des dritten Ventrikels). Die Ependymbekleidung ist stellenweise stark hyperplasiert, man trifft hier viele und vereinzelt grosse Zotten von gewöhnlichem Typus.

Der rechte Seitenventrikel (Cella media), die obere Wand (s. Fig. 7). Starke Entwicklung der fibrösen, oft durchbrochenen Hülle; sie liegt nicht selten in einiger Entfernung von der Oberfläche der Ventrikelwand. Die Ependymbekleidung ist nur an den Stellen erhalten, wo die fibröse Hülle fehlt; sie ist hyperplasiert und oft mit Zotten versehen. Die Gefässe liegen in einer geräumigen Entfernung wie von der Ventrikelwand, so auch von der fibrösen Hülle. Die Adventitia derselben ist oft proliferiert und sendet fibröse Ausläufer aus. Die Wände einzelner Gefässe sind etwas verdickt, sonst sind die Gefässe normal. In der Ventrikelwand beobachtet man eine Vermehrung der Gliakerne. Im subependymären Gliagewebe liegen viele Corpora amylacea.

Das (rechte) Hinterhorn mit dem Plex. chor. Auf der Ventrikeloberfläche liegen zum grössten Teil kleine, kammförmige Zotten. In der Ven-

trikelwand beobachtet man eine Vermehrung der Gliakerne, an ihrer Oberfläche und etwas tiefer eine Entwicklung einer fibrösen Hülle und viele Amyloidkörperchen. Im Plexus chorioideus sind nur einzelne Gefäße degeneriert.

Das (linke) Hinterhorn beim Uebergange in das Unterhorn. An vielen Stellen ist die Ependymbekleidung hyperplasiert, in die Ventrikelhöhle ragen mittelgrosse Zotten hinein; starke Proliferation der Ependym- und Subependymschicht. Die Gefäße bieten keine besonderen Veränderungen dar. Die Nervenfasern sind nach der Myelinfärbung nicht degeneriert.

Die Region des Cornu Ammonis bietet keine Veränderungen dar.

Die Rinde an der Fiss. Rolandi, die rechte Zentralwindung. Nach der Nisslschen Thioninfärbung beobachtet man in den Zellen der Rinde die gewöhnlichen Veränderungen: verschiedenartige Tyrolyse, Veränderungen in der Konfiguration der Zelle und ihres Kernes sowie Veränderung in der Lage des letzteren. Einzelne Zellen, insbesondere die Pyramidenzellen, sind fast unverändert. Mit den anderen Färbemethoden kann man eine Vermehrung der Gliakerne in der kortikalen und subkortikalen Schicht nachweisen. Die Hirngefäße sowie die der Hirnhäute sind unverändert, sie sind nicht verdickt noch infiltriert. Nach der Myelinfärbung beobachtet man ein vollständiges Fehlen der Tangentialfasern der Rinde.

Aehnliche Resultate zeigten die Untersuchungen der anderen Hirnabschnitte.

Im Hirnanhange am Boden des 3. Ventrikels beobachtet man eine Hyperplasie des Ependyms und vereinzelte Zotten; die Nervenfasern sind unverändert.

Epikrise. Es handelte sich um eine 40jährige Patientin, die das Krankenhaus wegen einer Endocarditis ac. aufgesucht hatte. Seit dem 10. Lebensjahr litt sie an Anfällen vermutlich epileptischen Charakters. Ausgesprochene Herabsetzung der psychischen Sphäre. Keine Veränderungen an den Gehirn- und Rückenmarksnerven, die Extremitäten sind nicht paralytisch, allgemeine Schwäche; weder Ataxie noch spastische Erscheinungen. Die Patellar- und Sohlenreflexe sind normal, keine Sensibilitätsstörung; Incontinentia urinae et alvi.

Die Höhlen der Seiten- und des dritten Ventrikels waren stark erweitert, die innere Ventrikelwand ist uneben und oft durch weisse fibröse Lamellen bedeckt. Die Verbindungen der Ventrikel (For. Monroi, Aq. Sylvii) sind frei. Der Plex. choroideus ist atrophisch. An der Konvexität und an der Basis des Gehirns sind die weichen Hirnhäute trübe. Mikroskopisch fällt an erster Stelle die Hyperplasie der Ependymbekleidung der Ventrikelwände auf. An der inneren Ventrikelwand liegen sehr viele Zotten von verschiedener Grösse und vom gewöhnlichen Typus; unter ihnen findet man aber auch sehr grosse Zotten. Die Ependymbekleidung ist hyperplasiert — sie ist mehrschichtig und bildet viele Taschen und Divertikel. Die Gliakerne der Ventrikelwand sind vermehrt. Lamellenförmige Proliferation des fibrösen Gewebes, das entweder die

Ventrikeloberfläche bedeckt oder in einer geringen Entfernung von der letzteren doch in der Ependymschicht liegt. Die fibröse Lamelle steht in keinem Zusammenhange mit den naheliegenden Gefässen, sie dringt oft in die Zotten ein. Proliferation der Adventitia der Gefässse, aus der letzteren ziehen Bindegewebsfibrillen und fibröse Ausläufer zu den anderen Gefässen, so dass eine enggeflochtene Masse aus diesem Gewebe entsteht. Die anderen Gefässabschnitte sind selten verdickt. Eine Infiltration der Gefässse ist nicht nachweisbar. An einzelnen Gefässen des Plex. choroid. beobachtet man Degenerationserscheinungen, doch keine Entzündungerscheinungen. Die Hirnhäute sind, mit Ausnahme ganz seltener Verdickungen, unverändert. In der kortikalen und subkortikalen Rindenschicht sind die Gliakerne stark vermehrt, die Tangentialfasern sind atrophisch. Die Gegend des Cornus Ammonis ist unverändert.

3. Fall¹⁾. *Chorea chronica progressiva. Hydrocephalus internus chronicus.*

Die Krankheit der 50jährigen Patientin progressierte allmählich. Die Patientin schneidet stets Grimassen (Krämpfe der Kau- und Augenmuskeln), die Sprache ist unverständlich, skandierend, sie spricht sehr wenig. Sie bewegt den Kopf in verschiedenen Richtungen, beugt und streckt den Arm, bewegt die Schulter und die Finger, übt Pronations- und Supinationsbewegungen aus. Die Bewegungen sind ungeordnet, arhythmisch, in den Beinen sind die Bewegungen sehr selten. Die Gehirn- und Rückenmarksnerven sind normal; auf Licht reagieren die Pupillen normal; die Patellarreflexe sind lebhaft. Paresen und Paralysen der Extremitäten sind nicht vorhanden. Schwachsinn, Stupor, Gedächtnisschwäche, Intelligenzdefekt, Kombinationsunfähigkeit, das Bewusstsein ist erhalten. Der Schwachsinn steigerte sich, und es trat psychische Erregbarkeit auf.

Makroskopisch stellt das Gehirn einen bedeutenden Hydrocephalus internus chronicus dar. Die Innenwand der Seitenventrikel ist höckerig; die Seitenventrikel, der dritte Ventrikel und der Aq. Sylvii sind erweitert. Mikroskopisch sieht man eine Proliferation der Gliakerne in der grauen und weissen Substanz der Hirnrinde, in der weissen subkortikalen Substanz und in der basalen Ganglienschicht der grauen Substanz. Alle Nervenzellen sind kleiner als normal; Tigrolysis. Die Zahl der Tangentialfasern der Rinde ist vermindert. Hyperplasie des Ependyms der Ventrikelwände (der Seiten-, des Mittelventrikels und des Aquaed. Sylvii). Die Ependymbekleidung ist mehrreihig, ihre Zellen sind unregelmässig (s. Fig. 8). In der Ventrikelwand liegen viele Divertikel- und begrenzte Hohlräume, die mit Gliakernen gefüllt sind (s. Fig. 9). An einzelnen Abschnitten der Ventrikelwand ist die Ependymbekleidung

1) Der Fall ist in der Jubiläumssehrift für Prof. W. K. Rot unter dem Titel: „Zur pathologischen Anatomie der chronischen progressiven Chorea“ ausführlich beschrieben worden.

atrophisch. Desquamation der Ependymzellen und Auflagerung der abgestossenen Elemente des Ependyms auf der Ventrikelwand. Die Gefäße sind unverändert. Degenerationserscheinungen im Systeme der Nervenfasern wurden nicht konstatiert.

**Fall 4. Spondylitis, Myelitis e compressione, Syringomyelia.
Hydrocephalus internus chronicus.**

Die 45jährige E. Ch. hatte am 4. 8. 1907 die Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses aufgesucht. Der Vater der Patientin starb an einer Hernie, die Mutter ist gesund. In der Familie ist keine Tuberkulose. Die Pat. hat vom 5. Lebensjahre eine Skoliose. 3 Jahre ist sie verheiratet und hat ein Kind. Lues wird negiert. Aborte waren nicht. „Vor 5 Monaten erkrankte sie.“ Die Krankheit begann mit Rückenschmerzen, worauf sich eine Schwäche des rechten und nach einer Zeit des linken Beines entwickelte. Nach den Angaben der Patientin kann sie ungefähr 5 Monate nicht gehen. Sie uriniert, ohne es zu merken. Nach den Geburten sistierten die Menses.

Status praesens. Kleiner Wuchs, schwacher Ernährungszustand. Die Herztöne sind rein, in den Lungen zerstreute trockene Geräusche. Otitis chr. dextra. Die Temperatur ist normal. Im Urin ist kein Eiweiss vorhanden. Die etwas erweiterten Pupillen reagieren normal. Konjunktivitis. Die Nerven des Gehirns und des Rückenmarks bieten keine Veränderungen. Die oberen Extremitäten sind normal. Spastische Paralyse und Kontraktur aller Gelenke an beiden Beinen. Die Patellarreflexe sind wegen der Kontraktur nicht auslösbar. Babinski und Oppenheim sind deutlich positiv. Vollständige Sensibilitätsstörung der unteren Körperhälfte bis zum Rippenbogen. Der Gibbus, der alle Lumbalwirbel in Mitleidenschaft gezogen hat, ist beim Druck schmerhaft. Incontinentia urinae. Die Psyche ist ungestört.

Krankheitsverlauf: 17. 7. Krampfartige Kontraktur der Extremitäten, Paraplegia infer. totalis. Klagt über Schmerzen. 18. 7. Störungen der Sphinkterinnervation. Parästhesie des Bauches. 22. 11. Die Wirbelsäule ist weniger schmerhaft. Die Incontinentia urinae ist verschwunden; krampfartige Kontraktur der Beine. Die Pat. beginnt die Zehen zu bewegen. Die Sensibilität bessert sich. 7. 10. Temperatursteigerung. Pleuritis exsudativa sinistra. Tuberkulöse Affektion der Lungen. Allgemeine Tuberkulose. Die Paraplegia infer. spastica blieb die ganze Zeit unverändert.

Nachdem die Pat. 6 Monate und 20 Tage im Krankenhouse sich befand, starb sie am 23. 2. 1908.

Diagnosis anatomica. (Prosektor W. W. Woronin): Spondylitis tuberculosa. Tuberculosis miliaris pulmonis dextra, lobi sup. pulm. sin., hepatis, lienis, renum. Pleuritis adhaesiva lobi infer. pulmon. sin. Atrophia fusca myocardii et myxomatodes epicardii. Degeneratio parenchymatosa myocardii, hepatis, renum. Tumor lienis acutus. Syringomyelia. Hydrocephalus internus chronicus.

Die Hirnwundungen sind etwas verstrichen; die weichen Hirnhäute sind undurchsichtig, an der Basis sind sehr wenige Tuberkeln. Der Umfang des

Gehirns ist normal. Auf den Frontalschnitten beobachtet man eine bedeutende Erweiterung der Seitenventrikel, des dritten Ventrikels und des Aq. Sylvii. Das Ependym der Seitenventrikel ist höckerig, fühlt sich rauh an und ist stark verdickt. Man findet in geringer Zahl weisse fibröse Lamellen. Der nicht atrophische Plexus choroideus hat ein normales Aussehen. Die Verbindungen zwischen dem Ventrikel sind leicht durchgängig. Im Rückenmark war der Zentralkanal vom ersten Lumbal- bis zum ersten Sakralsegmente sehr stark erweitert, er hatte an der breitesten Stelle — in der Höhe des 4. Lumbalsegments — 2 mm im Durchmesser (Syringomyelie). Hyperplasie und Proliferation der Ependymbekleidung, Proliferation der Gliafasern des Ependyms: Bildung von Taschen resp. von Divertikeln im Hohlräum der Ventrikel; Entwicklung der kompakten gliösen und der aus Zellen bestehenden Zotten. Bildung einer fibrösen Lamelle. Starke Vermehrung der Gliakerne in der Rinde. Der syringomyelitische Hohlräum erstreckt sich längs dem lumbalen und fast dem ganzen Brustabschnitte des Rückenmarkes. Im lumbalen Teile ist die ringförmige Entwicklung der Gliafasern am stärksten ausgesprochen, im Brustabschnitte findet man weniger Gliafasern. Zwischen den Gliafasern liegen sehr viele Gliakerne. Man beobachtet hier auch die Entwicklung der fibrösen Lamelle.

Fall 5. Es stand nur ein Teil der Hemisphäre zur Verfügung, welche kolossale Erweiterung der Seitenventrikel darbot; der Hirnstamm mit dem dritten Ventrikel und den angrenzenden Teilen und das Rückenmark hatten gleichfalls erweiterte Hohlräume. Die Krankengeschichte war nicht vorhanden; es ist nur bekannt, dass der Patient 15 Jahre alt war. Die innere Ventrikelwand ist höckerig, der Aqueductus Sylvii und das Foramen Monroi sind durchgängig. Mikroskopisch findet man eine bedeutende Hyperplasie der epithelialen, wie gliösen Schicht des Ependyms der inneren Ventrikelwand, Entwicklung von z. T. schon makroskopisch sichtbaren Zotten und Divertikeln in derselben. An einzelnen Stellen ist die Epithelbekleidung atrophisch. An den Gefäßen beobachtet man eine Proliferation der Adventitia und des sie umgebenden Bindegewebes. In der Ependymschicht sieht man eine Entwicklung von z. T. sehr dünnen und zarten fibrösen Geweben, die morphologisch der in den ersten zwei Fällen beschriebenen fibrösen Lamellen ähnlich sind. Die Wände einzelner Gefäße weisen Degenerationserscheinungen auf. Im Rückenmark wurde ausser einer stellenweisen Verdickung der weichen Hirnhäute keine Veränderungen gefunden.

Fall 6. Hydrocephalus internus chronicus.

Die 32jährige Bäuerin E. M. wurde am 2. 9. 10 in die Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses aufgenommen. Sie klagte über Kopfschmerzen, Schwindelanfälle und störendes Schielen. Sie ist ungefähr 2 Jahre krank, um jene Zeit schloss sich ihr linkes Auge, vor einem halben Jahre begann sie schlecht zu sehen, besonders mit dem rechten Auge. Lues, Alkoholismus wird negiert.

Status praesens: Auf Licht reagieren die Augen nicht. Ophthalmo-

plegia interna et externa utriusque. Strabismus divergens, Diplopia. Schwäche des linken Lides; obgleich die Patientin die Lider öffnen kann, zieht sie es doch vor, mit herabgesunkenen Lidern zu sitzen. Sie geht sehr gut, doch macht sie kleine Schritte, weder Ataxie noch Schwanken ist vorhanden. Die Patellarreflexe, die nur nach Jendrassik auslösbar sind, sind beiderseits erhalten, der Achillessehnenreflex ist auslösbar. Die Sphinkteren sind normal; keine Sensibilitätsstörungen. Die Patientin ist hochgradig dement, sie begreift nicht die einfachsten Fragen. Der Geschmack und die Temperatur ist normal.

9. 9. Die Bewegung des linken Auges ist nur nach aussen möglich, die des rechten Auges ist nach aussen gut, nach innen und oben etwas schwerer möglich, andere Bewegungen sind nicht ausführbar. Die anderen Gehirnnerven sind intakt.

11. 9. In der Kniebeuge befinden sich 2 symmetrische, oberflächliche Geschwüre.

22. 9. Atrophia n. optici oc. utr.

24. 9. Unbedeutende Parese des unteren Fazialisastes. Die Gefäße der Aderhaut sind blass und verdickt — Endarteritis et Endophlebitis.

3. 10. Parese der beiden M. recti. 13. 10. Am rechten Beine ist der Patellarreflex nicht auslösbar, links wohl. Sie klagt über lanzinierende Schmerzen in den Händen und Füßen. 27. 10. Die Patientin klagt über Uebelsein nach dem Essen, zweimal hat sie erbrochen. 28. 10. Magenschmerzen. Die Patientin ist exaltiert, schimpft das Personal, sie zerbrach eine Tasse und hatte ihr Kleid zerrissen. 9. 11. Die Kopfschmerzen halten die ganze Zeit mit derselben Intensität an. 14. 11. Die Geschmacksprüfung ist wegen der Demenz nicht möglich.

26. 11. Pilzförmiges Wachstum des Geschwürs in der linken Kniebeuge.

8. 12. Die Kranke ist sehr schwach, der Puls ist von schlechter Füllung; beim Gehen taumelt sie und klagt über Schwindelgefühl und Diplopie. Der Leib ist geschwollen und links und in der Magengegend schmerhaft.

11. 12. Ausser dem Abducens sind alle Augenmuskeln betroffen. 16. 12. nachts halluzinierte sie — sie sah, wie zu ihr alte Leute hinzukamen; es traten bei der Patientin Verfolgungs ideen auf: sie sagt, man habe ihr Arsen gegeben, um sie zu vergiften. Sie steht mit grosser Mühe auf und macht kleine Schritte.

17. 12. Die Patientin hatte einen Exaltationsanfall, — sie schrie, weinte, und klagte über Schmerzen im ganzen Körper und im Kopfe. Halluzinationen traten nicht auf. 18. 12. Gestern schrie sie wieder, weinte, und forderte ein Messer, um sich das Leben zu nehmen. Sie erinnert sich des Vorfalls nicht.

20. 12. Sie schlief besser, nahm Arzneien und bittet, man soll sie aus dem Krankenhouse ausschreiben; auf die Bemerkung, dass sie schlecht gehen kann, antwortet sie lächelnd, dass sie auf Vieren gehen wird; ohne Ursache lächelt sie oft; die Fragen beantwortet sie richtig. Nachts war sie unruhig. Der Puls ist etwas besser. Menstruation.

21. 12. Gestern schrie die Patientin ohne irgend welche Ursache, sie

weinte, und sagte, man habe ihr 2 Klystiere gemacht (was garnicht der Fall war); obgleich sie 2 Stunden ununterbrochen geschrieen hatte, wusste sie nichts davon.

25. 12. Retentio urinae. Katheterisation.

28. 12. Das Bewusstsein ist nicht getrübt; die Patientin klagt über Kopfschmerzen. Sie spricht von einer Operation, der sie unterworfen wurde. Sie lächelt und macht ein zufriedenes Gesicht, reagiert lächelnd auf alle Forderungen, sie kann schlecht sehen, doch unterscheidet sie alle Farben; sie sitzt frei im Bette, lässt die Füsse vom Bette herab, beim Stehen schwankt sie, gleichfalls schwankend macht sie selbstständig ein paar Schritte.

29. 12. Sie uriniert selbstständig, und klagt über Kreuzschmerzen.

30. 12. Heute früh schrie die Patientin wieder, bat, man möchte sie aus dem Krankenhouse ausschreiben, klagte über schlechtes Essen. Wahnideen: ein alter Mann hätte Wasser in die Milch gegossen; alte Männer sah sie im Laufe der ganzen Woche.

1. 1. 11. Sinnlos lächelt sie auf alle Fragen.

3. 1. Sie weiss nicht, wo sie sich befindet. Sie behauptet, in einem anderen Krankenhouse zu liegen, kann den Namen der Feldscherin und des Arztes nicht nennen. Sie singt. Die Wahnideen wiederholten sich wieder: 2 Männer kämen nachts zu ihr, hätten ihre Füsse mit einem Pulver beschüttet, und mit ihr geschlechtlich verkehrt, da liegt das Kind, welches sie von dort herausgeworfen hätte . . . Sie spricht sehr viel ohne einen Zusammenhang. Sie ist aber zufrieden.

5. 1. Ein Mann, der bei ihr war, hätte ihr die Brustseite eingeschnitten, die noch jetzt zerschnitten ist. Sie lässt Urin unter sich.

7. 1. Allgemeine Schwäche. 8. 1. Wahnideen: sie hätte einen Knaben geboren, die Eltern würden das erfahren und es wäre ihr sehr unangenehm, man habe ihr die Hand zerschnitten usw.

9. 1. Die Patientin schweigt, befindet sich in einem Dämmerzustande, Wahnideen, sie lächelt.

10. 1. Soporöser Zustand; der Puls ist schwach, antwortet nicht auf Fragen; die Patellarreflexe fehlen, die Sohlenreflexe sind erhalten.

11. 1. Komatöser Zustand; der Puls ist sehr schwach; Sub exitu. Am selben Tage starb sie.

Während der ganzen Zeit wurde sie einer energischen antisyphilitischen Behandlung unterworfen.

Es handelt sich also um eine 52jährige Patientin, die ungefähr 2 Jahre vor der Aufnahme ins Krankenhaus erkrankte. Allmählich entwickeln sich Sehstörungen (Atrophia n. opticorum), Ophthalmoplegia (bilateralis) externa et interna und Schwachsinn. Elektive Paresen, Paralysen, Motilitätsstörungen und Ataxie waren nicht vorhanden. Im Krankenhouse entwickelten sich psychische Störungen: optische Halluzinationen, erotische Wahnvorstellungen, Verfolgungswahn, temporäre Dissoziation; ungeachtet des schweren Krankheitszustandes antwortete die Patientin auf die

Fragen des Arztes mit einem Spasse. Euphorie, sinnlos lächelt sie oft; oft war sie exaltiert.

Klinisch verlief also der Fall wie eine Hirngeschwulst und uns schien die Lokalisation des Frontallappens am wahrscheinlichsten.

Diag. clin. Tumor cerebri (Tumor lobi frontalis).

Section 12. 1. Diagn. anatomica (Prosektor A. I. Sinef).

Die Knochen des Schädels sind dünn und stellenweise durchscheinend. Die Ventrikellöhlen sind durch eine klare Flüssigkeit ziemlich stark erweitert. Das Ependym ist höckerig. Die Sehnerven sind dünn. Hydrocephalus internus chronicus. Anaemia cerebri et medullae spinalis. Pneumonia catarrhalis ad lobum intern. pulmonis utriusque. Pneumonia fibrinosa ad partem anteriorem lobi super. dextri. Atrophia fusca cordis, hepatis. Foramen ovale cordis apertum. Laryngitis crouposa. Im Rachen befindet sich ein beschränkter, leicht abziehbarer Belag mit nachweisbaren Diphtheriebazillen.

Beide Hemisphären sind von gleichem Umfang. Die Windungen sind etwas verstrichen. Die weiche Hirnhaut ist nicht verdickt und bietet keine besondere makroskopische Veränderungen dar. Die Seitenventrikel sind kolossal erweitert. Die beiden Vorderhörner am frontalen Ende sind $2\frac{1}{2}$ cm breit und $4\frac{1}{2}$ cm hoch. Auf dem Frontaldurchschnitte durch die Zentralwindung ist der Ventrikel 3,5 cm breit und 4,5 cm hoch. Im Occipitallappen sind die Ventrikellöhlen noch mehr gedehnt, sie haben hier eine Breite von 7,5 cm und noch mehr nach hinten 7 cm. Die Breite der Rindenschicht und der Ventrikelwand ist überall 3—3,5 cm. Die innere Ventrikelwand ist höckerig. Ausser einigen bedeutenden Vorsprüngen bemerkt man kleine, kugelförmige, zum grössten Teil kugelige und halbdurchsichtige Erhebungen. In der Ventrikelwand liegen ziemlich viele gewundene und mit Blut gefüllte Gefässe. Das Unterhorn ist gleichfalls höckerig und wie die anderen Ventrikelhohlräume (der dritte, vierte, Aq. Sylvii) stark erweitert. Beide Foram. Monroi sind durchgängig. Im Kleinhirn und Rückenmark wurden keine Veränderungen konstatiert. Mikroskopisch wurde eine Hyperplasie der Ependymbekleidung fast der ganzen Ventrikeloberfläche gefunden. Die Gliaschicht des Ependyms bildet sehr viele Zotten von verschiedener Grösse und Form. Von dem Glianetze an der Zottenbasis ziehen Gliafasern in verschiedener Richtung zu dem Glianetze der nächstgelegenen Zotte; diese engdurchflochtenen Gliafasern bilden eine breite Zone an der Basis der Zotten; in den letzteren wie in ihrer Umgebung konnten keine Gefässe nachgewiesen werden. In der Ventrikelwand liegen viele, zum Teil mit runden Gliakernen gefüllte Divertikel von verschiedener Form, oft kann man bei ihnen eine Basalschicht von kubischen Ependymzellen erkennen. An einzelnen Bezirken der Seiten- und des dritten Ventrikels beobachtet man eine zirkumskripte Proliferation des Gliagewebes, die insbesondere aus Gliakernen bestehen und mit dem Ependym der Ventrikel im Zusammenhang stehen. An den Gefässen beobachtet man eine Proliferation der Adventitia und des perivaskulären Gliagewebes. Der Plexus choroideus, die weichen Hirnhäute und die Cornua Ammonis bieten mikroskopisch keine Veränderungen dar.

Fälle von entzündlichem Hydrocephalus.

Fall 1. Meningitis cerebrospinalis. Hydrocephalus internus.

Der 17jährige Patient J. J. wurde am 24. 4. 1903 in die innere Abteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses aufgenommen, Vor 2 Tagen wurde er plötzlich besinnungslos, hatte Konvulsionen und hielt den Kopf aufrecht. Bis dahin war er vollständig gesund.

Status praesens: Der Patient ist im besinnungslosen Zustande; die Pupillen sind erweitert und reagieren auf Licht nicht. Opisthotonus, Nackenstarre. Der Puls ist verlangsamt — 60 in der Minute — und entspricht nicht der hohen Temperatur ($40,4^{\circ}$). Die Herzöte sind dumpf. Im Urin ist kein Eiweiss vorhanden.

28. 4. Temp. 38,8—37,5. Herpes nasalis et labialis. Puls 96 in der Minute. Die Pupillen reagieren nicht auf Licht. Das Bewusstsein kehrt zurück. Die Temperatur blieb auch weiterhin in denselben Grenzen. Den 17. 5. wurde er in die Nervenabteilung übergeführt. In den Lungen hört man zerstreute Rasselgeräusche. Das Herz o. B. Das Bewusstsein ist nicht gestört; das Kernigsche Symptom ist stark positiv, der Kopf ist nach hinten gebeugt. Die Patellarreflexe sind träge. Temp. 37,6—39,2. Kopfschmerzen. Allgemeine Abmagerung.

Vom 18. 7. bis 27. 7. hatte der Pat. Dysenterie. Die Patellarreflexe sind gesteigert. Der Leib ist kahnförmig eingezogen. Puls 60. Vomitus. Das Bewusstsein ist klar. Im Uebrigen sind die Symptome dieselben. — 15. 8. Der Pat. klagt über Schwäche in allen Extremitäten, doch sind die Bewegungen nicht gestört. Hochgradige Abmagerung. — 29. 8. Der Pat. hatte zum ersten Male einen epileptischen Anfall mit Erbrechen. Die Pupillen reagieren normal, die Augenbewegungen sind beiderseits in allen Richtungen möglich; von seiten der Hirnnerven sind keine Veränderungen nachzuweisen; weder Paralysen noch Paresen. Das Kernigsche Symptom ist deutlich ausgesprochen. Die Patellarreflexe sind erhalten, doch links etwas schwächer als rechts (der M. quadriceps femoris ist insbesondere links atrophisch). Babinski beiderseits vorhanden. Patellarklonus ist nicht vorhanden. Das Sensorium ist getrübt. (Puls 85 bis 90, Arhythmie). Der arhythmische Puls hat 85—90 Schläge in der Minute. Temperatur 36,8—37,8. — 3. 9. Der Pat. ist im soporösen Zustande. Puls 110. Häufiges Zähneknirschen, die Musc. masseteres sind gespannt. Der Unterkieferreflex ist gesteigert. Die Pupillen sind weit und reagieren fast gar nicht auf Licht. Temp. 37—37,8. Obstipation, Incontinentia urinae.

16. 9. Die Nackenstarre ist unverändert. Puls 120. Incontinentia urinae et alvi. Er klagt über Schmerzen im Nacken und in den Beinen. Temp. 36,8 bis 37. Er kann kaum schlucken. Temp. 37,1—39,5. — 30. 9. Fadenförmiger Puls, Rigidität der Nackenmuskulatur; der Pat. kann gar nicht schlucken, er befindet sich im vollständigen soporösen Zustande. Alle Reflexe sind aufgehoben. — Am 1. 10. starb er.

Sektion 2. 10. (Prosektor: W. W. Woronin. 30 Stunden nach dem Tode.) Diagnosis anatomica: Tuberculosis chronica et acuta pulmonis sin. lobi

superioris et bronchopneumonia catarrhalis dupl. Bronchitis purulenta. Pleuritis fibrinosa sin. Hydrocephalus internus permagnus. Leptomeningitis basilaris tuberculosa. Tumor lienis acutus. Makroskopisch sind alle Ventrikelhöhlen stark erweitert, ihre Wände sind glatt und mit Exsudationsmassen in Form von Membranen bedeckt; die weichen Hirnhäute sind stark verdickt.

Der rechte Seitenventrikel mit dem Plex. chor. (Cella media). Auf dem Boden des Ventrikels beobachtet man eine über der Ependymbekleidung gelegene Anhäufung geformter Elemente, die in Häufen oder in Form von Membranen liegen und aus Exsudatresten, Fibrin, losgelösten und z. T. ausgelaugten Ependymzellen und Leukozyten bestehen. Die Gefäße des Plexus sind erweitert und mit Blut vollgepflöpt; zwischen ihnen sieht man gleichfalls Exsudatreste. Die Gefäße der Subependymschicht sind mit Leukozyten infiltriert. Die letzteren liegen auch in Form eines Muffes im perivaskulären Gewebe. In der Ventrikelwand findet man keine Leukozyteninfiltration, doch ist sie an einzelnen Stellen verdünnt und ödematos. Die Ependymbekleidung ist nicht unterbrochen, ihre Zellen sind abgeplattet.

Die äussere Wand des rechten Vorderhorns. Die Gefäße der Ventrikelwand weisen dieselben Veränderungen auf; hier konstatiert man ausserdem insbesondere um einzelne Gefäße eine Vermehrung des Gliagewebes in der Subependymschicht. Diese Hyperplasie ist insbesondere um einzelne Gefäße stark ausgesprochen, hier sieht man auch grosse Gliakerne (Astrozyten). Die Nervenfasern weisen keine Degeneration auf.

Der linke Seitenventrikel (die untere Wand). Dieselben Ablagerungen des Exsudats und desquamierter Elemente; die Gefäße der Ependym- und Subependymschicht sind stark mit Leukozyten infiltriert. Das Nervengewebe ist an einzelnen Stellen verminder.

Thalamus opticus sin. Die Ependymschicht ist nicht hyperplasiert. Starke Leukozyteninfiltration in den Gefässen der Subependymschicht und der perivaskulären Räume; Vermehrung der kleinen mit Blut gefüllten und erweiterten Gefäße. Die Ventrikelwand ist nicht infiltriert. Im Subependymgewebe ist das Gliagewebe reichlich vermehrt. Die Nervenfasern sind normal.

Die linke Zentralwindung. Die weiche Hirnhaut ist verdickt und mit Leukozyten infiltriert; die Pia und die Arachnoidea sind verwachsen. Ausser einer Tigrolyse der Zellen findet man in der subkortikalen Schicht keine Veränderungen.

Die rechte Zentralwindung (an der Basis) enthält dieselben Veränderungen wie die linke, hier trifft man ab und zu Tuberkel, dieselben Veränderungen weist auch die linke Schläfenwindung auf.

In diesem Falle hatten wir, kurz rekapituliert, folgendes pathologisches Bild: Entzündung und Verdickung der weichen Hirnhäute; Verwachsung der infiltrierten Pia und Arachnoidea; Erweiterung der mit Blut gefüllten Gefäße, deren Wände mit Leukozyten stark infiltriert waren. Diese Veränderungen waren an der Basis, wo man auch frische tuberkulöse Veränderungen nachweisen konnte, am stärksten ausge-

sprochen. Die unmittelbar der Ventrikelwand anliegenden Gefäße der Subependymschicht sind sehr stark mit Leukozyten infiltriert; an einzelnen Bezirken beobachtet man eine Verdünnung und Oedem der Ventrikelwand. Auf der letzteren beobachtet man Auflagerungen desquamierter Elemente des Ependyms und Exsudatreste. Die Ependymbekleidung ist nicht hyperplasiert; in der Subependymschicht ist das Glia-gewebe vermehrt. Die Gefäße des Plexus chorioideus sind erweitert und mit Blut gefüllt, ihre Wände mit Leukozyten infiltriert; zwischen den Gefäßen liegen Reste des Exsudats.

Fall 2. Die 32jährige Köchin A. O. K. wurde am 11. März 1903 in die innere Abteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses aufgenommen.

Bei der Aufnahme konstatierte man folgendes: Die Pat. ist 4 Tage krank, sie hat auf der Brust und auf den Händen ein Scharlachexanthem. Beide Tonsillen sind geschwollen, die Rachenschleimhaut ist stark hyperämisch. Sie klagt über Schluckbeschwerden und Schmerzen auf der Stirn. Sie hatte in den ersten Krankheitstagen und einmal im Krankenhouse erbrochen. Obstipation; der Leib ist nicht schmerhaft. In den Lungen sind viele trockene Geräusche. Die Herzschläge sind normal. Der Puls ist beschleunigt (100), von mittlerer Spannung. Im Harn sind Eiweißspuren. Temp. 38,4. Bis zum 4. April war die Fieberkurve kontinuierlich (38,5—39,8), darauf wurde sie aber remittierend mit einer Tagesdifferenz von 1,5—2°. Das Exanthem verschwand nach 5 bis 6 Tagen. Die Milz war vergrössert. Sie klagte über beständige Kopfschmerzen.

11. 4. Der konsultierende Nervenarzt stellte folgendes fest: Das Bewusstsein ist klar, die Gehirn- und Rückenmarksnerven sind unverändert, die Pupillen sind normal. Allgemeine Schwäche. Die Nackenmuskeln sind gespannt; keine Paralysen.

16. 4. Stark ausgesprochene Hyperämie der Papillae nervi optici, die geschwollen sind und keine scharfen Grenzen besitzen. (Neuritis opt. incipitus). Ein Bluterguss wurde nicht gefunden (Dr. W. J. Hilns).

17. 4. Die Pat. wurde in die Nervenabteilung übergeführt. Die Lungen und das Herz o. B. Puls 120. Die Pat. stöhnt vor Kopfschmerzen. Die Nackenmuskeln sind gespannt. Schmerhaftigkeit der rechten Kopfhälfte beim Beklopfen. Die Pupillen sind beiderseits unverändert und reagieren auf Licht-einfall normal. Die Augenbewegungen sind normal. Die linke Nasolabialfalte ist stärker entwickelt als die rechte. Die Kraft der Hände ist ungefähr 40 kg. Die Reflexe der Extremitäten sind gesteigert. Man kann einen unbedeutenden Fussklonus auslösen. Die Pat. ist abgemagert; sie fröstelt ab und zu. Sie hat erbrochen.

26. 4. Sie klagt über Kopfschmerzen. Puls 124. Sie hatte mehrmals erbrochen. Der linke Patellarreflex ist lebhafter als der rechte; der Fussklonus kann nur links hervorgerufen werden.

1. 5. Die rechte Pupille ist etwas erweitert. Kerning positiv. Stauungspapille rechts.

18. 5. Das Bewusstsein ist gestört, sie ist unorientiert; sie sagt, sie liegt bei der Taufmutter. Sie klagt über Kopfschmerzen. Incontinentia urinae. Die Bauchdecken sind gespannt.

20. 5. Die genannten Symptome verschlechtern sich. Man kann keine Herderscheinungen finden. Die Schwäche progressiert allmählich. Die Patellarreflexe sind leicht auslösbar, rechts ist er lebhafter.

25. 5. Auf Fragen reagiert die Patientin etwas besser, sie weiss, dass sie im Krankenhouse liegt, doch weiss sie nicht, wie lange sie hier sich befindet. Sie klagt über Kopf-, Hals- und Fusschmerzen. Incontinentia urinae et alvi.

30. 5. Das Bewusstsein ist wieder getrübt. Sie reagiert nicht auf alle Forderungen. So schliesst sie z. B. und öffnet die Augen, streckt die Zunge auf Befehl, doch kann man ihr nicht beibringen, die Zähne zu zeigen. Den ganzen Tag liegt sie mit geöffneten Augen und spricht fast gar nicht. Die Nackenmuskeln sind sehr deutlich gespannt.

1. 6. Das Bewusstsein ist noch mehr getrübt. Der Puls (108) ist arhythmisch, irregulär, von schwacher Spannung. Die Augenbewegungen, die Pupillen und ihre Reaktion sind normal. Der rechte Fazialis ist etwas geschwächt, links ist die Nasolabialfalte deutlicher ausgedrückt. Der Hypoglossus ist normal. Auf Fragen öffnet die Patientin die Augen und starrt den Arzt an, ohne zu antworten; sie äussert keine Klagen.

6. 6. Parese des rechten Fazialis. Auf Fragen reagiert sie nicht, sie wird täglich schwächer. Der arhythmische Puls schlägt 140 in der Minute. Exitus letalis.

Sektion den 8.6.03 (Prosektor W. W. Woronin). Diagnosis anatomica: Hydrocephalus internus. Meningitis baseos cerebri. Enteritis acuta. Alle Ventrikel sind kolossal erweitert; die weiche Hirnhaut ist an der Basis und etwas weniger an der Konvexität getrübt und verdickt (Leptomeningitis ac.). Die Hirnwindungen sind verstrichen. Die Kommunikationsöffnungen sind frei.

In den Gefässen und perivaskulären Räumen des Ependyms und der Subependymschicht der Seiten- und des dritten Ventrikels beobachtet man eine starke Leukozyteninfiltration, die Ventrikelwände dagegen sind nicht infiltriert. Die mit Blut gefüllten Gefässen sind in der Subependymschicht vermehrt: Hier und da sind Ventrikelwände dünn und ödematos. Die Gefässen der Plex. chorioid. weisen entzündliche Veränderungen auf, sie sind mit Blut injiziert, ihre Wände und die sie umgebende weiche Hirnhaut sind mit Leukozyten (Reste des Exsudats) infiltriert. Die Ependymbekleidung ist an einzelnen Stellen hyperplasiert, in der Subependymschicht ist das Glia-gewebe vermehrt. Die Tangentialfasern sind vermindert oder fehlen ganz.

Stauungshydrocephalus.

Fall I. Hydrocephalus internus. Haemorrhagia subduralis et submeningealis. Die 57jährige, arbeitslose Patientin W. A. B. hatte am 2.10.03 die Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses aufgesucht.

Sie klagte über allgemeine Schwäche. Nach den Angaben des Mannes begann die Krankheit vor zwei Jahren mit Kopfschmerzen, allgemeiner Schwäche und Schmerzen und Schwächegefühl in den Beinen. Irgend welche Anfälle wurden nicht beobachtet. Den letzten Monat konnte sie sich wegen der Schwäche nicht auf den Beinen halten. Lues war nicht ernierbar, Alkoholismus wurde negiert.

Status praesens: Die gut genährte Patientin, von starkem Körperbau, hat einen normal gebauten Schädel. Sie ist apathisch und träge. Ihr Gedächtnis ist sehr schlecht, das Bewusstsein getrübt. Die Sprache ist normal. Die Pupillen sind weit und reagieren auf Lichteinsfall sehr träge. Stauungspapille ist nicht vorhanden. Die übrigen Hirn- und Rückenmarksnerven sind normal. Wahrnehmbare Paresen sind nicht nachweisbar. Allgemeine Schwäche. Die Patientin kann kaum ohne Stütze sitzen, um so weniger stehen. Alle Sensibilitätsformen und der Muskelsinn sind normal. Die Patellarreflexe sind normal. Die Urinentleerung ist unregelmässig, der Harn enthält kein Eiweiss. Die inneren Organe ohne Besonderheiten.

Während der Krankheit konnte man eine Steigerung der Apathie und der Trägheit konstatieren. In der letzten Zeit stieg die Temperatur an und man konnte eine linke Pneumonie nachweisen. In den Extremitäten entwickelte sich eine bedeutende Rigidität.

Sektion 8. 8. 04: Hydrocephalus internus permagnus; ein altes, organisiertes, subdurales und submeningeales Hämatom der linken Hälfte der hinteren Schädelgrube, der linken Kleinhirnhemisphäre entsprechend. Die kompakten weichen Hirnhäute der hinteren Schädelgrube sind unter einander und mit der Dura mater verwachsen. Beide Hirnhemisphären sind von gleicher Grösse. Die weiche Hirnhaut der Konvexität ist insbesondere an einzelnen Stellen verdickt und mit weissen Lamellen bedeckt. Die Hirnwindungen sind nicht verstrichen und die Gyri gut entwickelt. Ausser einer sklerotischen Veränderung weisen die Basalgefässen keine Veränderungen auf. Die Seitenventrikel und insbesondere ihre Vorderhörner sind stark gedehnt und bilden Taschen, die in die Frontallappen sich ausbreiten. Das Corpus callosum hat sich in eine dünne Lamelle verwandelt. Die Wand zwischen den Seitenventrikeln ist gleichfalls verdünnt und durchsichtig. Der mittlere Teil der Seitenventrikel (Cella media) ist weniger gedehnt, dagegen ist das Unterhorn und das Hinterhorn wie das Vorderhorn erweitert. Die graue Substanz der Rindschicht scheint verdünnt zu sein. Die inneren Seitenventrikewände sind glatt, und mit geschlängelten und mit Blut gefüllten Gefässen bedeckt. Das Ependym ist nicht höckrig. Der Plexus chorioideus ist beiderseits makroskopisch unverändert; die Foramina Magendie und Monroi sind durchgängig; der Aqu. Sylvii frei. Der vierte Ventrikel ist unbedeutend gedehnt, er besitzt glatte Wände.

Der dritte Ventrikel ist stark erweitert und tritt blasenförmig an der Hirnbasis hervor, seine Wände sind glatt. Im linken Kleinhirnlappen ist eine submeningeale Blutung, die die Markfortsätze zur Seite gedrängt hat und die Kleinhirnhemisphäre komprimierte. Auf der letzteren sind die Hirnhäute be-

deutend verdickt und getrübt. Die äussere Kante der linken Kleinhirnhemisphäre ist gleichfalls von der Blutung ergriffen.

Das (rechte) Vorderhorn. Die aus abgeplatteten kubischen oder platten Zellen bestehende Epithelbekleidung dieses Ventrikels ist nicht unterbrochen; eine Proliferation der Ependymbekleidung ist nicht nachweisbar. Die Gliafaserschicht des Ependyms ist bedeutend vermehrt, sie enthält ziemlich viele Gliakerne und begrenzt den Ventrikelhohlraum in Form eines Ringes. Nur einzelne Gefässse haben degenerierte Wände, die anderen sind normal. Die Nervenfasern der Ventrikelwände weisen keine Degenerationserscheinungen auf.

Das (linke) Hinterhorn. Ziemlich grosse Bezirke der Ventrikelwand haben keine Ependymbekleidung und an einzelnen solcher Stellen kann man die allmähliche Atrophie der Ependymzellen verfolgen. Divertikel und Zotten sind hier nicht wahrnehmbar. Die Gliafaserschicht ist stark verdickt und begrenzt einförmig den Ventrikelhohlraum. Die Gefässse sind weder vermehrt noch verändert.

In der Rinde der Zentralwindung beobachtet man eine unbedeutende Atrophie und Tigrolysis der Zellen. Die Tangentialfasern sind an Zahl vermindert. Degenerationserscheinungen der Nervenfasern sind nicht eruierbar.

Epikrise. Es handelt sich hier um einen sekundären Stauungshydrocephalus der Ventrikel. Die subduralen und submeningealen (späterhin organisierten) Blutungen haben die Entzündungserscheinungen der Hirnhäute in der hinteren Schädelgrube hervorgerufen, verhinderten den Flüssigkeitsabfluss aus den Ventrikeln und verursachten somit eine Füllung der Ventrikel.

Das mikroskopische Bild bestand in einer Atrophie und Abplattung der Ependymbekleidung und in einer Hyperplasie der Gliafaserschicht des Ependyms. Zotten- und Divertikelbildung wurde nicht konstatiert.

Fall 2. Kleinhirntumor und chronischer Stauungshydrocephalus. (Die Krankengeschichte dieses Falles fehlt.)

Alle Grosshirnventrikel sind kolossal erweitert. Das Ependym ist glatt. Die Windungen sind etwas verdickt. Die graue Substanz der Rindenschicht ist nicht merkbar atrophisch. Im Zentrum der linken Kleinhirnhemisphäre befindet sich eine scharf begrenzte, walnussgrosse Geschwulst. Mikroskopisch handelte es sich um ein Rundzellensarkom. Die mikroskopischen Veränderungen dieses Falles sind dem soeben beschriebenen vollständig ähnlich.

Wir sehen also, dass in diesem Falle von sekundärem, durch eine Kleinhirngeschwulst bedingtem Hydrocephalus int. chron. die Ependymbekleidung nur etwas hyperplastisch, die Ependymzellen dagegen atrophisch waren und die Gliafaserschicht eine bedeutende Proliferation aufwies. Divertikel, Zottenbildung und Entwicklung fibrösen Gewebes wurde nicht beobachtet.

Gehen wir zur Betrachtung aller unserer Fälle über. Was das Alter unserer Kranken anbelangt, so schwankte es, mit Ausnahme eines 15jährigen Patienten, zwischen 32—50 Jahren. In zwei Fällen (1 u. 2) hatten die Kranken epileptische Anfälle. Im ersten Falle war der Patient sonst gesund, drei Tage vor dem Tode wurde er besinnungslos und gleichzeitig trat eine Reihe epileptiformer Anfälle auf. Im zweiten Falle hatte der Kranke vom 10. Lebensjahre epileptische Anfälle. Im dritten Falle (Fall 6) trat die Krankheit im 29. Jahre, 2 Jahre vor dem Tode, auf und verlief klinisch unter dem Bilde einer Hirngeschwulst mit deutlichen psychischen Störungen. In zwei weiteren Fällen (3 und 4) konnte man keine Hydrocephalus-symptome nachweisen. In einem von ihnen (Fall 3) war das Grundleiden Chorea chronica prog., in dem anderen (Fall 4) Spondylitis, Myelitis e compressione, ausser den Erscheinungen eines Hydrocephalus int. chron. fand man einen syringomyelitischen Herd, der gleichfalls keine klinischen Symptome aufwies.

Wenn wir die klinischen Daten unserer Fälle vergleichen, so ist in dem grössten Teil der Fälle das Fehlen nachweisbarer Herdsymptome für sie charakteristisch. Nur im Falle 6 fanden wir eine ausgesprochene Paralyse der Augenmuskeln, sonst prävalierten allgemeine Hirnerscheinungen. In den ersten zwei Fällen wurde eine allgemeine Schwäche aller Extremitäten bei normalen Muskelreflexen beobachtet. Im sechsten Falle waren die Patellarreflexe sehr herabgesetzt; im Laufe der Krankheit verschwanden sie auf einer Seite. Die Hautreflexe waren im 2. Falle erhalten und fehlten im Falle 1. Die Pupillenreaktion auf Lichteinfall fehlte in zwei Fällen (Fall 1 und 6), eine Atrophie der Sehnerven wurde nur einmal konstatiert (Fall 6). In der psychischen Sphäre fand man Apathie, Gedächtnisschwäche, Denkhemmung, Trägheit (2 Fälle), Schwachsinn, Halluzinationen, Verwirrtheit, Inkohärenz, Unorientiertheit (Fall 6).

Makroskopische Veränderungen des Gehirns. Auffallend ist die kolossale Erweiterung der Seitenventrikel und des dritten Ventrikels in allen Fällen; der vierte Ventrikel ist mässig gedehnt (Fall 1 u. 2). Der Aquaeductus Sylvii, das Foramen Monroi sind entsprechend vergrössert und leicht durchgängig. Die Erweiterung betrifft alle Ventrikelabschnitte; doch sind einzelne Abschnitte etwas mehr gedehnt (Cella media im Falle 1). Das Ependym der inneren Ventrikelwand ist zum grössten Teil verdickt und erscheint auf dem Durchschnitte in Form einer dicken fibrösen Lamelle, die sich von dem angrenzenden Gewebe leicht ablöst (Fall 1, 2, 4). Die Ventrikelwand ist oft höckerig; ab und zu (Fall 6) beobachtet man auf derselben kleine, kugelige, hanfkorn-

grosse und oft durchsichtige Vorsprünge. An einzelnen Stellen der Ventrikelwand wurden sehr viele solche Zotten beobachtet.

In verschiedenen Abschnitten der Seitenventrikel beobachtet man weisse Lamellen von fibröser Konsistenz, die mit dem unterliegenden Gewebe fest verwachsen sind (Fall 1, 2, 4). Die gewundenen Gefäße in den Ventrikelwänden treten, von Ependym bedeckt, wallartig hervor. In einigen Fällen (Fall 1 und 2) ist der *Plexus choroideus* atrophisch, anämisch und ziemlich hart; in den anderen Fällen (Fall 3, 4, 5, 6) ist er unverändert. In den ersten 2 Fällen, insbesondere über die *Cella media*, ist das *Corpus callosum* sehr dünn, dessen ungeachtet sind seine *Striae longitudinales* erhalten und bilden zwei Büschel von Längfasern, die durch Querfasern vereinigt werden. Auch in den anderen Fällen ist das *Corpus callosum* entsprechend der Ventrikelerweiterung dünner als normal. Die Hirnwindungen sind in allen Fällen, insbesondere aber in den ersten zwei Fällen, etwas verstrichen; doch ist eine auffallende Verdünnung der Rindensubstanz nicht nachweisbar. Beide Hemisphären unterscheiden sich nicht in ihrem Umfange, auch wurde keine Atrophie irgend welcher Gehirnabschnitte beobachtet.

Mikroskopische Veränderungen. Die Ventrikelwand ist entweder von einer einreihigen Schicht dicht nebeneinander gelegener zylindrischer Epithelzellen ausgekleidet, oder von einer hyperplasierten Ependymschicht bedeckt; im letzten Falle werden die Ependymzellen mehrreihig, sie verlieren ihre regelmässige zylindrische oder kubische Form, nehmen eine runde, unregelmässige Form an und bestehen zum grössten Teil aus einem Kerne, der von einem dünnen, hellen Protoplasmaraum umgeben ist.

Die Hyperplasie der Ependymbekleidung breitet sich oft ziemlich weit aus, oder bildet nur herdförmige Verdickungen, in Form von Haufen unregelmässiger Gliazellen. Man trifft aber auch Bezirke ohne Epithelbekleidung und Bündel von Gliafasern mit Kernen begrenzen entweder gerade oder bogenförmig den Ventrikelhohlraum. In einer Reihe von Fällen ist dieser Ependymdefekt das Resultat einer postmortalen Desquamation der Epithelzellen oder ein Artefakt, in den anderen Fällen handelt es sich um eine wirkliche Atrophie; in den letzteren Bezirken der Ventrikelwand sieht man, wie die normale oder hyperplasierte Ependymzellenschicht allmählich niedriger und abgeplattet wird, und zuletzt ganz verschwindet oder es bleiben nur einzelne Zellhaufen abgeplatteter, atrophischer Ependymzellen zurück, die oft körnig degenerieren, oder ein homogenes Aussehen annehmen, sich stark durch Eosin und Hämalaun färben. Solch ein Bild der hyalinen Degeneration der Epithelzellen wird auch von Saltykof und Schüle beschrieben.

Diese Atrophie der Epithelzellen kann besonders deutlich in den gliösen, in den Ventrikelhohlraum vorspringenden Zotten beobachtet werden. Diesen allmählichen Schwund und teilweisen Defekt der Epithelzellen in den Zotten betrachtet Saltykof für „typisch“. Einige Autoren (Weigert, Herxheimer, Blasius) halten die Epithelzellenatrophie in den Zotten für eine primäre Erscheinung, die anderen dagegen (Magnan, Mergejewsky, Jeremias, Saltykof u. a.) für eine sekundäre. Weigert ist der Meinung, dass der Defekt der Ependymbekleidung dank dem Ausfall des Widerstandes von seiten des letzteren die gliöse Wucherung zur Folge hat. Die Vertreter der anderen Anschauung glauben im Gegenteil, dass die Epithelzellen durch den Druck der wachsenden gliösen Schicht atrophisch und abgestossen werden. Ausser der künstlichen postmortalen Desquamation der Ependymzellen und der erwähnten Druckatrophie durch die gliöse Schicht haben wir noch ein wichtiges Moment für die Erklärung der Atrophie zu berücksichtigen, nämlich den Druck durch die Ventrikelflüssigkeit, welcher sich besonders an der Zottenspitze äussert, da die Epithelbedeckung an dieser Stelle am meisten leidet. In der Ventrikelwand findet man sehr viele Taschen mit ziemlich langen gewundenen Gängen. Sie verlieren oft den Zusammenhang mit dem Ventrikelhohlraum und indem sie in einer gewissen Entfernung von der Oberfläche liegen, bekommt man den Eindruck eines scharf abgegrenzten und mit einer regelmässigen Reihe zylindrischer Ependymzellen ausgekleideten Hohlraumes. In den anderen Fällen sind die Hohlräume durchweg oder nur teilweise mit unregelmässigen Gliazellen gefüllt. Die Entstehung dieser Hohlräume und ihr Zusammenhang mit dem Ventrikelhohlraum konnte durch Serienschnitte bestätigt werden. Diese Kanälchen und Hohlräume sind somit Ventrikeldivertikel. Unmittelbar unter der Ependymbekleidung liegt eine Schicht von Gliagewebe, in welcher man zwei Abschnitte unterscheiden kann: der obere bzw. innere Abschnitt besteht aus einem feinfaserigen Glianetze, das stellenweise viele Kerne enthält; der untere bzw. äussere Abschnitt enthält stärker entwickelte und eng miteinander durchflochtene Gliafasern und zahlreiche Kerne. Im Niveau des letzteren Abschnittes befinden sich die Gefäße. Die letzteren sind netzförmig von einer gewucherten Gliafasernschicht umgeben, in denen man grosse Astrozyten und ziemlich viele Kerne beobachten kann. Das perivaskuläre Glianetz sendet parallel der Ventrikeloberfläche viele Ausläufer, die mit solchen des nächstliegenden perivaskulären Glianetzes sich vereinigen, und ein allgemeines Gliafasernetz im unteren Ependymabschnitte bilden. Myelinfasern wurden im Ependym nicht gefunden.

Ausser einer diffusen Gliawucherung des Ependyms beobachtet man noch lokale Proliferationserscheinungen in Form von Zotten von verschiedener Grösse und Gestalt. Die Grösse der Zotten ist grossen Schwankungen unterworfen, man findet mikroskopisch kleine bis makroskopisch sichtbare Zotten; sie sind konuskolbenförmig und elliptisch, im letzten Falle liegt die Längsachse parallel der Ventrikeloberfläche. In einzelnen Fällen ist die Zahl der Zotten sehr gross (Fälle 1, 2, 5, 6), in den anderen sehr gering (Fälle 4, 3).

Man kann drei Zottentypen unterscheiden.

Die Zotten des ersten Typus bestehen aus einem dichtgeflochtenen Neuroglianetz mit zahlreichen, zentralgelegenen, vorwiegend spindelförmigen Kernen. An der Peripherie sind die Gliafasern dünner und die Kerne seltener. An der Zottentbasis bilden die Gliafasern einen mit der Konvexität zur Ventrikeloberfläche gerichteten Bogen.

Die Zottentoberfläche wird entweder von hyperplasierten Ependymzellen bekleidet oder sie besteht aus einreihiger Epithelschicht, welche aber auch ganz fehlen kann. Im Zottenzentrum dieses Typus, selten an ihrer Basis, beobachtet man ein oder mehrere Gefässe.

Der zweite Typus der Zotten unterscheidet sich vom ersten nur durch das Fehlen der Gefässe, was durch Serienschnitte nachgewiesen wurde.

Der dritte Typus von „Zellzotten“ besteht aus einer ausserhalb der Ventrikelwand gelegenen Proliferation von Ependymzellen, zwischen denen ein feinfaseriges zartes Glianetz sich befindet. Hier und da wuchert das Gliagewebe über die Epithelbekleidung, und man beobachtet, wie die einreihigen Zylinderzellen von diesem Gewebe eingeschlossen werden (Fig. 1).

In den Maschen des Glianetzes der Ependymschicht und der Zotten findet man sehr viele Amyloidkörperchen — runde oder ovale Gebilde, die sich mit Hämalaun blau färben —, die Peripherie der Amyloidkörperchen ist heller als das dunkelgefärbte Zentrum, ihre Grösse ist verschieden.

Ausser den gliösen Elementen findet man in der Ependymschicht eine eigenartige kernlose fibröse Lamelle, die sich kaum mit Eosin, desto intensiver aber mit Fuchsin (v. Gieson) färbt und ein z. T. hyalindegeneriertes Bindegewebe darstellt. Sie hat in einigen Fällen einen faserigen Bau, in den anderen Fällen ist sie strukturlos, die einzelnen Fasern verbinden sich zu einer homogenen, glänzenden Masse. Die fibröse Lamelle befindet sich entweder auf der Ventrikeloberfläche oder etwas tiefer, doch im letzten Falle sendet sie fibröse Ausläufer von der Ependymschicht zur Peripherie. Diese Lamellen wurden auch

in einigen Zotten an verschiedener Stelle beobachtet, an der Basis oder im Innern (seltener) der Zotte; die Zotte wird entweder von der Lamelle bedeckt oder sie wird von fibrösen Streifen durchdrungen. An der Hand von Serienschnitten konnte man feststellen, dass die fibröse Lamelle nicht von den nächstgelegenen Gefässen ausgeht. Die Lamellen haben eine verschiedene Dicke, oft sind sie an gefärbten Präparaten makroskopisch sichtbar oder sie sind sehr dünn und zart. In sehr seltenen Fällen kann man den Rest eines hyalinen Gefässes in der Lamelle beobachten. Die obenerwähnten weissen fibrösen Schuppen an der Ventrikelloberfläche erwiesen sich als fibröse Lamellen. In unseren Fällen fanden wir die Lamelle nur in den Seitenventrikeln, in den ersten zwei Fällen waren sie besonders reichlich entwickelt, so dass man sie längs des ganzen Umfangs des Hohlraums der Seitenventrikel verfolgen konnte. In den anderen Fällen war die Lamellenbildung gering (und fehlte in den Fällen 3 und 6 ganz). Die geraden Lamellen liegen zum grössten Teil parallel der Ventrikelloberfläche, doch nehmen sie nicht selten, insbesondere in einigen Zotten ein festonartiges Aussehen an.

In den Gefässen der Ependymschicht beobachtet man nicht selten eine hyaline Degeneration, die Gefässwände sind verdickt. Am häufigsten ist aber die Adventitia verändert, sie ist oft wellenförmig geschlängelt und sendet nach verschiedenen Richtungen fibröse Ausläufer, die sich mit denselben anderer Gefässer vereinigen und eine enggeflochtene fibröse Schicht bilden, die dem Aussehen nach der soeben beschriebenen fibrösen Lamelle ähnlich ist. Viele Gefässer haben gewundene, festonartige Wände. Nirgends wurde eine Blutung oder eine Lenkozyteninfiltration in den Gefässwänden gefunden. In einigen Fällen (Fälle 1 und 2) findet man in den Gefässen des Plexus choroideus Degenerationserscheinungen. Man trifft hier runde glänzende Gebilde mit einer konzentrischen Struktur (Psammomkörperchen). Die Adventitia der Gefässer des Plexus choroideus weist dieselben Proliferationserscheinungen auf; Bildung sklerosierten Gewebes wurde hier nicht beobachtet.

In der Subependymschicht wurde gleichfalls eine Vermehrung der Gliakerne beobachtet. In der Grosshirnrinde sah man eine unbedeutende Vermehrung der Gliakerne in den Fällen 1, 2, 4, 5, eine Veränderung resp. ein Verschwinden der Tangentialfasern in den Fällen 1, 2, 3. Im ersten Falle wurden Erscheinungen einer geringen Leptomeningitis chronica gefunden, die in einer unbedeutenden Verdickung der Hirnhäute ohne Gefässveränderungen sich äusserte.

In 2 Fällen von Hydrocephalus internus chronicus nach einer Meningitis fand man eine sehr starke Erweiterung des dritten und der Seitenventrikel und eine diffuse allgemeine Leptomeningitis in den Gefässen

der Ependym- und Subependymschicht sowie in den perivaskulären Räumen sah man eine starke Leukozyteninfiltration; im letzten Falle bildete dieselbe ein muffartiges Gebilde um die Gefässe. Die proliferierten und zum grössten Teile kleinen Gefässe sind mit Blut gefüllt, aus dem Grunde traten auch die Kapillaren schärfer hervor. Diese Gefässveränderungen wurden nur in den Wänden der Seitenventrikel und des dritten Ventrikels gefunden.

Im intervaskulären Gewebe wurde eine diffuse Leukozyteninfiltration nicht beobachtet, man findet hier eine begrenzte Infiltration in Form von Haufen oder Strängen, in denen keine Gefässe nachweisbar sind; doch konnte man an einzelnen Serienschnitten feststellen, dass es sich hier um perivaskuläre Infiltrate handelte. Die ödematöse Ventrikelwand enthält viele Hohlräume und verminderte Nervenfasern. Oberhalb der Ependymbekleidung beobachtet man auf dem Boden des Ventrikels eine Ablagerung geformter Elemente, die in Haufen angeordnet sind und aus Exsudatresten, Fibrinfasern, desquamierten und zum Teil ausgelaugten Ependymzellen und Leukozyten bestehen. Die einreihige Ependymbekleidung besteht zum grössten Teil aus zylindrischen und kubischen Epithelzellen und nur in einigen Fällen beobachtet man eine Hyperplasie der letzteren; die Gliafasernschicht ist etwas vermehrt, die Gliakerne sind in der Ependym-, Subependymschicht und in dem Bezirke der veränderten Gefässe bedeutend vermehrt. Diese Hyperplasie ist um einige Gefässe stark ausgesprochen und hier werden grosse Gliazellen angetroffen (Astrozyten). Eine Zottenbildung und eine Degeneration der Nervenfasern wurde in der Ventrikelwand nicht beobachtet. Die Gefässe des Plexus choroideus sind erweitert und mit Blut gefüllt, ihre Wände und die sie bekleidenden weichen Hirnhäute sind mit Leukozyten stark infiltriert, zwischen den Gefässen befindet sich ein Blutextravasat und Exsudatreste.

Die weiche Hirnhaut ist verdickt und mit Leukozyten infiltriert. Die Pia und Arachnoidea sind miteinander verwachsen, ihre erweiterten und mit Blut gefüllten Gefässe sind besonders an einzelnen Stellen mit Leukozyten stark infiltriert. Die diffusen Hirnhautveränderungen werden an der Konvexität, jedoch mehr an der Stirnbasis beobachtet. Die Tangentialfasern der Rinde sind an verschiedenen Stellen verschwunden oder weniger entwickelt.

In den zwei durch Stauung entstandenen Fällen von Hydrocephalus internus chronicus wurde eine kolossale Erweiterung der Ventrikel beobachtet. In beiden Fällen handelte es sich um eine mechanische Ursache: Verhinderung des Abflusses der Zerebrospinalflüssigkeit; im ersten Falle ein altes subdurales Hämatom in der hinteren Schädelgrube, im zweiten

Falle ein kleinzelliges walnussgrosses Sarkom in der weissen Substanz des Kleinhirns. Die Ventrikelwände waren glatt. Im Hämatomfalle waren die Ependymzellen einreihig, abgeplattet und klein. In der Gliafaserschicht des Ependyms ist das Gliafasernetz stark vermehrt. Im Tumorfalle fand man an einzelnen Stellen eine unbedeutende Hyperplasie der Ependymbekleidung, deren Zellen zwei-, selten mehrreihig sind, die Gliafaserschicht ist auch hier vermehrt. In beiden Fällen konnten keine Divertikel nachgewiesen werden.

Fassen wir die pathologischen Veränderungen unserer Fälle von Hydrocephalus internus chronicus zusammen, so erhalten wir Folgendes: Beim primären Hydrocephalus findet man eine Hyperplasie des Ependyms (der Epithelialbekleidung und der Gliaschicht), Divertikel des Ventrikelhohlraums, Zottbildung, Bildung einer fibrösen Lamelle und Proliferation des perivaskulären Bindegewebes und der Gefässadventitia. Beim entzündlichen Hydrocephalus wurden entzündliche Veränderungen der Gefässwände, des Plexus choroideus und der weichen Hirnhäute gefunden. Beim Stauungshydrocephalus waren die Ventrikelhöhlräume stark erweitert und das Gliagewebe in der Ependymschicht ein wenig vermehrt.

Ungeachtet des akuten Krankheitsverlaufes in einem Falle (Fall 1) und des subakuten in zwei anderen Fällen (Fälle 2, 6) zeigten alle drei ein chronisches Bild anatomischer Veränderungen. Solch ein Krankheitsverlauf dieser Fälle hängt wahrscheinlich von einer akuten Hirndrucksteigerung ab, die durch interkurrente Ursachen wie Erkrankungen der Luftwege hervorgerufen wurde. Im ersten Falle hatte der Patient eine Lungenentzündung neben Alkoholismus, im zweiten eine Endokarditis. In zwei Fällen wurde ein Hydrocephalus internus klinisch aus dem Grunde nicht konstatiert, weil die Flüssigkeitsansammlung in den Ventrikeln wahrscheinlich durch einen Abfluss bis zu einem gewissen Grade kompensiert wurde.

Die Literaturangaben über die pathologische Anatomie des primären chronischen Wasserkopfes sind sehr verschieden, sie geben auch keine genügende Erklärung aller anatomischen Bilder dieser Erkrankung. Das kommt vorwiegend daher, weil man zu wenig darauf achtet, ob der Hydrocephalus int. in dem bestimmten Falle eine primäre, selbständige Erkrankung oder nur die Folge einer anderen Erkrankung ist. Die in der Literatur angeführten Fälle sind zum grössten Teile sekundäre Wasserköpfe, da in denselben auch andere Veränderungen (Hirnhautentzündung, enzephalitische und sklerotische Herde, Obliteration der Kommunikationsöffnungen usw.) gefunden wurden, die gewöhnlich einen sekundären Hydrops der Ventrikel zur Folge haben.

In seiner ausführlichen Arbeit bringt Weber 6 Fälle von chronischem Wasserkopf; alle sind sie sekundäre. Im ersten Falle sagt Weber: „hatte der Kranke in dem ersten Lebensjahre wahrscheinlich eine Leptomeningitis“. Wenn wir die klinischen Symptome ins Auge fassen: die rechtsseitige spastische Parese und die Konvulsionen, das Fehlen der Augenreaktion beim Lichteinfall und der Patellarreflexe, die Macula cornea, die Hirnhautveränderungen, die herdförmigen Gliawucherungen mit den Gefäßen, so könnte man glauben, eine Lues cerebri congenitalis und Reste einer Meningoencephalitis diffusa mit parasyphilitischen Erscheinungen vor sich zu haben. In diesem Falle fehlen, ausser der Ependymverdickung, die charakteristischen Ependymveränderungen; die einseitige Lokalisation der Veränderungen spricht gleichfalls für einen sekundären Hydrocephalus. Im zweiten Falle handelte es sich vermutlich um Lues cerebri; ausser den spezifischen anatomischen Veränderungen (Erweichung) wurde eine Encephalitis subcorticalis und Meningitis chron. gefunden; Erweiterung nur des rechten Seitenventrikels; das Ependym war nur rechts, links sehr mässig granuliert, der Plexus verdickt (wahrscheinlich spezifische Entzündungerscheinungen). Auch in diesem Falle haben wir einen sekundären Hydrocephalus vor uns. Im dritten Falle war eine allgemeine diffuse Arteriosklerose des Gehirnes, multiple Erweichungsherde, Aneurysma am Boden des vierten Ventrikels, das den Abfluss der Zerebrospinalflüssigkeit verhinderte. Im vierten und fünften Falle handelte es sich, wie der Autor selbst zugibt, um eine Paralysis prog. alien. Im sechsten Falle fand man eine tuberkulöse Entzündung beim Eingang in das Hinterhorn. Von den 5 in der Arbeit von Troschin angeführten und anatomisch studierten Fällen kann nur einer (Fall 3) als primär anerkannt werden. Der Autor nennt denselben „idiopathisch“. Aus den angeführten Beispielen ersehen wir, dass die Autoren beim Studium der primären und sekundären Formen das Bild eines primären Hydrocephalus int. chron. beschreiben. Solch eine Untersuchungsmethode verschleiert aber nur das wahre Bild.

Die Fälle „idiopathischer Wasserköpfe“ d. h. solche, in welchen keine genügenden anatomischen Veränderungen gefunden wurden, die einen Hydrops der Ventrikel hervorrufen könnten, könnte man als primäre anerkennen, wenn man nicht an ihrer Existenz Zweifel hegte. Je exakter die pathologisch-anatomische Untersuchung, desto geringer wird die Zahl der „idiopathischen Wasserköpfe“. Fuchs bezeichnet dieselben als „genetisch unklare Fälle“ und erklärt hiermit offen, was die anderen Autoren unter dem nichtssagenden „idiopathischen Wasserkopfe“ verstehen konnten.

Wenn wir die in der Literatur beschriebenen Fälle untersuchen, so finden wir in allen Fällen pathologische Veränderungen des Gehirns. In Eichhorsts Falle war das Ependym mit weissen, verdickten Lamellen bedeckt, das Gehirn anämisch, die Arachnoidea an der Basis verdickt; mikroskopisch wurde die Ventrikelwand nicht untersucht. Auch Kupferbergs Fall von Leptomeningitis chron. wurde nicht mikroskopisch untersucht; die Pia war hier, insbesondere den Gefässen entlang, sehr trübe; im Rückenmark wurde ein syringomyelitischer Herd gefunden. In Breslers Fall handelte es sich um eine Ependymitis granularis und Leptomeningitis pontis et medullae oblongatae. Im Falle von Oppenheim war die Arachnoidea basilaris fibrös verdickt, das Ependym breiter als normal, die Ventrikelwand wurde nicht mikroskopisch untersucht. Bei Heidenhain war das Ependym verdickt. Bei Quincke findet man fast gar keine Angaben über den Zustand der Ventrikelwand. Bei Troschin war die getrübte Pia verdickt. Nonne (15, 17) gibt auch sehr ungenügende mikroskopische Angaben seiner Untersuchungen und gar keine des Gehirns. Wir unterlassen es, die älteren Fälle von „idiopathischem Wasserkopf“ (Annecke, Joffroy und Hannot) zu beschreiben, da sie ungenügend untersucht worden sind. Man kann aus den angeführten Fällen den Schluss ziehen, dass kein „idiopathischer“ Hydrodrops der Ventrikel ohne anatomische Substanz im Sinne eines Hydrocephalus existiert. Alle angeführten Fälle waren pathologisch verändert. Die Utilisation der Angaben untersuchter Fälle von primärem Hydrocephalus wird ausser den ungenauen Angaben noch dadurch erschwert, dass die Beschreibung einzelner anatomischer Bilder in der ganzen Literatur zerstreut liegen. Die Ependymveränderungen sind in den Arbeiten von Quincke, Claisse und Levi, Bresler, Pributkof und Iwanof, Muratof, Heidenhain, Troschin, Hulsmann und Gaucher beschrieben, in einigen Fällen war sie höckrig und verdickt; Ventrikeldbildung (Pributkof und Iwanof, Troschin, Preobraschensky), Ependymitis granularis wurde in den Fällen von Pributkof, Bresler, Troschin, Muratof erwähnt; die Gliawucherung bei Muratof beschrieben. Nur in einzelnen Arbeiten erfährt man vom Zustande des Plex. choroid., so z. B. im Falle von Oppenheim war er ödematos, doch unverändert, bei Claisse und Levi war er entzündet. Leichte Entzündungsscheinungen der weichen Hirnhäute sind nur in sehr wenigen der angeführten Arbeiten erwähnt.

Vom Standpunkte der früheren Autoren gehören unsere Fälle auch zu den „idiopathischen“ (Hyperplasie der Ependymbekleidung und der Gliafaserschicht, Bildung von Divertikel und Zotten — Ependymitis

granularis). Alle erwähnten zerstreuten und zufällig entdeckten Befunde der Autoren wurden wiederholt in unseren Fällen gefunden und bilden so ein charakteristisches Bild einer Ependymgliosis.

Um einen Zusammenhang zwischen den gefundenen Veränderungen und der Pathogenese des primären Hydrocephalus festzustellen, müssen wir das Wesen des in unseren Fällen beobachteten Prozesses eruiieren. Das Grundlegende im anatomischen Bilde der Gliosis besteht, wie wir sehen, in der Bildung gliöser Zotten in der Ependymschicht — „Ependymitis granularis“. Es gibt eine Reihe verschiedener Meinungen über die Entstehung dieser Zotten. Die meisten Autoren halten die Ependymitis granulosa für einen entzündlichen Prozess (Virchow, Magnan, Mierzejewsky, Schopfthagen, Saltykof u. a.) andere (Kahlden, Stieda) erklären ihre Entstehung durch mechanische Ursachen — durch einen Reiz des Ependyms (z. B. Cysticercus); Weigert und Herzheimer fassen die Ependymitis granularis als eine sekundäre, nach der Epitheldesquamation entstandene Reaktionserscheinung auf. Einige Autoren halten die Zotten für eine Neubildung, so fassen Magnan und Mierzejewsky die letzteren als „echte Fibrome“ auf, Bedles — als bindegewebige Geschwülste; Peleggi und Hartdegen — als kleine Gliome. Friedmann vergleicht das morphologische Bild der Ependymitis granularis mit der Sclerosis multiplex.

Gegen einen entzündlichen Ursprung der Ependymitis granularis spricht das Fehlen entzündlicher Gefäßveränderungen in unseren Fällen — es wurden keine Leukozyteninfiltrationen noch Extravasat von Zellen gefunden. Der lange Krankheitsverlauf in unseren Fällen von Hydrocephalus nach einer Meningitis hätte doch, ohne Zweifel, zu einer Bildung einer Ependymitis granularis ähnlichem Bilde führen müssen; doch fehlte er in beiden Fällen. Die Angaben von Saltykof, dass bei einer Ependymitis granularis eine Emigration von Leukozyten, Exsudation und Extravasate vorkommen, beruhen auf einem Irrtum, denn Saltykof untersuchte vorwiegend Fälle von progressiver Paralyse, welche, begreiflicherweise, durch entzündliche Prozesse kompliziert sein können. Für einen entzündlichen Ursprung der Ependymitis granularis könnte das Verhältnis der Zotten zu den Gefäßen sprechen, worauf insbesondere Saltykof die Aufmerksamkeit lenkte; er glaubt, dass die Zotte um ein zentrales Gefäß sich bildet. Auf Grund unserer Fälle können wir das nicht behaupten, im Gegenteil, wir konnten zum grössten Teil kein Gefäß in der Zotte noch in der Nähe derselben finden. Auch kann man die Entstehung der einzelnen sehr grossen Zotten durch eine perivaskuläre Gliawucherung nicht erklären, dann müssten die Gefäße in diesem Falle sehr gross sein, dagegen wurden

sie in Serienschnitten überhaupt nicht nachgewiesen. Saltykofs Beobachtungen über die perivaskuläre Zottengenese wurden gleichfalls an Fällen von progressiver Paralyse angestellt. Das verdickte Ependym, sagt Schultze, kann keine sekretorische Funktion übernehmen. Wenn wir den sklerotischen Prozess in unseren Fällen für eine Entzündung ansprechen, so müssten wir auch einen jeden anderen progressiven Prozess in der Glia für einen solchen anerkennen. Die periependymäre Gliosis in unseren Fällen gehört zu der Kategorie der Sklerosen, welche ein Zwischenglied zwischen den chronischen Entzündungen und Neubildungen bilden. Dieser Erklärungsmodus vereinigt alle erwähnten verschiedenen Meinungen der Autoren über das Wesen der Ependymitis granularis. Neben der Gliosis fanden wir in unseren Fällen eine Proliferation von Bindegewebe, insbesondere um die Gefäße und in der Adventitia. Das Bindegewebe dringt in das Grosshirn zusammen mit den Gefäßen ein. Die Bildung von fibrösen Lamellen in den Ventrikelwänden wurde von P. Marie (Etat varioliforme), P. Merle, Achucarro beschrieben. Wir fanden eine besonders starke Entwicklung des fibrösen Gewebes in den Fällen von Hydrocephalus intern. chron. Dieselbe wurde schon früher bei der Syringomyelie von Hallopeau, Schlesinger, Preobraschensky u. a. Autoren beobachtet. Die Ähnlichkeit der Lamellen mit hyalin-degenerierten Gefäßen, das gleiche Verhalten der beiden zu den Farbstoffen, die Anwesenheit von hyalinen Gefäßen in den Lamellen berechtigen uns zu der Annahme, dass diese Lamellen von dem gewucherten, perivaskulären, fibrösen Gewebe, von der Adventitia der Gefäße und selten von den Gefäßen selbst sich entwickeln. Wir sahen, wie die haufenartig gewucherte Adventitia ziemlich lange fibröse Ausläufer sendet, die sich mit denen der anderen Gefäße vereinigen und eine fibröse Lamelle bilden, welche mit der Zeit einer hyalinen Degeneration unterworfen wird. Somit ist die Entwicklung der fibrösen Lamelle im Grosshirn analog der Lamellenbildung bei der Syringomyelie im Rückenmark (Preobraschensky, Schlesinger u. a.). Die Veränderungen der Wände einzelner Gefäße — ihre Verdickung und Degenerationserscheinungen — sind als sekundäre Erscheinungen dank der lokalen, wahrscheinlich von der Gliawucherung abhängigen Ernährungsstörungen zu betrachten. Solche Veränderungen findet man beständig bei der gliomatösen Syringomyelie (P. A. Preobraschensky).

Eine der charakteristischen Erscheinungen der fibrösen Gliomatosis in unseren Fällen ist die Divertikelbildung in den Ventrikelwänden. Weigert, Blasius, Herxheimer, Saltykof sind der Meinung, dass diese mit Ependymzellen ausgekleideten Hohlräume und Taschen durch

das Zusammenwachsen benachbarter Zotten oder der einseitigen Verklebung einer Zotte aus die Ependymbekleidung zustandekommt (Weiss). Brodmann und Weiss glauben, dass diese Hohlräume durch das wuchernde, einzelne Ependymzellen in sich einschliessende Gliagewebe entsteht. Stieda und Jeremias sprechen von einer Transplantation der Ependymbekleidung nach einer Verletzung der Ventrikelwand (Cysticercus). Einige Autoren (Aschoff, Beadles, Jeremias) erklären sich die Entstehung der Hohlräume, oder wie sie sie nennen, der „Kanäle“, durch ein aktives Hineinwachsen der Ependymzellen in das Ependymgewebe und nachfolgende Abschnürung derselben, wie man es bei der Drüsenbildung beobachtet (Jeremias).

Wir können uns keiner dieser Anschauungen anschliessen. Wir konnten an Serienschnitten kein einziges Mal ein Zusammenwachsen der Zotten beobachten, es wurden andererseits die Divertikel und Hohlräume an solchen Stellen der Ependymschicht gefunden, wo man sogar in der Nachbarschaft Zotten nicht nachweisen konnte. Das Studium unserer Serienschnitte bewies den unwiderlegbaren Zusammenhang der Kanäle mit dem Ventrikelhohlraum. Einzelne Hohlräume entstanden künstlich durch einen Quer- oder Schrägschnitt des Divertikels, welche nur einen Teil der Tasche getroffen haben. Man könnte aber die Bildung der Hohlräume folgendermassen erklären: an der Zottenbasis befindet sich gewöhnlich eine hyperplasierte Epithelschicht, wie wir es auch in unseren Fällen gesehen haben, ein Tangentialschnitt durch diese Schicht könnte einige künstlich entstandene Epithelnester treffen (Saltykof). Die Entstehung einzelner Hohlräume lässt keine der angeführten Erklärungen zu, so dass man eine Abschnürung des gewucherten Gliagewebes von dem Ventrikelraum annehmen muss.

Eine Hineinwucherung der hyperplasierten Epithelzellen in die Tiefe des Ependyms und das nächstliegende Gewebe konnten wir in keinem unserer Fälle konstatieren. Die Hyperplasie findet stets exzentrisch und in dem Ventrikelhohlraume statt. Solch eine Epithelwucherung spricht aber auch gegen die Anschauung einer Abschnürung zur Bildung der Hohlräume.

Die Genese der Divertikel ist scheinbar analog ihrer Entstehung im Rückenmark, es sind mit anderen Worten Missbildungen des Zentralkanals wie im Rückenmark so auch im Gehirne. Im Rückenmark findet man solche Divertikel am häufigsten bei der Syringomyelie. In einem Falle von Cysticercus des vierten Ventrikels zeigt Kahlden den morphologischen Zusammenhang der Divertikel seines Falles mit denen einer Syringomyelie. Pribytkof und Iwanof fanden

bei einer gliomatösen Syringomyelie des Rückenmarks zahlreiche Divertikel (10 Kanälchen in einem Präparat) im verlängerten Marke und in der Gegend des vierten Ventrikels, in ihrer Umgebung wurde eine Proliferation des Gliagewebes beobachtet; ein Divertikel lag in der Nähe des Zentralkanals, die anderen in ziemlicher Entfernung von ihm. Ausserdem fand man einen Hydrocephalus internus und eine Ependymitis granularis. Die beobachteten Anomalien im ganzen Zentralkanal (die Divertikel sind hier miteinbegriffen) sind, nach den Meinungen vieler Autoren, embryonalen Ursprungs. Als eine Entwicklungsanomalie betrachtet auch P. A. Preobraschensky die Divertikel beim Hydrocephalus congenitalis, welche er im Aquaeductus Sylvii und im vierten Ventrikel gefunden hatte. Wir sehen, dass diese Divertikel im Verlaufe des ganzen Zentralkanals und bei verschiedenen Prozessen angetroffen werden, so z. B. beim Hydrocephalus internus, bei der Syringomyelie, beim Cysticercus des Gehirns und in einigen Fällen progressiver Paralyse u. a. m. Morphologisch sind alle Divertikel gleich und sie müssen zu den Entwicklungsanomalien des Zentralnervensystems gerechnet werden. Dass die Divertikel präformiert sind und nicht gleichzeitig oder im Zusammenhang mit dem Prozesse in dem Ependym entstanden sind, dafür spricht z. T. die Tatsache, dass man in der Wand oder an dem Gipfel vieler grosser Zotten Taschen (Divertikel) gefunden hat. Die aus dem tiefergelegenen Gewebe sich entwickelnde Zotte hat, wahrscheinlich, die präformierten, oberflächlichen Ependymschichten mit ihrer Bekleidung und Anomalien (d. h. Divertikeln) gleichzeitig vorgedrängt.

Von den Divertikeln hat man die festonartigen Ependymfalten der Ventrikel zu unterscheiden, die wir in unseren Fällen gefunden haben. Die Falten sind aussen mit Epithelzellen bedeckt. Man trifft entweder nur einzelne Falten oder aber kleine, mit Epithelzellen bekleidete Defekte der Wand. Saltukof hält diese Falten für eine normale Erscheinung. Weigert schreibt, dass „die Glialamellen Lücken an der Oberfläche hinterlassen, die mit Epithelzellen bekleidet bleiben“. Diese „kleinen Einziehungen in der Hirnsubstanz“ sagt Troschin, werden ausschliesslich im Vorderhorne gefunden. Diese Veränderung bringt Troschin im Zusammenhang mit der gesteigerten Bewegung der Zerebrospinalflüssigkeit, welche nach den Angaben von Quincke aus dem Seitenventrikel zum Rückenmark fliessst und vor dem Eintritte in das Foramen Monroi an die Wand des Vorderhorns stösst. Diese Falten wurden in unseren Fällen an verschiedenen Stellen des Ventrikels gefunden. Wir sind der gleichen Meinung mit Saltykof, dass die Falten normale Gebilde darstellen und glauben

dieselben als einen Schrumpfungsvorgang der Gehirnwand infolge des schwankenden Druckes, unter denen sie sich befindet, auffassen zu müssen. Der Druck wiederum hängt von der im Ventrikelraum vorhandenen Flüssigkeitsmenge ab. Die Schrumpfung kann aber auch nach dem Tode eintreten, nachdem die Flüssigkeit sich aus den Ventrikeln entleerte und die Hohlräume zusammenfallen; ausserdem können die Fixationsmethoden einen Einfluss auf die Entstehung der Schrumpfung haben.

Ausser den Ependymfalten müssen wir noch auf die Vorwölbung des Ependyms über die grösseren im Ependym, seltener in der Subependymenschicht gelegenen Gefässe hinweisen. Diese Erscheinung hat ihre Erklärung einerseits in der perivaskulären Gliawucherung, andererseits in der Hyperplasie der Gefäßwände und der Blutfüllung der Gefässe. Hier stehen wir also schon an der Grenze pathologischer Prozesse, die in einzelnen unserer Fälle sehr deutlich zum Vorschein treten. Der Plexus chorioideus war in unseren Fällen etwas atrophisch, in den Gefässen fand man nicht selten Degenerationserscheinungen, es wurden auch Psammomkörperchen und Kalkablagerungen gefunden. Alle diese Erscheinungen hängen nicht zum geringen Teile von den Verhältnissen, in denen er sich befindet. Durch die Stauung und den Druck der Flüssigkeit konnte der Plexus und die Gefässe nicht genügend ernährt werden, infolgedessen traten auch die anderen Ernährungsstörungen auf. Auch die äusseren schädlichen Momente, wie der chronische Alkoholismus im ersten Falle und die Endokarditis im zweiten Falle hatten keinen geringen Einfluss auf den Plexus.

Die lokalen und begrenzten Lamellen können keine Bedeutung für die Pathogenese beanspruchen. Sie müssen als sekundäre Erscheinungen betrachtet werden. Die Verminderung bzw. das Verschwinden der Tangentialfasern der Rinde in einigen von uns untersuchten Fällen muss durch den angeblichen Druck der Ventrikelflüssigkeit (Flüssigkeitsdruck in den Ventrikeln) auf die Rinde erklärt werden, worauf auch die Vermehrung der gliosen Elemente der Rinde zu beziehen ist. Von allen in unseren Fällen beschriebenen Veränderungen hat somit nur die Gliofibrosis eine Bedeutung für die Pathogenese des primären Wasserkopfes.

Das histologische Bild des primären Hydrocephalus int. chron. unterscheidet sich sehr scharf von dem sekundären nach einer Entzündung entstandenen Hydrocephalus. Wenn bei den primären Fällen die Glio-fibrosis die Hauptrolle spielt, so finden wir bei den sekundären vorwiegend entzündliche Veränderungen der Gefässe mit Zellenextravasat und einem Exsudat. Auch sind die Veränderungen in den Ventrikeln verschieden; so finden wir beim sekundären Stauungshydrocephalus eine

Atrophie der Ependymbekleidung, eine durch den Druck hervorgerufene Proliferation der Gliaschicht und eine unbedeutende Hyperplasie der Ependymschicht. Das morphologische Bild des primären Hydrocephalus ist an und für sich so charakteristisch, dass man an der Hand der mikroskopischen Präparate über die Entstehung des Ventrikelhydrops schliessen kann.

Jeder Hydrocephalus, d. h. jede Flüssigkeitsansammlung in den Ventrikeln, sei er primär oder sekundär, wird an erster Stelle durch folgende mechanische Ursachen bedingt: 1. vermehrte Flüssigkeitsbildung, 2. erschwerter Flüssigkeitsabfluss aus den Ventrikeln, 3. verminderte Widerstandsfähigkeit der Vertrikelwände (Weber).

Die mechanischen Bedingungen für die Entstehung eines Wasserkopfes sind unbestreitbar in allen Fällen gleich, doch sind die Ursachen, welche die Bedingungen hervorrufen, verschieden. Vom Standpunkte der Pathogenese des primären Wasserkopfes müssen wir eine besondere Aufmerksamkeit den ursächlichen Momenten schenken, sonst würden wir dieselben Fehler begehen, die Weber und andere Forscher gemacht haben, sie haben auf Grund der identischen mechanischen Entstehungsbedingungen die primären und sekundären Formen des Hydrocephalus in eine Gruppe vereinigt. Eine Flüssigkeitsvermehrung kann durch eine Entzündung des Plexus, des Ependyms, der Gehirnsubstanz und der weichen Hirnhäute, durch eine venöse Stauung entstehen. Diese Entzündungerscheinungen fehlten in unseren Fällen. Durch eine Meningitis serosa ventricularis (Quincke) können unsere Fälle gleichfalls nicht erklärt werden. Wenn man sich mit Quincke einverstanden erklären kann, dass akute Exsudationserscheinungen wegen ihres schnellen Verlaufes nur minimale pathologische Veränderungen hinterlassen, so müssten doch, wie Weber sehr richtig bemerkt, bei lang anhaltenden Transsudationen die pathologischen Veränderungen sehr ausgesprochen sein, es müssten die Gefäße der Subependymschicht vermehrt und erweitert sein, es müsste eine perivaskuläre Leukozyteninfiltration auftreten und verschiedene Plexusteile proliferieren. Alle diese Erscheinungen fehlten in unseren Fällen. Die Quinckesche angioneurotische Exsudation und die Heidenhainsche Reflexneurose werden nach den bewiesenen pathologischen Veränderungen in unseren Fällen (Gliofibrosis) eo ipso hinfällig.

Was die beiden anderen Punkte anbelangt (erschwerter Flüssigkeitsabfluss aus den Ventrikeln und verminderte Elastizität der Wände), so konnten wir dieselben in unseren Fällen nachweisen. Die Entwicklung gliosen und fibrösen Gewebes in der Ventrikelwand (periependymäre Gliofibrosis) muss unbedingt eine Störung in dem Abfluss der Ventrikel-

flüssigkeit hervorrufen. Schultze bestreitet die Möglichkeit eines Flüssigkeitsabflusses durch die Spalten der Ventrikelwand in die Hirnsubstanz usw. Dessen ungeachtet existiert diese Möglichkeit beim normalen Gehirne (Weber). Das gliöse Gewebe komprimiert die Kapillaren und Venen, als dessen Folge eine Stauung und eine Transsudation entsteht; die perivaskulären lymphatischen Räume werden dank der fibrösen Gewebsentwicklung in der Adventitia entweder ganz geschlossen oder schwer durchgängig. Ausserdem tritt eine Aenderung in der Resistenz und der Elastizität der Ventrikelwand ein, welche leichter als normal gedehnt werden kann. In unseren Fällen spielt also die Glio-fibrosis eine Hauptrolle für die mechanische Flüssigkeitsansammlung in dem Ventrikelraume, indem sie die normalen Bedingungen für den Flüssigkeitsabfluss aufhebt und die Elastizität der Ventrikelwände ändert. Die anderen Prozesse in der Ventrikelwand oder in ihrer Nähe, wie eine Enzephalitis, Arteriosklerose (Erweichung), Obliteration der Kommunikationsöffnungen u. a. m., können dieselben mechanischen Bedingungen verursachen und einen Hydrocephalus hervorrufen. In diesen Fällen handelt es sich nur um symptomatischen Hydrocephalus, da er durch zufällige lokalisierte Prozesse oder bei der gleichzeitigen Anwesenheit der sie bedingenden Momente hervorgerufen wird; denn unter anderen Bedingungen rufen dieselben Prozesse keinen Hydrocephalus hervor. Die Bezeichnung Hydrocephalus gibt uns gar Anhaltspunkte für eine bestimmte Krankheitsform. Die Erweiterung der Ventrikel — der Hydrocephalus im wahren Sinne des Wortes — ist ein sekundärer Folgezustand; sie kann sehr schwach ausgeprägt sein (wie z. T. in unseren Fällen 3 und 4), wenn der Flüssigkeitsablauf durch bestimmte Bedingungen reguliert wird. Daher sind auch die Fälle leicht zu erklären, in welchen eine Ependymverdickung ohne Hydrocephalus vorkommt, worauf auch Oppenheim aufmerksam macht. Bei der Bezeichnung dieser Form müsste die anatomische Veränderung d. h. die Glio-fibrosis *chronica* als Grundlage dienen. Ausser dem primären und sekundären chronischen Wasserkopf unterscheidet man noch einen angeborenen und erworbenen Hydrocephalus. Unter den kongenitalen Formen versteht man solche Wasserköpfe, deren ätiologischer Faktor dank den intrauterinen Schädlichkeiten noch vor der Geburt oder gleich nach der Geburt sich entwickelte (Weber). Ein Hydrops der Ventrikel, welcher infolge endogener oder exogener Schädlichkeiten bei einem schon vollständig entwickelten Gehirne sich entwickelt, wird als erworben bezeichnet. Wenn auch eine solche Einteilung vom pathologischen Standpunkte berechtigt ist (Weber), so kann man doch eine Grenze zwischen dem primären angeborenen und primären erworbenen Hydro-

cephalus nicht ziehen, da ein primärer erworbener Wasserkopf vermutlich nicht existiert. Für einen kongenitalen Ursprung aller primärer Wasserköpfe spricht 1. der Umstand, dass diese Formen durch andere Entwicklungsstörungen begleitet sind (Spina bifida, Divertikel, angeborene Obliteration oder Fehlen der natürlichen Abflussöffnungen, atypische Entwicklung verschiedener Gewebe), 2. dass der primäre Hydrocephalus mit anderen kongenitalen Krankheitsformen, wie die Syringomyelie (Fall 4), Chorea chronica progressiva (Fall 3), Epilepsie (Fall 2) kombiniert ist. Der histologische Unterschied im Bilde des primären kongenitalen Hydrocephalus bei Erwachsenen und Kindern hängt vom Stadium der Gehirnentwicklung ab, in welchem die schädlichen Momente eingewirkt haben und wie lange der Prozess anhielt. Sehr wichtig für die Pathogenese des primären chronischen Hydrocephalus ist seine Kombination mit der Syringomyelie, welche schon lange die Aufmerksamkeit vieler Forscher beanspruchte.

Im Jahre 1868 beobachtete Brunner einen kombinierten Fall von Spina bifida mit Hydrocephalus internus chronicus bei einem Neugeborenen. In seinem Falle von Hydromyelie findet Andersen (1869) „eine grosse Analogie mit dem Hydrocephalus internus, welcher sehr oft mit der Hydromyelie vereint vorkommt.“ Er hatte zum ersten Male auf diesen Zusammenhang aufmerksam gemacht. Dasselbe erkennt auch Leyden an, der die Meinung äussert, dass die Hydromyelie vom Hydrocephalus stets begleitet wird. Gleichfalls äussert sich Hoffmann über das „oft zu beobachtende Zusammentreffen des chronischen Hydrocephalus mit der Hydro- und Syringomyelie.“ Doch hier handelt es sich stets um den Zusammenhang und nicht um die Ursache der Erkrankung, mit anderen Worten: die Hydromyelie wird nicht vom Hydrocephalus veranlasst, wie man oft ohne Grund annimmt, sondern die erwähnte Entwicklungsanomalie, deren Ursache bis jetzt noch unbekannt ist, verursacht die Erweiterung der Grosshirnventrikel und des Zentralkanals. Solcher Meinung ist auch Muratof. Die Sektionen von Kupferberg, Déjérine, Pribytkof und Iwanof, Muratof bestätigen den Zusammenhang dieser Prozesse. Wenn wir das pathologische Bild des primären Hydrocephalus in unseren Fällen vergleichen, so finden wir eine vollständige Identität derselben mit der spinalen Gliomatosis bei der Syringomyelie. Das anatomische Substrat in diesem Prozesse besteht in der kongenitalen chronischen Hyperplasie des Ependyms und des fibrösen Gewebes der Ventrikelwand. Wir schliessen uns ganz der Meinung von Muratof an, der den Hydrocephalus internus chronicus und die Syringomyelie für eine verschiedene Lokalisation ein und desselben Prozesses — der kongenitalen Gliomatosis — anspricht. Was die Genese der peri-

ependymären Gliofibrosis anbelangt, so gehört sie zu den Entwicklungsstörungen des Gliagewebes. Den Anstoß dazu könnten schädliche Momente in Form entzündlicher oder nahe verwandter Prozesse gegeben haben, die auf das Gehirn im intrauterinen Leben eingewirkt haben, indem sie das Gliagewebe aus ihrem Gleichgewichte gebracht haben. Die beständige Erweiterung des Ventrikelraums unterhielt den Reiz und die Proliferation des Gliagewebes im Ependym und in der Ventrikelwand.

An der Hand unserer Fälle können wir folgende Schlusssätze aufstellen:

1. Das anatomische Bild des primären chronischen Hydrocephalus internus besteht in einer Hyperplasie des Ependyms (der Epithelialbekleidung und der Gliafaserschicht), in einer Bildung von Divertikel und Zotten im Ventrikelraum, in einer Proliferation des perivaskulären Bindegewebes und der Adventitia der Gefäße und in der Bildung einer fibrösen Lamelle.

2. Das anatomische Bild des entzündlichen Hydrocephalus internus chronicus besteht in einer entzündlichen Veränderung der Gefäße des Plexus choroideus, der Ventrikelwände und der weichen Hirnhäute.

3. Beim Stauungshydrocephalus finden wir eine vermehrte Entwicklung der Gliafaserschicht im Ependym und eine unbedeutende (partielle) Proliferation der Ependymbekleidung.

4. Das anatomische Substrat der Fälle vom primären Hydrocephalus ist eine chronische periependymäre Gliofibrosis.

5. Die Entstehung der sogenannten „Ependymitis granularis“ ist nicht entzündlicher Natur, sondern gehört zur Kategorie der Sklerosen, welche an der Grenze zwischen einer chronischen Entzündung und einer Neubildung stehen.

6. Die Fibrosis äussert sich in der Bildung einer fibrösen Lamelle in der Ventrikelwand und in der Wucherung des fibrösen Gewebes in der Adventitia und um die Gefäße.

7. Die Bildung der fibrösen Lamelle steht im engen Zusammenhang mit dem perivaskulären Bindegewebe, z. T. auch mit den Gefäßen und analog ihrer Entstehung im Rückenmark.

8. Die Degenerationserscheinungen in den Gefäßen müssen als sekundäre Erscheinungen infolge der lokalen Ernährungsstörung und der Gliosis aufgefasst werden.

9. Die Taschen und die begrenzten Hohlräume im Ependym sind nichts anderes als Divertikel des Ventrikelraumes. Ihre Entstehung ist analog der Entstehung derselben im Rückenmark; sie stellen Entwicklungsstörung des Zentralnervensystems dar.

10. Das histologische Bild des primären Hydrocephalus internus chronicus ist streng von der sekundären Hydrocephalusform zu unterscheiden und ist so charakteristisch, dass man an der Hand der mikroskopischen Präparate über die Entstehung des Hydrops in den Ventrikeln schliessen kann.

11. Die Entwicklung der ependymären Gliofibrosis in der Ventrikellwand verhindert den Flüssigkeitsabfluss aus dem Ventrikelraum und ruft eine Aenderung in der Elastizität der Wände hervor; daher entsteht die Flüssigkeitsansammlung und die Erweiterung der Ventrikellwände.

12. Die verschiedenen Prozesse im Bereich der Ventrikel (Encephalitis, Erweichung usw.) können einen sekundären, symptomatischen Hydrocephalus hervorrufen, wenn der Prozess zufällig lokalisiert wird und andere Momente vorhanden sind, die den Hydrocephalus bedingen.

13. Die Bezeichnung des Hydrocephalus gibt keine Anhaltspunkte für eine bestimmte, anatomisch begrenzte, Form. Grundlegend für die Bezeichnung der Form müssen die sie bedingenden anatomischen Veränderungen — die Gliofibrosis ependymazis chronicus — sein.

14. Ein primärer idiopathischer Hydrocephalus ohne anatomische Veränderungen existiert nicht.

15. Alle Fälle von primärem chronischem Hydrocephalus sind erworben.

16. Für den kongenitalen Ursprung aller primären Hydrocephalusfälle, eingeschlossen die unsrigen, spricht folgendes: a) diese Formen werden durch andere Entwicklungsstörungen begleitet: Spina bifida, Divertikel, Abwesenheit resp. Obliteration der natürlichen Abflussöffnungen, atypische Entwicklung vieler Gewebsarten (Neuroglia); b) der primäre Hydrocephalus wird mit anderen kongenitalen Formen kombiniert, wie z. B. mit der Syringomyelie, Chorea chronicus progressiva, Epilepsie.

17. Bei Erwachsenen wird der Hydrocephalus internus chronicus durch verschiedene Momente ausgelöst, so z. B. durch ein Trauma, Alkoholismus, interkurrente Krankheiten usw., die wahrscheinlich zu einer akuten Hirndrucksteigerung führen; bis dahin kann die Gliofibrosis in einem latenten Zustande sich befinden.

18. Man beobachtet sehr oft das Zusammentreffen der Syringomyelie mit dem primären Hydrocephalus internus chronicus.

19. Das histologische Bild des primären Hydrocephalus ist in den Hauptzügen analog dem Bilde der spinalen Gliomatosis bei der Syringomyelie.

20. Der primäre Hydrocephalus und die Syringomyelie stellen nur

eine verschiedene Lokalisation ein und desselben Prozesses — der kongenitalen Gliamatosis — dar.

21. Die Genese der periependymären Gliofibrosis gehört zu den Entwicklungsstörungen des Gliagewebes. Schädliche intrauterine Momente wie entzündliche oder ihm nahestehende Prozesse im Ependym der Ventrikel können die Bildung derselben veranlassen. Die beständige Dehnung der Ventrikelwände und der gesteigerte Druck unterhalten den Reiz und die Proliferation des Gliagewebes.

Erklärung der Abbildungen (Tafeln I—III).

Fig. I. Fall 2. Sehr grosse Zotte. Divertikel am Gipfel und der Basis der Zotte, spiralförmig gewundene fibröse Lamelle (gefärbt nach v. Gieson),

Fig. II. Fall 1. Zotte (Epend. granul.) im Bereiche des For. Monroi. An der Zottenbasis die fibröse Lamelle.

Fig. III. Fall 2. (Hydrocephalus nach einer Meningitis.) Infiltration der Ependymgefässe und des Plexus choroideus (das Hinterhorn mit dem Plexus choroideus) (v. Gieson).

Fig. IV. Fall 1. Divertikel und Gliawucherung am Boden des vierten Ventrikels.

Fig. V. Fall 2. Ein Gefäß mit hanfförmiger Wucherung der Adventitia und des Gliagewebes.

Fig. VI. Fall 1. Fibröse Lamelle (Hinterhorn). Netzförmige Wucherung der Gliafasern um den Ventrikelhohlraum (v. Gieson).

Fig. VII. Fall 2. Fibröse Lamelle in der Cella media; spiralförmige Gefässe.

Fig. VIII. Fall 3. Hyperplasie der Ependymbekleidung der Ventrikelwand (Chorea chron. progr.) (Hämalaun-Eosin).

Fig. IX. Fall 3. Bildung der Divertikel in der Ventrikelwand; Ependymhyperplasie (Chorea chron. progr.)

(Die Mikrophotogramme wurden von Dr. A. J. Sinef angefertigt, wofür ich ihm meinen Dank ausspreche.)

Literaturverzeichnis.

1. Aschoff, Zur Frage der atypischen Epithelwucherung und der Entstehung pathologischer Drüsenvbildung. Nachricht d. k. Gesellsch. d. Wissenschaft zu Göttingen. 1895. S. 250.
2. Anton, Hydrocephalien. Handbuch d. pathol. Anatomie d. Nervensystems. Flatau, Jacobsohn. 1904. Bd. I.
3. Derselbe, Zur Anatomie des Hydrocephalus und des Gehirndruckes. Wien. med. Jahrb. 1888. H. 4.

4. Bresler, Meningitis ventricularis chronica adulorum. *Neurol. Zentralbl.* 1898. S. 840.
5. Claisse et Levi, Etude histologique d'un cas d'hydrocéphalie interne. *Bull. de la Société d'Anatomie.* 19. 3. 1898.
6. Eichhorst, Ueber den erworbenen idiopathischen Hydrocephalus int. bei Erwachsenen. *Zeitschr. f. klin. Med.* 1891. Bd. 19. Suppl. S. 181.
7. A. Fuchs, Ein Fall von sogen. idiopathischem Hydrocephalus chron. bei Erwachsenen. *Obersteiner, Arbeit aus d. Neur. Inst.* 1903. Bd. 11. S. 62.
8. Gerhardt, Drei Fälle von Hydrocephalus bei Erwachsenen. *Neurolog. Zentralbl.* 1903. S. 697.
9. Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.* Bd. 3. S. 1—157.
10. A. Heidenhain, Hydrocephalus acut. acquisit. int. (idiopathicus). *Berl. klin. Wochenschr.* 1899. Nr. 49. S. 1078.
11. Huegenin, Der chronische Hydrocephalus. *Ziemssens Handb. d. spez. Path. und Ther.* 1878. Bd. 11. Suppl.
12. Herxheimer, Ueber Sehnenflecke und Endokardschwien. *Ziegls. Beitr.* 1902. Bd. 32. S. 461.
13. Hartdegen, Ein Fall von multipler Verhärtung des Grosshirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel. *Arch. f. Psych.* 1881. Bd. 11. S. 117.
14. A. Hülsemann, Drei Fälle von chronischem Hydrocephalus nach abgelaufener Meningitis cerebro-spinalis epid. *Inaug.-Diss.* Kiel 1889.
15. Jeremias, Beiträge zur pathologischen Anatomie des Ventrikelependyms. *Arb. path.-anat. Abteil. d. hyg. Inst. Posen.* 1901. S. 233.
16. H. Kupferberg, Ein unter dem Bilde eines Hirntumors verlaufender Fall von chronisch-idiopathischem Hydrocephalus int., kompliziert mit symptomloser Syringomyelie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 1893. Bd. 4. S. 94.
17. v. Kahlden, Ueber Wucherungsvorgänge am Ependymepithel bei Gegenwart von Cysticerken. *Zieglers Beiträge.* 1897. Bd. 21. S. 297.
18. Magnan et Mierzejewsky, Des lésions des parois ventriculaires et des parties soujacentes dans la paralysie générale. *Arch. de phys. normale et pathologique.* 1873. T. V. p. 53 et 196.
19. M. S. Margulis, Zur pathologischen Anatomie der Chorea chronica progressiva. *Korsakowsches Journal d. Psych. u. Neurol.* 1910. H. 5—6. Ref. *Jahresber. f. Neurol. u. Psych.* Jacobsohn 1911.
20. P. Merle, Etude sur les épendymites cérébrales. Paris 1910. Steinheil.
21. Oppenheim, Ueber einen Fall von erworbenem idiopathischem Hydrocephalus int. *Charité-Annalen.* 1890. 15. Jahrg.
22. Plehn, Beitrag zur Lehre vom chronischen Hydrocephalus. *Inaug.-Diss.* Kiel 1887.
23. P. A. Preobraschenski, Zur Frage der gliomatösen Syringomyelie. *Moskau* 1900.

24. Quincke, Ueber Meningitis serosa. Volkmanns Samml. 1893. Nr. 67; Meningitis serosa und verwandte Zustände. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897. Bd. 9.
 25. S. Saltykow, Zur Histologie der Ependymitis granularis. Zieglers Beitr. zur pathol. Anat. 1907. Bd. 42.
 26. Schultze, Hydrocephalus. Nothnagels Spez. Pathol. u. Therapie. Wien 1901. Hölder.
 27. Troschin, Zur pathologischen Anatomie d. Hydrocephalus int. Obosrenie Psychiatrie. 1902. No. 5, 6. (Russisch.)
 28. L. W. Weber, Zur Symptomatologie und Pathogenese des erworbenen Hydrocephalus int. chron. Arch. f. Psych. 1906. Bd. 41. S. 64.
-

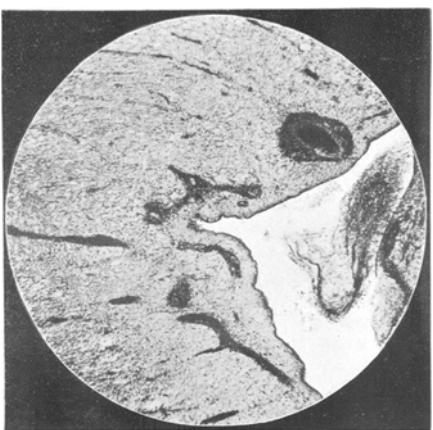


Figure 3.

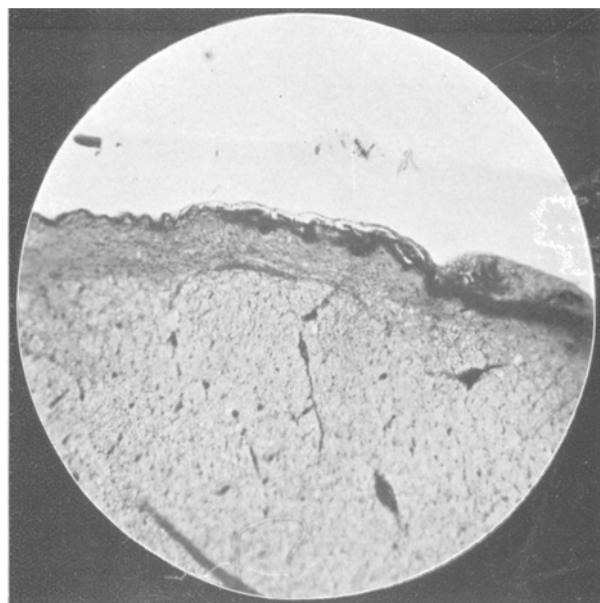
Figure 2.



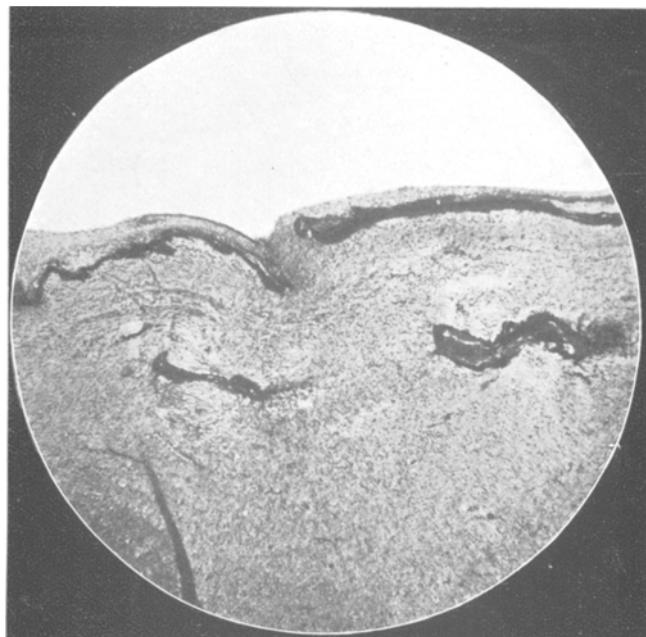
Figure 5.



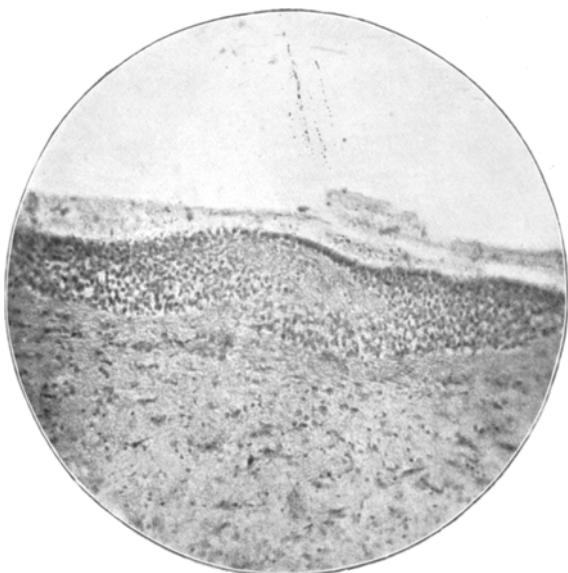
Figur 6.



Figur 7.



Figur 8.



Figur 9.

