

Ueber das Problem der Hydrozephalie.

Von

Prof. Dr. W. Weygandt, Hamburg, Friedrichsberg.

(Hierzu Tafel IV.)

Die seit alters die Aufmerksamkeit von Aerzten und Laien erregende Gruppe der Hydrozephalie, für die bereits Hippokrates Ventrikelpunktion vorgeschlagen hatte, erlebte ihren bedeutsamsten therapeutischen Fortschritt durch Anton mit seinem den mannigfachsten sonstigen Behandlungsmethoden an Gefährlosigkeit und Erfolg überlegenen Balkenstich. In theoretischer Hinsicht birgt jene auffallende Krankheitserscheinung noch die kompliziertesten Probleme, die weit über den Kreis des Pathologischen im engeren Sinne hinausgreifen und die im Anschluss an die durch Gratiolet betonte Hypothese von einer günstigen Wirkung mässiger Hydrozephalie für die geistige Entwicklung an die fundamentale Frage der Art der Beziehungen zwischen Hirn und Seele heranreichen. Nicht überrascht, doch lebhaft erfreut hat es mich, als mir im vorigen Jahr Edinger seine Absicht mitteilte, sich über die Beziehungen der Hydrozephalie zur Begabung zu äussern, worauf er gelegentlich unseres Briefwechsels über jene Fragen, nachdem ich ihm ein grosses Material von Bildnissen, sowie klinischen, anatomischen und histologischen Bildern vorgelegt hatte, vorschlug: „Ich halte es für zweckmässig, wenn wir diese Sache gemeinsam bearbeiten.“ Vor allem hatte ihn der Schädelbau grosser Männer, wie Schopenhauer, auch vieler Musiker wie Beethoven, Rubinstein u. a. angeregt. Wagner, Richard Strauss, Max Reger möchte ich anreihen. Der vorzeitige Tod des grossen, geistvollen Forschers hat die Durchführung des Plans verhindert. Freilich möchte ich glauben, dass es sich ja vorerst nur um Anregungen in jener Hinsicht handeln konnte, an die sich mühsame Einzelforschungen, die auch die psychologische Seite eingehend zu berücksichtigen hätten, im Sinne der Pathographien von Möbius, anschliessen müssten. Ein Problem für sich bleibt im Rahmen des Ganzen die Frage der Eigenart des Hirn- und Schädel-

baues bei musikalischer Anlage, in welcher Hinsicht sich ja bekanntlich Möbius unter Berufung auf Theorien, bzw. Fälle von Gall, Oppenheim, Déjérine, Mann, Probst für die zweite Stirnwindung ausgesprochen hat. Bei Wagner würde neben psychisch eigenartigen Zügen auch der weit unter Mittel gebliebene Längenwuchs zu erörtern sein.

Hochgradig hydrozephalen Schädelbau zeigt ein Bild des Erfinders Edison mit 4 Jahren, das Edinger geradezu als verblüffend bezeichnete. Die Aufmerksamkeit wird sich sofort auf Hypophysenstörung durch infundibuläre Druckwirkung seitens eines Hydrozephalus einstellen in den bekannten Fällen von Menzel und Windthorst, wobei die Frage der Asexualität zu erwägen wäre. Bekanntlich sind auch Helmholtz und Gottfried Keller in verschiedener Hinsicht bemerkenswert.

Näher auf den Boden exakter Erörterung gerückt erscheint das Problem des ersten Napoleon, aus dessen Lebensgang doch trotz begreiflicher Vertuschungssucht eine Reihe von epileptoiden Erscheinungen überliefert ist, so schon im 10. Jahr auf der Kriegsschule zu Brienne; dann ein Anfall in den Tuileries, weiterhin sein Verhalten gelegentlich der Schlachten bei Aspern (22. 5. 1809), Borodino (7. 9. 1812) und Dresden (28. 8. 1813); auch Krampfanfälle mit Erbrechen im April 1814 auf der Fahrt von Fontainebleau nach Elba (Haberkant, Napoleons Zustand im April 1814, Der Türmer XVI., Heft 7). Die ausserordentlich impulsive Eigenart seines Wesens könnte mit herangezogen werden, während seine Schrift in ihren wilden, flüchtigen Zügen allerdings der pedantischen Epileptikerschrift höchst unähnlich war. Besonders bemerkenswert ist nun, dass das Sektionsprotokoll bei dem 52jährigen auffallende Fettsucht hervorhebt, die übrigens schon seit 1811 eingesetzt hatte; über der Brust gegen einen Zoll, auf dem Bauch $1\frac{1}{2}$ —2 Zoll Fettschicht; ausserdem fanden sich Geschlechtsorgane, die durch ihre Kleinheit auffielen, wie die eines Knaben, während in früheren Jahren die Sexualtätigkeit ja recht lebhaft gewesen war. Die Deutung liegt nahe, dass auf Grund enzephalitischer Prozesse in der Kindheit Hydrozephalus internus, die olympische Stirn mit grossem Camper'schem Winkel und infundibulär bedingt hypophysärer Minderwuchs hervorgerufen wurde, im Laufe des Lebens die vereinzelt Insulte erfolgten und in den späteren Jahren unter allmählicher Exazerbation des Liquordrucks auf die Hypophyse die Symptome der Degeneratio adiposo-genitalis ausgelöst wurden.

So wünschenswert in all diesen Fällen auch noch eine Vermehrung des Tatsachenmaterials wäre, so können sie doch bereits als Hinweis gelten, dass leicht hydrozephalie Erscheinungen mit hervorragenden geistigen Fähigkeiten keineswegs unvereinbar sind. Auf einer gewissen Voreingenommenheit und mangelnder Schärfe in der logischen Gruppierung der Begriffe beruht es, wenn sich zunächst mancher dagegen sträubt, in pathologischen Prozessen

die Grundlage einer Wertsteigerung psychischer Leistungen zu suchen. Wenn auch die landläufige Auffassung jene als ein Minus, letztere als ein Plus gegenüber dem Durchschnittszustande einzuschätzen pflegt, so wird dabei übersehen, dass die Werteinschätzung nach beiden Richtungen hin eine Zutat des Beurteilers darstellt und es sich dabei doch nicht um die gleichen Kategorien handelt. Für das physiologische Geschehen kann jedoch sehr wohl eine von uns als pathologisch gedeutete Abart in Betracht kommen, welche im Sinne des psychophysischen Parallelismus verbunden ist mit einer Aenderung der psychischen Erscheinungen, die auf Grund einer von ganz anderem Standpunkt aus vorgehenden Einschätzung als Fortschritt, als höherwertig beurteilt werden kann. Die beiden Begriffe der pathologischen Funktion einerseits und der psychischen Wertsteigerung andererseits sind von logischem Standpunkte überhaupt nicht vergleichbar. Beispiele eines Wertzuwachses der Leistungen auf pathologischer Grundlage sind keineswegs so ganz selten. Insbesondere sind auf dem Boden leiser Hypomanie Leistungen dichterischen, doch auch erfinderischen Gehalts erwachsen. Selbst für Paralyse ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, wie es Möbius für Nietzsche unter Hinweis auf eine Reihe klinischer Beobachtungen von V. Parant¹⁾ glaubhaft macht.

Selbstverständlich wird man der Lockung widerstehen, die Erscheinung geistiger Mehrleistung im Zusammenhang mit Prozessen im Sinne einer Psychose oder Hirnerkrankung bereits irgendwie theoretisch erklären zu wollen, etwa bei Hydrozephalus leichteren Grades mit baldigem Stillstand der Flüssigkeitsproduktion eine durch die Hemisphärenausdehnung begünstigte Entwicklung der zelligen und fibrillären Rindenelemente anzunehmen. Bei dem heutigen, wenig vorgeschrittenen Stande der Kenntnis über die Beziehungen zwischen Rindenelementen und geistigen Leistungen würden derartige Erörterungen einen Uebergang aus dem Bereich der berechtigten Hypothese in den einer jeder Grundlage entbehrenden Phantasie bedeuten.

Auf sichereren Boden treten wir, wenn wir erinnern, dass eine leidliche Entwicklung der geistigen Fähigkeiten auch durch ziemlich hohe Grade von Hydrozephalie nicht ausgeschlossen wird. In solchen Fällen lässt sich ja immerhin der Nachweis erbringen, dass beträchtliche Teile des mikroskopisch oft stark veränderten Hirns doch histologisch noch in weitgehendem Masse der Normalstruktur entsprechen. Eine Reihe von Beispielen über geistige Entwicklung bei erheblicher Hydrozephalie sei zunächst angeführt.

So schilderte Bourneville einen Fall mit 70 cm Horizontalschädel-

1) De la suractivité intellectuelle sans délire ni démence dans la période prodromique de la paralysie progressive. Ann. méd. psych. 7. 1. S. VI. 1887.

umfang, wobei wohl Lähmungssymptome bestanden, aber Intelligenz und Urteil gut entwickelt war. Christian erwähnt einen Fall mit 80 cm Umfang, der sprechen lernte und schöpferisches musikalisches Talent erkennen liess. Ein Fall von Kellner mit 85 cm Umfang konnte sich noch als Erwachsener frei in Hamburg bewegen, bis er endlich durch seine Reizbarkeit störend wurde und deshalb in die Alsterdorfer Anstalten gebracht werden musste. Ich traf in einer englischen Anstalt einen 13jährigen mit 60,5 cm Horizontalumfang und Minderwuchs von 102,5 cm Körperlänge gegen 127,5 in der Norm, der geistig nur wenig zurückgeblieben war und ganz tüchtig als Schreiner arbeitete. Wie ich erfuhr, lebte in einer oberbayrischen Stadt ein recht geschickter Notar, der später suizidal starb, mit Hydrocephalus, offener Fontanelle und Minderwuchs.

Von besonderem Interesse ist in dieser Hinsicht auch die Notiz von Martin W. Barr¹⁾: „Es wird berichtet von Kardinal N., einem ausgesprochenen Wasserkopi, der trotz seines Leidens über 30 Jahre lebte, dass nach dem Tode sein Hirn gefunden wurde schwimmend in 112 Unzen (= 3,5 l) Wasser.“

Dass leichte Grade von Hydrozephalie die geistige Entwicklung anscheinend ganz unberührt lassen können, ergibt sich aus der Häufigkeit, mit der Untersucher unter scharf eingestellter Aufmerksamkeit Zeichen des Hydrozephalus bei der Sektion festgestellt haben, so Hodenfeld in 7,09 pCt. aller seziierten Kinder. Zuckerkandl hat bei einer Serie von 127 untersuchten Schädeln in 27 pCt. hydrozephalischen Typus finden zu können geglaubt. Uebrigens hat Meynert bei 1169 Hirnsektionen Geisteskranker 474mal Verwachsung der Hinterhörner angetroffen, die als leichtes Residuum der Hydrozephalie aufzufassen war.

Sobald man in Einzeluntersuchungen eintritt, beginnen die Schwierigkeiten nach den mannigfachsten Richtungen. Wohl ist es vielen Forschern geläufig, als grundlegende Unterscheidung die angeborenen und die erworbenen Fälle von Hydrozephalie hinzustellen. Bei kritischer Prüfung jedoch muss auch dieser Unterschied so wenig scharf erscheinen, wie etwa der von Bourneville betreffs einer echten und einer falschen Porenzephalie. Gewiss gibt es angeborene Fälle von Hydrozephalie nichts weniger als selten, hat doch einmal Mandl bei einem grossen Material feststellen können, dass in nicht weniger als 0,03 pCt. aller Geburten ein Hydrozephalus als Geburtshindernis vorkommt. Nach der Hamburger Medizinalstatistik wurde 1913 bei 0,12 pCt. und 1914 bei 0,08 pCt. der Geburten Missbildung in Form von Hydrozephalus festgestellt. Auch das familiäre Auftreten spricht für angeborene Grundlage, so in einem Falle von 6 hydrozephalen Geschwistern.

1) Mental Defectives. London 1904. S. 209.

Ebenso natürlich auch die Verbindung mit schweren Missbildungen, Atresien, Spina bifida, Heterotopien, Veränderungen von Pons, Cerebellum, Oblongata usw.

Des öfteren entwickelt sich der Hydrozephalus post partum auf angeborener Grundlage. Ferner kann es sich aber auch um entzündliche Erscheinungen handeln, bei denen exogene Erreger in Betracht kommen, die sehr wohl schon in der Embryonalzeit eingewirkt hatten. Zweifellos kommt es auf der Grundlage minderwertiger Hirnentwicklung wohl manchmal zur Hydrozephalie durch Hinzutreten anderweitiger Störungen exogener Art, wie man es auch bei einem so exquisit angeborenen Leiden wie der mongoloiden Degeneration gelegentlich sehen kann, dass neben dem histologischen Hinweis auf angeborene Hirnrindenhemmung doch auch noch Spuren akuter, infektiöser Prozesse auftreten, so in einem von mir beschriebenen Fall¹⁾.

Leicht ist natürlich die Feststellung der Genese eines Hydrozephalus als erworben, wenn es sich um ein Auftreten in späteren Jahren und im Anschluss an bestimmte exogene Schädlichkeiten, insbesondere auch Infektionskrankheiten oder Gifte, handelt. Doch wird man streng genommen bei einem später auftretenden Tumor mit Hydrozephalus wieder entsprechend den Theorien der Tumorenverursachung eine pathologische Keimanlage als Ausgangspunkt anzunehmen haben.

Welche ätiologischen Schädlichkeiten in Betracht kommen, die auch noch Anlass zu therapeutischen Erörterungen geben können, möge aus der folgenden, knappen Schilderung zweier Fälle hervorgehen, deren ins einzelne greifende Verarbeitung an anderer Stelle veröffentlicht werden soll.

Der erste Fall zeigt, trotzdem er nach mancher Hinsicht geradezu einzigartig entwickelt ist, besonders deutlich den Zusammenhang der Hydrozephalie mit einer eigenartigen und noch keineswegs restlos geklärten Affektion, die unter den Formen des angeborenen Hydrozephalus in der inhaltsreichen Studie von Kalischer in Lewandowsky's Handbuch der Neurologie (3. Band) gar nicht näher erwähnt ist, der Chondrodystrophie oder Achondroplasie.

Murk Jansen²⁾ bringt in seiner Monographie mehrere Fälle von nicht allzu stark ausgeprägter Hydrozephalie bei dieser Affektion, gewöhnlich mit deutlicher Verkürzung der Schädelbasis; so bei dem Fall eines Neugeborenen Fig. 12, 15 und 32, und bei dem Fig. 4 und 38 wiedergegebenen zweijährigen Mädchen. Wenn hier auch auf die Theorie der Genese der Chondrodystrophie nicht näher eingegangen werden kann, so sei doch wenigstens die Aufmerk-

1) Hirnrindenveränderung bei Mongolismus, Kretinismus und Myxödem. Zeitschrift für Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinn. 1911.

2) Das Wesen und Werden der Achondroplasie. Stuttgart 1913.

samkeit dahin gelenkt, ob der Hydrozephalus nicht auf die gleichen biologischen Grundlagen zurückzuführen ist, wie die vielfach zum Hydramnion vermehrte Amnionsflüssigkeit, die nach Jansen durch abnormen Druck die partielle Wachstumshemmung des Embryos hervorrufen soll.

Parrot, Marfan und Apert (Achondroplasie, *Nouveau traité de Méd. et de Thérap.*, Paris 1911) wiesen bereits darauf hin, dass der Schädel manchmal vergrößert erscheint und hydrozephalen Habitus aufweist. Bekanntlich hat auch der sogenannte neugeborene Kretin Virchow's, der schon 1851 von dem grossen Forscher erwähnt war, sich aber bei der Nachprüfung als zweifelloser Fall von Chondrodystrophie herausstellte, hydrozephalen Habitus dargeboten; Virchow selbst sprach von angedeutetem Hydrozephalus dieses Falles. Durch Gipsausguss des Schädellinnern konnte ich vor 14 Jahren seinen Inhalt bestimmen, der 460 ccm beträgt, während die Norm bei neugeborenen Kindern nur 385–450 ccm ausmacht¹⁾. Uebrigens findet sich beträchtlicher Hydrozephalus auch bereits bei dem alten, von Sömmering²⁾ abgebildeten Falle eines neugeborenen Chondrodystrophikers.

Der nun zu erörternde Fall wurde klinisch und hirnmakroskopisch beschrieben von v. Blomberg³⁾. Ein Kind brachte eine Kopfmisbildung auf die Welt und starb mit 16 Jahren unter Hirndruckercheinungen. Sie lernte polnisch und deutsch und entwickelte sich bis zum 14. Jahr, lernte den Zahlenkreis bis 10, kannte die 10 Gebote und einige Choräle, las und schrieb nach Diktat kleine Buchstaben, erzählte und beschrieb Begebenheiten, sang rein und strickte. Sodann wurde sie unbeholfener, verunreinigte sich, verlernte schreiben. Die Stimmung blieb immer heiter und freundlich. Mehrfach traten epileptiforme Anfälle auf. Ueber die Wirkung einer Hirnpunktion mit 2 Jahren ist nichts bekannt. Das linke Auge war blind, das rechte kurzsichtig. Die Schläfenschuppen waren wulstförmig seitlich aufgetrieben. Der Schädel war turmartig in die Höhe getrieben, von vorn gesehen geradezu zylindrisch. Der Horizontalumfang betrug über die Stirnbeinhöcker 42 cm, über die Schläfenschuppen dagegen 58. Von der Nasenwurzel bis zum Rande des äusseren Hinterhauptwulstes mass sie 41 cm, von Ohr zu Ohr 56. Die Körperlänge betrug 123 cm, das Gewicht beim Tode 50 kg. Es bestanden Dreizackhände. Die Röntgenaufnahme des Fusses zeigte Doppelanlage des

1) Ueber Virchow's Kretinentheorie. *Neurologisches Zentralblatt*. 1904. Nr. 7–9. — Weitere Beiträge zur Lehre vom Kretinismus. Würzburg, A. Stuber's Verlag. 1904.

2) Abbildung und Beschreibung einiger Missgeburten, die sich ehemals auf dem anatomischen Theater zu Kassel befanden. Mainz 1791. Tafel XI.

3) Ein seltener Fall von Hydrozephalus. *Zeitschr. f. die ges. Neur. u. Psych.*, Bd. XXV. H. 1/2.

ersten Metatarsus. Die Haut war adipos. Die Extremitäten waren gedrun-gen, Hände und Füsse auffallend klein.

Das Gehirn enthielt 1150 ccm Flüssigkeit und wog entleert 1250 g. Wenn auch eine eingehendere histologische Darstellung des von v. Blomberg freundlichst unserem Laboratorium überwiesenen Hirnes in diesem raum-beschränkten Aufsatz unmöglich ist und deshalb späterer Darstellung vor-behalten bleibt, sei doch kurz hervorgehoben, dass die Hinterhauptsregion bei nur mässiger Hinterhörnererweiterung ziemlich gut erhalten war, während das Vorderhirn eine blasige Auftreibung zeigte und die Schläfenlappen vollends wie zwei dünne Säcke erschienen (Fig. 1). Der eine Schläfenlappen zeigte eine Dicke der Rinde von wenig über 1 bis etwa 2 mm, darunter eine Marksicht von 1,5–2,5 mm. Was nun ganz besonders bemerkenswert erscheint, das ist die auch in diesem makroskopisch so stark veränderten Hirnteil noch vorhandene Erhaltung der wesentlichsten Teile der Rinden-struktur.

Fig. 2 gibt ein Mikrophotogramm der Temporalregion wieder aus der Gegend des zytoarchitektonischen Feldes 20 nach Brodmann (Flechsig 36). Der Hirnmantel ist an dieser Stelle durchschnittlich 3–3,5 mm dick, wovon immer noch etwa $\frac{2}{5}$ auf die Rinde fallen, so dass also deren absolute Dicke nur wenig beeinträchtigt ist. Der sechsschichtige Rindenbau ist deutlich zu erkennen, ohne krankhafte Abweichungen.

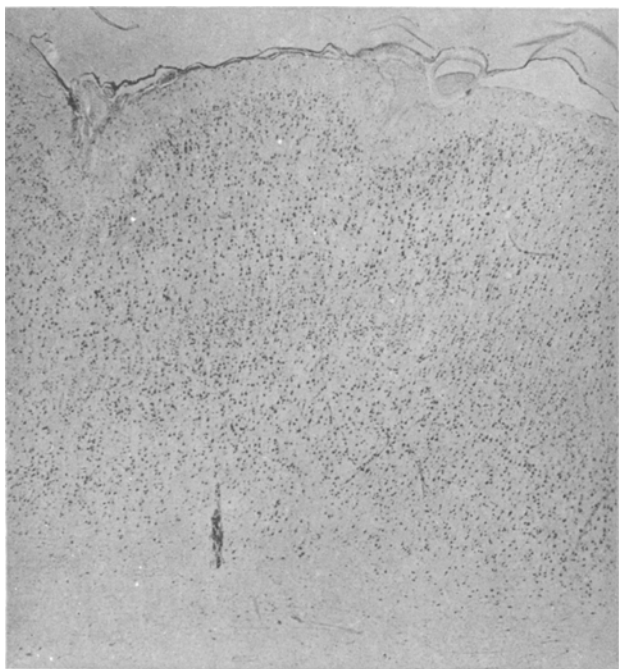
So lässt denn dieser Fall von Hydrocephalus, der nach dem Gesamt-habitus, insbesondere auch dem Extremitätenbau, auf chondrodystrophischer Grundlage beruht, klar ersehen, dass trotz erheblichster Deformation des Schädels und Hirns doch eine leidliche psychische Entwicklung möglich ist und auch bei sehr stark hydrozephal beeinflussten Hirnteilen die Rinden-struktur doch noch auffallend gut erhalten sein kann.

In einem Fall, der ebenfalls noch eingehendere Darstellung finden wird, als an dieser Stelle möglich ist, liess der äussere Befund eines 10monatigen Kindes einen typischen angeborenen Hydrocephalus annehmen, wofür auch sprach, dass der Bruder, der nur 14 Tage alt wurde, mit hühnereigrosser Spina bifida und Hydrocephalus geboren war. Jenes Kind liess seit dem 6. Monat Verdickung des Kopfes erkennen. Schliesslich waren 53,3 cm grössten Umfangs erreicht, bei 8 : 8 cm grosser, etwas asymmetrischer Fon-tanelle. Das Kind wurde benommen, hatte Temperatur bis 40,9°. Die Herz-tätigkeit war auf 250 Minutenschläge gesteigert. Die Reflexe waren sehr leb-haft. Nackensteifigkeit war angedeutet, der Kopf wurde etwas nach links gehalten; die Arme waren spastisch gehalten, die Hände dorsal gebeugt. Mehrfach traten klonische, etwas an Tetanie erinnernde Zuckungen auf, besonders an den Armen, doch auch Beinen und Gesicht. Die Lumbalpunktion zeigte mittelstarken Druck, erhebliche Xantochromie, 6–20 Zellen; Wasser-

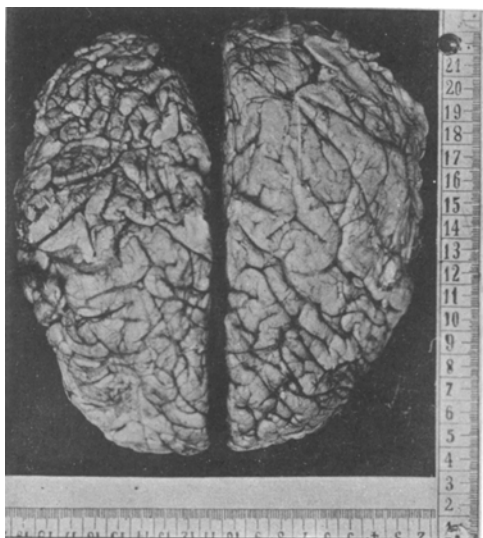
mannreaktion war negativ, Globulinreaktion positiv; Mastixreaktion ergab nach Kafka Meningitistypus. Es wurde Hydrozephalus auf Grund von Meningitis serosa angenommen und Ventrikelpunktion in Erwägung gezogen, doch starb das Kind bereits vor deren Ausführung.

Der Schädel zeigte eine leichte Asymmetrie, ebenso das Hirn (Fig. 3), doch keineswegs so hochgradig, dass man von der Diagnose Hydrozephalus hätte abzugehen brauchen. Das Hirn wog 1385 g; beim Herausnehmen blieben 2—300 cem Liquor in der Schädelhöhle. Der Durchschnitt (Fig. 4) zeigte überraschenderweise links einen riesigen, kugelförmigen Tumor von 7,3—8 cm Durchmesser. Histologisch war es ein Papillom, wohl in Zusammenhang mit dem Plexus chorioideus. Die Zellen zeigen ausgesprochen epithelioiden Charakter, öfter finden sich Riesenzellen mit zwei und mehr Kernen. Sehr stark ist die Entwicklung dünnwandiger Gefässe in diesem Tumorabschnitt. Zellärmeres Gewebe schliesst sich an, offenbar ein in Rückbildung befindlicher Geschwulstabschnitt, darin stäbchenförmige Zellkerne und viel Pigmentschollen, sowie Reste von epithelioiden Zellen und roten Blutkörperchen, bei ganz spärlichen Blutgefässen. Das Pigment ergab sich nach der Eisenreaktion als aus Blutfarbstoff herrührend.

Während der letzte Fall doch zu einer gewissen Vorsicht beim operativen Vorgehen mahnt, da ja hier eine versuchte linkseitige Ventrikelpunktion wohl bei dem vielfach blutreichen Tumor zu sofortigem Exitus geführt hätte, wenn schon der Balkenstich vielleicht unschädlich geblieben wäre, hätte der erstgenannte Fall vielleicht noch eine symptomatische Besserung durch Hirndruckverminderung mittels Balkenstich erfahren können. Immerhin lassen die beiden eigenartigen Fälle erkennen, wie Hydrozephalus mit einem an sich äusserst schweren und behandlungsunfähigen organischen Leiden auf angeborener Grundlage verbunden sein kann.



2



3



4