

(Aus dem Kaiser Wilhelm-Institut für Hirnforschung Berlin-Buch
[Direktor: Prof. H. Spatz].)

Die Hydranencephalie (Blasenhirn) als Sonderform der Großhirnlosigkeit.

Zur Erinnerung an *Eduard Gamper* († 20. 4. 38).

Von

H. Lange-Cosack.

Mit 29 Textabbildungen (39 Einzelbildern).

(*Ein gegangen am 28. Juni 1943.*)

I. Anatomischer Teil.

Daß menschliche Wesen ohne Großhirn leben können, ist eine bekannte, aber immer wieder überraschende Tatsache, die eine Fülle von Problemen in sich birgt. Die ausführliche Mitteilung von zwei Fällen erscheint uns um so mehr gerechtfertigt, als die hier vorliegende Sonderform der Großhirnlosigkeit, die Hydranencephalie, obwohl sie schon 1835 von *Cruveilhier* (als „*Anencéphalie hydrocéphalique*“) entdeckt wurde und obwohl sie keineswegs besonders selten sein dürfte, noch wenig erforscht ist. Besser bekannt ist eine andere Form der Anencephalie, der Krötenkopf, insbesondere durch den von *E. Gamper* anatomisch und klinisch beschriebenen Standardfall. Beim Krötenkopf ist die Gehirnmißbildung schon zu Lebzeiten erkennbar an einem Defekt des Schädels in der Mittellinie, aus dem die sog. *Area cerebro-vasculosa* herausragt. *Bei der Hydranencephalie dagegen ist das Großhirn*¹ *durch eine große, mit Flüssigkeit gefüllte Blase ersetzt* (weswegen auch von „*Blasenhirn*“ gesprochen wird), *ohne daß der Schädel eine auf die Gehirnmißbildung hinweisende Anomalie hat*. Da das Fehlen des Großhirns beim Säugling nicht die nach den Erfahrungen der allgemeinen Neuropathologie zu erwartenden schweren Ausfallserscheinungen nach sich zieht, ist bei der Hydranencephalie — wie in unserem ersten Fall — bei der Sektion oft die Überraschung groß, wenn man nach Eröffnung des normalen Schädels und der anliegenden dünnen Blasenwand und nach Abfließen der Flüssigkeit den leeren Schädelgrund oder nur mißbildete Reste der Stammganglien vor sich sieht.

Anderemale — so bei unserem zweiten Fall — ist infolge einer sekundär hinzutretenden Vergrößerung des Schädelumfanges klinisch die Diagnose auf *Hydrocephalus interitus* gestellt worden. Auch anatomisch wird die Hydranencephalie öfters mit der Hydrocephalie verwechselt. Man

¹ Großhirn = Endhirn + Zwischenhirn. Das Mittelhirn gehört bereits zum tieferen Hirnstamm.

hat sogar versucht, die Hydranencephalie als Folgezustand eines Hydrocephalus aufzufassen. Wir haben deshalb die Blasenwandung, die bisher wenig beachtet worden ist, eingehend untersucht und mit dem dünnen Hirnmantel bei hochgradiger Hydrocephalie verglichen, wobei grund-sätzliche Unterschiede zutage traten. Wesentliche Unterschiede ergeben sich ferner beim Vergleich der Blasenwand mit Restzuständen nach Zerstörungsprozessen im Gehirn Erwachsener. Dagegen findet die Annahme eines *Zerstörungsprozesses in der Entwicklungszeit* eine Stütze beim Vergleich mit den Ergebnissen von Experimenten an neugeborenen Tieren. Diese lehren, daß das *unreife nervöse Gewebe* bis auf gewisse charakteristisch gebaute „*Gliasäume*“, die den Rindenresten bei der Hydranencephalie sehr ähnlich sehen, *spurlos und ohne Hinterlassung von Vernarbungserscheinungen abschmelzen kann* („besondere Reaktionsweise des unreifen Nervengewebes“ nach Spatz). Hier ergeben sich Parallelen mit *gewissen porencephalen Defektzuständen des Kinderhirns*, von denen sich das Blasenhirn nur durch die enorme Ausdehnung des Defektes unterscheidet. Durch die Annahme einer Aplasie kann die Hydranencephalie auf keinen Fall erklärt werden.

Schwieriger noch als die Pathogenese ist das Problem der Ätiologie des zur Hydranencephalie führenden Zerstörungsprozesses. Da wir in der Regel nur Endzustände sehen, lassen sich über die Verursachung nur Vermutungen aufstellen.

Weiterhin tauchen bei der Hydranencephalie auch alle jene Probleme auf, die mit der Großhirnlosigkeit im allgemeinen zusammenhängen. Dahin gehören zunächst die anatomischen Fragen, welche das Verhalten des Resthirns betreffen, die Degeneration von Leitungsbahnen, das Abhängigkeitsverhältnis der Zentren untereinander u. a. m. (Unser erster Fall ist in dieser Hinsicht von Weisschedel vorbearbeitet worden.) Von größter Wichtigkeit ist die Großhirnlosigkeit für prinzipielle Fragen der Physiologie des Gehirns. Es genügt, auf Gampers Beobachtungen hinzuweisen und auf die Vergleichsmöglichkeiten mit den Ergebnissen der Tierversuche von Magnus und seiner Schule über die autonome Leistungsfähigkeit bestimmter Hirnreste. — Eine Erfahrung endlich wiederholt sich bei allen großhirnlosen Kindern: *man ist immer wieder erstaunt darüber, mit welchem geringen Hirnrest ein menschliches Neugeborenes verhältnismäßig lange Zeit am Leben bleiben und verhältnismäßig viele und verwickelte Leistungen vollbringen kann. Hier besteht ein grundätzlicher Unterschied gegenüber der Neuropathologie des erwachsenen Menschen, bei dem derartig ausgedehnte Hirndefekte mit dem Leben, sei es auch nur für kurze Zeit, überhaupt nicht vereinbar wären.* Es gibt auch in physiologischer Hinsicht Besonderheiten der Reaktionsweise, wenn eine Schädigung das Zentralorgan im unreifen Zustande betroffen hat. Obwohl eine echte Regeneration kaum vorkommt, sind die Möglichkeiten der Plastizität, des Funktionswandels und der Übernahme von

Leistungen durch erhalten gebliebene Teile des Zentralnervensystems weit größer als beim Erwachsenen. Auf diese Fragen werden wir bei der Besprechung unserer Fälle noch zurückkommen. Dem Beispiel *Gampers* folgend werden wir vom anatomischen Befund ausgehen, um sodann in einem II. Teil über die klinischen Beobachtungen zu berichten und auf Fragen der Pathogenese, Ätiologie und Physiologie einzugehen.

Schrifttum.

Das Schrifttum über die Hydranencephalie ist schwer zu überblicken, weil die Nomenklatur nicht einheitlich ist. Neben dem von *Cruveilhier* geprägten Namen Hydranencephalie findet man die Bezeichnungen Rindenblasenencephalie (*Fischer*), Sonderform der Porencephalie (*Heschl*), Polyporencephalie (*Brocher*), unentwickeltes Großhirn bei ausgebildetem Schädel (*Breschet, Ilberg*) u. a. m. Mehrere Fälle sind, wie gesagt, fälschlich als Hydrocephalie bezeichnet und beschrieben worden. Die mangelhafte Einheitlichkeit in der Benennung, die zum Teil äußere Gründe hat, zum Teil aber auf die abweichenden Ansichten über die Pathogenese zurückzuführen ist, macht es verständlich, daß in keiner Arbeit der neueren Zeit annähernd vollständige Literaturangaben enthalten sind. *Wir haben uns deshalb bemüht, eine möglichst vollständige Übersicht über das sehr zerstreute und teilweise schwer zugängliche Schrifttum zu geben*, sind uns aber bewußt, daß auch uns infolge der erwähnten Schwierigkeiten der eine oder der andere Fall entgangen sein mag.

Die erste eingehende Beschreibung und Abbildung der Hydranencephalie ist in der berühmten „Anatomie pathologique“ von *Cruveilhier* zu finden (1835). Allerdings hat schon *Breschet* im Jahre 1823 in einer Mitteilung über unvollständige Hirnentwicklung bei Neugeborenen das Gehirn eines im Alter von wenigen Tagen verstorbenen Mädchens beschrieben, bei dem zweifellos eine Hydranencephalie vorlag. Aber erst *Cruveilhier* hat das anatomische Bild in allen Einzelheiten richtig gesehen und hat als Erster zur Pathogenese Stellung genommen. Von den insgesamt drei Beobachtungen, über die *Cruveilhier* berichtete, werden zwei unter den fetalen Hydrocephalien und eine unter den verschiedenen Formen der Mikrocephalie abgehandelt. Der meisterhaften Beschreibung und Deutung des makroskopischen Bildes ist auch bei dem heutigen Stande der Forschung nur wenig hinzuzufügen. Die vorsichtig geäußerten Vermutungen über die Pathogenese gehen ebenfalls schon in der Richtung, in der man auch später die Lösung dieses Problems gesucht hat. Die 2 ersten Beobachtungen von *Cruveilhier* betrafen tot geborene Kinder mit mikrocephalen Schädeln. In einem Falle waren noch einige deformierte, knorpelharte Windungen an der Basis, die verhärteten braun verfärbten Stammganglien und der caudal davon gelegene Hirnstamm erhalten. Bei dem anderen fehlte nicht nur das ganze Großhirn, sondern auch Brücke und Kleinhirn; alles war ersetzt durch eine mit Flüssigkeit gefüllte Blase. Ein so ausgedehnter Defekt des Gehirns ist bei der Hydranencephalie bisher unseres Wissens nicht mehr beschrieben worden. Bei dem dritten Fall von *Cruveilhier* lag im Gegensatz zu den erst genannten eine beträchtliche Vergrößerung des Schädelvolumens vor; er betrifft einen idiotisch aussehenden Knaben (Findelkind!), der ein Lebensalter von 9 Monaten erreichte. Während des Lebens hatte er mit kontrakturirten Gliedern dagelegen, hatte meist geschlafen und zwischendurch oft laut aufgeschrien; auf die leisesten Geräusche reagierte er mit Schreien. Mit den meist nach unten gerichteten Augen hatte er niemals einen Gegenstand fixiert. Er war schließlich an einer interkurrenten Krankheit zugrunde gegangen. Bei Eröffnung des Schädels sah man in eine große, mit Flüssigkeit gefüllte Höhle hinein. Vom Gehirn waren lediglich Teile des Temporal- und Occipitallappens, die Stammganglien, die Plexus,

Fornix, Corpora mamillaria, Hirnschenkel und der caudale Hirnstamm mit dem auffallend stark entwickelten Kleinhirn zu sehen (Abb. 19 a, S. 34). Als charakteristisch für die Hydranencephalie bezeichnete *Cruveilhier* die zarte, das Schädelinnere auskleidende Membran und benannte sie treffend als „Hirnmembran“ (Membrane cérébrale). Die Verhärtung und bräunliche Verfärbung der Oberfläche des Resthirns und die oft auch gelb-bräunliche Farbe der Membran wurde von *Cruveilhier* mit dem Aussehen apoplektischer Höhlen verglichen. Er folgerte daraus, daß sich ein schwerer krankhafter Prozeß abgespielt haben müsse, der zur Ausbildung des riesigen Hirndefektes geführt habe. Er hob besonders hervor, daß das Ausmaß des Hirndefektes von der Größe des Schädels und der darin enthaltenen Flüssigkeitsmenge unabhängig sei, und daß er die ausgeprägtesten Hirndefekte gerade bei Mikrocephalen gesehen habe. Die Flüssigkeitsansammlung sei sekundär bedingt und habe lediglich den Zweck, den durch Zerstörung des Gehirns entstandenen leeren Raum auszufüllen. Bei der Besprechung der Hydranencephalie streifte *Cruveilhier* bereits das modern anmutende physiologische Problem der funktionellen Ausgleichsmöglichkeiten bei derartigen in der Fetalzeit entstandenen Hirndefekten. — 1836 erwähnte *Andral* in seiner Vorlesung über die Krankheiten des Nervensystems ein von *Beclard* beobachtetes, im Alter von 5 Tagen verstorbene Kind mit normal gebildetem Schädel, dem sowohl das Großhirn als auch das Kleinhirn vollständig fehlte. Statt dessen fand sich eine mit Flüssigkeit gefüllte Membran. — Im Jahre 1868 berichtete *Heschl* ausführlich über einen „scheintot“ geborenen, nach 2 Tagen verstorbene hydranencephalen Knaben. In diesem Falle waren basale Reste der Occipitallappen, einige Inseln aus dem Temporallappen, der Gyrus cinguli und der Hirnstamm von den Corpora striata abwärts erhalten. *Heschl* nahm zum ersten Mal eine histologische Untersuchung vor und fand sowohl an der Oberfläche der mit feinen Zotten bedeckten, gelblich gefärbten Hirnrudimente als auch an der Innenfläche der Pia „in Fettdegeneration begriffene Hirnsubstanz“. Das Kleinhirn war kleiner als gewöhnlich, sonst aber ebenso wie die Nerven an der Hirnbasis normal. In den Hirnhäuten war der Mangel aller mit dem freien Auge sichtbaren Gefäße eklatant. *Heschl* faßte die Hydranencephalie als Sonderform der Porencephalie auf und lehnte mit eingehender Begründung die fetale Hydrocephalie als Ursache sowohl für die Hydranencephalie als auch für die Porencephalie im engeren Sinne ab. Auch er war der Ansicht, daß eine fetale Krankheit bestanden haben müsse, die einen Schwund des bereits angelegten Gehirns bewirkt habe. Er hielt es für wahrscheinlich, daß der Schwund der Gefäße in beiden Hemisphären früher begonnen habe als die Rückbildung der Hirnsubstanz und daß er, ebenso wie die Embolie im Extrauterinleben, die Ursache derartiger Hirndefekte sei. Beim Vergleich mit extrauterin vorkommenden Erweichungsherden stellte *Heschl* bereits fest, daß zu dem üblichen Bilde der Erweichung nur das dabei stets erhaltene bindegewebige Maschenwerk fehle. — Eine weitere Beobachtung stammt von *Klebs* (1876). Bei einem Kind, das ein Alter von 12 Tagen erreichte, hatte der Schädel einen normalen Umfang, war aber auffallend lang und schmal. Das Innere war mit klarer, blaßgelber Flüssigkeit erfüllt. An der Basis lagen Reste der Stammganglien mit dem Foramen Monroi. *Klebs* brachte zum ersten Mal eine Zeichnung von dem groben histologischen Aufbau der aus Dura, weichen Häuten und schwer veränderter Hirnsubstanz bestehenden Membran, die in diesem Falle eine matt-weiße Färbung zeigte und von spärlichen Gefäßresten durchzogen war. Statt der Carotis interna der rechten Seite zweigten mehrere kleine Gefäße vom Hauptstamm ab, dagegen war die linke Carotis interna etwas dicker. In diesem Falle hatte die Mutter bis zur Geburt schwerste körperliche Dienstbotenarbeit verrichtet. Die Geburt verlief rechtzeitig und komplikationslos. Das Kind, das im Alter von 8 Tagen in einer Findelanstalt aufgenommen wurde, saugte und schrie, fiel aber in den letzten Tagen durch anhaltende Schlafsucht und durch nicht zu beeinflussende Untertemperaturen, die zwischen 32,6° und 33,8° schwankten, auf. Da

eine ringförmige Druckfurche am Schädel bestand, nahm *Klebs* an, daß durch intrauterinen Druck auf den Schädel Zirkulationsstörungen und eine sekundäre Atrophie des Gehirns erzeugt worden seien. — Auch zwei kurze Mitteilungen von *Henoch* (1878 und 1889), die unter dem Titel „*Hydrocephalus chronicus* mit fast gänzlichem Schwund der Hemisphären des großen Gehirns“ veröffentlicht wurden, beziehen sich auf hydranencephale Kinder. Im ersten Falle handelte es sich um ein 3 Monate altes Mädchen, mit vergrößertem Kopfumfang, das während des Lebens in seinem Verhalten angeblich nicht von dem eines gesunden Kindes abgewichen war. Am Grunde der mit Flüssigkeit gefüllten Höhle sah man einen basalen Hirnrest, der den Stammganglien zu entsprechen schien. Der darunterliegende Hirnstamm, das Kleinhirn, die Hirnnerven und die Gefäße waren intakt. Auch das zweite hydranencephale Wesen, das ein Alter von $3\frac{1}{2}$ Monaten erreichte, zeigte nur insofern einen Unterschied gegenüber normalen Säuglingen, als die Spuren der erwachenden geistigen Tätigkeit fehlten. Als besonders wichtig hob *Henoch* die völlig ungestörte Motilität bei Fehlen der Pyramidenbahnen hervor. Er sah darin eine Bestätigung der Ansicht von *Soltmann*, daß sämtliche Aktionen der Neugeborenen nicht willkürliche, sondern reflektorische seien. Makroskopisch war der zweite Fall dem ersten sehr ähnlich. — *Kundrat* brachte in seiner Monographie über „*Die Porencephalie*“ eine kurze makroskopische Beschreibung zweier weiterer Fälle von Hydranencephalie. Der erste (Fall 30) betraf ein mehrere Monate altes Kind mit stark vergrößertem Schädel. Die Sichel war in ihrer unteren Hälfte „flordünn“ und stellenweise gitterförmig durchbrochen. Die Großhirnhemisphären waren bis auf den weichen Hirnhäuten anliegende geringe Reste und bis auf die Basis des rechten Occipitallappens vollständig geschwunden. An der Basis sah man Reste der Stammganglien. Der zweite Fall (Fall 39) stammte aus dem Wiener Pathologischen Museum und war schon von *Rokitansky* beschrieben worden. Auch hier war der Schädel vergrößert. Das Hirnpräparat, das neben den Basalganglien die Plexus und die basalen Flächen der Hinterhauptslappen erkennen ließ, glich vollkommen einem der Fälle von *Cruveilhier*. Auch *Kundrat* betonte die grundsätzliche Übereinstimmung mit den weniger ausgedehnten porencephalen Defekten. Er faßte den Schwund der Hirnsubstanz als Erweichung durch Anämie auf und legte der gleichzeitigen Einwirkung des mit dem Hydrocephalus einhergehenden erhöhten Innendruckes eine gewisse Bedeutung für die große Ausdehnung des Defektes bei. — Zu erwähnen ist hier auch eine kurze Mitteilung von *Gravitz*: Ausgetragener Knabe mit Geburtsgewicht von 2360 g und Kopfumfang von 28 cm. Konnte nicht richtig schreien, nicht saugen und hatte Beugekontrakturen und klonische Zuckungen in den Armen. *Exodus letalis* am ersten Tage. Es bestand eine Skaphycephalie. Das Schädelinnere war von blutiger Flüssigkeit erfüllt, die Sichel fehlte. Die linke Hemisphäre war in einen dünnwandigen Sack verwandelt und ließ nur in der Frontalgegend hirnähnliche Substanz erkennen. Von der rechten Hemisphäre war nur noch der Schläfenlappen leidlich ausgebildet, sonst war der Befund wie links. Erhalten waren Rudimente des Balkens, des Fornix und der vorderen Commissur. Statt der Riechnerven fanden sich hohle Ausstülpungen. Die übrigen Hirnnerven waren normal. Kleinhirn verkümmert. Vierhügel sehr klein. Von der *Substantia nigra* nichts zu erkennen. Obwohl *Gravitz* von einer Mißbildung der Dura und des Großhirns (zwischen Periost und Dura fand sich ein mit blutiger Flüssigkeit gefüllter Sack) und einer primären Aplasie des Großhirns mit sekundärem Hydrocephalus spricht, gehört auch dieser Fall zweifellos zur Hydranencephalie. — Der 8monatige, kurz nach der Geburt gestorbene weibliche Fetus, über den *Schäffer* berichtet, zeigte einen fast so ausgedehnten Hirnfehler wie einer der Fälle *Cruveilhiers*. Auch hier fehlte neben den Großhirnhemisphären das Kleinhirn. Man sah am Schädelgrunde Reste der Stammganglien und basale hintere Windungsreste. *Schäffer* fand ebenso wie *Heschl* eine auffallende Blutarmut der weichen Hämäte. Er fand die Hirnrudimente glatt und nicht etwa von

rauher, zerfressener Oberfläche. Der Schädel war kleiner, als dem Entwicklungsalter und dem übrigen körperlichen Entwicklungszustande entsprach. Auf Schäffers Theorie, derzufolge die Hydranencephalien auf Schädelmißbildungen zurückzuführen sind, soll hier nicht eingegangen werden, da sie durch spätere Forschungen längst widerlegt ist. — Zweifellos handelte es sich auch in dem 1899 von Zappert und Hirschmann als Hydromikrocephalie bezeichneten Fall um eine Hydranencephalie. Sie sahen darin kein vom echten Hydrocephalus grundsätzlich verschiedenes Krankheitsbild und führten die Zerstörung der Hirnsubstanz auf den Druck, den die in den Hirnhöhlen eingeschlossene Flüssigkeit auf die Ventrikellwandungen ausgeübt hatte, zurück. Da jedoch alle nachweisbaren Druckerscheinungen fehlten, nahmen sie zur Erklärung an, daß die Wasseransammlung schon in einer Zeit erfolgt sei, in der sich die Hirnrinde noch im Stadium der ersten Entwicklung befunden habe. Das Kind hatte während des Lebens keine auffallenden Erscheinungen geboten, war jedenfalls imstande gewesen, zu saugen, zu wimmern und willkürliche Bewegungen auszuführen und ging im Alter von 11 Tagen an Lebensschwäche und einer Lungenatelektase zugrunde. Der Schädel war bis auf eine leichte Asymmetrie normal. Das Resthirn endete kolbig in Höhe der vorderen Vierhügel, der caudale Hirnstamm war bis auf sekundäre Veränderungen, mangelhafte Markscheidendifferenzierung in den Hintersträngen des Halsmarkes, konsekutive Minderentwicklung der Gollschens Kerne und Heterotopien im Lendenmark normal gebaut. Die Carotis interna war beiderseits vorhanden, aber in ihrem ganzen Verlaufe dünner als gewöhnlich. Die A. ophthalmica war dagegen in ihrem Abgang so dick wie die Carotis selbst. Circulus Willisi, A. corp. callos. und A. foss. Sylv. fehlten. Statt des Großhirns enthielt der Schädel etwa 350 ccm gelblicher Flüssigkeit, die von einer der Innenfläche der Dura anliegenden, gefäßreichen Membran umschlossen war. An der Innenfläche der Membran sah man krümelige, grau-gelbliche Massen. Nach dem mikroskopischen Befunde bestand die Membran aus den weichen Hirnhäuten, einer darunterliegenden Schicht mit zahlreichen kleinen Zellen und mit Elementen vom Aussehen deformierter Ganglienzellen und einer schmalen Innenschicht mit kleinen Zellen ohne eingestreute Ganglienzellen. Die beiden inneren Schichten der Membran hielten die Verff. für verkümmerte Hirnrinde mit einem Saum verkümmter Marksubstanz. — Im Jahre 1900 wurde von Israel in der Berliner Medizinischen Gesellschaft ein Kind mit angeborenem Mangel der Großhirnhemisphären bei normal ausgebildetem Schäeldach demonstriert. Das Kind war im Alter von 4 Tagen unter Suffokationserscheinungen zugrunde gegangen. Die Reste der Stammganglien und das Kleinhirn bildeten den Gesamtbau der Hirnmasse. Das Schädelinnere enthielt rötliche Flüssigkeit. Von der Arachnoidea und den Großhirnhemisphären waren nur noch einige strangförmige, mit hirsekorn-großen gliösen Knötchen besetzte Reste nachzuweisen. Wir möchten annehmen, daß es sich dabei um die charakteristische, aus den weichen Hirnhäuten und Hirnresten bestehende Blase handelt, die bei der Sektion zerrissen worden war. Der Autor führte die Abweichung auf entzündliche Vorgänge zwischen dem 3. und 5. Fetalmonat zurück. — Durante beschrieb ein hydranencephales Monstrum, das 20 Tage alt geworden ist. Bei diesem bestand von Geburt an eine leichte Schädelvergrößerung. In der Folgezeit verkleinerte sich der Kopfumfang wieder. Das Kind reagierte auf Berührungsreize, hatte keine Lähmungen, keine Kontraktionen und, abgesehen von gelegentlichen nystaktischen Oszillationen, keine Krampferscheinungen. Nahrungsaufnahme und Ausscheidung waren normal. Die vegetativen Funktionen schienen bis auf eine ungeklärte ständige Gewichtsabnahme ungestört. Auffallend war eine vollkommene Aphonie, die wohl mit einer Blutung in der Gegend des Calamus scriptorius zusammenhing. Der Tod erfolgte plötzlich nach einer Streptokokkenphlegmone am Hals. Das Großhirn war bis zu den Hirnschenkeln einschließlich geschwunden und wurde durch eine bräunliche Flüssigkeit im Schädelinnern ersetzt. Die zarte, graue, das Schädelinnere auskleidende

Membran enthielt reichlich Blutpigment und teils durchgängige, teils oblitterierte Gefäße, die stellenweise von periafteriitischen Zellansammlungen umsäumt waren. In der Umgebung des Blutergusses in der Medulla fanden sich perivaskuläre Infiltrate, die *Durante* entweder mit der Streptokokkeninfektion oder mit einer Reizung infolge der Abbauprodukte bei dem Zerstörungsprozeß in Zusammenhang brachte. — Bei einem von *Überg* publizierten Fall, der ein 6 Tage altes, hydranencephales Mädchen betraf, wurden syphilitische Veränderungen an Leber und Milz und Rundzelleninfiltrate in den Rückenmarkshäuten festgestellt. Im Gegensatz zu den meisten anderen Fällen war hier keine Doppelblase, sondern eine unpaare, nur durch eine seichte, sagittal verlaufende Rinne eingekerbt Blase vorhanden, die Falx fehlte. An der Basis fanden sich einige Windungsreste und das verkümmerte Zwischenhirn. Die caudal davon liegenden Hirnteile waren erhalten und, soweit sie nicht durch das Fehlen des Großhirns sekundär verändert waren, normal entwickelt. Nur fiel auf, daß die rechte Kleinhirnhälfte ebenso wie die Verbindungsarme des rechten Kleinhirns größer waren als links. Bei der mikroskopischen Untersuchung der Blasenwand fanden sich in Reih und Glied stehende kleine Ganglienzellen, in den besser erhaltenen Bezirken auch einzelne markhaltige Nervenfasern und lebhaft gewucherte Glia. An den Gefäßen waren keine Veränderungen festzustellen. *Überg* meinte, daß die von ihm gefundene Hypoplasie der Nebennieren durch den Ausfall der hämodynamischen Nebennierenwirkung das Gehirn in der Entwicklung geschädigt haben könnte. Wichtiger als diese sehr umstrittene Hypothese scheint uns für die Ätiologie die Feststellung einer kongenitalen Lues zu sein. Zwei weitere Fälle von Hydranencephalie wurden von *Kluge* und von *Kroph* beschrieben. Der erste nur makroskopisch dargestellte Fall betraf eine infolge Nabelschnurvorfall und intrauteriner Asphyxie tot geborene männliche Frucht von normalem Körpergewicht, normaler Größe und normalem Schädelumfang. Bei Eröffnung des Schädels bot sich das für die Hydranencephalie charakteristische Bild der leeren, von klarer, gelblicher Flüssigkeit erfüllten Schädelhöhle, an deren Grunde Reste der Stammganglien und dahinter zwei S-förmige gekrümmte Wülste zu sehen waren. Im zweiten Fall handelte es sich um ein normal geborenes, reifes Mädchen mit normalen Körpermaßen, das mit 21 Tagen ad exitum kam. In den letzten Tagen bestand eine *Melaena neonatorum*, die zur unmittelbaren Todesursache wurde. Außerdem fand sich bei der Sektion eine hämorrhagische Bronchopneumonie. An klinischen Symptomen wurden Nystagmus, Strabismus, klonische Zuckungen in der Kinnmuskulatur, seltene klonische Zuckungen und Beugekontraktionen in den Armen, sowie vor dem Tode Untertemperaturen beobachtet. In diesem Falle war die Zerstörung des Großhirns nicht so vollständig wie in typischen Fällen von Hydranencephalie. Obgleich *Kluge* selbst ihn ohne Einschränkung zur Hydranencephalie rechnet, möchten wir ihm eine Mittelstellung zwischen der Hydranencephalie und der Porencephalie einräumen. Das Schädelinnere war von einem feinmaschigen Netzwerk bräunlicher Fibrinfäden erfüllt, aus dem eine klare, bräunliche Flüssigkeit herausquoll. Die Dura war von Hämorragien durchsetzt und grenzte an eine lehmfarbene, leicht zerreißliche Membran. Die Hirnreste bestanden aus einer Doppelblase. Von der Zerstörung war in besonderem Maße das Stirnhirn betroffen, Schläfen- und Hinterhauptschläppen sowie das Ammonshorn mit dem Unterhorn und dem *Plexus choroideus* waren besser erhalten. Während sich rechts typische Verhältnisse fanden, lag links ein cystenartig abgeschlossener Arachnoidealsack vor, der durch Berstung der linken hydrocephalischen „Hemisphärenblase“, durch Umstülzung der Rißränder und durch deren erneute Verwachsung entstanden sein soll. Im Gegensatz zu den anderen Fällen von Hydranencephalie waren hier Hirnwindingen, zum Teil mikrogyrisch verändert, teilweise auch Marsubstanz und Reste der Ventrikelwandungen erhalten. Zwischen den weichen Häuten und der Innenfläche der Dura lag eine dicke „arachnitische Neubildungsmembran“ (unseres Erachtens offenbar eine in Organisation

befindliche subdurale Blutung). Der Hirnstamm zeigte vom Mittelhirn abwärts lediglich sekundär bedingte Veränderungen. Das Zwischenhirn war teilweise zerstört, Tractus opticus und Chiasma sowie der intrakranielle Verlauf des Opticus fehlten, während die retinale Eintrittsstelle vorhanden und die Bulbi normal ausgebildet waren. An einzelnen Stellen sah man eine beginnende hämorrhagische Zerstörung in dem sonst gut ausgebildeten Kleinhirn. Die großen Gefäße waren intakt. Dagegen zeigten die kleinen und kleinsten Gefäße sowohl in den Resten der Hirnsubstanz als auch in den Hirnhäuten hochgradige Veränderungen: neben Hyperämie und Stase Leukocytenanhäufungen in der Gefäßwand, Wucherung der Endothel- und Perithelzellen und Obliteration des Gefäßlumens durch Blutpigmentreste. Auch die weichen Hämäten waren verändert durch Hyperämie, Hämorrhagie, Verdichtung und kleinzellige Infiltration sowie teilweise Verwachsung mit der Hirnsubstanz. Bei histologischer Untersuchung der Hirnreste an der Stirnbasis sah man im Subarachnoidealraum zahlreiche Blutungen und unterhalb der verdickten Pia einen schmalen Streifen der Hirnsubstanz, der von einer Lage teils zylindrischer, teils abgeplatteter epithelialer Zellen begrenzt war und die basale Begrenzung des Vorderhorns anzeigte. Die Marksubstanz war teilweise noch erhalten, aber überall schwer verändert, von Pigment und hyalinen Schollen durchsetzt und an schmaleren Stellen durch einen Blutbelag ersetzt. *Kluge* schloß, daß die Gefäßveränderungen als Ausgangsstelle des Zerstörungsprozesses anzusehen seien und sah darin die Wirkung einer vor allem die kleinen Gefäße schädigenden Noxe. Manches spreche zugunsten einer abnormen Gefäßanlage. Es fanden sich nicht nur Blutungen innerhalb des Schädels, sondern auch im Darm, in den Lungen und im Nasen-Rachenraum. Größere traumatische Einwirkungen waren nicht bekannt, eine Lues war nicht nachzuweisen. — Für die Frage der Pathogenese ist auch die Veröffentlichung *Spielmeyers* über das einzige bisher bekannte hydranencephale Zwillingspaar von Bedeutung. Die ledige Mutter hatte während der sonst normalen Schwangerschaft Ödeme, „akute Herzinsuffizienzerscheinungen“ und im Urin Spuren von Eiweiß gehabt. Die Geburt verlief ziemlich schnell, aber komplikationslos. Die Kinder waren weiblichen Geschlechtes und hatten zwei Ammnen und zwei Chorien, so daß Zweieiigkeit angenommen wurde. Abgesehen von etwas weiten Schädelnähten bestanden keine Auffälligkeiten der Schädelbildung. Beide Kinder saugten schlecht, ein Kind hatte Schluckstörungen. Andere auf eine Hirnschädigung verdächtige Symptome wurden nicht festgestellt. Das eine Kind starb 2, das andere 7 Tage nach der Geburt. Im ersten Fall umfaßte der Substanzverlust außer dem Hirnmantel auch das Stammhirn bis zur hinteren Grenze des Diencephalon. Die vorderen Vierhügel zeigten in der Mitte eine buchtartige Exkavation, während der übrige Hirnstamm makroskopisch intakt war. Im zweiten Falle waren noch Reste vom Thalamus, vom Hippocampus und vom Plexus vorhanden. Der Großhirnfehler war durch seröse Flüssigkeit ersetzt, die bei Fall 2 Spuren alter Blutungen zeigte. Ein Flüssigkeitsbinnendruck gegen die Schädelwandungen fehlte in beiden Fällen. Nach der makroskopischen und histologischen Beschreibung war die Blasenwandung offenbar im ersten Falle bei der Präparation zerrissen worden, so daß nur noch flottierende Fetzen zu sehen waren. Im zweiten Falle fand sich ein stark vaskularisierter, rostbraun verfärbter, mit blutiger Flüssigkeit gefüllter, zusammengefallener Sack. Die Gefäße an der Basis waren normal. In beiden Fällen fehlte der intrakranielle Verlauf des Opticus. Bei der histologischen Untersuchung fand *Spielmeyer* an der Defektgrenze, speziell auch an der Innenfläche der weichen Hirnhaut, zahlreiche nekrotische und hämorrhagische Residuen neben Resorptions- und Reparationserscheinungen. Überall bestand eine erhebliche Gefäßfüllung, sowie eine kavernöse Erweiterung der meningealen Blutbahnen. Transportzellen und frei im Gewebe liegendes Blutpigment gaben an einzelnen Stellen eine positive Eisenreaktion. An der Defektgrenze im Vierhügelgebiet sah man eine komplizierte Durchflechtung von nervösem Gewebe, weitmaschigem,

blutreichen Meningealgewebe und Ependymwucherungen. Eine deutliche Wucherung gliöser Elemente fehlte. Die Rindenschicht des äußerlich normalen Kleinhirns war bis zu den Purkinje-Zellen hin aufgelockert, wie angenagt von kleinen Blutungen. An der Defektgrenze beteiligte sich derbfasigeres Bindegewebe an der Substitution des zerfallenen Gewebes. Die Veränderungen waren in beiden Fällen gleich, nur im zweiten Falle viel ausgesprochener. Die Ursache der Hydranencephalie bei diesem Zwillingspaar sah *Spielmeyer* in einem „hämorrhagischen Zerstörungsprozeß“, der teils durch direkte Zertrümmerung des nervösen Gewebes, teils durch die Nekrose infolge von Zirkulationsstörungen den Substanzverlust bewirkt habe. Nach seiner Ansicht waren die enorm dünnen Gefäßwandungen und die Tendenz der Blutgefäße, zu kavernösen Hohlräumen zusammenzufließen, die eine Voraussetzung für die Entstehung der Blutungen. — Bei der interessanten Beobachtung von *Seitz* war die Mutter im 4. Schwangerschaftsmonat mit einer schweren Schüttel mehrere Stufen einer Kellertreppe hinabgestürzt. Sie bekam danach Wehen und hatte in der folgenden Zeit wiederholt Blutabgänge aus den Genitalien. Das Kind wurde 6 Wochen zu früh in asphyktischem Zustand geboren und starb 5 Stunden nach der Geburt. Die Schädelhöhe war von klarer, etwas zähflüssiger, gelblicher Flüssigkeit erfüllt und enthielt nur an der Basis einige occipitale und temporale Windungsreste, die Plexus und die deformierten Stammganglien. Der darunterliegende Hirnstamm und das Kleinhirn waren erhalten. Die Blasenwandung zeigte eine eigentümlich ockergelbe Färbung. Bei der histologischen Untersuchung sah man in den weichen Häuten und in der darunterliegenden schmalen Gliaschicht reichlich Blutpigment, aber nirgends Zeichen von Entzündung. *Seitz* war der Ansicht, daß durch das Trauma der Mutter eine schwere cerebrale Blutung bei dem Kinde erfolgt sei und daß dadurch der fast das ganze Großhirn umfassende Hirnfehler zustande gekommen sei. — *Langer* berichtete 1919 über einen weiteren Fall von Hydranencephalie, der gewisse Übereinstimmungen mit der Beobachtung von *Seitz* aufwies. Auch hier war die Mutter während der Schwangerschaft zweimal gestürzt, allerdings ohne daß danach Blutungen auftraten. Die Geburt verlief normal. Der Kopf hatte eine spitz zulaufende Form, die Sagittalnaht klaffte anfangs um $1\frac{1}{2}$ cm, später nur noch um wenige Millimeter. Von der 2. Lebenswoche an setzten schwerste Störungen der Temperaturregulation ein, die bis zum Tode bestehen blieben (Abb. der Temperaturkurve s. II. Teil). Der am 8. Tage entnommene Liquor war ockergelb gefärbt. Im weiteren Verlaufe trat eine aregeneratorische Anämie mit den schließlich extrem erniedrigen Werten von 10% Hbgl. und 600 000 Erythrocyten auf. Es fanden sich gesteigerte Reflexe und wechselnde spastische Zeichen bei wechselndem Muskeltonus. Das Gehirn war auch hier in die charakteristische dünnwandige Doppelblase verwandelt und ließ nur noch Reste des Occipitallappens, basal gelegene mikrogyre Temporalwindungen, die Stammganglien und die Plexus erkennen. Der darunterliegende Hirnstamm war makroskopisch intakt. *Langer* deutete seine Beobachtung ebenso wie *Seitz* in dem Sinne, daß auf dem Boden des Traumas eine *Ventrikellblutung* erfolgt sei, die der funktionellen Entwicklung die Grenzen eines großhirnlosen Reflexwesens gesetzt habe. Er faßte die Anämie als sekundäre Blutungsanämie auf und nahm außerdem eine mit der Hirnzerstörung zusammenhängende Hypotrophie der blutbildenden Organe an. — Die von *Oberndorfer* mitgeteilte Beobachtung ist deshalb bemerkenswert, weil das hydranencephale Wesen ein Alter von 5 Monaten erreichte. Schon nach den ersten Wochen fiel das Fehlen aller seelischen Regungen auf: das Kind lachte nicht, strampelte nicht, griff nicht und schrie sehr viel. Mit 5 Monaten war der Kopfumfang auf 48 cm vergrößert, die Muskeln waren spastisch kontrahiert, besonders ausgesprochen waren die Karpopedalspasmen. Das Kind war anscheinend blind. Bei Geräuschen zuckte es zusammen, zitterte und weinte schließlich. Der Kopfumfang nahm allmählich immer mehr zu. Das Großhirn war bis auf kleine basale Reste der Stirn, Schläfen- und Hinterhaupt-

lappen geschwunden und durch eine spinnwebdünne, durch die Falx geteilte Doppelblase ersetzt. Stammganglien, Plexus, Fornix und der caudale Hirnstamm mit dem Kleinhirn waren vorhanden. Ätiologisch dachte *Oberndorfer* an eine fetale Schädigung durch Trauma, Gefäßverschluß oder anderes, die zu einer Ernährungsstörung des Gehirns und zu fast vollständiger Resorption geführt habe. — In der Arbeit von *Pagel* ist die Literatur bis 1922 ziemlich vollständig zusammengestellt. Er teilte dazu eine neue Beobachtung mit. Auch bei diesem hydranencephalen Kind, das mit 11 Tagen zugrunde gegangen war, fanden sich noch Reste der Stammganglien, die Plexus, einige Windungsreste, die der unteren Stirnwindung und der Insel zu entsprechen schienen, sowie der caudale Hirnstamm mit dem normal entwickelten Kleinhirn. Die basalen Hirnteile zeigten durchweg eine braun-gelbliche Farbe. Auch die der Innenseite der Dura anliegende Blasenwand war braun-gelblich gefärbt und bestand teils aus mesodermalem, teils aus gliösem Gewebe, das reichliche Hämosiderinablagerungen enthielt. Da die basalen Windungsreste eine dem 5. Fetalmonat entsprechende Cytoarchitektonik aufwiesen, datierte *Pagel* den Krankheitsbeginn auf den 5. Embryonalmonat. Als wesentliches pathogenetisches Moment nahm er eine erhebliche Blutung, vielleicht entzündlichen Ursprungs, an. — Ob es sich in dem von *Schwartz* (S.-Nr. 1358/21)¹ als Hydrocephalus internus mit sekundären Zerstörung des Großhirns beschriebenen Falle nicht auch um eine Hydranencephalie handelte, ist auf Grund der kurzen Beschreibung nicht sicher zu entscheiden. Wir halten es aber für sehr wahrscheinlich und erwähnen deshalb kurz diese Beobachtung: Tot geborenes Kind mit auffallend großem Schädel, dessen beide Großhirnhemisphären in dünnwandige, mit klarer Flüssigkeit prall gefüllte Blasen verwandelt waren. Vollständiger Schwund der Hirnsubstanz in der Parietalgegend, so daß die Hemisphäre hier nur durch eine zarte, durchscheinende, gefäßführende piale Haut geschlossen war. Nur in den basalen frontalen und temporalen Teilen des Hirnmantels war noch Nervensubstanz vorhanden. Die basalen Hirnreste gingen an einem höckerigen Randsaum in die piale Haut über. Durchsichtiges Septum pellucidum zwischen den beiden Hemisphärenhöhlen. An der basalen Innenfläche der Höhle war die Ventrikelwand mit Anzeichen einer Ependymitis granularis zu erkennen. Nach *Schwartz* handelte es sich „im wesentlichen um eine enorme Erweiterung der Seitenventrikel“. Die Schilderung spricht aber viel eher für eine Hydranencephalie, bei der ja auch öfters basale Ependymreste gefunden werden. Kleinhirn und Hirnstamm waren im wesentlichen intakt. — Auch *Környey* beschrieb ein Monstrum, bei dem zweifellos eine Hydranencephalie bestand, wenngleich die charakteristische, aus den weichen Häuten und den Resten nervösen Gewebes bestehende Blase nicht besonders erwähnt und dargestellt ist. Der Schädel war bis auf eine vollständige Verknöcherung des Siebbeins normal. Die Dura wurde weder vom Sehnerven noch von der Carotis interna durchbohrt. Vom Sehnerven war nur der extrakraniale Teil erhalten, der Riechnerv fehlte. Am Schädelgrunde waren Reste der Hemisphären, des Zwischenhirns und der Plexus zu erkennen. Da in den weichen Häuten und in den erhaltenen Hirnresten deutliche Veränderungen vasculären Ursprungs nachweisbar waren (Hyperämie, Blutungen, Infiltrate, Erweichungsherde), nahm *Környey* einen vasculären oder vasculär-entzündlichen Zerstörungsprozeß an, der nach dem Gesamtbefund etwa im 6. Embryonalmonat eingesetzt habe. — Ein weiterer Fall wurde 1938 in einer Dissertation von *Kobelt* mitgeteilt: 2 Wochen zu früh geborener, unehelicher Knabe, der mit Durchfall, Erbrechen und Krampferscheinungen erkrankte und bei der Aufnahme das Bild eines dystrophischen Säuglings mit Weich- und Quadrat-schädel bot. In der Folgezeit geringe, aber stetige Zunahme des Kopfumfanges, Nackensteifigkeit, schließlich häufiges Erbrechen und Atemstörungen. Lumbal-liquor klar. Fieberhafte Bronchopneumonie und Keuchhusten. Exitus mit 4 Monaten infolge Atemlähmung. Klinisch war die Diagnose Hydrocephalus gestellt

¹ *Schwartz*: Z. Neur. 90, 355 (1924).

worden, anatomisch bot sich das typische Bild der Hydranencephalie. Von der Großhirnrinde waren lediglich die um das Hinterhorn herum gelegenen Teile des Occipitallappens leidlich gut erhalten. Die makroskopisch intakten Stammganglien zeigten histologisch Lückenfelder mit weitgehendem Schwund des nervösen Gewebes. Das Ependym war überall bräunlich verfärbt, das Rückenmark zeigte zahlreiche Verwachsungen mit Dura und Leptomeninx. Histologisch fanden sich in der Blasenwand geringe glöse Reste, die kaum mehr Ganglienzellen enthielten, in den inneren Schichten stark ödematos aufgequollen waren, teilweise einen typischen Status lacunaris zeigten und zahlreiche Hämösiderin führende Körnchenzellen in den adventitiellen Lymphräumen erkennen ließen. *Kobelt* vertrat die — nach unserer Meinung allerdings nicht hinreichend begründete — Ansicht, daß eine cerebrale Geburtschädigung stattgefunden habe, „die am Ende einer Reihe leichterer, ebenfalls traumatisch bedingter Hirnveränderungen steht“ — In jüngster Zeit haben schließlich *Elo* und *Otila* über zwei interessante Beobachtungen berichtet, die zweifellos in das Gebiet der Hydranencephalie gehören, obgleich sie von den Verff. als besondere Form des früh erworbenen Hydrocephalus aufgefaßt werden. Darauf soll an anderer Stelle noch eingegangen werden. Hier soll lediglich eine kurze Schilderung der hinsichtlich der Pathogenese besonders interessanten Fälle gegeben werden: 1. Rechtzeitig und normal mit leicht vergrößertem Schädel geborener Knabe einer ledigen Kellnerin, die in der ersten Schwangerschaftshälfte eine Angina durchgemacht hatte, sonst aber gesund war. Vom 3. Tage ab zunehmende Spastizität der Extremitäten, zunehmende Somnolenz, Krampferscheinungen und Störungen der Wärmeregulation. Zunächst Zunahme, dann vorübergehende Verkleinerung des Schädelumfanges, der anschließend bis zum Tode wieder zunahm. Exitus am 35. Tage, nachdem noch vorher schwere Diarrhöen und Erbrechen aufgetreten waren. Die Großhirnhemisphären waren in eine Blase verwandelt. Mikroskopisch fanden sich als Reste der Hemisphären an der Basis undifferenziertes Hirngewebe mit Blutungen und an der Konvexität eine dünne Glialamelle unter den stark fibrös verdickten weichen Häuten. Der Hirnstamm war makroskopisch von den in der Mitte verwachsenen Sehhügeln abwärts erhalten. Vom Striopallidum und von der Substantia nigra war beiderseits nichts aufzufinden. Die Plexus der Seitenventrikel und des dritten Ventrikels waren restlos geschwunden, nur im 4. Ventrikel war ein Plexus zu finden. Der Thalamus war links leidlich, rechts nur mangelhaft ausgebildet. Die roten Kerne und die Kerne und Fasersysteme der Brückenhaube waren beiderseits recht gut erhalten. Das Kleinhirn war kleiner als gewöhnlich. Im 4. Ventrikel und im Aquädukt bestand eine Ependymitis granularis. Der Aquädukt war verschlossen „durch ein in der Raphe entwickeltes Gliaseptum“. In den subependymären Schichten waren Ependymwucherungen zu sehen. Dorsal vom Aquädukt lag eine unregelmäßige Zerfallsöhle. 2. Die Großhirnhemisphären waren bis auf die deformierten Ammonshörner mit dem Gyrus dentatus zerstört. Die Innenfläche des Schädels wurde von einer Membran ausgekleidet, die aus tangential verlaufenden Bindegewebslamellen bestand, zwischen denen sich eine starke diffuse Zellinfiltration fand. Die Dura war adhären, die weichen Hirnhäute waren stark zellig infiltriert. Die Sehhügel und die Vierhügel waren atrophisch, der Aquädukt war mißbildet. Das subependymäre Gliagewebe war proliferiert. Von der Substantia nigra waren nur rechts dürftige Reste zu sehen. Das Kleinhirn war verkleinert und fast marklos. Die Oliven waren teilweise degeneriert. Klinisch war, wie im ersten Falle, bemerkenswert, daß sich der Kopf trotz Zunahme der Krankheitssymptome verkleinerte. Auffallend war ferner, daß das Kind, dessen Thermoregulation schwer gestört war, bei einer letalen Pneumonie mit einem Fieberanstieg auf 39° reagierte. Schon bei der Geburt (Asphyxie, Zangengeburt) war der zuckerhutförmige, hydrocephale Schädel aufgefallen. Nach dem Liquorbefund bestand bei dem Kinde eine eitrige Meningitis. Exitus mit 25 Tagen. *Elo* und *Otila* waren der Meinung, daß in beiden

Fällen infolge der Entwicklungshemmung des Aquäduktes intrauterin ein Hydrocephalus internus occulus entstanden sei und daß die dadurch verursachte Druckatrophie außerdem aber auch eine später hinzutretene Meningoencephalitis, die Zerstörung des Telencephalon verursachte habe.

Den bisher bekannten Beobachtungen von vollkommen ausgebildeter Hydranencephalie sind noch einige Fälle von halbseitigem „Blasenhirn“, wie sie *Breschet, Cruveilhier, Heschl, Kopp, Schwartz, Wertkin* u. a. beschrieben haben, an die Seite zu stellen. Auch in den Fällen von totaler Erweichung beider Großhirnhemisphären bei jungen Säuglingen handelt es sich um Kinder ohne Großhirn, da auch bei diesen im Hirnmantel kein funktionstüchtiges Nervengewebe mehr erhalten ist. Anatomisch unterscheiden sich diese Fälle aber dadurch von der Hydranencephalie, daß die Ventrikelwände vollständig erhalten sind und daß statt einer großen, einheitlichen, mit Flüssigkeit gefüllten Höhle ein feinkammeriges, bindegewebiges Maschenwerk vorhanden ist, das Flüssigkeit oder auch noch breige, mit Fettkörnchenzellen und Myelinschollen durchsetzte Massen enthält. Unter den weichen Häuten ist bei diesen Fällen in der Regel eine schwer geschädigte Schicht von Nervengewebe erhalten. Sie läßt häufig noch die Form einzelner Hirnlappen und Hirnwundungen erkennen und enthält oft noch eine breite Rinden- schicht, mitunter auch Reste der Marksubstanz. Solche Beobachtungen sind von *Hedinger und Meier, Edinger und Fischer, Jakob* (1923 und 1931), *Ghizetti, Schob und Brocher* mitgeteilt worden. Einen Fall von *Schwartz*¹, der allerdings schon weitgehend der Hydranencephalie ähnelt und von *Schwartz* als Rindenblasen- porencephalie bezeichnet wurde, rechnen wir ebenfalls zu dieser Gruppe. *Brocher* sprach in seinem Falle von Polyporencephalie. Die Ätiologie blieb im Falle von *Hedinger und Meier* ganz ungeklärt. *Edinger und Fischer* und *Jakob* (1931) hielten einen von den Gefäßen ausgehenden Prozeß für wahrscheinlich. *Jakob* (1923), *Schwartz* und *Brocher* nahmen eine geburtstraumatische Genese an. *Ghizetti* vermutete einen Zerstörungsprozeß auf der Grundlage luischer Gefäß- veränderungen. Im Falle von *Schob* bestand eine totale Erweichung beider Hemisphären infolge eines nichteitrigen Entzündungsprozesses. Als ätiologischer Faktor kam in diesem Falle ebenfalls eine Lues in Frage. Bemerkenswerterweise haben die Kinder mit der eben beschriebenen Form von totaler Erweichung beider Großhirnhemisphären durchschnittlich ein bedeutend höheres Lebensalter erreicht als der Durchschnitt der hydranencephalen Säuglinge. Am ältesten ist das von *Edinger und Fischer* beschriebene Lebewesen, das erst mit $3\frac{3}{4}$ Jahren starb, geworden (Abb. 5a, S. 16).

Eigene Beobachtungen.

Viele Fälle des Schrifttums leiden an dem Mangel, daß bei der Eröffnung des Schädels die zarte Blasenwand verletzt wurde, die nach Entleerung der Flüssigkeit zusammensinkt. Es ist ein Vorzug unserer Fälle, daß gleich bei der Sektion auf die Erhaltung des natürlichen Zustandes Rücksicht genommen werden konnte. Die Blase wurde in verschiedenen Stadien der Präparation unter Wasser photographiert. Besonders die Farbaufnahmen, auf deren Wiedergabe wir leider verzichten müssen, geben eine anschauliche Vorstellung von dem höchst merkwürdigen Bild, das sich bei der Eröffnung des Schädels eines Hydranencephalen bietet.

¹ *Schwartz*: Z. Neur. 90, 345 (S.-Nr. 1259/78).

1. Fall. Annemarie Sch. (S.-Nr. München 3758). Ausgetragenes Kind, fruchtwasserarme Geburt. Normal großer Schädel. Klinische Diagnose: Poikilothermie? cerebraler Geburtsschaden? pränataler Hirnschaden? Tod nach 2 Monaten.

Makroskopischer Befund.

Sektion 9 Stunden nach dem Tod durch Prof. *Spatz*. Dem Alter entsprechende Leiche eines weiblichen Kindes. Normal gebildeter Schädel mit durchschnittlichen Maßen. Die Körpersektion ergibt keine Besonderheiten. Insbesondere werden keine Mißbildungen gefunden.

Hirnbefund. Nachdem die Kopfhaut abgezogen ist, erkennt man stellenweise eine mäßig rostbraune Verfärbung der Galea, besonders über den Scheitelbeinen. Es wird sodann mit der Schere ein Fenster im vorderen linken Quadranten der Schädelkalotte angelegt. Unter der Dura gelangt man auf eine intensiv rostbraun verfärbte Membran, die durch einen flüssigen Inhalt in Spannung gehalten wird. Bei einer unbeabsichtigten Verletzung der Membran fließt eine *wasserklare Flüssigkeit* aus und die Membran sinkt entsprechend ein (Abb. 1). Der Schädelknochen wird nun auf beiden Seiten mit dem Messer von der Dura losgelöst und dann die Dura zurückgeklappt; in der Mittellinie wird eine aus Dura und Schädelknochen bestehende Spange belassen. Abb. 2 zeigt den Anblick des derart eröffneten Schädelns von oben, nachdem die rostbraune Membran durch Fixierungsflüssigkeit und Luft wieder in den gespannten Zustand versetzt worden ist. Die Membran enthält größere Gefäße, welche in ihrem Verlauf

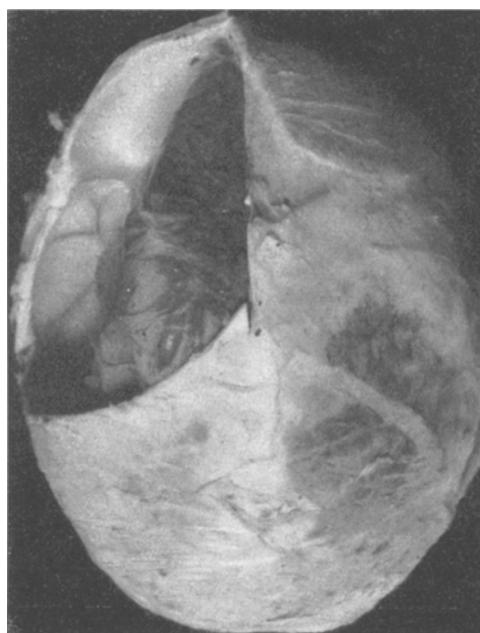


Abb. 1. Ansicht von oben. Die Galea zeigt stellenweise (z. B. am rechten Scheitelbein) eine rostbraune Verfärbung. Durch das Fenster im linken vorderen Quadranten erkennt man eine unter der Dura gelegene, intensiv rostbraun verfärbte Membran, die den weichen Hirnhäuten entspricht. Die Membran war durch einen flüssigen Inhalt in Spannung gehalten und lag der Dura an. Hier ist sie zusammengefallen, da durch eine unbeabsichtigte Verletzung ein Teil des flüssigen Inhaltes ausgeflossen ist.

den Hirngefäßen entsprechen. Es ist keine Frage, daß es sich um die durch Pigmenteinlagerung verfärbten weichen Häute handelt. Auffällig ist ferner, daß der Membran an der Innenseite dünne, unregelmäßig geformte, weiße Lamellen aufliegen, die vielfach durch ebenso beschaffene Trabekel untereinander verbunden sind. Abb. 3 zeigt den Schädel nach Entfernung der Dura von der rechten Seite. Man sieht die Gefäße und die weißen Auflagerungen an der Innenseite der durchsichtigen Membran mit ihren trabekelartigen Verbindungen. Sodann wurde die Blase durch Abtragung der rostbraunen Membran auf der linken Seite breit eröffnet. Abb. 4 zeigt den Blick in das Innere. Man sieht im Grunde die Formen der Schädelbasis. Die rostbraune Membran, deren Schnittrand links sichtbar ist, kleidet den Schädelgrund

aus; oben setzt sie sich auf die Falx fort und schlägt sich am freien Rande derselben auf die gegenüberliegende Seite um. Auch das Tentorium cerebelli wird von der

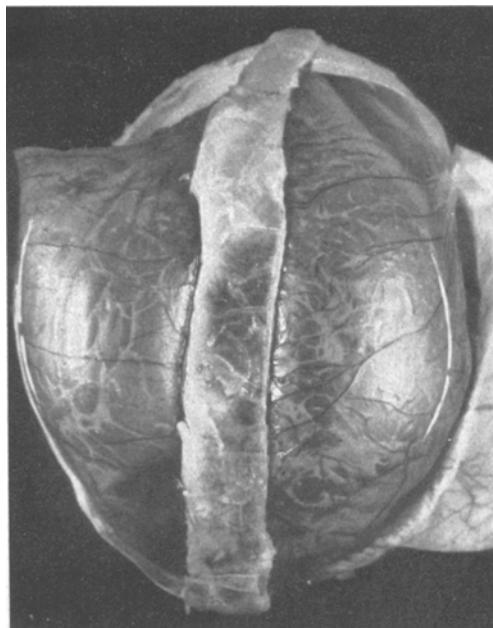


Abb. 2. Ansicht des Schädels von oben, nachdem der Schädelknochen und die Dura bis auf eine in der Mitte stehen gebliebene schmale Spange entfernt sind. In der Membran ist der Verlauf der Hirngefäße deutlich zu erkennen. Außerdem sieht man ein grau-weißliches Trabekelwerk durchschimmern, das der Innenseite der Membran aufgelagert ist.

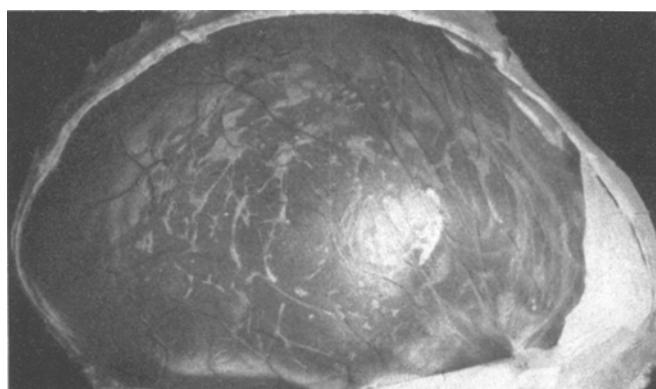


Abb. 3. Ansicht des Schädels von rechts nach Entfernung des Knochens und der Dura. Man erkennt wie in der vorhergehenden Abbildung den Verlauf der Gefäße in der Membran und an der Innenseite der durchsichtigen Membran weiße Auflagerungen mit ihren trabekelartigen Verbindungen.

Membran bekleidet. Am Eingang in die hintere Schädelgrube sitzt ein blasenartiges Gebilde von der Größe einer Brombeere. Unmittelbar davor sieht man ein kleines,

rostbraun verfärbtes, plexusähnliches Gebilde. Ein ebensolches Gebilde sitzt rechts etwas vor dem Eingang zur hinteren Schädelgrube sowie am hinteren unteren Rande der Falx. Es handelt sich offenbar um einzelne Rudimente des Plexus chorioideus der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels. Die Sella ist zu erkennen, aber es existiert kein Hypophysenstiel. In der Orbita findet man den atrophischen Sehnerven, dessen intrakranieller Teil fehlt. Vom Riechnerven ist keine Spur zu erkennen.

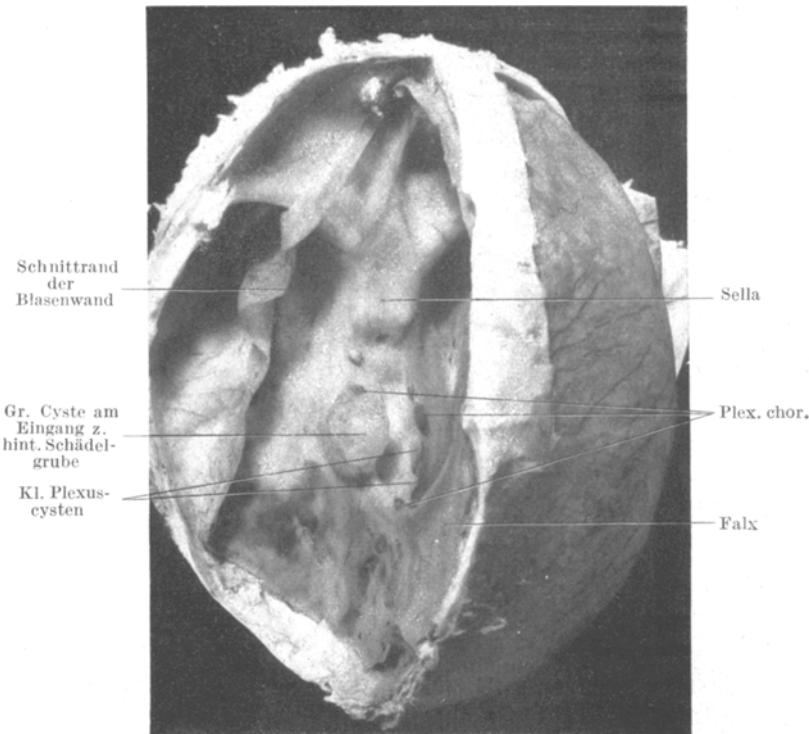


Abb. 4. Einblick in das Schädelinnere von oben nach Abtragung der Blasenwand auf der linken Seite, deren Schnittrand gut zu erkennen ist. Die Blasenwand kleidet das Schädelinnere ganz aus, legt sich der Falx an und schlägt sich am freien Rande der Falx auf die andere Seite über. Endhirn und Zwischenhirn fehlen vollständig. Hinter der großen Cyste sieht man eine kleine Höhle, die den Eingang zur hinteren Schädelgrube markiert.

In der nächsten Etappe werden Kleinhirn und verlängertes Mark von der Basis aus freigelegt, indem der Knochen vorsichtig Stück für Stück entfernt wird. Dabei zeigt sich, daß der Hirnstamm bis zum oralen Ausgang der hinteren Schädelgrube intakt ist. Es wird dann die Schädelbasis durch einen frontalen Schnitt durchschnitten, und zwar auf der Höhe des Clivus hinter der Sella. Abb. 5 zeigt das Präparat nach Ablösung der vorderen Teile, von vorn und unten gesehen. Man sieht auf den freien Rand der Falx, die frontalwärts mitsamt dem Sinus durchschnitten wurde. Zum Vergleich wird eine ähnliche Ansicht des Gehirnes des von *Edinger* und *Fischer* beschriebenen Gehirnes daneben gesetzt (Abb. 5 a). Abb. 6 zeigt das Präparat, von der linken Seite gesehen. Man erkennt jetzt als vordersten Hirnnerven beiderseits den N. oculomotorius. Die Zisterne der Fossa interpeduncularis ist erhalten. Man erkennt den flachen Brücken-

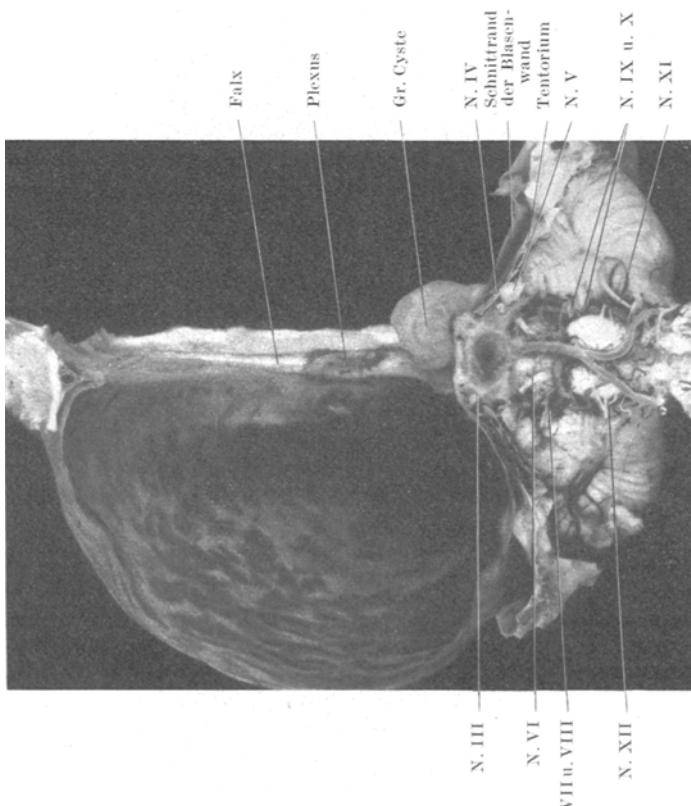


Abb. 5. Einblick in die Schädelhöhle von unten und vorne nach Abtragung der knöchernen Schädelbasis in Höhe des Clivus. Der erste und zweite Hirnnerv fehlen. Der Anstoss des 3.—12. Hirnnerven ist beiderseits zu erkennen. Die Brücke ist reduziert. Das Kleinhirn ist normal geformt. Durch das Fehlen der Pyramidenbahnen springen die Olivenvüllste in der Medulla oblongata stark vor.

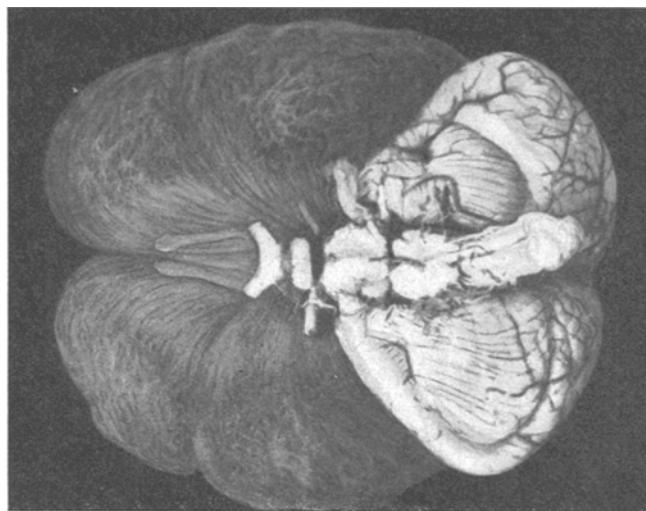


Abb. 5a. Aus *Eduinger und Fischer*: Ein Kind ohne Großhirn. Ansicht des Gehirns von unten. Zeichnung nach einer Unterwasserphotographie.

wulst und die beiderseits neben den fehlenden Pyramiden sehr stark hervortretenden Olivenvölle des verlängerten Markes. Das Tentorium cerebelli ist in seinen

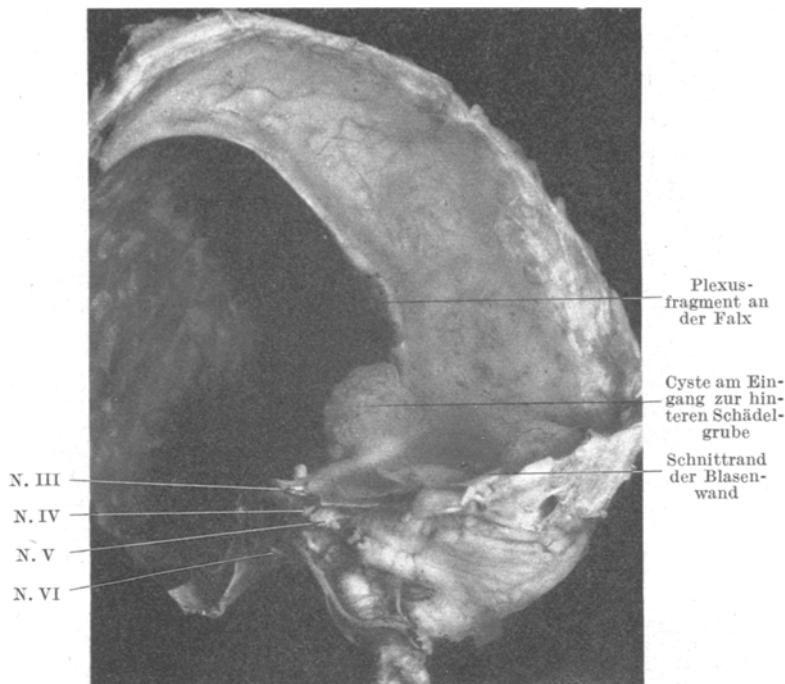


Abb. 6. Ansicht des Kleinhirns und der Falx von links und Einblick in die rechte Schädelhöhle nach Abtragung der vorderen Teile.

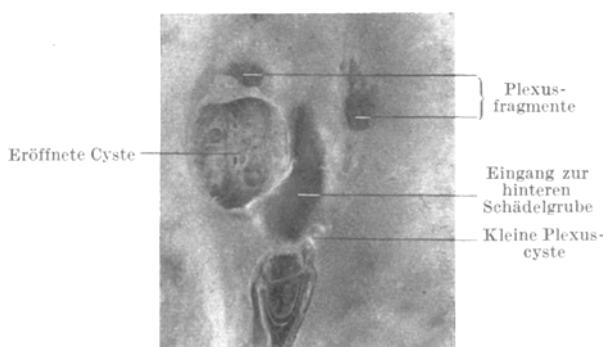


Abb. 7. 1,3fache Vergrößerung. Kleine Höhle. Eingang zur hinteren Schädelgrube. Die links davon und oberhalb des Tentoriums gelegene Cyste ist eröffnet.

Beziehungen zur rostbraunen Membran belassen worden. Zur serienmäßigen Verarbeitung war eine weitere Verkleinerung des Präparates notwendig. Die Falx

wurde ganz hinten und unten durchschnitten. Abb. 7 zeigt den Block von oben gesehen. Man sieht den Eingang zur hinteren Schädelgrube, der durch die links davon sitzende Cyste verengt wird. Auf der rechten Seite des Einganges sitzt an entsprechender Stelle eine bedeutend kleinere Cyste. Rechts und links vom Eingang vor der größeren linken und der kleineren rechten Cyste sind die intensiv rostbraun verfärbten, plexusähnlichen Gebilde erkennbar. — Das Rückenmark ist makroskopisch o. B.

Histologische Befunde.

1. *Blasenwand.* Genauer mikroskopisch untersucht wurde die Wand der rostbraunen Doppelblase, die sich an Stelle der Großhirnhemisphären vorfand (Abb. 8).

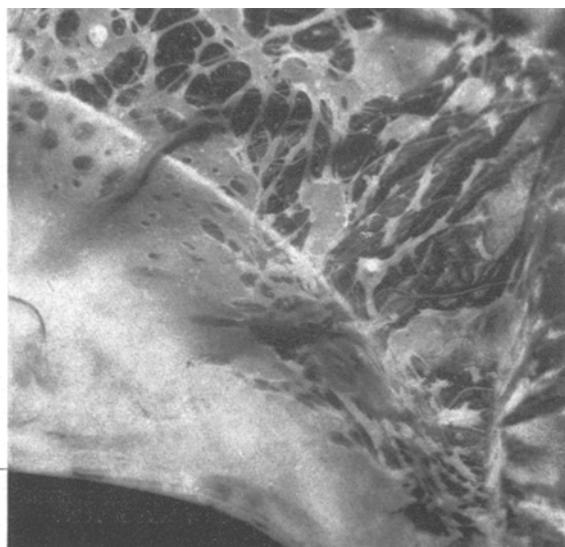


Abb. 8. Blasenwand bei Lupenvergrößerung (2:1). Die weißenlichen Auflagerungen mit ihren trabekelartigen Verbindungen stellen Reste von Hirngewebe dar.

Diese Wand ist bisher noch nie eingehend untersucht worden. Aus der Blasenwand wurden an verschiedenen Stellen Stücke zur Einbettung in Zelloidin und Paraffin herausgeschnitten und nach *Nissl*, *van Gieson*, *Hämatoxylin-Eosin*, *Spielmeyer*, *Bielschowsky*, *Heidenhains Hämatoxylin*, auf Gliafasern mit der *Weigertschen* und *Holzerschen* Methode, nach *Hortega*, *Globus-Cajal* und *Alzheimer-Mann* gefärbt. Für die Fettfärbung wurde in Gelatine eingebettet.

Die beste Übersicht über den groben Aufbau der Blasenwand erhält man bei den Färbungen nach *van Gieson* und nach *Nissl* (Abb. 9a—e). Dabei sieht man grundsätzlich immer wieder den nämlichen Aufbau. Zunächst sind zwei Abschnitte, ein mesodermaler und ein ektodermaler, zu trennen. Ganz außen liegt überall (soweit nicht eine artifizielle Beschädigung vorliegt) die normal gebaute Arachnoidea, leicht erkennbar an ihren dichtstehenden Endothelzellen. Unter der Arachnoidea folgt das lockere Maschenwerk des Subarachnoidealraumes mit seinen vielen stark gefüllten Gefäßästen. Hier findet sich überall reichlich, meist in Körnchenzellen eingeschlossenes, gelbbraunes, im *Nissl*-Bild manchmal blaugrün erscheinendes Pigment, welches fast immer die Eisenreaktion gibt. Einzelne Maschenräume des subarachnoidealen Gewebes sind mit Pigmentkörnchenzellen

vollgepfropft. Während sich das eisenhaltige Pigment an allen untersuchten Stellen in reichlichen Mengen im Subarachnoidealraum vorfand, konnten sudanfarbbares Fett als Inhalt von Fettkörnchenzellen nur an einigen wenigen Orten im Subarachnoidealraum festgestellt werden. Manchmal liegen dabei die Fettkörnchenzellen mehr verstreut, manchmal in dichten Haufen beisammen. Ein sehr eigenartiges Bild bieten die langgestreckten Zellen der inneren faserigen Lage der Arachnoidea. Hier haben die Zellen feinkörniges Hämosiderin gespeichert. Dieser Anblick ist desto auffälliger, als in dem nach außen folgenden eigentlichen Endothel überhaupt kein Pigment vorkommt. Gelegentlich sieht man außen Histiocytēn einige wenige Lymphocyten im Subarachnoidealraum und hier und da Anhäufungen von scholligem Pseudokalk. Gegen die Reste des ektodermalen Gewebes schließt den Subarachnoidealraum überall die Pia ab, die im *v. Gieson*-Bild leuchtend rot hervortritt. *Der wesentliche krankhafte Befund in den weichen Häuten besteht also in der überall reichlich vorhandenen Ablagerung von Hämosiderin, das der mit bloßem Auge aufgefallenen rostbraunen Verfärbung der Blasenwand zugrunde liegt.*

Der andere Bestandteil der Blasenwand, die Reste ektodermalen Gewebes, kommen in örtlich verschiedenem Ausmaß vor. Offenbar handelt es sich hierbei um Reste der ersten Rindenschicht, und zwar meistens nur um Reste der äußersten Lagen der ersten Rindenschicht. Es sei gleich erwähnt, daß Nervenzellen nur an einigen ganz wenigen Stellen der basalen Blasenwand gefunden worden sind, im übrigen bestehen diese Reste aus Glia und einer mäßigen Anzahl von kleinen Gefäßen. Da es meistens ein dünner Belag an der Innenseite der mesodermalen Wandbestandteile ist, der auf dem Querschnitt vorwiegend als verschieden dünne Zone erscheint, soll im folgenden von „*Gliasaum*“ (*Spatz*) gesprochen werden. Der *Gliasaum* ist sehr verschieden dick und verschieden gebaut. Man findet stellenweise schmalere und breitere Zonen von gleichbleibender Dicke. An anderen Stellen kann der Saum auf weite Strecken hin zu einer äußerst dünnen Membran reduziert sein, in die einige spärliche platte Zellkerne eingestreut sind (inwieweit artifiziell noch eine weitere Verschmälerung erreicht wird, ist schwer zu entscheiden). Verhältnismäßig selten vermißt man eine solche dünne Lamelle ektodermalen Gewebes völlig, wenn man sie genügend beachtet. An diesen wenigen Stellen bildet die Pia die innere Begrenzung der Blasenwand. Wie die Abb. 9a zeigt, ist der *Gliasaum* an der inneren Begrenzung der Blasenwand, also gegen deren Hohlraum zu, überall so gradlinig begrenzt, als sei mit dem Messer ein gerader Schnitt angelegt worden. Dagegen verläuft die Grenze des Saumes gegen die weichen Häute zu in einer unregelmäßigen Linie. Beim Übergang von einer schmalen zu einer breiten Stelle macht sich die Ausbuchtung des Saumes nicht nach innen, sondern nach außen bemerkbar. Die Folge davon ist, daß der Subarachnoidealraum an verschiedenen Stellen verschieden tief erscheint (Abb. 9a—c). Außer dem zusammenhängenden *Gliasaum* gibt es Fragmente des Saumgewebes im Subarachnoidealraum, die auf dem Querschnitt als ektodermale Inseln innerhalb des mesodermalen Gewebes erscheinen. Eine serienmäßige Untersuchung hat ergeben, daß diese Fragmente nur teilweise wirkliche Inseln von Kugel- oder Walzenform oder von unregelmäßiger Form sind und daß sie meist an einer Stelle noch mit dem Saum unmittelbar zusammenhängen. Öfters sieht man Bilder, wie bei Abb. 9a und c, die den Gedanken nahelegen, daß diese Fragmente vom Saum abgeschnürt werden. Inwieweit das Bindegewebe dabei eine Rolle spielt, soll nachher erörtert werden. Meistens begegnet man den Fragmenten an Stellen, an denen der zusammenhängende Saum bereits stark reduziert ist.

Der Saum, bzw. die Saumfragmente bestehen, wie gesagt, in erster Linie aus Glia. Wenn man von dem vorherrschenden Bild eines kontinuierlichen Saumes von mittlerer Dicke (Abb. 9d) ausgeht, so kann man unschwer zwei Schichten des Saumes unterscheiden. Die äußere Schicht hat unmittelbar unter der Pia eine ganz dünne, zellfreie Zone, die im *Nissl*-Bild hell erscheint. Darauf folgen ziemlich

dicht liegende, rundliche oder ovale helle Kerne, die oft säulenförmig angeordnet sind. Wenn die ovale Form der Kerne vorherrscht, so steht die Längsachse stets senkrecht zur Längsachse des Saumes. Die Zellen haben also eine radiäre Stellung.



Abb. 9a. Blasenwand. Der Subarachnoidealraum ist infolge der verschiedenen Breite des Saumes verschieden tief. In der Mitte sieht man ein großes Gliasaumfragment. An der Innenfläche der Blasenwand ist der Gliasaum überall geradlinig begrenzt. *Nissl-Färbung.*
10fache Vergr.



Abb. 9b. Blasenwand. Der Gliasaum ist verschieden breit und besteht an manchen Stellen nur aus einer einfachen Zellage. Links liegt ein großes, zungenförmiges Gliasaumfragment. Im Subarachnoidealraum sieht man Pigmentkörnchenzellen. *Nissl-Färbung.* 25fache Vergr.

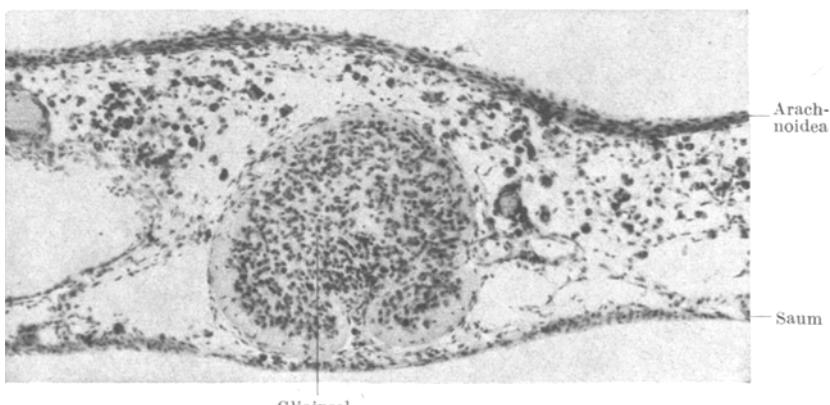


Abb. 9c. Ausschnitt aus Abb. 9a. Die Blasenwand besteht an dieser Stelle nur aus den weichen Häuten und einer einschichtigen Gliazelllage. In der Mitte großes Gliasaumfragment („Insel“), das ebenso wie der Saum von der Pia begrenzt wird. Im Subarachnoidealraum liegen zahlreiche Blutpigment führende Körnchenzellen. *Nissl-Färbung.*
80fache Vergr.

Die Zellen der inneren Schicht sind dagegen locker und unregelmäßig angeordnet; ovale Kerne liegen hier oftmals in der Längsachse des Saumes. Am inneren Rand sind die Zellen wieder vielfach etwas dichter gelagert, wobei auch wieder häufig

die Längsrichtung bevorzugt wird. Betrachtet man die Elemente der äußeren Schicht genauer, so erkennt man im *Nissl*-Bild, daß den hellen bläschenförmigen oder ovalen Kernen ein Zelleib zugeordnet ist, von dem man aber nur stellenweise die ganze Form erkennt. Zwischen diesen wohl als Astrocyten anzusprechenden Elementen sind in viel geringerer Zahl ganz andersartige Elemente eingestreut. Diese haben einen länglichen oder häufiger ganz unregelmäßig geformten Kern, der sich im Gegensatz zu den Astrocytenkernen mehr oder weniger dunkel färbt. Wenn hier vom Zelleib etwas erkennbar ist, so sind es fadenförmige Fortsätze, die von den Polen der Kerne ausgehen. Es ist keine Frage, da es sich hier um *Hortega*-

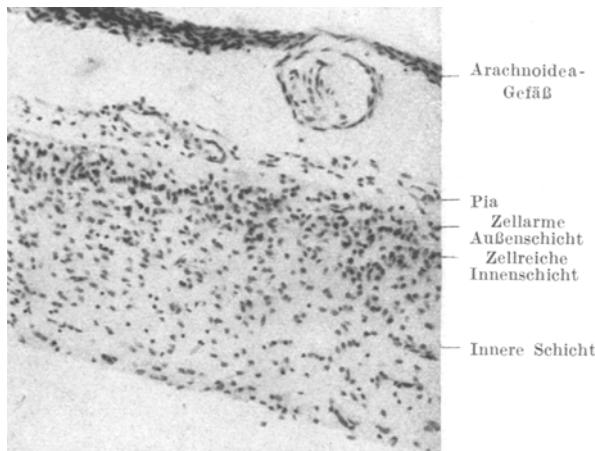


Abb. 9 d. Blasenwand. In der zellreichen äußeren Schicht vielfach Radiärstellung der Zellkerne, die in der inneren Schicht häufig mit ihrer Längsachse parallel zur inneren Begrenzung der Blasenwand stehen. *Nissl*-Färbung. 120fache Vergr.

sche Gliazellen handelt, wenn auch der Versuch, diese Elemente an dem nicht nach Vorschrift fixierten Material mit der *Hortegaschen* Methode isoliert zur Darstellung zu bringen, mißglückt ist. Tiefere Einblicke in die Struktur der äußeren Schicht gewährt besonders die *Alzheimer-Mann*-Färbung. Hier erkennt man, daß die zellfreie Zone unter der Pia den Bau des „Gliakammerraums“ aufweist. Man sieht teilweise ziemlich dicke Fortsätze, die zu einzelnen Astrocyten gehören und die an der Membrana gliae limitans ansetzen. Die Astrocytenform der vorherrschenden Gliazellen wird hier ganz deutlich, besonders wenn gewisse progressive Erscheinungen auftreten. Der Kern rückt dann an den Rand der Zelle, die Fortsätze gehen strahlenförmig nach allen Richtungen aus. Andere Elemente erinnern wieder mehr an Spongioblasten; ihr Zelleib ist birnenförmig; die Fortsätze ziehen radiär nach außen oder nach innen. Von den Zelleibern der Astrocyten gehen nach innen zu ebenfalls vorwiegend radiär angeordnete feinere Fortsätze aus, die sich bei der *Alzheimer-Mann*-Methode vielfach rot färben. Oft bilden solche Fortsätze ganze Bündel und sehen dann fast wie Gliafasern aus. Bei der Anwendung der *Weigertschen* und der *Holzerschen* Methoden gelang es uns aber nicht, Gliafasern deutlich zur Darstellung zu bringen. In der inneren Schicht ist die Zuordnung der einzelnen Zellen zu bestimmten Gliazellarten schwieriger. Sicher gibt es auch hier zahlreiche Astrocyten und dazwischen vereinzelt einwandfreie *Hortegasche* Gliazellen; Oligodendrogliazellen sind nicht mit Sicherheit nachzuweisen. In der innersten Zone der inneren Schicht ist eine Verdichtung des Grundgewebes festzustellen; mit Hilfe der *Heidenhainschen* Hämatoxylinmethode findet man hier

stellenweise ein dichtes Gewirr von Fortsätzen, die vielfach als Fasern imponieren. Im Gegensatz zur äußeren Zone vermißt man hier die radiäre Anordnung der Fortsätze und Fasern und trifft häufig auf eine Anordnung vorherrschend in der Längsrichtung des Saumes, entsprechend der bereits erwähnten Anordnung vieler Kerne. Die Maschen, die zwischen den Fortsätzen und Fasern eingeschlossen werden, sind besonders in mittleren Teilen des Saumes oft etwas erweitert, so daß eine schwammartige Struktur entsteht. Manche Stellen mit solchen erweiterten Maschenräumen sind gleichzeitig durch ihre Armut an Kernen ausgezeichnet. Ein deutlicher „Status spongiosus“ ist aber nicht vorhanden. An einigen Stellen ist als Begrenzung gegen den Hohlraum der Blase eine feine, aber deutlich sichtbare *Membrana gliae limitans* zu erkennen, an der einzelne Fortsätze anhaften. Interessant sind auch die Stellen, an denen der Saum ganz dünn wird. Die Zellen sind dann oft unregelmäßig angeordnet, lassen aber doch noch oft die für die äußere Schicht charakteristische radiäre Anordnung der Kerne und auch der Fortsätze (im *Heidenhain*-Bild) erkennen. Vielfach kommt es aber dann zu einer Durchmischung mit mesodermalen Elementen, auf die noch eingegangen wird. Wenn sich der Saum noch mehr verdünnt, dann findet sich oft nurmehr eine einzelne Schicht von vorwiegend längsgestellten Zellen mit platten Kernen. Auf den ersten Blick wird man ein solches Häutchen zweifellos für bindegewebig ansehen, aber der Zusammenhang mit breiteren Stellen des Saumes ergibt unstreitig die ektodermale Herkunft der schmalen Zellage (es wurden längere Strecken der Blasenwand quergeschnitten). Nur selten wurde, wie bereits gesagt, der Saum ganz vermißt und an solchen Stellen war man nicht sicher, ob er nicht artifiziell verloren gegangen war. Die Saumfragmente zeigen im wesentlichen den Aufbautypus der ersten Schicht (Abb. 9 c). Am Rande unter der Pia findet sich wieder, meist sogar sehr deutlich, eine zellfreie oder zellarre Zone, während im Innern der vielfach runden Gebilde dicht gedrängt runde und ovale helle Kerne liegen, denen einzelne dunkle Kerne *Hortegascher* Gliazellen eingestreut sind. Die Fortsätze und Fasern sind hier wieder deutlich radiär angeordnet. Auch im Saum findet sich Hämosiderin, aber in viel geringerer Menge als im subarachnoidealen Raum. Man sieht eisenhaltiges Pigment meist in Körnchenzellen eingeschlossen, in der Regel in der Nachbarschaft der Gefäße; doch begegnet man dem Pigment auch häufig als Einlagerung in den verzweigten Fortsätzen der *Hortegaschen* Glia. Auffallend ist, daß es fast nur in der inneren Schicht angetroffen wird. Dementsprechend findet man das Hämosiderin auch nur selten in den Saumfragmenten. Fett fand sich nur an solchen Stellen, an denen Fett gehäuft im Subarachnoidealraum auftrat, und zwar auch hier immer weniger als im mesodermalen Anteil der Blasenwand. Nach Resten des *Parenchyms* wurde mit den verschiedensten Methoden gefahndet. Wie bereits gesagt, konnten Nervenzellen nur an wenigen Stellen der basalen Blasenwand festgestellt werden. Hier waren es Nester von kleinen Nervenzellen, wie sie sonst nach schweren Gehirnprozessen im frühen Kindesalter häufig gefunden werden. Ein größeres Nest von Nervenzellen, das vielleicht als Rest des Ammonhorns angesprochen werden kann, fand sich in einer wulstförmigen Verdickung des Saumes in der Nachbarschaft eines Plexus. Übrigens sind Reste der Ammonhornformation mit dem Plexus des Unterhorns auch sonst bei hydranencephalen Gehirnen gefunden worden. Im *Bielschowsky*-Präparat gelang es nicht, im Saum einwandfreie Achsenzylinder darzustellen, und die Färbung auf markhaltige Nervenfasern hatte ebenfalls ein negatives Resultat. Während der Saum nach außen stets von Pia bedeckt wird, wurde er an seiner Innenseite überall frei befunden. *Die innere Begrenzung des Gliasaumes wird also allein von der Membrana gliae limitans accessorio gebildet.* Die Gefäße treten vom Subarachnoidealraum unter den gewöhnlichen Bedingungen senkrecht in den Saum ein; in der Tiefe desselben sieht man sie fast immer schräg oder in der Längsrichtung des Saumes verlaufen. Manchmal trifft man sie auch unmittelbar unter der innersten Grenzschicht an. Häufig kann man an *Gieson*-

oder *Perdrau*-Bildern feststellen, daß die Wände der Gefäße etwas verdickt sind. Oft scheinen Bindegewebsstränge von der Pia aus in die oberste Zone des Saumes einzudringen, so daß man manchmal den Eindruck hat, daß das Saumgewebe von Bindegewebe zerklüftet wird (Abb. 9e). Besonders an schmalen Stellen des Saumes findet man die bindegewebigen Anteile vermehrt; es hat den Anschein, als ob dort das ektodermale Gewebe langsam durch mesodermale ersetzt wird. Solche Bilder sieht man auch häufig an den Saumfragmenten, die vielfach teilweise schon durch Bindegewebe substituiert erscheinen.¹ Inwieweit dem Bindegewebe auch bei der Abschnürung der Fragmente vom Saum eine aktive Rolle

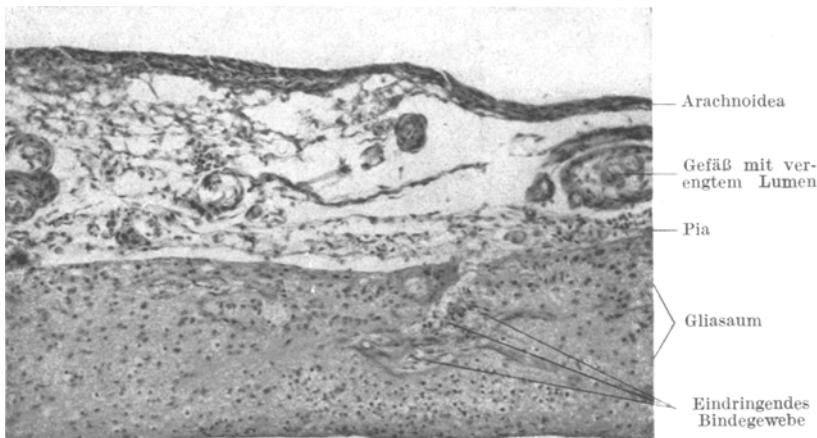


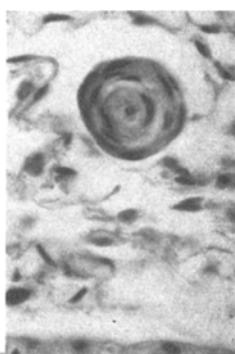
Abb. 9e. Im Gliasum Erweiterung des retikulären Maschengewebes. Eindringen von Bindegewebe vom Subarachnoidealraum. Gefäß mit stark verengtem Lumen im Subarachnoidealraum. Substitution des gliösen Gewebes durch Bindegewebe. v. Gieson-Färbung. 120 fache Vergr.

zukommt, soll nicht entschieden werden. Es ist wahrscheinlich, daß bei der Bildung der Fragmente noch Wachstumserscheinungen von seiten des gliösen Gewebes eine Rolle spielen. Hierfür spricht besonders das Vorkommen von Gliainseln in der Cisterna interpeduncularis, in die sie offenbar eingedrungen sein müssen (Abb. 14).

2. Gefäße. An den großen Gefäßen der Hirnbasis einschließlich der Carotis können keine pathologischen Veränderungen nachgewiesen werden. Allerdings wurde keine serienmäßige Untersuchung vorgenommen. An den Gefäßästen an der Konvexität, d. h. also an den im Subarachnoidealraum verlaufenden Gefäßen der Blasenwand werden verschiedentlich pathologische Veränderungen festgestellt: es finden sich kleine Gefäße mit durch Intimawucherung stark verengtem oder auch ganz verschlossenem Lumen (Abb. 10), an den kleinen Hirnvenen ist nichts Pathologisches zu sehen. Die Vena Galeni läßt ebenfalls keine Besonderheiten erkennen.

3. Plexus und Plexuszysten. Wie bei vielen Hydranencephalen fand sich auch bei unserem Fall am Grunde der Blase etwas vom Plexus chorioideus. Während man aber in den meisten Fällen die gesamten Plexus beider Seitenventrikel als Wülste dem Stammganglien aufliegen sieht, war dies bei uns entsprechend dem Fehlen der Stammganglien anders. Es fanden sich nur zerstreute Reste, die erst durch die mikroskopische Untersuchung mit Sicherheit als Plexusgewebe identifiziert werden konnten (Abb. 4).

Auf dem Querschnitt durch das plexusähnliche Gebilde an der Falx sieht man in der Mitte die Falx liegen (Abb. 11). Sie ist allseits umgeben von der Arachnoidea. Zwischen der Arachnoidea und dem Gliasaum, also im subarachnoidealen Gewebe, liegen reichlich stark gefüllte Gefäße, sowie solide Bündel von kollagenem Bindegewebe, die ähnlichen Bau zeigen wie die Falx, außerdem eine kleine Cyste mit einschichtigem Epithel, die von kollagenem Bindegewebe umgeben ist. Auf das subarachnoideale Gewebe folgt die Pia und weiter nach innen der Gliasaum, der sich ventral verdünnt und einen epithelialen Überzug bekommt. Dieser epithelialen Überzug setzt sich in das Plexusepithel fort. Der Plexus bildet zwei größere und mehrere kleine Zotten zu beiden Seiten der Mittellinie. Wie oben schon gesagt, kann es nach der Lage keine Frage sein, daß es sich um den Plexus des 3. Ventrikels handelt, der ja auf dem Dache des 3. Ventrikels in zwei länglichen Zottenwülsten angeordnet ist. Die Stellen, an denen das Epithel linear verläuft, entsprechen dem epithelialen Dache des 3. Ventrikels. Der Plexus ist hier lediglich durch eine kompakte Schicht der weichen Hämäte von der Falx gescheiden, während seitlich und weiter oben ein weiter Subarachnoidealraum vorliegt. Das Auffällige ist aber, daß die Gebilde, die normalerweise zwischen dem Dach des 3. Ventrikels und der Arachnoidea der Cisterna interhemisphaerica und dem freien Rande der Falx liegen, nämlich *Balken*, *Septum* und *Fornix*, völlig fehlen. Der Zustand erinnert dadurch an den embryonalen Zustand, bevor sich die Commissurenplatte nach hinten zum Balken ausweitet. Man könnte also daran denken, daß der zerstörende Prozeß vor der Balkenentstehung begonnen hat. In diesem Falle würden untere Abschnitte des Saumes der Fornixanlage entsprechen. Andererseits besteht die Möglichkeit, daß Balken, Septum und Fornix bereits



Saum —

Abb. 10. Gefäß im Subarachnoidalraum mit stark verengtem Lumen.
Elastica - v. - Gieson-Färbung. 200fache Vergr.

gebildet und wieder zerstört worden sind. Hierfür scheint zu sprechen, daß im Subarachnoidalraum zwischen Falx und Plexuszotten besonders zahlreiche Glia in Sehn zu finden sind, die als Reste zugrunde gegangener Hirnteile gedeutet werden könnten. Auch in der Falx ist in Körnchenzellen enthaltenes Hämosiderin zu sehen. Das Plexusepithel erscheint bei der *Turnbull*-Reaktion als blaues Band; bei stärkerer Vergrößerung sieht man eine intensive Speicherung in den Zellen des Plexusepithels, während das Plexusstroma von Hämosiderin fast freigeblieben ist. Das nämliche Bild kennen wir ja auch bei in die Ventrikel durchgebrochenen apoplektischen Blutungen. Man kann daraus lediglich schließen, daß dem Plexus auch eine resorbierende Tätigkeit zukommt (*Askanazi*, *Wollenweber* u. a.).

Die zu beiden Seiten des Einganges zur hinteren Schädelgrube gelegenen rudimentären Plexus sind ganz ähnlich gebaut wie der Plexus, der der Falx aufsitzt. Abb. 13 zeigt den rechtsseitigen Plexus im Querschnitt. Der Saum von Hirngewebe, der die mittlere Schädelgrube auskleidet, verschmälert sich zu beiden Seiten des Plexus und bekommt auch hier zu beiden Seiten der Ansatzstelle einen epithelialen Überzug. Saum und Plexus sind hier nur durch die Cisterna ambiens von der seitlichen Oberfläche des Mittelhirns getrennt. Es kann nach der ganzen Lage kein Zweifel sein, daß hier ein Rest des Plexus des rechten Seitenventrikels, und zwar im Gebiet des Unterhorns, vor uns liegt. Der Restplexus des linken Seitenventrikels ist etwas kleiner, entspricht aber sonst völlig dem rechtsseitigen Plexus. Links vor dem Plexus sieht man eine keulenförmige Anschwellung des Gliasaums, die ziemlich reichlich kleine Nervenzellen enthält und in der wir

nach der Lage einen Rest des linken Ammonshorns vermuten. Auf beiden Seiten hat das Plexusepithel, ebenso wie der oben beschriebene Rest des Plexus des 3. Ventrikels, reichlich Pigment gespeichert. Der Plexus des 4. Ventrikels liegt an seiner gewohnten Stelle und zeigt normalen Bau. Auch hier ist im Plexusepithel Hämosiderin enthalten. Die unmittelbar hinter dem Plexus des rechten Seitenventrikels gelegene längliche Cyste ist zusammengefallen (Abb. 13). Auf der einen Seite wird sie vom Saum bedeckt, auf der anderen Seite grenzt sie an die Cisterna ambiens.

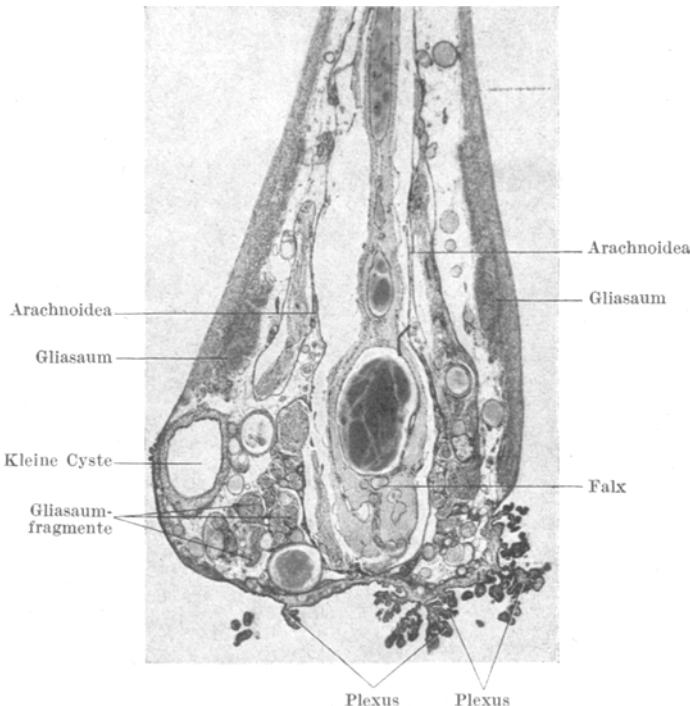


Abb. 11. Plexusfragmente an der Falx. Nissl-Färbung. 15fache Vergr.

Die Cyste hat eine Wandung aus faserigem Bindegewebe und ist an ihrer Innenseite von einem teils einschichtigen, teils mehrschichtigen Epithel bekleidet. An mehreren Stellen ragen kleine plexusartige, vom Epithel ausgehende Zotten in das Innere der Cyste hinein. Diese enthalten kein Pigment. Hinter dieser Cyste liegen zwei kleine Cysten von gleichem Bau. Eine dritte, etwa gleich große Cyste ist an der Übergangsstelle des Tentorium in die Falx unterhalb des der Falx angehefteten Plexus zu erkennen. Auch die schon erwähnte in der Nachbarschaft des Plexus der linken Seite gelegene größere Cyste ist ebenso gebaut wie die übrigen. In ihrer bindegewebigen Wand sieht man mehrere kleine Cysten derselben Art. In der Bindegewebsschicht, die verschieden breit ist, sind in der Nähe der Gefäße vereinzelte Pigmentkörnchen zu erkennen. Wie die Abb. 4, 5, 6, 7 erkennen lassen, liegt die Cyste über dem Mittelhirn, ohne aber den Eingang in den Aquädukt zu verlegen. Der laterale Teil ist durch den Gliasaum, durch die weichen Hämata und durch das Tentorium vom Mittelhirn getrennt, der mediale Teil dagegen wird vom Mittelhirn und vom Kleinhirn nur durch die Cisterna ambiens gescheiden und liegt teilweise sogar dem Mittelhirn an (Abb. 12).

4. *Nervus opticus*. Wie bereits gesagt, ist vom Opticus bei der Betrachtung des Blasengrundes nichts zu erkennen gewesen. Die Gegend des Foramen opticum wurde zusammen mit der ganzen Sella und ihrem Inhalt zwecks genauer Untersuchung der Hypophyse der Biologischen Abteilung der Münchener Anatomie (Prof. Romeis) übergeben. Dagegen waren wir in der Lage, den intraorbitalen Teil des Opticus zu untersuchen. Der Nerv besteht lediglich aus Glia und Bindegewebe, in der Mitte ist die Zentralarterie getroffen. Von Nervenfasern ließen

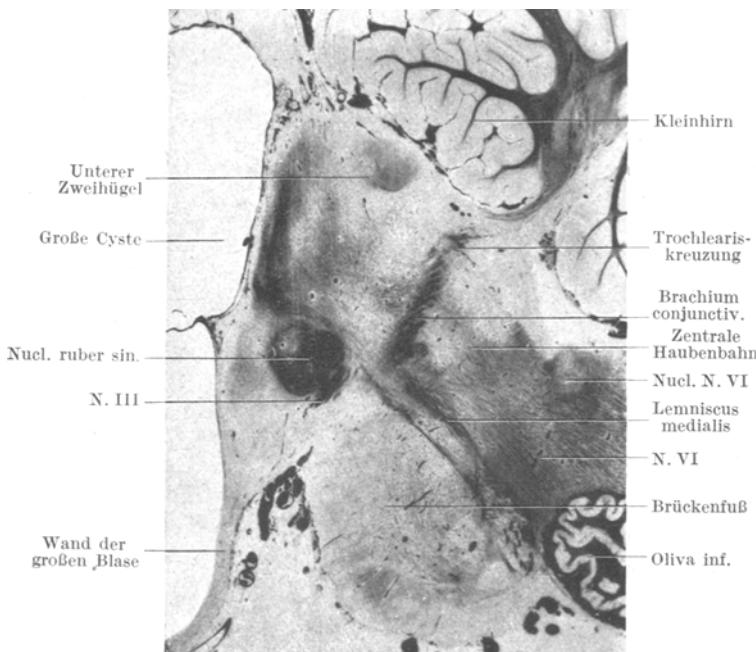


Abb. 12. Sagittalschnitt durch Mittelhirn, Brücke und verlängertes Mark der linken Seite
Schnitt 170. Markscheidenfärbung. 3,5fache Vergr.

sich keinerlei Reste nachweisen. Auch fehlten jegliche Spuren des Abbaus; weder Hämosiderin noch Fett waren vorhanden.

5. *Hypophyse und Epiphyse*. Die Hypophyse befindet sich noch in der Untersuchung bei Herrn Prof. Romeis. Von der Epiphyse wurde trotz eifrigsten Suchens keine Spur gefunden. Sie ist wohl in der Cyste aufgegangen.

6. *Der Übergang zum Resthirn*. Schon aus der makroskopischen Untersuchung geht hervor, daß das Zwischenhirn fehlt. Auch bei der mikroskopischen Untersuchung wurden keine noch so geringen Reste von Parenchym des Zwischenhirns gefunden. An den dem Zwischenhirnboden entsprechenden Stellen fand sich lediglich ein Gliazaum, der sich in nichts von dem Gliazaum an der Konvexität der Blase unterschied. Die hintere Commisur ist nicht vorhanden. Besonders genau wurde die Nachbarschaft des Eingangs in die hintere Schädelgrube, also der Übergang zum Resthirn, untersucht.

Die große intracerebrale Blasenhöhle setzt sich gegen die hintere Schädelgrube zu in eine kleine Höhle fort, die makroskopisch auf den Abb. 4 und 7 zu sehen ist. Diese Höhle hat eine breit offene Verbindung mit dem caudal folgenden Aquädukt.

Die oralen Teile dieser Höhle entsprechen also dem Übergangsgebiet vom 3. Ventrikel zum Aquädukt. Doch ist nirgends in dieser Gegend ein Ependym vorhanden, ebenso wie in den Wandschichten. Auch im Bereich oraler Abschnitte des Mittelhirns bildet die ihrer Lage nach den oralen Zweihügeln entsprechende dorsale Wand dieser Höhle noch lediglich Saumgewebe, das sich von den beschriebenen Säumen nur durch seine größere Dicke unterscheidet.

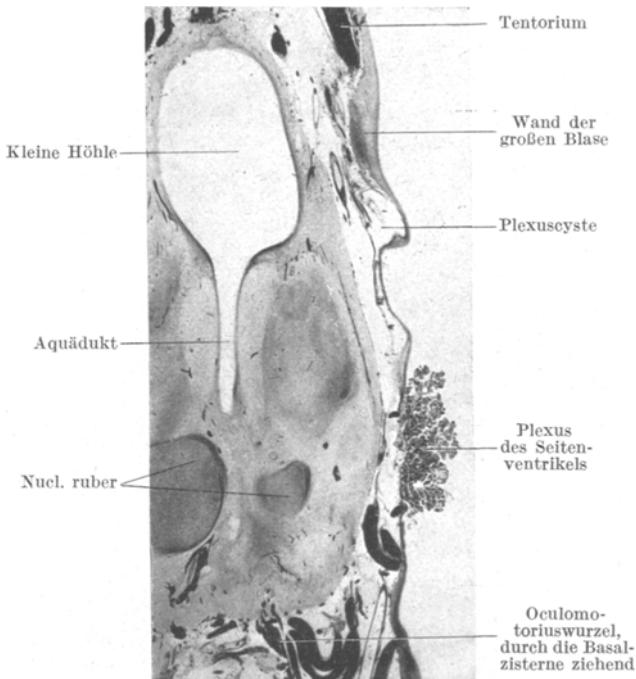


Abb. 13. Querschnitt durch das Mittelhirn in Höhe der durch eine Erweichungshöhle zerstörten vorderen Vierhügel. In der Basalzisterne sieht man die Oculomotoriusfasern. Schnitt 325. Markscheidenfärbung. 4fache Vergr.

Abb. 13 zeigt den Zusammenhang der kleinen Höhle mit dem Aquädukt, der an seinem Ependymüberzug erkennbar ist. Auf den in caudaler Richtung anschließenden Schnitten liegt die Höhle weiterhin verkleinert dorsal von dem geschlossenen Aquädukt, sie stülpt sich also divertikelartig in das Vierhügelgebiet vor, diese in ihrem ganzen vorderen Abschnitt aushöhlend. Betrachtet man die dorsale Wand der Höhle, so unterscheidet sich diese nur durch ihre größere Dicke von den oben beschriebenen Gliasäumen. Auch hier ist das Parenchym vollkommen geschwunden; die Glia zeigt wieder eine Anordnung in zwei Schichten, eine äußere mit dichter stehenden Zellen und einem zellfreien Saum gegen die Pia zu und eine innere mit mehr locker stehenden Zellen. Bemerkenswerterweise finden wir auch hier wieder die Tendenz des angrenzenden Bindegewebes, das ektodermale Gewebe zu zerklüften. Es finden sich auch hier wieder reichlich „Saumfragmente“ in der Cisterna ambiens, zum Teil ziemlich weit entfernt von der Oberfläche des zusammenhängenden ektodermalen Gewebes. Auch im Inneren des letzteren ist eine Vermehrung des Bindegewebes durch Wucherung der Gefäßadventitien zu erkennen. Es scheinen auch solide bindegewebige Brücken zwischen den Gefäßen

vorhanden zu sein. Die Innenseite der Höhlenwand entspricht wieder ganz der Innenseite des Saumes; sie ist ganz glatt, wie mit dem Messer abgeschnitten. Man sieht auch Pigmentkörnchenzellen und örtliche Erweiterungen der Gewebsmaschen.

7. *Resthirn*. Das Resthirn wurde serienmäßig in Markscheiden- und *v. Gieson*-Präparaten untersucht. Von der rechten Seite des Hirnstamms wurden Querschnitte, von der linken Seite bis nahe an die Mittellinie heran Sagittalschnitte angelegt. Abb. 12 zeigt einen Sagittalschnitt durch das ganze Resthirn vom Mesencephalon bis zur Medulla oblongata. Es soll gleich vorausgeschickt werden, daß sämtliche Hirnnerven vom Oculomotorius abwärts normal entwickelt sind, normale Kerngebiete haben und an normaler Stelle austreten. Die Pyramidenbahnen fehlen in ihrem ganzen Verlauf.

a) *Mittelhirn*: Das Mittelhirn, der oralste Teil des Resthirns, ist von den caudalen Vierhügeln abwärts erhalten, während die oralen Vierhügel schon makroskopisch schwer geschädigt sind. Im caudalen Mittelhirnabschnitt ist das zentrale Höhlengrau gut entwickelt. Der Fußanteil ist hochgradig verkleinert und besteht nur aus gliösem Gewebe. Von der *Substantia nigra* ist keine Spur zu finden. Der kraniale Abschnitt der Haubenregion ist weitgehend in den Zerstörungsprozeß einbezogen. An Stelle der vorderen Zwei Hügel findet sich die bereits erwähnte, kranial mit der großen Blasenhöhle und caudal mit dem Aquädukt kommunizierende kleine Höhle. Der rechte Nucleus ruber ist durch einen kleinen Erweichungsherd, besonders in seinem kranialen Teil, schwer geschädigt. Der linke rote Kern ist mit seiner Kapsel aus markhaltigen Fasern gut zu erkennen, erreicht aber auch nicht ganz die normale Größe (Abb. 13). Die Nervenzellen des Nucleus ruber sind beiderseits gut ausgebildet. In der Umgebung der roten Kerne liegen Gliainseln, die außer Astrocyten auch *Hortegasche* Gliazellen enthalten. Auffallend ist im Mittelhirn die Vermehrung des Gefäßbindegewebes. Stellenweise findet man Anzeichen bindegewebiger Vernarbung. An der ventralen Begrenzung des Mittelhirns sieht man ebenso wie am dorsalen Rande Gliasaumfragmente, die überall zerstreut in den subarachnoidealen Maschen der Zisternen liegen und teilweise Hämosiderin enthalten. In der Basalzisterne fällt die starke Blutfüllung der großen Gefäße auf (Abb. 14). Dorsal und lateral vom roten Kern verlaufen atypische Fasern, die offenbar *Resten des Haubenfeldes* und der *medialen Schleife* entsprechen. Auf Abb. 15 sieht man außerdem zwischen den gekreuzten Bindearmen die ventrale (*Forelsche*) und die dorsale (*Meynertsche*) Haubenkreuzung. Die *zentrale Haubenbahn* ist etwas faserärmer als der Norm entspricht. Im übrigen aber ist sie auf der linken Seite gut entwickelt. Auf der rechten Seite dagegen ist sie entsprechend der Verkleinerung des rechten roten Kernes stark verschmälert und sehr faserarm. Die *Bindearmfaserung* liegt an normaler Stelle. Aber auch hier findet sich eine deutliche Seitendifferenz; der linke Bindearmschenkel ist — wahrscheinlich ebenfalls infolge der Schädigung des zugehörigen rechten roten Kernes — bedeutend schlechter entwickelt als der rechte. Die *laterale Schleife* zeigt beiderseits einen regelrechten Verlauf. Auf Abb. 16 sieht man die Einstrahlung in den caudalen Zwei Hügel.

b) *Brücke und Medulla oblongata* (Abb. 16—18): Der Brückenfuß ist erheblich verschmälert. Die Brückenkerne sind gut entwickelt, aber atypisch angeordnet. Man sieht ziemlich reichlich quer verlaufende Fasern, die durch die seitlichen Brückenarme zum Kleinhirn ziehen. Die Brückenarme sind dem Lebensalter entsprechend noch ziemlich markarm. Die *obere Olive* ist auffallend stark entwickelt. Die *untere Olive* springt durch das Fehlen der Pyramidenbahn wulstförmig vor. Sie ist beiderseits deformiert; die rechte ist stärker verändert und kleiner als die linke. Das mediale Ende des dorsalen Schenkels ist noch am besten erhalten, während im übrigen die charakteristische regelmäßige Fältelung durch unregelmäßige, plumpe Windungen ersetzt ist. Die zum *Corpus restiforme* ziehenden olivo-cerebellaren Fasern sind sehr gut entwickelt. Das *Corpus restiforme* bildet

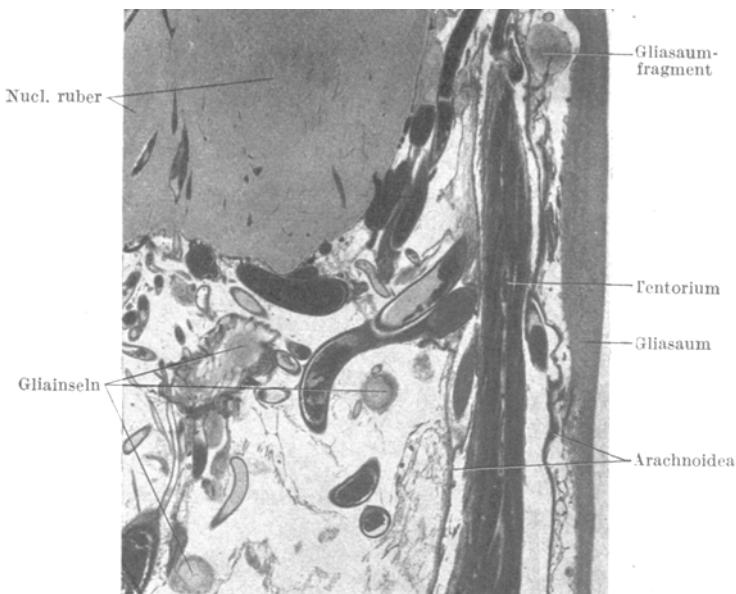


Abb. 14. Fossa interpeduncularis, die reichlich Gliasaumfragmente und stark gefüllte Gefäße enthält. Rechts vom Tentorium Wand der großen Blase. Schnitt 296. v. Gieson-Färbung. 7,2fache Vergr.

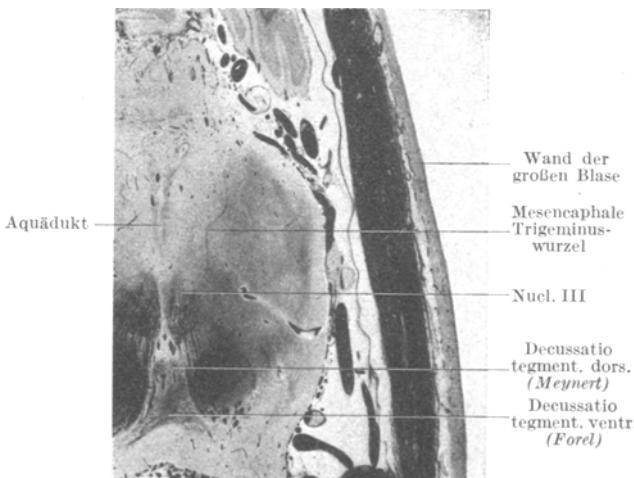


Abb. 15. Querschnitt durch das Mittelhirn unmittelbar oberhalb der Bindegarmkreuzung. Man sieht vom Oculomotoriuskern die Fasern zur Basalzisterne ziehen. Das Lumen des Aquäduktes ist verschlossen. Schnitt 270. Markscheidenfärbung. 4fache Vergr.

sich in typischer Weise und nimmt auch die *Flechsig*sche Kleinhirnseitenstrangbahn auf. Das *Gowers*sche Bündel dagegen verläuft in normaler Weise zum *Velum medullare*. Die *mediale Schleife* lässt sich auf dem *Sagittalschnitt* und auf den

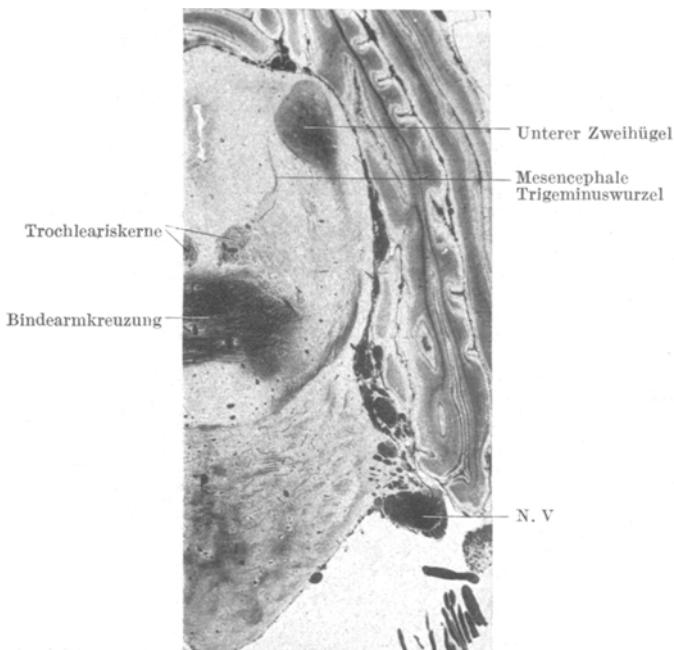


Abb. 16. Querschnitt durch das Mittelhirn in Höhe der Bindearmkreuzung. Man sieht wie die laterale Schleife in den caudalen Zwei Hügel einstrahlt. Schnitt 215. Markscheidenfärbung. 4fache Vergr.

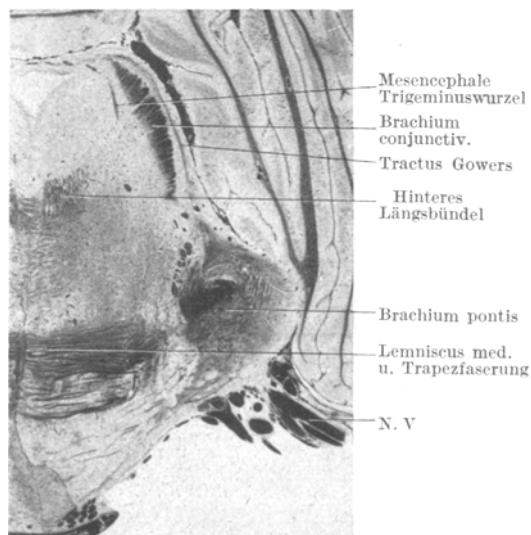


Abb. 17. Querschnitt durch die Brücke in Höhe des Trigeminusaustritts. Schnitt 130. Markscheidenfärbung. 4fache Vergr.

Querschnitten gut verfolgen. Sie liegt an normaler Stelle, ist aber verschmäler und faserarm. Auch das *hintere Längsbündel* ist verkleinert. Auf diesen Befund hat Weisschedel schon hingewiesen. Sehr gut entwickelt ist der *Trapezkörper* und die *gesamte Hörbahn*. Auch die übrigen Gebilde in der Brücke und im verlängerten Mark zeigen typische Verhältnisse.

c) *Kleinhirn*: Auf der Dorsalseite sieht man im Subarachnoidealraum und ver einzelt auch im Kleinhirngewebe sehr zahlreiche prall gefüllte Gefäße. Das Kleinhirn

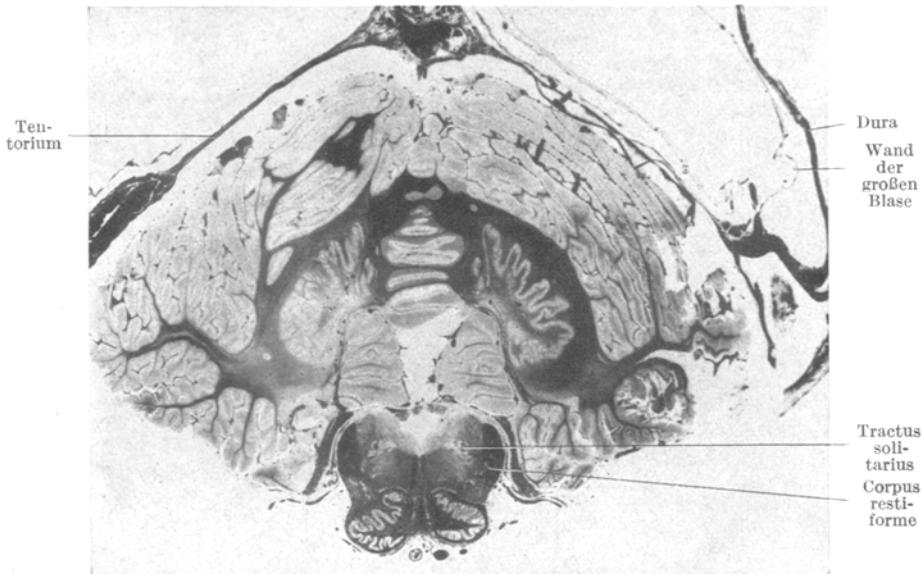


Abb. 18. Querschnitt durch Medulla oblongata und Kleinhirn. Der Nucleus dentatus ist beiderseitig deformiert, links stärker als rechts. Die Formveränderung der unteren Olive ist dagegen rechts ausgeprägter als links. Die über dem Tentorium beiderseits sichtbare Wandung der großen Blase entspricht den Occipitalpolen. Die Pyramiden fehlen.

Schnitt 108. Markscheidenfärbung. 1,8fache Vergr.

ist, besonders auf der linken Seite, markarm. Der Nucleus dentatus ist beiderseits sehr groß und deformiert, links mehr als rechts (Abb. 18). Die anderen Kleinhirnerne sehen normal aus. Der Flocculus ist im Gegensatz zum übrigen Kleinhirn markreich. Im Kleinhirnwurm ist die Markfaserbildung weiter fortgeschritten als in den Hemisphären.

d) *Rückenmark*: Vom Rückenmark wurde keine Serie angefertigt. Einzelne Präparate aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks zeigten abgesehen von sekundären Degenerationserscheinungen nichts Auffälliges. In den Rückenmarks häuten sieht man an verschiedenen Stellen Ansammlungen von Blutpigment.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes des 1. Falles.

Es fehlt praktisch das gesamte Großhirn (Endhirn + Zwischenhirn). An seiner Stelle findet sich eine mit klarer Flüssigkeit gefüllte, durch die Falx eingekerbte Blase, deren dünne, rostbraun verfärbte Wand der Dura des Großhirnraumes, den beiden Seiten der Falx und der

Oberseite des Tentoriums folgt. Die Blasenwand hat an der Innenseite einen dünnen, weißlichen, trabekelartigen Belag. Die mikroskopische Untersuchung der *Blasenwand* zeigt, daß sie aus einem äußeren bindegewebigen, den weichen Häuten entsprechenden und einem inneren, dem trabekelartigen Belag entsprechenden ektodermalen Anteil besteht. Der erstere enthält außer den Gefäßen reichlich Hämosiderin und wenig Fettkörnchenzellen. Der ektodermale, der Pia anliegende Anteil erweist sich als ein wechselnd dicker „Gliasaum“, der oberen Anteilen der 1. Rindenschicht zu entsprechen scheint. Der Gliasaum setzt sich mit einer Membrana gliae limitans accessoria scharf gegen den Hohlraum der Blase ab. Innerhalb der Subarachnoidealräume findet man vereinzelte freie „Gliainseln“, die offenbar aus Bruchstücken nervösen Gewebes hervorgegangen sind.

Der Eigenapparat des mit dem caudalen Abschnitt des Mittelhirns beginnenden „*Resthirns*“ ist im großen und ganzen gut entwickelt. Dagegen fehlen die Pyramidenbahnen und die übrigen vom Cortex absteigenden langen Bahnen. Das „Fehlen“ bedeutet keine Agenesie, sondern entspricht dem gewöhnlichen Schicksal sekundär degenerierter Faserbündel nach Unterbrechung durch Prozesse, die am unreifen Gehirn abgelaufen sind. (Näheres s. bei *Spatz*). Der Brückenfuß ist sehr stark reduziert. Der Ausfall der Substantia nigra hat seine Parallele im Tierversuch: Die Zerstörung der Großhirnrinde allein hat nur eine leichte Reduktion zur Folge, dagegen kommt es nach Ausfall des Striatum und vor allem des Pallidum regelmäßig zu hochgradigem Schwund der Substantia nigra (*Ferraro, Dresel und Rothmann, Gordon-Holmes, Magnus, Rademaker, Winkler*). Dasselbe lehrt die menschliche Pathologie. *Gamper* fand bei seinem Mittelhirnwesen eine völlige Degeneration der Substantia nigra (ebenso *Riese, A. Jakob, Kodama, Berceicci, C. de Lange*). Auch bei den Fällen von Hydranencephalie, in denen Striatum und Pallidum fehlten, war die Substantia nigra nicht mehr auffindbar (*Ilberg, Grawitz, Zappert und Hitschmann, Elo und Otila*). *Spatz* (1935) betont besonders die Tatsache, daß sich die Substantia nigra in ihrer Abhängigkeit vom Striatum und Pallidum ganz anders verhält als der benachbarte rote Kern, der unter den gleichen Bedingungen nur eine sehr geringe Atrophie (*v. Monakow*) aufweist. In unserem Falle ist der Nucleus ruber der rechten Seite durch einen kleinen Erweichungsherd primär geschädigt, während der linke Nucleus ruber fast normal ist. Dementsprechend ist die zentrale Haubenbahn auf der rechten Seite wesentlich schlechter ausgebildet als links. Auf diesen Befund hat *Weisschedel* in seiner Arbeit über die zentrale Haubenbahn, in der unser Fall von Hydranencephalie erwähnt wird, bereits hingewiesen. Er sieht darin einen der Beweise dafür, daß der rote Kern der wichtigste Ursprungsort der zentralen Haubenbahn ist, da ihre Entwicklung vom End- und Zwischenhirn im wesentlichen unabhängig ist, da sie aber durch einen

Herd im roten Kern zur Atrophie gebracht werden kann. Es ist wahrscheinlich, daß auch die Deformierung der Oliven, die auf der rechten Seite ebenfalls viel ausgeprägter ist als auf der linken, mit der Schädigung des roten Kerns und der zentralen Haubenbahn zusammenhängt. Daselbe gilt für die dürftige Entwicklung des zum rechten roten Kern

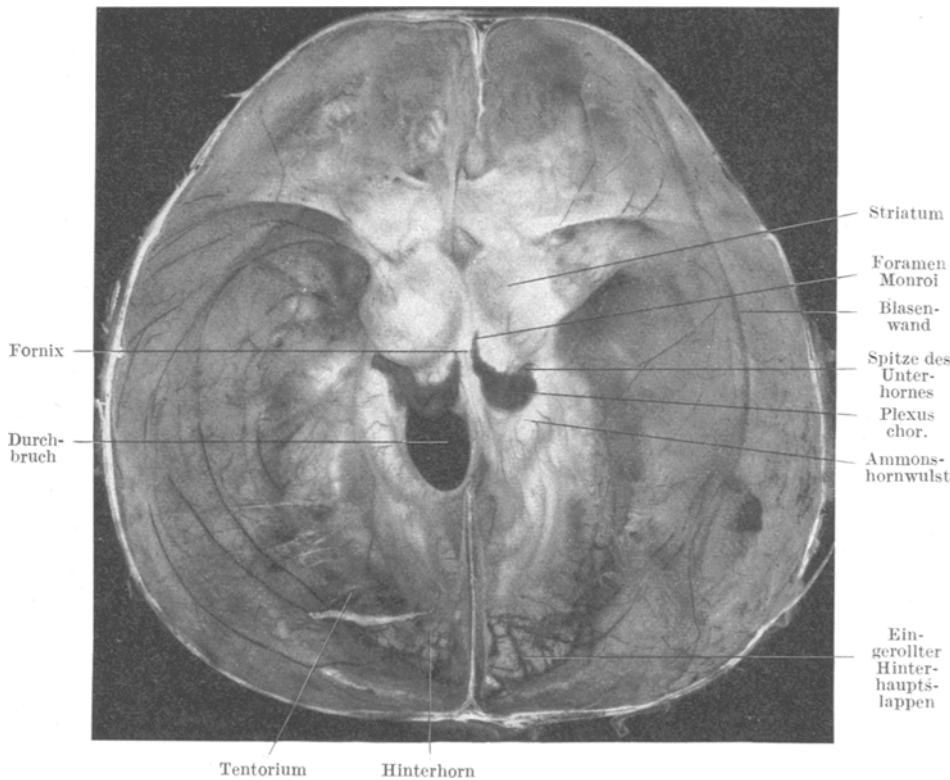


Abb. 19. 2. Fall. Einblick in das Schädelinnere nach Entfernung der Calotte. Die Blasenwand überzieht die Innenfläche der Dura und die Falx. Zwischen Striatum und Plexus wird der Thalamus sichtbar. An der Basis erhaltenen occipitale und temporale Windungen mit dem Ammonshorn. Spaltförmiger Eingang zum Unterhorn, auch Spitze des Hinterhorns, besonders rechts, schlitzförmig verengt (im Gegensatz zum Hydrocephalus). 0,5:1.

führenden kontralateralen Bindearmes und die erheblich stärker als auf der rechten Seite ausgeprägte Deformierung des zugehörigen linken Nucleus dentatus.

2. Fall. Gisela H. (S.-Nr. Buch 107/39). Ausgetragenes Kind. Normale Geburt. Klinische Diagnose: Hydrocephalus internus occlusus. Tod nach 1 Jahr.

Makroskopischer Befund.

Sektion: Prof. Spatz. Mäßiges Ödem beider Lungen mit akutem Emphysem der Ränder. Herz und Gefäßsystem o. B. Blutreiche, akut gestaute Leber. Harnsäureinfarkte beider Nieren. Knochensystem o. B. Keine Mißbildungen.

Hirnbefund. Nach Entfernung der enorm vergrößerten Schädelkalotte sieht man — wie in unserem ersten Falle — die stellenweise rostbraun verfärbte Dura und darunter eine durchsichtige, ebenfalls rostbraun gefärbte, von Gefäßen durchzogene Membran, deren Innenseite zarte, grau-weißliche, durch Trabekel miteinander verbundene Plaques aufweist. Die Membran überzieht die Falx von beiden



Abb. 19 a. Hydranencephalie mit Vergrößerung des Schädels. Aus *Cruveilhier: Anatomie pathologique*. M.C. Weiche Häute mit Resten des Gehirns. F. Falx. P.C. Plexus chor. C.S. Thalamus und Corp. striat. N.ol. N. olfact. C.P. Occipitalwindungen. S.L.I. Sinus long. inf.

Seiten. Beim Einschneiden entleert sich eine große Menge wasserklarer Flüssigkeit. Der Hirnmantel fehlt bis auf basale Teile des Schläfen- und Hinterhauptlappens, der letztere ist rechts sogar fast vollständig erhalten, aber im ganzen nach unten gedrängt. Der Balken fehlt vollkommen. Man sieht von oben auf das freigelegte Mark bzw. die Unterfläche des ehemaligen Seitenventrikels. Die Spitzen des rechts spaltförmig verengten, links etwas weiteren Hinterhorns sind beiderseits zu erkennen. Die lateral und hinten gelegene Rinde des Occipitallappens ist etwas nach innen eingerollt. Von dort geht die dünne Blasenwand aus, die die Schädelbasis, die Falx und die Innenseite der Dura in der Schädelkalotte überzieht (Abb. 19). Am Grunde der vorderen Schädelgrube liegen zwei längliche, unregelmäßige Gebilde, die nach Form und Lage dem Bulbus und Tractus olfactorius entsprechen. Median von der mittleren Schädelgrube erblickt man zwei runde Erhebungen,

die die Streifenbügel darstellen. Von dem rechten Hügel zieht ein walzenförmiges Gebilde, das nicht sicher identifiziert werden kann, in der Richtung des kleinen Keilbeinflügels. Medial und etwas hinter dem Streifenbügel wird beiderseits der Thalamus sichtbar. Hinter den Stammganglien ist jederseits die Ammonshornformation als ein von vorn außen nach hinten innen ziehender bogenförmiger Wulst zu sehen, der in den Fornix übergeht. Die Plexus der Seitenventrikel sind

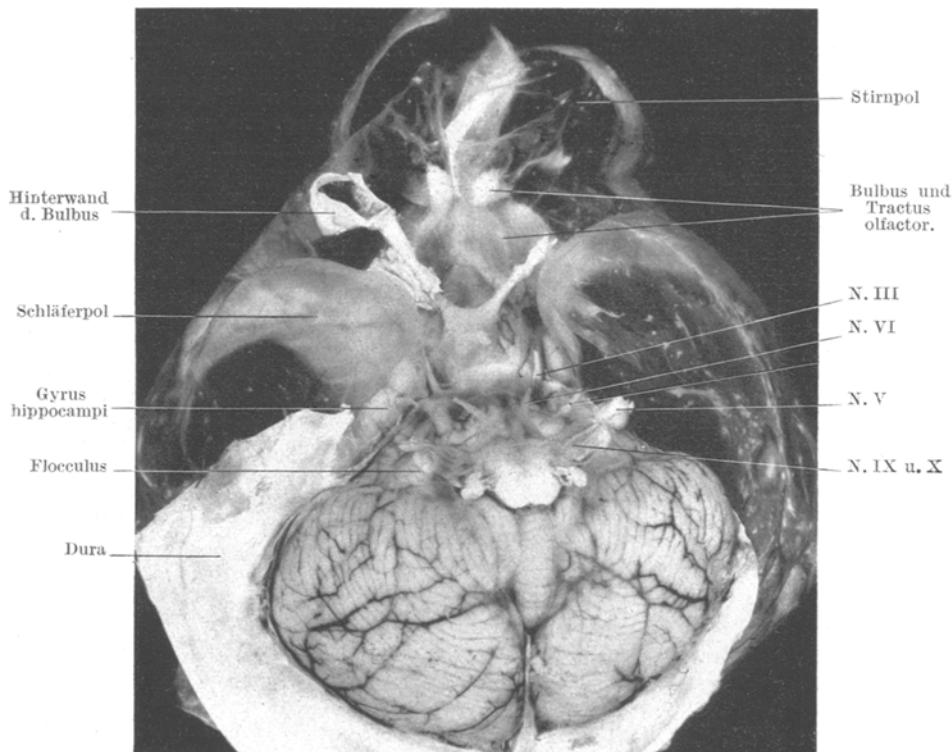


Abb. 20. 2. Fall. Hirnbasis von unten gesehen (Unterwasseraufnahme). 0,5:1.

sehr gut entwickelt und intensiv rostbraun verfärbt. Man kann sie nach vorn bis zu dem schlitzförmig verengten Foramen Monroi, nach hinten und unten bis zu einem schmalen, der Spitze des Unterhorns entsprechenden Spalte verfolgen. Unser Präparat hat eine überraschende Ähnlichkeit mit einem von *Crveilhier* dargestellten hydranencephalen Gehirn (Abb. 19a). Abweichend davon sieht man in unserem Falle unmittelbar hinter dem linken Plexus ein großes, ovales, glattrandiges Loch, das offenbar durch Zerstörung oder Einbruch der an dieser Stelle sehr dünnen Lamelle von Hirngewebe (Fimbria und Psalterium) entstanden ist und in die Cisterna ambiens hineinführt. Durch diese Öffnung kann man auf den stark erweiterten Tentoriumschlitz und die Dorsalfläche des Kleinhirns sehen. Das Kleinhirn ist — wohl durch den erhöhten Liquordruck — im Bereich des erwähnten Durchbruches — nach unten gedrängt und von oben her so stark komprimiert, daß die Dorsalfläche schüsselförmig ausgehöhlt ist. In der Umgebung des Plexus (Lamina affixa des Thalamus) läßt die Oberfläche in einem Gebiete, das der basalen

Wandung der Seitenventrikel entspricht, feine, warzenförmige Erhebungen erkennen.

Das Gehirn wird nach vorsichtiger Präparation mit den weichen Häuten herausgenommen. Nur am hinteren unteren Umfang wird ein Teil der harten Hirnbaut mit dem Tentorium belassen. Auf der Abb. 20, die unter Wasser aufgenommen ist, ist die aus den weichen Häuten und dem oben beschriebenen Balkenwerk bestehende Membran dargestellt. Sie zeigt die Hirnbasis von unten gesehen. Wie in dem Falle von *Edinger* und *Fischer* lässt die mit Luft aufgepumpte Blasenwand die normale Form der Stirn- und Schläfenpole erkennen. Auf dieser Abbildung kommen die Reste des Bulbus und Tractus olfactorius deutlich zur Darstellung. Dahinter sieht man das deformierte Chiasma opticum und die beiden atrophischen Sehnerven, die in ihrem ganzen Verlaufe bis zum Bulbus zu verfolgen sind. Hinter dem Chiasma ist der Hypophysenstiel zu erkennen. Der Brückenfuß tritt nicht als Wulst hervor. Das Kleinhirn ist von unten gesehen gut ausgebildet und zeigt, abgesehen von einer deutlichen Verquellung der Tonsillen, keine Formveränderungen. Die Vierhügelplatte ist ebenso wie die Dorsalfläche des Kleinhirns durch die Liquordruckwirkung deformiert. Die Hirnnerven liegen an normaler Stelle und zeigen makroskopisch nichts Auffälliges. Die basalen Gefäße sind zart. An den Carotiden ist makroskopisch nichts Pathologisches zu sehen. Die in der Blasenwand verlaufenden Gefäßbäste der Art. cerebri ant. und media sind sehr dünn und langgestreckt (ausgewalzt).

Histologische Befunde.

Der Aufbau der *Blasenwand* entspricht weitgehend der Beschreibung, die wir in unserem ersten Falle gegeben haben. Nur ist im zweiten Falle der Gliasaum durch die hydrocephalische Schädelvergrößerung stark gedehnt und infolgedessen wesentlich schmäler (Abb. 21). An der Basis geht der Gliasaum kontinuierlich in die noch erhaltenen Windungsreste über. Abb. 21a lässt den Abgang des Gliasaumes von der Dorsalfläche des linken Occipitallappens erkennen. Im Saum sind die

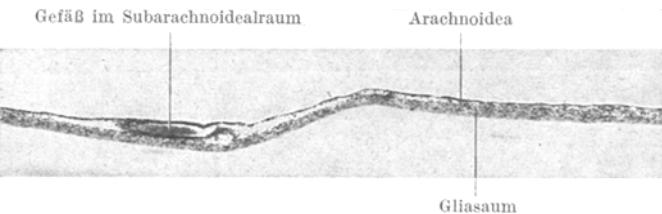


Abb. 21. 2. Fall. Blasenwand, die infolge der Vergrößerung des Schädels gedehnt und viel schmäler als im 1. Falle ist. v. *Gieson*-Färbung. 20fache Vergr.

Gliakerne gleichmäßig verteilt, ohne eine besondere Anordnung wie im ersten Falle zu zeigen. Im Subarachnoidalraum sieht man wieder Gliasaumfragmente und zahlreiche Blutpigment führende Körnchenzellen. Hämosiderin kommt mitunter auch im Gliasaum und dort meist in der Umgebung der Gefäße vor. An vereinzelten Stellen sind die Gefäße im Subarachnoidalraum von Rundzellinfiltraten umgeben. Sonst finden sich in den weichen Häuten oder im Saum nicht die geringsten entzündlichen Veränderungen oder Folgezustände von solchen. Auch die Gefäße sind normal.

Die Rinde des *Occipitallappen* zeigt einen wenig gestörten Aufbau. Die *Area striata* lässt sich allerdings nicht sicher identifizieren. Im Mark bestehen keine groben pathologischen Veränderungen. Die Markfasern sind aber — besonders im schlechter erhaltenen linken Occipitallappen — im ganzen reduziert. Rechts kann man in der Umgebung des Ventrikels das recht gut erhaltene *Stratum sagittale*

erkennen. Während die Spitze des Hinterhernes links eine flache Delle darstellt, ist sie rechts spaltförmig verengt. Diese Verengung wird durch eine breite gliöse Neubildung als Folge einer *diffusen Ependymitis* hervorgerufen. Vom Ependym der ursprünglichen Wandung des Hinterhernes sieht man noch überwucherte, inseiförmige Reste in der Tiefe (Abb. 22a). In der Ependymitis liegen Gitterzellen mit dunklen Pigmentkörnchen, Blutpigmentkörnchen und reichlich Hämosiderin in den Gliazellen, Pseudokalkmassen und vereinzelt Gebilde, die verkalkten Nerven- oder Gliafasern ähneln (Abb. 22b). Auch sonst findet man überall dort,

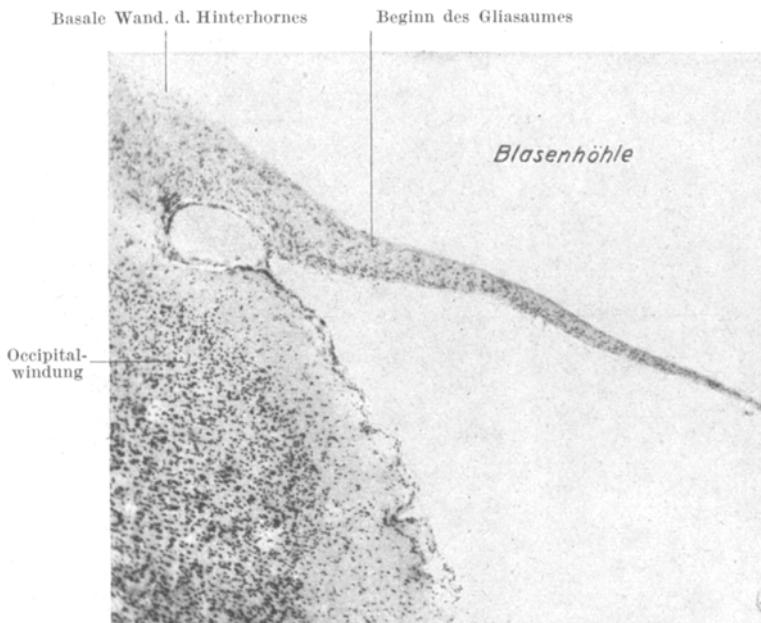


Abb. 21a. Linker Occipitallappen. Übergang in die Blasenwand. *Nissl*-Färbung.
50fache Vergr.

wo die basale Wand des Seitenventrikels freiliegt, eine dicke gliöse, in der Tiefe von Ependymschläuchen begrenzte Schicht als Rest einer *Ependymitis diffusa*. Die Foramina Monroi sind durch die *Ependymitis* beiderseits stark eingeengt. Man sieht darin strangförmig ausgezogene Ependymknötchen, die mit der Gegenseite verwachsen sind. Im deformierten 3. Ventrikel sind die Ependymveränderungen viel weniger ausgeprägt als in den Wandresten der Seitenventrikel. Man findet dort mehr die Anzeichen einer *Ependymitis granularis*: meist ältere, zellarme und gliafaserreiche Ependymknötchen und in der Tiefe ebenfalls einige Ependymschläuche. Das *Holzer*-Bild zeigt überall eine mäßige Faservermehrung in der Umgebung des Ventrikels. Hin und wieder erkennt man „*Ependymbreschen*“, wie sie von *Hasenjäger* und *Stroescu* bei der *Ependymitis* beschrieben worden sind. Im Aquäduktsicht man nurmehr ganz vereinzelte Veränderungen des Ependyms. In der Umgebung des 4. Ventrikels fehlen sie völlig.

Der *Plexus* der Seitenventrikel ist ausgezeichnet entwickelt, auch der im Unterhorn gelegene Anteil. Das *Plexusepithel* enthält vereinzelte Kalkkonkremente und zahlreiche Körnchen, die sich bei Eisenfärbung blau anfärben. Im 3. Ventrikel ist der *Plexus* an einer Stelle flächenhaft mit dem Ependym verwachsen.

Hier ist die Eisenspeicherung im Plexus nur sehr gering, im Plexus des 4. Ventrikels fehlt sie völlig.

Der in Serie gelegte *Hirnstamm* hat sehr eigenartige Verhältnisse. Wie man auf der Abb. 23 erkennt, ist der Schwanzkern der einen Seite in der Mittellinie mit dem der anderen Seite und mit dem Fornix verwachsen. Der Linsenkern ist auf der linken Seite (in der Abbildung rechts) merkwürdigerweise um fast 90° derart gedreht, daß das Innenglied des *Globus pallidus* nach ventral statt nach medial sieht. Die *Ansa lenticularis* hat diese Drehung mitgemacht, ebenso die

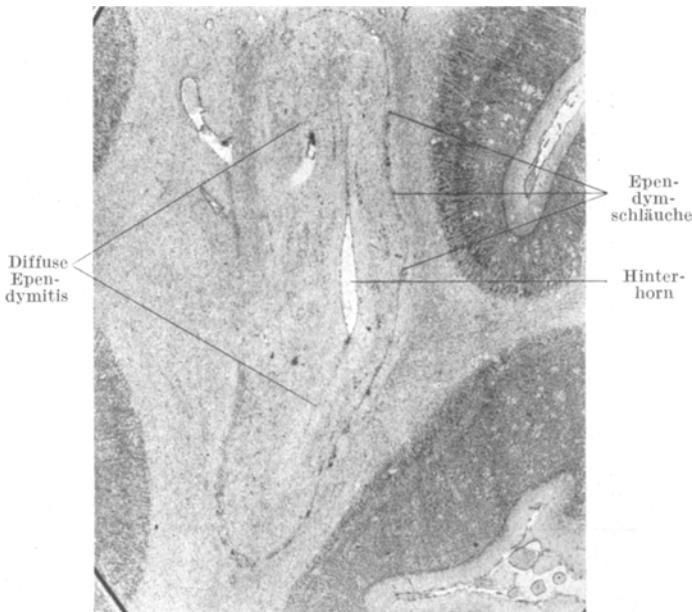


Abb. 22a. Starke diffuse Ependymitis in der Umgebung des spaltförmig verengten rechten Hinterhorns. In der Tiefe sieht man zahlreiche Ependymschlüüche als Reste der ursprünglichen Ventrikelwandungen. *Nissl*-Färbung. 10fache Vergr.

Capsula interna der rechten Seite. Abb. 24 entspricht einem Frontalschnitt in der Höhe der *Corpora mamillaria*. Man sieht beiderseits die sehr engen *Foramina Monroi* und in der Mitte den nicht erweiterten, aber etwas deformierten 3. Ventrikel. Der *Fornix* ist erkennbar, aber in seiner Form verändert und in einzelne Faserbündel zersprengt. Die rechte Seite (auf der Abbildung links) ist etwas weiter hinten getroffen als die linke. Man erblickt das vordere Ende des rechten *Unterhorns* mit dem unten anliegenden *Uncus*. Über dem *Unterhorn* erkennt man den *Linsenkern* mit seinen beiden Teilen, dem *Globus pallidus* und dem *Putamen*, das mit dem Körper des *Nucl. caudatus* verbunden ist. Medial folgt ziemlich unverändert der *Thalamus*, bei dem man deutlich den lateralen Kern und den von der *Lamina medullaris* begleiteten vorderen Kern unterscheiden kann. Im Gebiet des *Hypothalamus* ist das *Corpus Luys* sehr gut ausgebildet. Darüber liegt das gut entwickelte *Haubenfeld*. Das unter dem *Corpus Luys* gelegene markscheidenarme Gebiet entspricht dem stark verschmälerten *Hirnschenkelfuß* und der *Substantia nigra*, die hier im Gegensatz zum 1. Fall erhalten ist. Die linke Seite ist schwerer verändert. Ebenso wie auf der vorangehenden Abbildung kommt auch

hier die Drehung des Globus pallidus zur Darstellung. Sonst ist der Globus pallidus aber gut entwickelt und in typischer Weise gegliedert. Dagegen ist das Putamen hochgradig deformiert: es ist mit dem Nucl. caudatus breit verwachsen und enthält — ebenso wie rechts — zahlreiche heterotopische Zellinseln. In ähnlicher Weise ist der linke Thalamus heterotopisch umgestaltet. Das Corpus Luys, das Haubenfeld und die benachbarten Gebilde weisen ebenfalls eine Drehung auf. Das Nissl-Bild zeigt, daß das Pallidum im Gegensatz zum schwer veränderten Striatum beiderseits gut erhalten ist. Auch in den Thalamuskernen finden sich beiderseits gut erhaltene Nervenzellen. Die Substantia nigra zeigt sowohl in der roten als auch in der schwarzen Zone den typischen Aufbau. Das Corpus Luys ist auf beiden Seiten auffallend groß und zellreich. Sehr gut entwickelt ist das zentrale Höhlengrau. Der Nucl. paraventricularis und der Nucl. supraopticus sind beiderseits von normaler Struktur.

Mittelhirn, Brücke und Medulla oblongata lassen ziemlich regelrechte Verhältnisse erkennen. Der Nucleus ruber ist beiderseits normal groß und normal gebaut. Er ist nur — vielleicht infolge der Liquordruckwirkung — in seiner Form leicht verändert. Auch der übrige caudale Hirnstamm weist leichte Formveränderungen auf (Abb. 25). Aquädukt und 4. Ventrikel sind ebenso wie der 3. Ventrikel nicht erweitert, die Brückenfußganglien sind reduziert. Die unteren Oliven lassen Entwicklungsstörungen erkennen: das graue Band ist unregelmäßig gefältelt und an verschiedenen

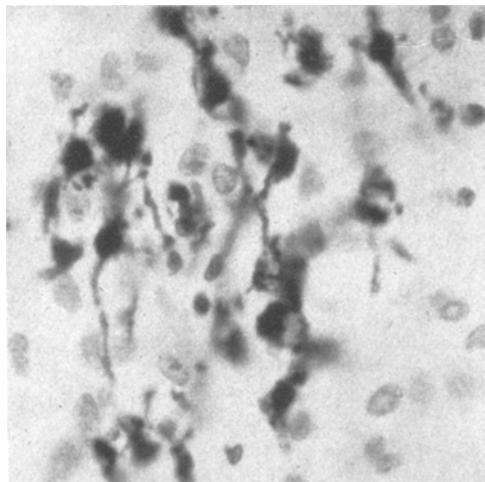


Abb. 22b. Verkalkte Zellen und Fasern in der Ependymitis in der Umgebung des rechten Hinterhorns. Nissl-Färbung. 500fache Vergr.

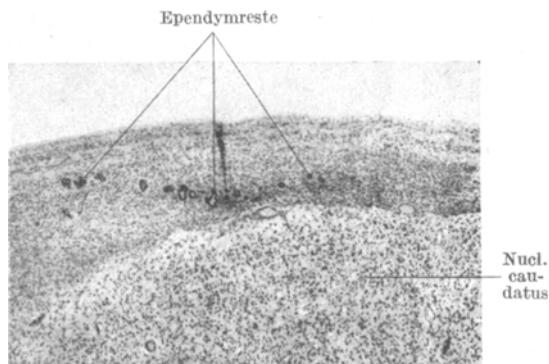


Abb. 22c. Basale Reste vom Ependym der Seitenventrikel. Ependymitis diffusa. Nissl-Färbung. 20fache Vergr.

Stellen verschieden breit. Das Kleinhirn hat eine vollkommen normale histologische Struktur. Die embryonale Körnerschicht ist — dem Lebensalter entsprechend — bereits geschwunden.

Leitungsbahnen. Die Pyramidenbahn fehlt. Auch von den übrigen absteigenden Bahnen ist nichts zu erkennen. Die sensible Bahn, die zentrale Haubenbahn und alle übrigen Bahnen des Hirnstammes zeigen einen regelrechten Verlauf.

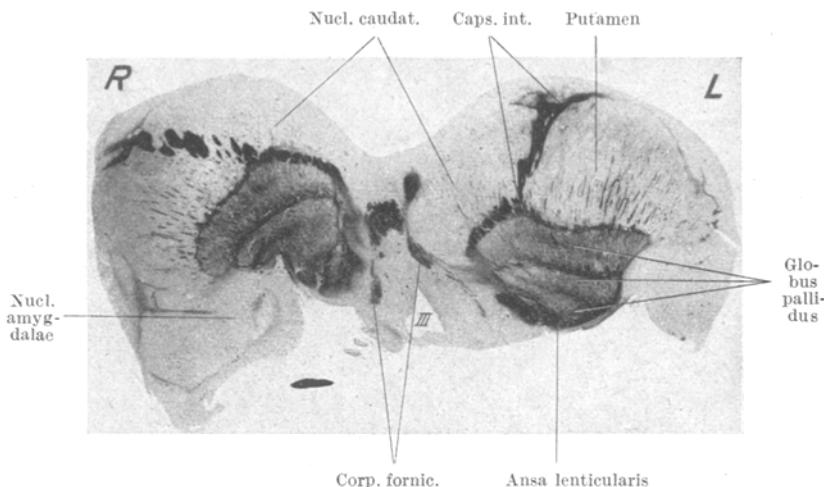


Abb. 23. Frontalschnitt durch das Resthirn auf Höhe der stärksten Entwicklung des Globus pallidus, der links um fast 90° gedreht ist. Nucleus caudatus in der Mittellinie mit dem Nucleus caudatus der anderen Seite und mit der Pars libera des Fornix verwachsen. Markscheidenfärbung. 2fache Vergr.

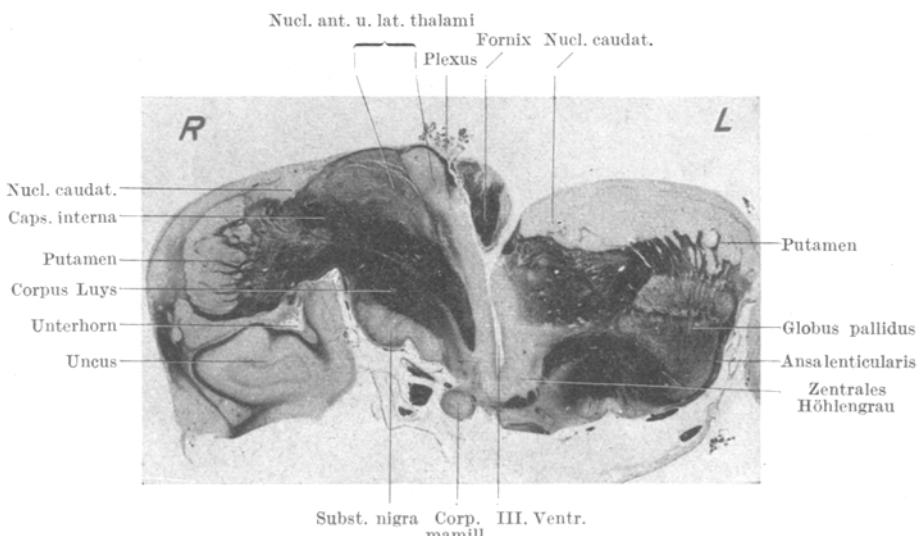


Abb. 24. Frontalschnitt durch das Resthirn in Höhe des Corpus mamillare. Im Putamen beiderseits Heterotopien. Markscheidenfärbung. 2fache Vergr.

Hirnnerven. Wie oben erwähnt, sind Bulbus und Tractus olfactorius beiderseits schwer deformiert. Der Sehnerv ist beiderseits atrophisch. Auf den Markscheidenpräparaten des linken N. opticus sieht man aber deutlich über den ganzen Quer-

schnitt verstreut dünnkalibrige, markhaltige Nervenfasern. Der Tractus opticus ist beiderseitig in sehr stark reduziertem Zustande erkennbar. Man sieht auch die Endigung im Corpus geniculatum laterale, das links verkleinert und zellarm, rechts dagegen besser entwickelt ist. Vom N. oculomotorius abwärts sind die Hirnnerven normal ausgebildet, liegen an normaler Stelle und haben normal entwickelte Kerngebiete. Die Hörbahn zeigt in ihrem gesamten Verlauf bis zu den hinteren Vierhügeln keine Abweichungen.

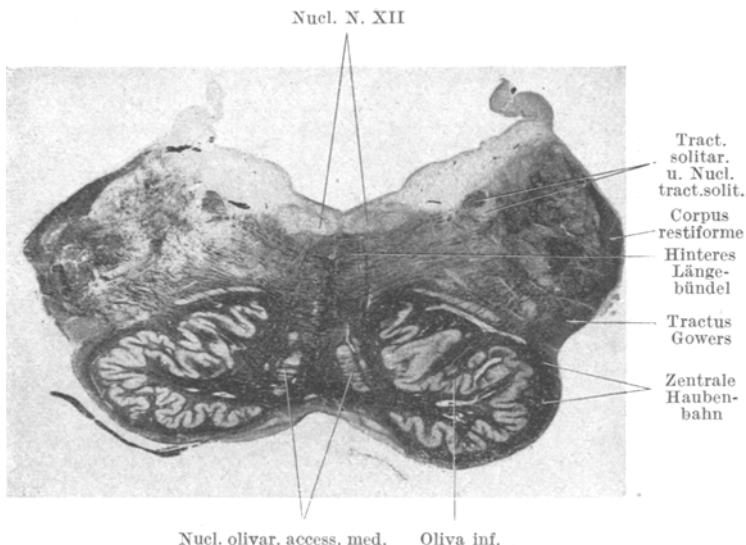


Abb. 25. Querschnitt durch die Medulla oblongata in Höhe der unteren Oliv. Die Medulla ist durch Druckwirkung etwas deformiert, ist sonst aber bis auf die fehlenden Pyramidenbahnen und die nicht ganz regelmäßige Fältelung der Oliv. normal. Markscheidenfärbung. 5fache Vergr.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes des 2. Falles.

Der Aufbau der *Blasenwand* entspricht im wesentlichen den im ersten Fall beschriebenen Verhältnissen. Nur ist der Gliasaum infolge der hydrocephalen Vergrößerung des Schädelumfanges stark gedehnt und dadurch durchschnittlich noch schmäler als im ersten Falle. Die Blasenwand enthält reichlich Blutpigment. Bis auf vereinzelte Rundzellinfiltrate in der Umgebung von Gefäßen im Subarachnoidealraum sind nicht die geringsten entzündlichen Veränderungen aufzufinden.

Das *Resthirn* ist erheblich weniger rudimentär als beim ersten Fall. Das *Mittelhirn* ist völlig intakt; die Substantia nigra ist im Gegensatz zum ersten Fall entsprechend dem Erhaltensein von Striatum und Pallidum unverändert. Entsprechend dem intakten Nucleus ruber ist die zentrale Haubenbahn unversehrt. Im Gebiet des *Zwischenhirns* ist der Hypothalamus gut erhalten, der Thalamus weist Entwicklungsstörungen auf und der Globus pallidus¹ ist auf der rechten Seite um 90°

¹ Nach Spatz zum Zwischenhirn gerechnet.

gedreht. Vom *Endhirn* ist das Striatum erhalten, wenn es auch auf der rechten Seite Schädigungen aufweist, und von der Großhirnrinde sind untere Abschnitte des Schläfenlappens sowie der Hinterhauptsappen re. völlig, li. teilweise stehengeblieben. Auch Sehnerv und Riechnerv sind vorhanden, wenn auch ihre Nervenfasern stark reduziert sind. Die Pyramidenbahnen fehlen, die Brückenfußganglien sind reduziert.

Ein wesentlicher Unterschied gegenüber dem ersten Fall besteht darin, daß ein durch erhebliche Vergrößerung des Schädels erkennbarer *Hydrocephalus* hinzugegetreten ist. Dieser ist zu erklären durch eine Störung des Liquorabflusses infolge der hochgradigen Einengung der Foramina Monroi; die Liquorproduktion ist bei dem sehr gut erhaltenen Plexus der Seitenventrikel offenbar weitergegangen. Die dicke gliöse Neubildung, die den noch erhaltenen Teilen der basalen Seitenventrikellwandungen und dem rechten Hinterhorn aufliegt, und die auch die Verlegung des Foramen Monroi hervorgerufen hat, kann nur als Restzustand einer abgelaufenen schweren *Ependymitis diffusa* angesehen werden. Im 3. Ventrikel bestehen lediglich die Resterscheinungen einer *Ependymitis granularis*; der Aquädukt und der 4. Ventrikel sind fast völlig frei von Veränderungen ihrer Wandungen. Dieser Befund spricht dafür, daß sich im Gebiet der Seitenventrikel schwere Entzündungserscheinungen abgespielt haben müssen, während das tiefere Ventrikelsystem hiervon nur wenig betroffen wurde und auch die äußeren Liquorräume in den weichen Häuten (an der Basis und an der Konvexität) von Resterscheinungen entzündlicher Prozesse (Meningitis) freibleiben sind.

Vergleich des histologischen Aufbaus der Blasenwand (beider Fälle) mit dem Hirnmantel beim Hydrocephalus und mit anderen Beobachtungen von „Gliasäumen“.

Die Wand der mit Flüssigkeit gefüllten Hirnblase besteht nach dem Gesagten aus der Arachnoidea, der Pia, die mit der Arachnoidea durch das subarachnoideale Netzwerk verbunden ist, und einem der Innenfläche der Pia anliegenden schmalen Saum von Gliagewebe, der fast nirgends mehr Nervenzellen und Nervenfasern enthält. Die glatte innere Begrenzung des Gliasaumes gegen die Blasenhöhle wird von einer Membrana gliae limitans accessoria gebildet. Nirgends findet sich hier eine bindegewebige Auskleidung. Im Saum ist das adventitielle Bindegewebe der Gefäße stellenweise vermehrt. Im Subarachnoidealraum sieht man reichlich teils zungenförmig hineinragende, teils vollständig vom Saum abgeschnürte Gliasaumfragmente, die von einem der Pia entsprechenden Bindegewebsmantel umgeben sind. Sichere Entzündungserscheinungen in der Blasenwandung lassen sich in keinem unserer Fälle nachweisen. Dagegen sieht man in beiden Fällen viel Hämosiderin, das teils in Körnchenzellen und teils frei in der Dura, im Subarachnoidealraum und

im gliösen Gewebe liegt. Fettkörnchenzellen kommen nur ganz vereinzelt vor.

Die bereits von *Heschl* widerlegte Ansicht, daß die Hydranencephalie nichts anderes als eine extreme Form der *Hydrocephalie* darstelle, ist von einzelnen Autoren bis in die neueste Zeit hinein vertreten worden. Darauf soll bei der Besprechung der Pathogenese noch eingegangen werden. Hier soll nur aufgezeigt werden, daß schon das morphologische Bild beim Hydrocephalus und bei der Hydranencephalie so charakteristische Unterschiede bietet, daß man schon daraus ersehen kann, daß

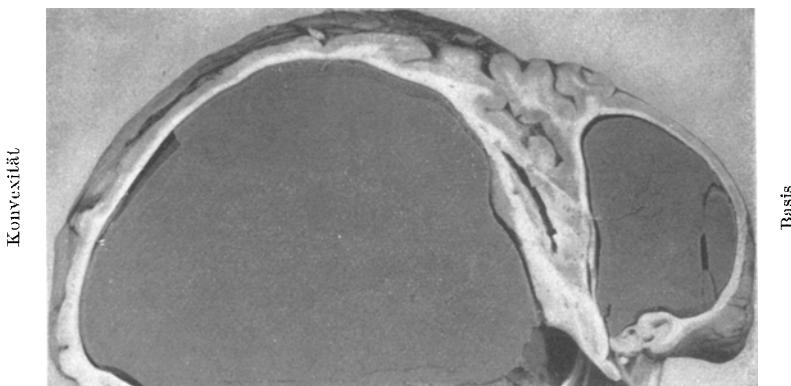


Abb. 26. S.Nr. 15/37. Extremer Hydrocephalus internus. Der Hirnmantel ist hochgradig verschmälert und ausgewalzt, läßt aber überall die Gliederung in Rinde und eine darunter liegende Markschicht erkennen. Die Ventrikel wurden ausgegossen. Im Linsenkern ein Artefakt. Verkleinert.

es sich um zwei verschiedene Krankheitsbilder handelt. Wir haben deshalb den histologischen Aufbau der Blasenwand bei der Hydranencephalie mit der Struktur des dünnen, ausgewalzten Hirnmantels bei Fällen von besonders hochgradigem kindlichem Hydrocephalus internus mit starker Vergrößerung des Schädelumfanges aus der Sammlung des Institutes verglichen. Es soll vorausgeschickt werden, daß schon makroskopisch insofern ein deutlicher Unterschied besteht, als statt des grauweißen „Trabekelwerkes“ an der Innenfläche der Pia auch in den extremsten Fällen von Hydrocephalus eine zwar stark verschmälerte, aber doch deutlich erkennbare Rindenschicht und eine innere Markschicht erhalten geblieben sind (Abb. 26).

I. (S.-Nr. 15/37). 12jähriges imbezilles Mädchen. Vergrößerung des Schädels vom 6. Lebensmonat an. Umfang beim Tode 70 cm. Extreme Erweiterung aller Ventrikel. Windungen abgeplattet und auseinandergezogen. Hirnsubstanz auf wenige Millimeter verdünnt. Schon makroskopisch läßt sich überall eine hochgradig verschmälerte Markschicht, die bei *Heidenhain*-Färbung normale Markscheidenbildung zeigt, und eine ebenfalls verschmälerte Rindenschicht unterscheiden. Das *Nissl*-Bild zeigt, daß im Rindengrau Nervenzellen liegen, die sogar noch eine architektonische Gliederung aufweisen (Abb. 27). Die Ganglienzellen

sind zum großen Teil pyknotisch, schmal, unregelmäßig konturiert und haben geschlängelte Fortsätze. Neben diesen Bildern von chronischer Zellerkrankung, die auch Schob bei einem Fall von Hydrocephalus beschrieben hat, kommen auch schlecht gefärbte Ganglienzellen mit mittelständigem Kern, die statt der *Nissl*-Substanz nur kleine, wenig intensiv gefärbte Körnchen enthalten und im *Nissl*-Bild keine Zelfortsätze erkennen lassen, vor. Im Mark stehen die Gliazellen auffallend dicht. Die Ventrikelwand ist über große Strecken hin unbekleidet. An vielen Stellen aber sind mehr oder weniger deformierte Ependymzellen erhalten.

II. (S.-Nr. 4/42.) Vorgeschichte und Alter des Kindes nicht bekannt. Schädelumfang 80 cm. Abklemmung des Aquäduktes durch cystenartige Erweiterung der Cisterna ambiens. Hochgradige Ausweitung der ersten drei Hirnkammern. Hirnmantel stark verschmälert, an manchen Stellen nur 2—3 mm dick. Histologisch derselbe Befund wie oben: Rinde und Mark hochgradig verschmälert, aber deutlich zu unterscheiden. Ependym überall erhalten, die einzelnen Zellen zum großen Teil abgeplattet und auseinandergesogen. Trotz der Auswalzung des Hirnmantels sieht man im *Nissl*-Bild, daß der Schichtenbau kaum gestört ist. Im Mark ist wieder die dichte Stellung der Gliazellen bemerkenswert.

III. (S.-Nr. 164/37.) 9monatiges Kind mit einem Kopfumfang von 69 cm. Kurz nach der Geburt Abtragung einer Meningocele am Hinterkopf. Stark erweiterte Ventrikel. Auch in diesem Falle besteht der Großhirnmantel aus einem schmalen Saum von Rinde und Markssubstanz. Cytoarchitektonik der Rinde lediglich erhalten. Schrumpfung der Nervenzellen und Ependymveränderungen wie im ersten Falle.

IV. (S.-Nr. 166/38.) 9 Monate altes Kind mit stark vergrößertem Schädel. Hochgradige Ventrikelerweiterung. Pia und Arachnoidea verdickt, Leukocyteninfiltrate in der Umgebung der Gefäße. Der Hirnmantel besteht überall aus Rinde, Mark und stellenweise stark verändertem Ependym. Rindenschichten teilweise verworfen. Ganglienzellen normal konfiguriert mit mittelständigem Kern, aber teilweise nur schwach angefärbten Fortsätzen. Zelleib homogen gefärbt, teilweise dunkel, in manchen Zellen hell; *Nissl*-Substanz nicht zu erkennen.

V. (S.-Nr. 59/38). 5 Monate altes Kind mit einem Schädelumfang von 61 cm, außerdem Rachischisis und Mißbildung des Rückenmarks. Derselbe Befund bei einem älteren Geschwister. — Wie in den anderen Fällen Mark und Rinde trotz der hochgradigen Auswalzung des Hirnmantels deutlich erkennbar. Nur an einer Stelle, die makroskopisch rostbraun verfärbt ist und offenbar bei einer der vielen Ventrikelpunktionen verletzt worden ist, besteht die Hemisphärenwandung lediglich aus einem dünnen, gefäßhaltigen Saum, in dem von nervösem Parenchym nichts mehr zu erkennen ist. Nervenzellen im allgemeinen gut erhalten. Glia verschiedentlich leicht progressiv verändert. Ependym vielfach fehlend, aber auch hier an einigen Stellen noch erhalten.

Der Vergleich der histologischen Bilder läßt in allen Fällen von Hydrocephalie denselben grundsätzlichen Unterschied gegenüber der Hydranencephalie erkennen: auch bei hochgradigstem Hydrocephalus internus sind Rinde, Mark und Ependymreste erhalten und trotz aller Veränderungen infolge der Druckwirkung in ihrer Struktur deutlich zu erkennen (Abb. 27). Bei den von uns untersuchten Fällen von Hydranencephalie dagegen fehlt alles bis auf einige ungleichmäßige Reste der oberen Lagen der ersten Rindenschicht, die fast nirgends mehr Nervenzellen enthält (Abb. 27a). In den anderen histologisch untersuchten Fällen von Hydranencephalie ist die Beschreibung der Blasenwand zu wenig eingehend, als daß ein sicherer Vergleich möglich wäre. Soviel aber läßt sich sagen, daß über-

einstimmend in allen Fällen die Innenfläche der Pia von einer schmalen Glialage, in der gar keine oder nur vereinzelte schwer geschädigte Nervenzellen liegen, ausgekleidet ist. Ependym ist im Saum niemals gefunden

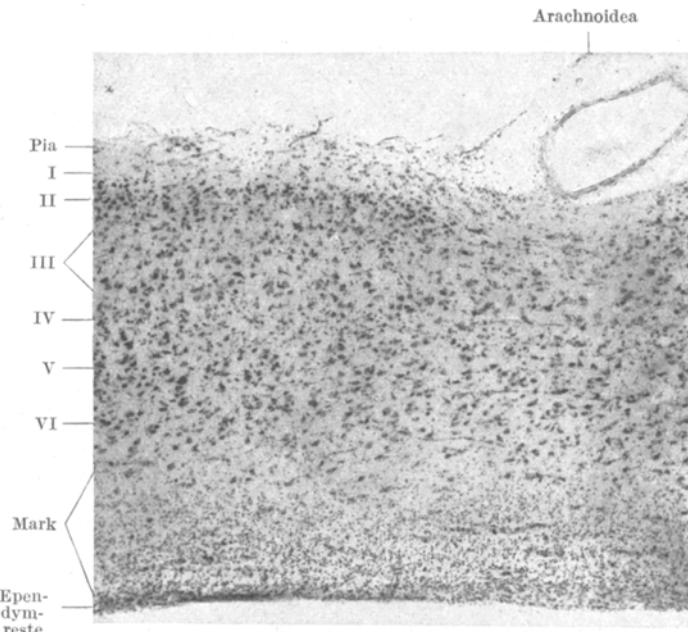


Abb. 27. S.Nr. 15/37. Ventrikelfwandung bei einem Fall von hochgradigem Hydrocephalus internus. Nissl-Färbung. 50fache Vergr.

worden. Bei näherer Untersuchung haben sich regelmäßig — wenn auch meist spärliche — Endprodukte eines destruktiven Prozesses nachweisen lassen (Blutpigment, Fettkörnchenzellen, Entzündungsresiduen u. a. m.).

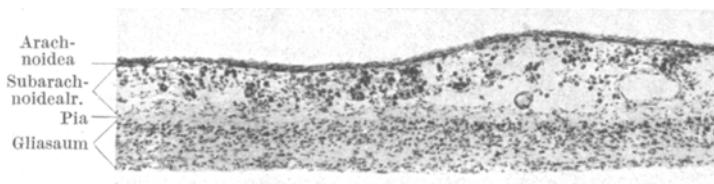


Abb. 27 a. Blasenwand bei einem Fall von Hydranencephalie mit normalem Schädelumfang ohne sekundären Hydrocephalus internus (Fall 1). Nissl-Färbung. 50fache Vergr.

Beim *cystischen Endzustand großer Erweichungsherde beim Erwachsenen* finden sich an der äußeren Oberfläche Gliasäume, die auf den ersten Blick eine gewisse Ähnlichkeit mit den Gliasäumen der Blasenwand bei der Hydranencephalie haben. Bei näherer Betrachtung ergeben sich aber bemerkenswerte Unterschiede. Schon makroskopisch handelt

es sich — von Ausnahmen abgesehen — nicht um glattwandige Höhlen, sondern um Cysten, die von einem lockeren, bindegewebigen Netzwerk, das sich zwischen einem subependymären gliösen Restsaum und dem Gliasaum unter der Pia ausspannt, durchzogen sind. Die Abb. 28, die einer Arbeit von *Spatz* (1939) entnommen ist, zeigt einen solchen Gliasaum im Endzustand einer Erweichung beim Erwachsenen. Man sieht,

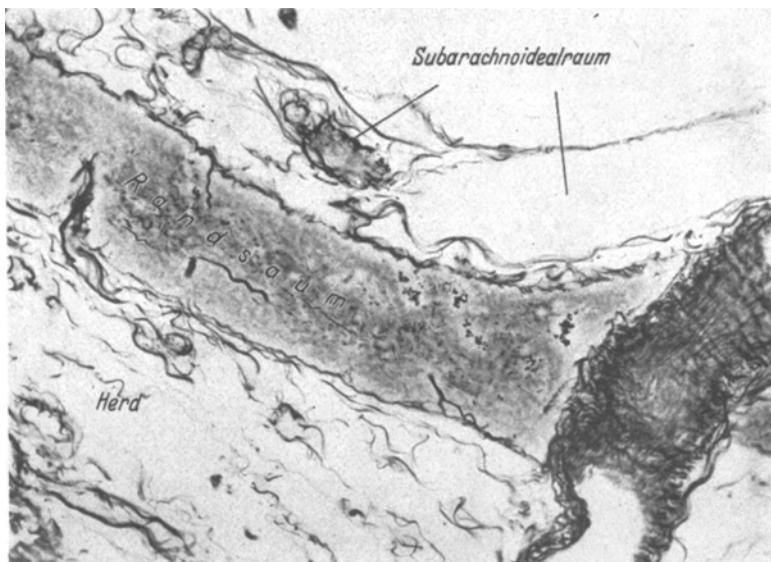


Abb. 28. Äußerer Randsaum an der Begrenzung eines alten Erweichungsherdes im erwachsenen Gehirn. Silberfärbung nach *Perdran*. 190fache Verg. (Aus *Spatz*: Pathologische Anatomie der Kreislaufstörungen des Gehirns. Z. Neur. 167, Abb. 19, S. 334.)

wie das bindegewebige Netzwerk mit einer bindegewebigen Schicht zusammenhängt, die den Gliasaum gegen die Cyste abschließt („Pia accessoria“ nach *Lindenberg*). *Spatz* nimmt an, daß das kernarme Gewebe der Deckschicht ein geringeres Sauerstoffbedürfnis hat und deshalb eine größere Resistenz bei Störungen der Blutzufuhr besitzt; das übrige Gewebe wird auf komplizierte Weise resorbiert, wobei man an seiner Stelle schließlich als Rest gewucherter Gefäße das erwähnte bindegewebige Netzwerk, das den Herd durchzieht, findet. Nach *Lindenberg*,¹ der die Gliasäume im erwachsenen Gehirn in einer noch nicht veröffentlichten Untersuchung näher studiert hat, kann man am Gliasaum eine äußere gliafaserreiche Schicht, darunter eine faserarme, kernreiche Schicht mit vielfach gewucherten Astrocyten und eine dritte innere

¹ Die Kenntnis der Untersuchungsergebnisse verdanken wir einer mündlichen Mitteilung von Herrn Dr. *Lindenberg*, dem wir an dieser Stelle dafür danken.

Schicht, die wieder reichlicher Gliafasern und weniger Kerne enthält, unterscheiden. Dagegen sind bei der Hydranencephalie, wie schon gesagt, nur spärlich Gliafasern nachweisbar; vor allem aber fehlt das bindegewebige Netzwerk an der Innenseite und der Abschluß des Saumes gegen das Cystenlumen durch eine *Pia accessoria*.

Vergleichbare Verhältnisse finden wir dagegen bei *Endzuständen von Erweichungsprozessen, die sich im kindlichen oder fetalen Gehirn abgespielt haben*. Schon *Zingerle* beobachtete „velumartige Fortsätze“ der oberen Rindenschicht über der Defekthöhle bei der *Porencephalie*, die allerdings gewöhnlich bei der Untersuchung wenig berücksichtigt werden, da man sie mit den weichen Hirnhäuten, denen sie anliegen, abzureißen pflegt. Auch *Dejerine*, *Obersteiner* und *v. Kahlden* haben festgestellt, daß die den Porus überziehenden Meningen von einer dünnen, keine oder nur spärliche nervöse Elemente enthaltenden gliösen Schicht ausgekleidet werden (zit. nach *Spatz* 1921). Später hat *Siegmund* bestätigt, daß bei porencephalischen Gehirnen das Cystenlumen nicht unmittelbar an mesodermalem Gewebe angrenzt, sondern daß es stets durch eine schmale ektodermale Schicht davon getrennt wird. Die erste eingehende Beschreibung stammt von *Spatz*, dem es im *Tierversuch gelungen ist, derartige Gliasäume hervorzurufen*. Er untersuchte die Vorgänge nach experimenteller Rückenmarkdurchschneidung beim Kaninchen unter besonderer Berücksichtigung der verschiedenartigen Reaktionsweise des reifen und unreifen Nervengewebes. Bei den ausgewachsenen Tieren bildete sich an der Durchschneidungsstelle schließlich eine (wenn auch oft lockere) gliösbindegewebige Narbe. Bei den neugeborenen Tieren dagegen wurde das Gewebe in der Umgebung der Schnittstelle abgeschmolzen. Im Endzustand bildete sich der für die Reaktion des unreifen Gewebes charakteristische „Porus“, der eine glatte, wie mit dem Rasiermesser gezogene, reaktionslose Begrenzung zeigte. Zwischen den weichen Häuten und dem Hohlraum blieb regelmäßig eine schmale Gewebschicht übrig, die aus zellreichem gliösem Gewebe bestand und ganz vereinzelt nervöse Elemente enthielt. Die nachweisbare Gliafaserbildung war verhältnismäßig gering. Gegen das Lumen zu war der Saum von einer zarten, gliösen Haut, einer „*Membrana gliae limitans accessoria*“ abgeschlossen. Dagegen fehlte auch hier eine „*Pia accessoria*“. *Siegmund* und *Jakob* haben das Vorkommen einer neuen gliösen Grenzlamelle später beim Kind bestätigt. Wie gezeigt, fand sie sich auch an der Innenfläche der Gliasäume bei der Hydranencephalie. — Während sich die Versuche von *Spatz* nur auf das Rückenmark bezogen, konnte *Becker* am hiesigen Institut in letzter Zeit bei *Tierexperimenten auch im Gehirn derartige Gliasäume hervorrufen*. Durch Ausguß der aus den Carotiden stammenden Hirngefäße mit Paraffin gelang es *Becker*, bei neugeborenen Hunden experimentelle halbseitige Blasenhirne zu erzeugen, die mit der Hydranencephalie größte Ähnlichkeit haben. Die Blasenwand bestand

auch bei diesen aus den weichen Häuten und einem schmalen Gliasaum, der kaum Nervenzellen enthielt und an manchen Stellen eine Zweischichtung in eine äußere zellreiche und eine innere zellarme Schicht erkennen ließ. Irgendwelche Resterscheinungen des Abbauprozesses ließen sich auf den von *Becker* freundlichst zur Verfügung gestellten Präparaten auch wieder nicht auffinden.

Die von *Spatz* untersuchten Gliasäume bei neugeborenen Kaninchen zeigen nicht nur hinsichtlich der Glia und der nervösen Elemente, sondern auch im Verhalten des Bindegewebes eine weitgehende Übereinstimmung

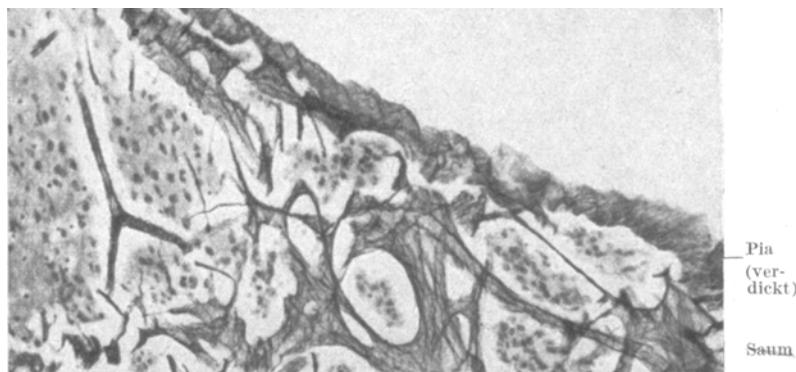


Abb. 29. Hydranencephalie. Fall 1. Blasenwand. Von der Pia dringen zahlreiche Bindegewebsstränge in den Saum ein. Dazwischen liegen Inseln von Glialgewebe. Silberfärbung nach *Perdrau*. 150fache Vergr. Vgl. mit den Abb. 36 und 51 in *Foerster* und *Penfield*: Der Narbenzug an und im Gehirn usw.

mit den Gliasäumen bei der Hydranencephalie. *Spatz* fand — ebenso wie wir bei der Hydranencephalie (Abb. 29) — innerhalb des Saumes häufig eine Zunahme des Gefäß-Bindegewebsapparates und eine Zerkleüftung und Substituierung des Saumes durch Bindegewebe. Er vermutete, daß die gliösen Bestandteile infolge der schlechten Ernährungsbedingungen allmählich atrophisch würden und daß Teile der Säume langsam durch Bindegewebe ersetzt werden könnten. Auch *Schob* und *Jakob* stellten eine ähnliche Reaktion des Bindegewebes in den erhaltenen äußeren Rindenschichten bei Fällen von totaler Erweichung beider Großhirnhemisphären bei jungen Säuglingen fest. Bei unseren Fällen von Hydranencephalie lagen im Subarachnoidealraum zahlreiche vom Saum abgeschnürte Inseln und Halbinseln aus gliösem Gewebe. Derartige Gliasaumfragmente sind unseres Wissens bisher noch niemals beschrieben worden. Eine gewisse Ähnlichkeit haben lediglich die histologischen Bilder bei zwei von *Foerster* excidierten Hirnnarben nach schwerem cerebralem *Geburtstrauma*. Auf den Abbildungen sieht man — ähnlich wie in unseren Fällen — Balken und Inseln von Hirngewebe, die von Bindegewebsscheiden umgeben sind. In allen anderen von

Foerster und *Penfield* mitgeteilten Fällen, die im Gegensatz zu den beiden angeführten fast ausnahmslos Verletzungen bei *Erwachsenen* betrafen, fand sich dagegen in der Hirnnarbe eine innige Durchflechtung von Glia- mit Bindegewebsfasern. Obwohl *Foerster* dies nicht besonders beachtet hat, ist das von den Befunden beim Erwachsenen abweichende Verhalten bei den beiden einzigen Fällen, in denen das Gehirn in noch unausgereiftem Zustande vom Trauma betroffen wurde, offenbar als Ausdruck der verschiedenartigen Reaktionsweise des reifen und des unreifen Nervengewebes zu deuten. Dem entsprechen auch die Beobachtungen von *Spatz*, daß bei neugeborenen Tieren die Grenzscheiden zwischen ektodermalem und mesodermalem Gewebe erhalten bleiben.

Die besondere Reaktionsweise des unreifen nervösen Gewebes ist verschieden gedeutet worden¹. *Siegmund* und *Wohlgemuth* setzten eine Insuffizienz der Glia voraus, die durch um so intensivere Reparationsbestrebungen von Seiten des Mesenchyms ausgeglichen werden könne. *Spatz* hat von vornherein die Annahme einer Insuffizienz der Glia abgelehnt. Nach seiner Ansicht hat die für das unreife Gewebe charakteristische „einfachere, raschere und gründlichere“ Art der Resorption und Organisation ihre Ursache — abgesehen von einer stärkeren Leistungsfähigkeit des jugendlichen Stoffwechsels — auch darin, daß weniger Material abzubauen ist, nämlich weniger paraplastische Intercellularsubstanzen (Markscheiden) bei dichtstehenden zur Resorption befähigten Elementen, die „gewissermaßen leichtere Arbeit“ haben. *Spatz* weist darauf hin, daß ganz allgemein die Resorptionsvorgänge im unreifen, insbesondere im fetalen Gewebe, besonders rasch und spurlos vor sich gehen. Alles dies spricht *nicht* für eine Insuffizienz des Stützgewebes, sondern im Gegenteil für eine besondere Leistungsfähigkeit.

Beim *Erwachsenen* sind bei der Resorption nervösen Gewebes *komplizierte und langwierige Umwandlungen* notwendig (*Spatz* 1939). Insbesondere kommt es an den Rändern des Nekrosebezirkes (*Nekrosestadium* der Erweichung) zu einer intensiven Gefäßwucherung. Von dieser „Wucherungszone“ aus wird im *Resorptionsstadium* der ganze Herd von einem mesodermalen Netzwerk durchzogen, das die Quelle der Körnchenzellen ist, welche die Zerfallsstoffe, insbesondere die Lipoide, des nervösen Gewebes aufnehmen und verarbeiten, um dann wieder zu zerfallen. An Stelle der in den Maschen des bindegewebigen Netzes liegenden Körnchenzellen tritt endlich eine liquorartige Flüssigkeit. So entsteht schließlich das *Endstadium*, die von einem lockeren bindegewebigen Netzwerk durchzogene, von klarer Flüssigkeit erfüllte Cyste; doch halten sich einzelne Körnchenzellen viele Jahre lang.

¹ Die von *Schwartz* geäußerte Ansicht, daß die Reaktionslosigkeit des Wandgewebes großer Defekte im Gehirn neugeborener Menschen mit der Unreife des Zentralnervensystems nichts zu tun habe, sondern lediglich dann beobachtet würde, wenn sich der Zerstörungsprozeß bis zur Grenze eines funktionell anders gearteten Großhirnteiles ausdehne, ist vollkommen hypothetisch. Der Vergleich zwischen den Gliasäumen im kindlichen und im erwachsenen Gehirn spricht dagegen, weil er zeigt, daß bei gleicher Ausdehnung des Defektes sehr deutliche Unterschiede bestehen.

Bei der Reaktion des unreifen Gewebes begegnet man zwar im Resorptionsstadium auch Ansätzen einer Gefäßwandwucherung, aber großenteils genügt schon die Glia zur Aufnahme und Verarbeitung der Zerfallsstoffe. Mesodermale und gliöse Gitterzellen gehen außerordentlich rasch zugrunde, und das erhalten gebliebene Gewebe setzt sich durch eine neue Grenzlamelle von dem nun entstandenen Defekt ab. Daß die Glia auch im jugendlichen Zustand nicht insuffizient ist, beweist ihre Wucherungsfähigkeit bei solchen Prozessen, bei denen nur das nervöse Parenchym zugrunde geht, während die Glia erhalten bleibt. So ist es z. B. bei der lobären Sklerose des Kindesalters und bei unvollständigen Erweichungen, wie sie bei gefäßbedingten oder traumatischen Läsionen mit oder ohne gleichzeitige Porusbildung vorkommen.

Mit Recht betont *Schob* die große Proliferationsfähigkeit der Glia des Kinderhirns. Dies widerspricht keineswegs den Anschauungen von *Spatz*, der bei der Porusbildung von einem bestimmten Falle ausging, nämlich von dem einer *vollständigen Ernährungsstörung*; er wies bereits selbst darauf hin, daß es unvollständige Schädigungen gibt, bei denen die erhalten gebliebene Glia hypertrophieren kann (1920, S. 392). Wie *Spatz* meint (mündliche Mitteilung), ist die Bezeichnung „besondere Reaktionsweise des unreifen Zentralnervengewebes“ vielleicht insofern irreführend gewesen, als andere Autoren annahmen, es sei *jede* Reaktion des Neugeborenen schlechthin gemeint, während eine bestimmte Voraussetzung vorausgesetzt war. Ferner fehlte in der damaligen Arbeit von *Spatz* ein Hinweis darauf, daß Porusbildung und Narbenbildung auch nebeneinander vorkommen können, da eben vollständige und unvollständige Nekrosen als verschiedene Grade einer und derselben Störung nicht selten gleichzeitig auftreten. Gelegentlich kommt es übrigens auch beim Erwachsenen unter noch nicht geklärten Voraussetzungen zur Heilung mit Bildung einer glattwandigen Höhle, die meistens mit dem Ventrikel kommuniziert (z. B. nach Gehirnschußverletzungen), wofür *Spatz* 1941 ein Beispiel gebracht hat.

Das Wesentliche der besonderen Reaktionsweise des unreifen Gewebes ist also die schnelle und gründliche, kaum Spuren hinterlassende Art der Resorption bei der vollständigen Erweichung. Die mesodermalen Bestandteile zeigen — wie gesagt — ursprünglich auch nur verhältnismäßig geringe Reaktionserscheinungen, weil eben eine stärkere Reaktion nicht notwendig ist. Erst später kommt es zu einer sekundären Zunahme des Bindegewebes, vor allem der erhalten gebliebenen Gefäße innerhalb der restierenden Gliasäume, die vielleicht die Folge einer Atrophie der Glia ist. Durch die sekundären Erscheinungen kann eine stärkere Beteiligung des Bindegewebes am Resorptionsprozeß vorgetäuscht werden. Auch das isolierte Vorkommen von „*Gliainseln*“ innerhalb des subarachnoidealen Gewebes, die mitunter weit entfernt vom Saum innerhalb der Zisternen verstreut liegen können, spricht nicht für eine Insuffizienz der Glia, sondern eher für eine besondere, beim Erwachsenen nicht mehr vorhandene Wucherungs- und Lebensfähigkeit. Die Befunde von *Foerster* und *Penfield* sind offenbar so zu verstehen, daß auch innerhalb von bindegewebigen Narben im Kinderhirn Konglomerate von Gliazellen sich durch eine Grenzlamelle abschließen und ebenfalls eine Sonder-

existenz führen können. Auch hierbei haben wir es offenbar mit einer Besonderheit des unreifen Gewebes zu tun.

Gerade die Hydranencephalie ist unseres Erachtens ein besonders gutes Beispiel für die gewaltige Resorptionsfähigkeit des unreifen Stützgewebes, durch die, zusammen mit dem Mangel an Myelin, eine besonders glatte und günstige Art der Ausheilung nach einer ungewöhnlich schweren und ausgedehnten Schädigung ermöglicht wird. Die Endzustände von Zerstörungsprozessen im kindlichen Gehirn können sehr vielgestaltig sein. Sie entsprechen keineswegs alle dem glattwandigen Porus; es kommen auch ausgedehnte Narbenbildungen vor, weil auf dem Boden unvollständiger Erweichungen die Proliferationsfähigkeit der Glia erhalten bleibt. Bei der Hydranencephalie aber ergibt die Untersuchung der Blasenwand eine sehr gute Übereinstimmung mit den Befunden an den „Säumen“ beim Durchschneidungsversuch am neugeborenen Tier. Auch der Vergleich zwischen den Gliasäumen der Hydranencephalen mit den ganz andersartigen Säumen beim ausgereiften Gehirn stützt die Feststellung von Spatz über die verschiedene Reaktionsweise des unreifen und reifen Nervengewebes gegenüber einer Störung, die alle Gewebsbestandteile zum Absterben gebracht hat.

(Klinischer Teil im nächsten Heft.)
