

Aus der Univ.-Nervenklinik Marburg/Lahn  
(Direktor: Prof. Dr. W. VILLINGER)

## Der congenitale Hautsinus, eine Dysplasie als Quelle von Meningitiden und Spinal-Abscessen\*

Mit Bemerkungen zur Teratogenie

Von  
**WERNER GRÜTER**

Mit 4 Textabbildungen

(Eingegangen am 10. September 1957)

Ein eigener Fall, dessen erfolgreiche Behandlung gelang, brachte uns ein Krankheitsbild zur Kenntnis, das auf dem europäischen Festland bisher so gut wie unbekannt blieb, während das anglo-amerikanische Schrifttum der letzten Jahrzehnte eine Reihe von Mitteilungen darüber aufweist. In der deutschsprachigen Literatur ließen sich lediglich im Rahmen weniger zusammenfassender Darstellungen kurze Hinweise auf die dem Bild zugrundeliegende Entwicklungsstörung und die Pathologie<sup>26,50</sup> sowie auf einige amerikanische Publikationen<sup>26,76</sup> finden. Klinische oder anatomische Kasuistik aus dem deutschsprachigen Raum scheint hingegen nicht vorzuliegen. Wir halten deshalb sowohl eine allgemeine Beschreibung der Krankheit und eine Zusammenstellung der vorliegenden Berichte als auch eine Mitteilung unseres Falles für nützlich. Einige teratogenetische und embryologische Überlegungen sollen angeschlossen werden.

Es handelt sich um eine Entwicklungsstörung, die zur Ausbildung eines Hohlschlauchs zwischen Haut und spinalen oder cerebralen Meningen, zumeist verbunden mit Dermoid- oder Epidermoidcysten, führt. Im amerikanischen Schrifttum hat sich die Bezeichnung „congenital dermal sinus“ durchgesetzt. Sie erscheint uns zweckmäßig; wir schlagen deshalb für den deutschen Sprachbereich die analoge Benennung „congenitaler Hautsinus“ vor. Da eine offene Verbindung zur Hautoberfläche besteht, kann leicht eine sekundäre Infektion von dort aus zu Meningitis und Absceßbildung, zu Osteomyelitis und anderen Komplikationen Anlaß geben. Das geschieht meist bereits in der Kindheit. Es ist zu vermuten, daß ohne Kenntnis dieses Infektionsweges und damit der Ursache der Erkrankung die Therapie der imponierenden Komplikationen häufig erfolglos bleibt. Weiterhin kann das Anwachsen von Detritusmassen in Dermoid- oder Epidermoidcysten Kompressionssyndrome verursachen.

\* Herrn Prof. Dr. WERNER VILLINGER zum 70. Geburtstag in Verehrung gewidmet.

Zweifellos ist die Krankheit im ganzen selten. Immerhin konnten MATSON und INGRAHAM<sup>41</sup> 1951 allein über 10 Kranke mit intracranialen Herden berichten, die sie innerhalb weniger Jahre behandelt hatten. Andere Autoren publizierten bis zu 5 Fälle. Insgesamt fanden wir in der Literatur ab 1918 Mitteilungen über 46 Fälle, wobei nur solche mit durchgehendem Tubus von der Haut bis zu den Meningen oder weiter berücksichtigt sind. Nur diese Formen sollen in der vorliegenden Zusammenstellung interessieren. Auch die noch zu erwähnenden vereinzelten Berichte aus dem 19. Jahrhundert sind in der statistischen Übersicht nicht enthalten, da die notwendigen Daten lückenhaft sind. Wir zweifeln nicht, daß zahlreiche weitere Beobachtungen nie veröffentlicht wurden\*. Uns scheint deshalb die Annahme begründet, daß auch in Europa der congenitale Hautsinus nicht so extrem selten ist und eine nicht geringe Anzahl von Fällen bisher unerkannt blieb. Die Kenntnis dieser Fehlbildung ist nicht nur wichtig in der pathogenetischen Diagnostik ihrer entzündlichen Komplikationen; sie erlangt besonderen Wert, wenn der Sinus entdeckt wird, noch ehe es zur Infektion gekommen ist. Die operative Therapie kann dann schwerwiegende Folgen verhindern.

### I. Pathogenese

Der congenitale Hautsinus ist eine beim Schluß des Neuralrohrs entstehende ektodermale Dysplasie. Die Kenntnis der embryologischen Vorgänge ist Voraussetzung zum Verständnis der Fehlbildung. Die Schilderung der Pathogenese stellen wir deshalb dem Abschnitt über die Pathologie voran.

Die Entwicklung des Neuralrohrs erfolgt im 1. Fetalmonat. Die schematische Darstellung der Abb. 1 veranschaulicht den normalen blastogenetischen Vorgang. In der dorsalen Medianlinie des Embryos schaltet sich aus dem Ektoderm der Keimscheibe das Neuroektoderm aus, das durch Einsenkung die Medullarrinne gestaltet und gleichzeitig durch Zellwucherung zur Neuralplatte wird, der Ausgangsstoff für das Zentralnervensystem (Abb. 1a u. b). Eine scharfe Trennung zwischen Neuroektoderm und zellarmem Hautektoderm ist erkennbar. In der Übergangslinie entsteht die Ganglienleiste. Die Neuralplatte formt sich nun zum Rohr, indem sich ihre dorsalen Wülste vereinigen. Darüber verschmilzt gleichzeitig das Hautektoderm wieder zur geschlossenen Fläche (Abb. 1c). Die weitere Differenzierung des Neuralrohrs ist bereits in vollem Gange (Ependymauskleidung des Lumens, Aussprossen der Wurzeln), wenn es vom Ektoderm ganz gelöst wird durch trennende Mesenchym-Gewebsmassen, die vom Sklerotom einstrahlen (Abb. 1d u. e). Abb. 1f soll die Verhältnisse am ausdifferenzierten Organismus andeuten.

In diese Periode der Organentwicklung, die in der formativen Phase beginnt und in die Morphogenese hineinreicht, fällt die Fehlbildung, deren Produkt der congenitale Hautsinus ist: *an irgendeinem beliebigen Punkt bleibt die Trennung zwischen embryonalem Hautektoderm und Neuralrohr*

\* So scheint — einer Diskussionsbemerkung zufolge<sup>45</sup> — allein WALKER über eine größere Anzahl operierter und bisher nicht publizierter Fälle zu verfügen.

aus, es tritt hier kein Mesenchymgewebe zwischen diese beiden Formationen. Unregelmäßiges Wachstum bei der Faltung zum Neuralrohr mag eine Rolle spielen<sup>52</sup>. Beim räumlichen Auseinanderweichen von Ektoderm und Neuralrohr wird nun ein Ektodermgrübchen gebildet (Abb. 2a und b), das sich im weiteren Ablauf des Vorganges durch das Hineingezogenwerden in die Tiefe zu einem Schlauch ausbildet (Abb. 2c). Es ist verständlich, daß die Hüllen des Zentralnervensystems, die aus dem sich ein-

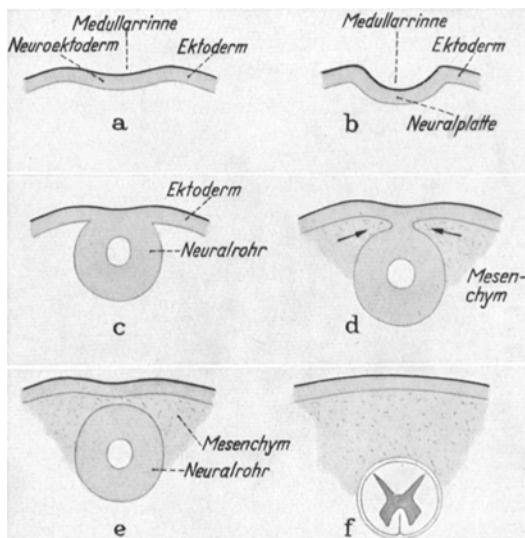


Abb. 1 a—f. Normale Morphogenese des Neuralrohrs. Erläuterungen s. Text

schiebenden Mesoderm der Somiten gebildet werden<sup>11</sup>, sich an der Verbindungsstelle von Medullarrohr und Tubus nicht schließen können; sie gehen in eine mesenchymale Gewebsscheide über, die den Sinus umgibt (siehe Abb. 2c). Nach einigen anatomisch-pathologischen Beobachtungen (siehe unten) scheint es aber auch in einem Teil der Fälle am Sitz der Mißbildung gar nicht zum vollständigen Schluß des Neuralrohrs gekommen zu sein, so daß der Hauttubus mit dem Zentralkanal des Rückenmarks oder dem Ventrikelsystem kommuniziert. Diese Möglichkeit ist am ehesten gegeben sacro-coccygeal im Bereich des caudalen Neuroporus, der vom ganzen Neuralrohr zuletzt zur Trennung vom Hautektoderm gelangt. Es liegt nahe, das gehäufte Vorkommen von congenitalem Hautsinus im unteren Spinalbereich mit dem späteren Schließungs- und Trennungstermin dieser Region des Neuralrohrs in Zusammenhang zu sehen. Andererseits muß die Beobachtung, daß ein Teil der Sinus nicht bis zum Zentralnervensystem reicht, sondern an

irgendeinem Punkt auf dem Wege in die Tiefe blind endet, zu der Annahme führen, daß dem Mesenchym in der Entwicklung schließlich doch eine Trennung zwischen Ektoderm und Medullarrohr gelingen kann. Anders wird man unseres Erachtens die relativ häufigen Sinus, die an der äußeren Fläche der geschlossenen Dura fixiert sind und nicht in den intramuralen Raum reichen, nur schwerlich deuten können. Bei der Mehrzahl der congenitalen Hautsinus lassen sich *Anhangsgebilde* finden, die sich histologisch als *Dermoid-* oder *Epidermoidcysten* erweisen. Da zum Zeitpunkt der Entstehung des Sinus die Haut noch nicht fähig ist, Gebilde von der Differenziertheit der Dermoide zu produzieren, scheint uns hier ein Beweis dafür gegeben zu sein, daß der Hautsinus an der Weiterentwicklung der Haut teil hat, die Induktion also auch hier wirksam wird.

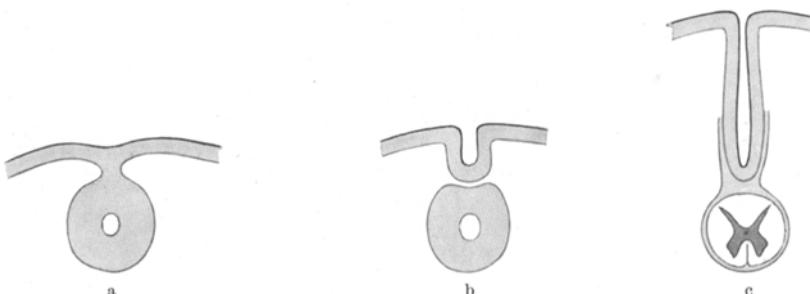


Abb. 2 a—c. Pathogenese des congenitalen Hautsinus. Erläuterungen s. Text

Der Zeitpunkt des Einsetzens der Dysplasie liegt also zwischen dem Schluß des Medullarrohrs und seiner Trennung vom Ektoderm. Dieser Vorgang ist zweifellos einer der verletzbarsten in der Embryonalentwicklung, eine der „sensiblen Phasen“, in der für eine breite Skala von Defekten der Haut, des Nervensystems und der umgebenden Strukturen die Wurzeln zu suchen sind. Der Abschnitt umfaßt zeitlich nur eine Reihe von Tagen. Der Schluß des Neuralrohrs erfolgt in der 3. oder 4. Embryonalwoche. E. BOSTRÖM (1897)<sup>9</sup> nimmt als Zeitpunkt den Anfang der 3. Woche bei einer Fruchtlänge von 2,5 mm an, KEIBEL wie HIS ebenfalls die 3. Woche<sup>28,33</sup>, HAMILTON gibt ein Alter von 23 Tagen an<sup>25</sup>, ETERNOD<sup>19</sup> ebenso wie FISCHEL<sup>20</sup> 24—25 Tage. Nach ERNST<sup>18</sup> ist am Ende der 4. Woche die Anlage der Wirbelsäule bereits vollendet und zu Beginn des zweiten Monats die erste Bildung von Knorpelpfosten sichtbar. MOUNT<sup>45</sup> hält die Trennung zwischen Neuralrohr und Ektoderm in der 4. Woche für vollendet, MATSON und INGRAHAM<sup>41</sup> nennen die Zeitspanne zwischen 3. und 5. Woche. Wie noch später auszuführen sein wird, sind mit dem congenitalen Hautsinus meist weitere Dysplasien anderer Systeme vergesellschaftet, deren Terminationsperiode später liegt. Es muß deshalb eine genetische Einflußnahme des einen geschädigten

Systems auf andere als wahrscheinlich angenommen werden. Da die Entwicklung des Nervensystems der übrigen Organe vorausseilt, kann seine Läsion leicht weitere Mißbildungen nach sich ziehen. So ist es denkbar, daß die Vereinigung der Wirbelbögen einfach durch die Anwesenheit eines Sinus verhindert wird. Eine zweite Deutungsmöglichkeit läge in der Annahme einer gestörten Organisator-Funktion. Dabei würden sich die zu verschiedenen Phasen einsetzenden Fehlbildungen nicht konsekutiv ergeben, sondern auf eine gemeinsame Ursache zurückgehen. Die Annahme eines Organisationszentrums wird ja bekanntlich zur Erklärung der Tatsache herangezogen, daß die meisten Verbildungen des Zentralnervensystems nicht dieses Organ allein betreffen.

Wir wissen bislang nichts darüber, ob es sich bei dem congenitalen Hautsinus um eine erbbedingte oder eine peristatische Dysplasie handelt, oder ob vielleicht beides möglich ist. Erbiologische Untersuchungen im Hinblick auf Fehlbildungen im Erbumkreis sind uns nicht bekannt, und Angaben, die zu Deutungen bezüglich exogener Entstehung berechtigten, finden sich im Schrifttum ebenfalls nicht. Zu denken wäre hier an die ganze Mannigfaltigkeit der Noxen, die nach unserer heutigen Kenntnis Mißbildungen zu erzeugen vermögen, vom Sauerstoffmangel über Intoxikationen, Ernährungsstörungen und Strahleneinwirkung bis zum Virusbefall.

## II. Pathologische Anatomie

Da das Hautektoderm sich über dem Medullarrohr in der dorsalen Medianlinie schließt, liegt die äußere Öffnung des congenitalen Hautsinus stets in dieser Mittellinie oder dicht daneben. Die Mißbildung kommt in allen Abschnitten des Hirnschädels und der Wirbelsäule vor, von der Nasenwurzel bis zum Os coccygis. Sitz und Häufigkeit, wie sie sich aus den uns bekannten 47 Fällen (unser eigener eingeschlossen) ergeben, zeigt Tab. 1.

Die Bevorzugung des lumbosacralen Bereiches und des Hinterhauptes wird deutlich. Demgegenüber verteilen sich die 9 thorakalen Fälle auf einen weit größeren Raum. Der einzige frontale Sinus mündete an der Nasenwurzel<sup>41</sup>. Die beiden

Tabelle 1. *Sitz und Häufigkeit des congenitalen Hautsinus*

Sitz	Fallzahl	Sitz	Fallzahl
Schädel frontal . .	1	Lumbal . . .	12
Schädel occipital .	11	Sacral . . .	11
Cervical . . . .	2	Sacrococcygeal	1
Thorakal . . . .	9		

cervicalen am 7. bzw. zwischen 4. und 5. Halswirbel<sup>14,60</sup>. Bei den thorakalen ist eine Häufung im oberen Abschnitt zu verzeichnen. Von den 23 lumbalen und sacralen fanden sich allein 20 zwischen 3. Lendenwirbel und 2. Sacralwirbel, bei zweien fehlt eine genaue Lokalisationsangabe; nur einer fällt mit Sicherheit aus diesem engen Rahmen mit der Beschreibung: „Untere Sacralwirbelsäule“<sup>60</sup>. Es

lag die Sinusmündung über den Wirbeln: LW 3 in 2 Fällen, LW 4 in 3 Fällen, LW 5 in 6 Fällen, SW 1 in 6 Fällen, SW 2 in 3 Fällen. Es ist demnach unverkennbar, daß die lumbosacrale Übergangsregion eine ausgesprochene Prädilektionsstelle für den congenitalen Hautsinus ist. Nach ihr folgt das Occiput.

Wenn nach dieser Aufstellung neben dem Halsbereich sowie den vorderen und mittleren Schädelabschnitten auch die untere Sacralregion und das os coccygis als Ort des Sitzes praktisch nicht ins Gewicht fallen, so muß dazu allerdings gesagt werden, daß die nicht so seltenen *Sacral- oder Sacro-Coccygealfisteln* in dieser Arbeit *nicht* berücksichtigt sind. Diese seit langem bekannte, im anglo-amerikanischen Schrifttum als „coccygeal-“ oder „*pilonidal-sinus*“ (*pilus + nidus*)<sup>\*</sup> bezeichnete Fehlbildung unterscheidet sich vom congenitalen Hautsinus einmal durch den ausschließlichen Sitz im untersten Wirbelsäulen-Abschnitt und zum andern dadurch, daß sie nicht in Verbindung mit dem Nervensystem steht, vielmehr dicht unter der Hautoberfläche blind endet<sup>28</sup>. Im übrigen ist sie anatomisch — auch histologisch — von ganz gleicher Struktur wie der congenitale Hautsinus. In der Jugend kommt es gewöhnlich zur Infektion, zur Ausdehnung von coccygeal nach oben und schließlich zur Bildung einer Eiterfistel an der Hautoberfläche im mittleren Sacralbereich nahe der Mittellinie. Es ist unseres Erachtens nicht zweifelhaft, daß beide Mißbildungsforsen dem gleichen teratogenetischen Mechanismus unterliegen, also lediglich als Spielarten ein und derselben genetischen Störung zu betrachten sind. Die Coccygealfistel erlangt nicht die klinische Bedeutung des congenitalen Hautsinus, da sie nicht zur Schädigung des Zentralnervensystems führt. Vielleicht schaffen die spätere Terminationsperiode beim Schluß des caudalen Neuroporus und die Retraktion des Rückenmarks nach oben günstigere Bedingungen. Für die spätere Trennung des Schlauches vom Neuralrohr. Darüber hinaus ist die Unterscheidung nicht pathogenetisch begründbar, vielmehr aus rein klinischer Sicht entstanden.

Über das gleichzeitige Vorkommen mehrerer congenitaler Hautsinus an verschiedenen Stellen, wie es von nicht mit der Haut verbundenen Epidermoiden und Dermoiden mitgeteilt wurde<sup>26</sup>, liegen bislang keine Beobachtungen vor.

An der Hautoberfläche ist eine ganz feine, meist nur nadelstichgroße Öffnung zu finden, in der Regel inmitten eines durchschnittlich Pfenniggroßen Naevus von rötlicher Farbe. Dieser kann behaart sein, es kann aber auch ein Büschel Haare aus der äußeren Sinusöffnung herausragen. An Stelle eines Naevus sind auch Capillarhämangiome beobachtet worden<sup>45</sup>. In der nächsten Umgebung der Sinusmündung kann die Haut ebenso zu einem kleinen Grübchen eingesenken wie auch durch Verdickung leicht vorgewölbt sein. Von hier aus zieht der mehrere Millimeter bis  $\frac{1}{2}$  cm<sup>45</sup> starke Hohlschlauch in die Tiefe.

Bei *histologischer* Untersuchung findet sich immer eine mehrschichtige Plattenepithelauskleidung des Tubus, die in ihrer Dicke stark wechseln kann. Epitheltrümmer und abgestoßene Keratohyalinmassen pflegen das Lumen auszufüllen. Beim Sinus von Dermoidcharakter sind darüber

\* Nach WALKER u. BUCY<sup>73</sup> eine Fehlbenennung, da Haare in diesen Gebilden oft fehlen; sie sollten zweckmäßig in den Begriff des „congenital dermal sinus“ mit einbezogen werden. Das scheint uns berechtigt und zudem wegen uneinheitlicher Verwendung des Terminus „*pilonidal sinus*“ auch von praktischem Nutzen.

hinaus Elemente tieferer Hautschichten nachzuweisen: Haarfollikel und Haare, Talg- und Schweißdrüsen und ihre Ausscheidungen. Diese dermalen Strukturen können sich auf einzelne Stellen beschränken und übersehen werden, wenn nur wenige Schnitte zur Untersuchung gelangen. Eine scharfe Trennung zwischen Epidermoid und Dermoid ist deshalb nicht leicht möglich. Dermoide werden häufiger sein, als man sie nachweist.

Auf dem Weg in die Tiefe durchziehen die Sinus die Schädelkalotte oder nehmen ihren Weg zwischen 2 Dornfortsätzen oder Defekten in diesen bzw. den Wirbelbögen (siehe unten) hindurch. An jeder beliebigen Stelle ihrer Ausdehnung können sie cystisch erweitert sein. Das ist meist an mehreren Stellen der Fall, besonders häufig aber am inneren Ende des Schlauchs, wo die Cysten auch in der Regel die größte Ausdehnung aufweisen, die im übrigen ganz verschieden sein kann. LIST<sup>38</sup> beschrieb ein solches Gebilde von 10 cm Länge; bei PERLOFFS Fall reichte es von LW 4 bis ThW 10. Histologisch gleichen diese Tumoren der Tubusstruktur und sind — gemäß ihrem dermalen oder epidermalen Aufbau — mit den entsprechenden mehr ölichen oder mehr trocken-bröckeligen Massen angefüllt. Auch glatte Muskulatur und markhaltige Nervenfasern wurden schon in der Wand gefunden<sup>74</sup>. Die ventralen Endpunkte der Sinus oder der Terminalcysten können verschieden lokalisiert sein. Die pathogenetischen Darlegungen machen das verständlich. Die Überzahl der spinalen

Tabelle 2. *Endigung des congenitalen Hautsinus in 47 Fällen*

Spinal		Cerebral	
Lokalisation	Fälle	Lokalisation	Fälle
An od. neben d. Dura . . . . .	5	Epidural . . . . .	2
Subdural . . . . .	14	Am Tentorium . . . . .	1
Subarachnoideal . . . . .	6	Subdural . . . . .	1
Dorsale RM.-Oberfl. . . . .	1	Intracerebellär . . . . .	6
Intramedullär . . . . .	2	Im 4. Ventrikel . . . . .	2
Im Zentralkanal . . . . .	2		
Ohne genaue Angabe . . . . .	5		

Formen endet subdural oder im Subarachnoidealraum. Cerebral dagegen reichen die meisten bis ins Kleinhirn oder in den 4. Ventrikel. Abscesse bleiben naturgemäß nicht immer streng in der Mittellinie. In Tab. 2 haben wir die Endigungen der 47 bekannten Fälle zusammengestellt.

Diese Ziffern sind möglicherweise dadurch mit einer Fehlerquelle behaftet, daß dann, wenn eine Infektion zur Bildung eines Abscesses geführt hat, dieser sich über die ursprüngliche Lage des Sinus oder der Cyste hin ausdehnen kann. Einer Diskussionsbemerkung (45) ist zu entnehmen, daß WALKER einige (unveröffentlichte) Fälle sah, wo der Schlauch nicht bis zur Dura reichte.

Von den 47 hier berücksichtigten Sinus endeten 28 in Cysten und 13 in Abscessen. Außerdem wurden häufig weiter dorsal zusätzliche Abscesse gefunden.

Zur Infektion war es 31 mal, also bei  $\frac{2}{3}$  der Kranken, gekommen. Die Infektion muß nicht zwangsläufig zur Absceßbildung führen, hat aber sehr häufig eine meist schwere Meningitis zur Folge. Gelegentlich kann auch das Infektgeschehen auf dem Weg in die Tiefe halmachen; so können infizierte periphere neben noch sterilen zentraleren Cysten gefunden werden<sup>45</sup>. Es ist anzunehmen, daß die Abscesse in der Regel aus infizierten Cysten entstehen, wenngleich das histologisch wegen der Destruktion der Epithelauskleidung oft nicht mehr nachzuweisen ist. Die mikroskopischen Veränderungen des Traktes und der Anhangcysten variieren mit dem Grad der Entzündung. Die das Lumen ausfüllenden Massen können verflüssigen und viele Eiterzellen und Bakterien enthalten. In der Wand sind — wenigstens stellenweise — Lymphocyten, Eosinophile, Plasmazellen, Leukocyten, multinukleäre Riesenzellen oder auch Granulationsgewebe zu finden. Bindegewebe und Muskeln der Umgebung des Traktes können mehr oder weniger an den entzündlichen Vorgängen beteiligt sein. Veränderungen der Absceßkapsel können zu Adhäsionen mit den umgebenden Geweben führen. Bei zwei von MATSON u. INGRAHAM beschriebenen Kindern, die nach Durchbruch infizierter occipitaler Cysten in die Liquorräume ad exitum gekommen waren, hatte die Meningitis zur vollkommenen Verklebung aller basalen Subarachnoidalräume geführt. Cysten und Abscesse in der hinteren Schädelgrube können durch Verlegung der Liquorwege einen Hydrocephalus erzeugen. Bei dem einzigen, von MATSON u. INGRAHAM publizierten Sinus der vorderen Schädelgrube war es zu einer akuten Osteomyelitis des Nasen- und Stirnbeins gekommen. Die Veränderungen der infizierten Meningen unterscheiden sich nicht von denen bei anderen bakteriellen Infektionen und brauchen deshalb nicht beschrieben zu werden.

Defekte des Knochens sind bei cerebraler Lokalisation des Hautsinus naturgemäß obligat. Ein glattrandiges, rundes Loch variabler Größe ermöglicht dem Trakt den Durchtritt durch die Kalotte. Es kann minimal kaum 2 mm im Durchmesser groß sein. Daß auch diese Defekte in der Medianlinie liegen, bedarf kaum der Erwähnung. Im Spinalbereich sind indessen knöcherne Entwicklungsdefekte nicht Voraussetzung für die Erhaltung der Kontinuität des Sinus. Sein Weg kann zwischen Wirbelbögen oder Dornfortsätzen hindurch zum Spinalkanal führen. Das scheint aber selten zu sein.

6 mal finden sich in der Kasuistik keine entsprechenden Angaben; bei den restlichen 29 spinalen Sinusfällen wurden nur 5 mal keine knöchernen Abnormitäten aufgedeckt<sup>38, 60, 64, 73, 74</sup>. Einmal waren die lokalen Verhältnisse (thorakal) regelrecht, während an entfernter Stelle ( $S_1$ ) eine Spina bifida vorlag<sup>38</sup>. Es bleiben 23 Kranke mit Knochendefekten im Sinusbereich. 19 davon hatten eine Spina bifida, die sich 12 mal auf einen Wirbelbogen beschränkte, 5 mal einen oder beide benachbarten mitbetraf, und 2 mal darüber hinaus ausgedehnt war; 3 mal verlief der Schlauch durch ein Loch oder eine Rinne im Dornfortsatz oder dieser war abnorm platt<sup>43, 45, 60</sup>. MAXWELL u. BUCY fanden an dem Wirbelkörper, der der Sinuslage entsprach ( $LW_3$ ) einen nach oben ragenden Knochensporn. Bei Fall 1 von SACHS u. HORRAX waren die Körper der Halswirbel 6 und 7 verschmolzen, während der Sinus den 7. Dornfortsatz durchzog.

In Abb. 3 ist schematisch die Lage von Sinus und Absceß bei unserem eigenen Fall dargestellt. An weiteren, begleitenden Fehl- oder Mißbildungen wurden bisher beobachtet: ein abnorm weit nach caudal ausgedehntes Rückenmark 3 mal<sup>8, 13, 45</sup>, in einem dieser Fälle<sup>13</sup> und einem weiteren<sup>42</sup> ein zweigeteiltes unterstes Rückenmark mit doppeltem Zentralkanal bzw. Filum terminale (Diastematomyelie). Der

Fall von CARDELL u. LAURENCE<sup>13</sup> wies darüber hinaus eine Gliosis des zentralen Rückenmarks-Graus auf, und das Mark endete caudal in einer fettigen Masse. Bei einem Kranken mit tief hinabreichendem Rückenmark waren 6 Lendenwirbel zu

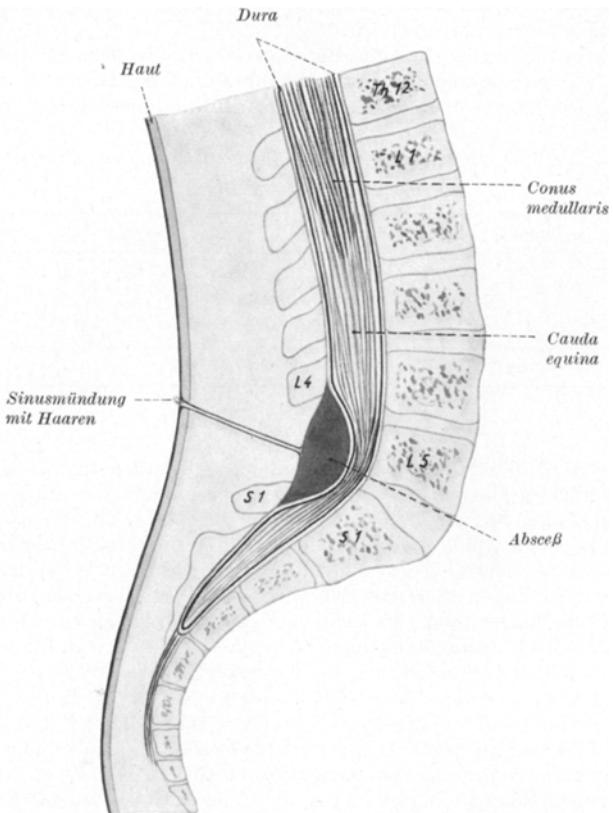


Abb. 3. Schematische Darstellung der Lage von Sinus und Abscēß bei unserem Patienten

zählen<sup>45</sup>. Als pathogenetische Variante des congenitalen Hautsinus müssen wohl die beiden Fälle betrachtet werden, die einen Übergang des Sinus in das caudale Ende des Filum terminale und des Duralsacks finden ließen<sup>15,64</sup>. Sie dürften den zuvor erwähnten Abnormitäten sehr nahe stehen und sollen unten nochmals erwähnt werden.

### III. Klinik

*Historischer Überblick.* In den anglo-amerikanischen Arbeiten trifft man immer wieder auf die Ansicht, MOISE habe 1926 erstmals den congenitalen Hautsinus beschrieben. Das trifft nicht zu. Bereits aus dem Jahre 1841 liegt eine Mitteilung von SJÖVALL<sup>65</sup> über die Kombination von subduralem spinalem Dermoid mit fistulöser Verbindung zur Haut und Spina bifida vor. Im Jahre 1855 veröffentlichte OGLE<sup>48</sup> die Beobachtung einer intracranialen Dermoidezyste, die dem Tentorium in der Mittellinie angeheftet war und sich in einem offenen Gang bis zu Hautoberfläche fortsetzte. Auf den Fall von LANNELONGUE und ACHARD<sup>37</sup> (1886), bei dem ein

diskontinuierlicher Stiel zwischen Cyste und Haut gefunden wurde, ist unten noch einzugehen. MALLORY<sup>40</sup> führte bereits 1892 in einer Studie über sacro-coccygeale Grübchen, Sinus und Cysten diese Fehlbildungen auf eine Schlußstörung des Neuralrohrs im Coccygealbereich zurück. MUSKATELLO<sup>46</sup> beschrieb 1894 einen Trakt, der Dura und Haut miteinander verband.

Wir halten es für möglich, daß die ältere Literatur noch etliche weitere Mitteilungen enthält, die aufzuspüren allerdings ein mühsames Unterfangen ist, da die verschiedensten Disziplinen in Betracht kommen. Zu klinischer Bedeutung gelangte

Tabelle 3. *Altersverteilung zum Zeitpunkt der Behandlung*

a) 35 spinale Fälle

Alter in Jahren	unter 1	1—2	2+3	4—7	10	18—22	35	ohne Angabe
Fälle	3	3	15	5	2	5	1	1

b) 12 cerebrale Fälle

Alter in Jahren	unter 1	1—3
Fälle	7	5

die Kenntnis der Mißbildung indessen erst, als sich — gleichzeitig mit der Entwicklung der Neurochirurgie und besserter Operationsmethoden — die kasuistischen Beiträge zu häufen begannen. 1918 hatte CLARK<sup>14</sup> ein 18 jähriges Mädchen mit Meningitis und Spina bifida C 3 bei cervicalem Sinus beschrieben, der nicht durch Operation oder Sektion verifiziert wurde. Das geschah erstmals bei dem Fall von MOISE<sup>43</sup> 1926. Es folgten 1928 und 1933 je 2 weitere Publikationen, darunter von OTTONELLO<sup>51</sup> die bis heute einzige kasuistische Mitteilung vom europäischen Festland, die wir finden konnten, wenn man von den Berichten aus dem 19. Jahrhundert absieht. Es handelte sich gleichzeitig um die erste, 20 jährige Patientin, bei der es nicht zur Infektion gekommen war. 1934 konnten WALKER und BUCY<sup>73</sup> 3 operierte Fälle, Kinder von 3 und 5 Jahren, veröffentlichen. Die Zahl der Publikationen war seit 1918 auf 20 angewachsen, als MOUNT<sup>45</sup> 1949 neben 3 spinalen auch die ersten beiden occipitalen Sinus und ihre Operation beschrieb. Es folgten seither noch 5 weitere Arbeiten über 15 Fälle, darunter die 10 mit intracraniellem Sitz von MATSON und INGRAHAM.

Die nicht mit der Körperoberfläche verbundenen Dermoide und Epidermoide des Zentralnervensystems haben infolge ihrer sehr langsamem Volumenzunahme eine große Latenzzeit. Sie geben — wenn überhaupt — erst spät zu manifesten Funktionsstörungen Anlaß. Das überaus schleimhende „Wachstum“ ist wohl auch der Grund dafür, daß nach verschiedenen Beobachtungen<sup>3, 17, 34</sup> selbst größere Tumoren, die das Rückenmark fast vollständig komprimieren oder caudal den Wirbelkanal ausfüllen, ja sogar auftreiben, eine nennenswerte klinische Symptomatik vermissen lassen können. Im Gegensatz dazu führt beim congenitalen Hautsinus in der großen Mehrzahl der Fälle eine frühzeitige Infektion zur akuten oder subakuten Erkrankung in der Kindheit. Nur wenige bleiben lange ohne Infektion und erscheinungsfrei. Tab. 3 spiegelt die Altersverteilung der publizierten Fälle wider.

Im Spinalbereich ist eine besondere Häufung im 3. und 4. Lebensjahr auffällig. Während in dieser Gruppe immerhin etwa  $\frac{1}{6}$  ohne grobe Störungen 18 oder mehr Jahre alt wurde, erkrankten bei cerebralem Sitz alle spätestens im Alter von 3 Jahren. Die kleine Zahl verbietet jedoch, daraus Schlüsse zu ziehen. Der jüngste Patient wurde mit 4 Wochen operiert. Die Geschlechter scheinen etwa gleichmäßig betroffen zu werden. Bei den spinalen Formen stehen 16 weibliche 19 männlichen Kranken gegenüber; bei den cerebralen sind die Angaben unvollständig. Mehr als  $\frac{2}{3}$  aller Sinus hatte bei Klinikaufnahme der Pat. zur Infektion des Zentralnervensystems geführt. Bei einem guten Drittel stand eine schwere eitrige Meningitis ganz im Vordergrund des Krankheitsbildes.

*Symptomatologie.* Die äußere Sinusmündung an der Hautoberfläche ist regelmäßig so fein und liegt außerdem oft so versteckt zwischen Haaren, daß sie nur allzu leicht übersehen werden kann. Am behaarten Schädel dürfte sie überhaupt nur für den speziell danach Suchenden auffindbar sein, wenn nicht eine gröbere Vorwölbung oder die Absonderung von Sekret das Augenmerk darauf lenkt. MATSON und INGRAHAM sahen sie zum Teil erst nach Entfernung der Haare. Zweimal hatten sie einen Tumor cerebelli angenommen und entdeckten den Tubus erst bei der Operation. Ein rötlicher Naevus in der Mittellinie kann für den Untersucher, dem das Krankheitsbild des congenitalen Hautsinus bekannt ist, zum entscheidenden diagnostischen Hinweis werden. Unter der Öffnung ist zumeist der Tubus als eine subcutane Gewebsverdickung tastbar. Aus der Anamnese sind oft Angaben über zeitweilige Sekretabsonderung aus der Fistelöffnung zu erlangen. Die Aufdeckung vorhandener knöcherner Spaltbildungen macht im Wirbelsäulenbereich keine Schwierigkeiten. Kann man die Spina bifida nicht schon tasten, so gibt das Röntgenbild Aufschluß. Am Schädel dagegen kann sich der Knochendefekt dem klinischen Nachweis entziehen, wenn seine Ausdehnung gering ist. Sind diese Symptome nachweisbar: *Naevus in der Mittellinie mit Fistelöffnung und darunterliegender knöcherner Schließungsdefekt, so ist damit allein die Diagnose eines congenitalen Hautsinus gesichert, und es sollte in jedem Fall — auch beim Fehlen jeglicher Zeichen einer Infektion oder Kompression des Nervensystems, ja gerade dann — zur Operation geraten werden.* In der Regel aber wird der Arzt die Patienten erst sehen, wenn eine Komplikation manifeste Krankheitsscheinungen von seiten des Nervensystems erzeugt hat. Der Anlaß kann neben einer Infektion auch die Druckwirkung einer an Größe zunehmenden Cyste sein. Oftmals kombinieren sich beide Faktoren: Infektsymptome stehen neben den Druckzeichen eines anwachsenden Abscesses.

Die allgemeinen Infektsymptome sind uncharakteristisch und nicht obligat. Lokale Entzündung in der Umgebung der Sinusmündung wurde oft beobachtet. Alle diese Zeichen können passager sein, rezidivieren und mit der Entleerung von Sekret oder Eiter wieder schwinden. Bakteriologische Befunde wurden nicht von allen Autoren mitgeteilt. Am weitaus häufigsten konnten *Staphylokokkus aureus*-Kulturen gezüchtet werden, die zum Teil gegen Chemotherapeutica unempfindlich

waren. Die naheliegende Vermutung, daß an der Haut, im Tubus und in der Cyste bzw. im Absceß und gegebenenfalls im Liquor die gleichen Keime nachzuweisen sind, konnte bestätigt werden, soweit entsprechende Untersuchungen durchgeführt wurden. Im Liquorzentrifugat können unter Umständen Epithelzellen zu finden sein<sup>41</sup>.

*Spinal* sind reine Kompressionserscheinungen offenbar sehr selten. Es sind zwei solcher Fälle mitgeteilt worden<sup>35,51</sup>, einer mit intramedullärer und einer mit subarachnoidealer Cyste. Charakteristischerweise waren beide Patienten mit 19 und 20 Jahren relativ alt, als sie zur Operation kamen. Bei dem 19jährigen Mann bestanden seit dem 6. Lebensjahr Drucksymptome. Die Symptomatik ist in solchen Fällen nicht abzugrenzen gegen Kompressionszeichen anderer raumfordernder Prozesse im Spinalkanal. Allein die Untersuchung der Haut kann auf die richtige Fährte führen und weitere Untersuchungen wie die Myelographie überflüssig machen. Diese lokaldiagnostische Hilfe ist besonders wichtig, da es sich ja meist um Kinder handelt, bei denen die Erkennung spinaler raumfordernder Prozesse bekanntlich besonders schwierig zu sein pflegt.

Eine ernste Komplikation beschrieben SACHS und HORRAX: Durch ein Trauma kam es zur Ruptur einer sacral gelegenen Dermoidcyste. Solche Vorkommnisse waren von nicht mit der Haut verbundenen Dermoiden bereits bekannt<sup>28</sup>. Der Einbruch der halbfesten oder öligen Masse in den Subarachnoidealraum oder das Ventrikelsystem erzeugt eine akute, subakute oder chronische Leptomeningitis oder Ependymitis.

Dringt die Infektion bis an das Nervensystem vor, so kommt es entweder sogleich zur *Meningitis*, oder zunächst zur *Absceßbildung*, die dann ihrerseits eine Durchwanderungs- oder Durchbruchsmeningitis zur Folge haben kann. Solange das nicht der Fall ist, stehen Kompressionssymptome im Vordergrund, und nur die allgemeinen Infektzeichen (BSG., Temperatur, Blutbild usw.) deuten auf eine entzündliche Genese hin. Das durch Druck erzeugte Syndrom kann auf der ganzen Skala zwischen Wurzelreiz und komplettem Querschnittsbild liegen.

Die Erscheinungsbilder des *epiduralen und subduralen Spinalabscesses* (anderer Genese) sind seit MORAWITZ<sup>44</sup> (1919) bekannt und in letzter Zeit mehrfach eingehend beschrieben worden<sup>7,12a,22,53,61</sup>. Zunächst kommt es zu sehr heftigen Schmerzen im befallenen Bereich, die plötzlich unter dem Bild des Lumbago einsetzen können. In diesem Stadium des Wurzelreizes ist eine Bewegungseinschränkung des druckempfindlichen Wirbelsäulenabschnitts mit lordotischer oder kyphotischer Zwangshaltung infolge reflektorischer Verkrampfung der langen Rückenstrecker oder der Nackenmuskulatur zu beobachten. Der fortschreitende Prozeß führt dann zu Lähmungserscheinungen, meist beginnend mit Miktionssstörungen, denen dann die Parese der Beine (oder auch der Arme) folgt. Je nach Sitz der Läsion — unterhalb oder oberhalb des Conus medullaris — können die Lähmungen schlaff oder spastisch und mit Pyramidenzeichen verbunden sein. Dehnt sich der Absceß asymmetrisch aus, so können stark seitendifferente Befunde resultieren. MOUNT sah bei einem lumbosacralen Absceß eine einseitige Beinpastik bei schlaffer Parese auf der Gegenseite. Meteorismus und Bauchdeckenspannung sind häufig und vermögen eine abdominelle Erkrankung vorzutäuschen. Sensibilitätsausfälle kommen erst relativ

spät hinzu und trüben die Prognose quoad restitutionem. Epidurale Prozesse führen erfahrungsgemäß schneller zu Erweichungsherden, also irreversiblen Schäden, als subdurale oder subarachnoideale<sup>6</sup>. Für die Entwicklung des Querschnittsbildes ist nicht nur der Druck verantwortlich zu machen; Blutzirkulationsstörungen<sup>7,53</sup> und toxische Einflüsse<sup>49</sup> haben wesentlichen Anteil daran. Neben chronischen und subakuten Verläufen sind foudroyante beschrieben, wo wenige Stunden zur Ausbildung einer kompletten Paraplegie genügten. Die Dura verhindert als recht feste Schranke bei solchen epiduralen Herden, die keine Sinus-Verbindung nach intradural haben, den Durchbruch der Eitermassen. Schwere Meningitiden sind bei dieser Abscessform darum selten. Bei einem Fall von BURCKHARD u. FAUST war es trotz Durchsetzung der Dura mit Eiterherden nicht zur Meningitis gekommen. Im *Liquor* ist die Zellzahl nur leicht oder mäßig erhöht, während die Eiweißvermehrung auch oberhalb des Prozesses erheblich sein kann. Caudal davon ist ein Sperrliquor zu erwarten. Liquorveränderungen und klinisches Bild bleiben in Parallelle. Bei intraduralem Sitz des Abscesses ist die Gefahr einer Durchwanderungsmeningitis oder eines Durchbruchs in den Subarachnoidealraum wesentlich größer.

*Meningitiden* können ebensowohl auf diesem Wege wie auch primär ohne Abscessbildung, durch Keime, die aus dem Sinus in die subduralen Räume gelangen, entstehen. Auffallend ist die große Zahl von mitgeteilten meningitischen „Episoden“, mehr oder weniger blonde verlaufenden Schüben in der Vorgeschichte der Patienten. Teilweise lagen einmalige Erkrankungen dieser Art lange vor der zur Einweisung ins Krankenhaus führenden, meist schweren Hirnhautentzündung; bei anderen Kindern war es über Jahre immer wieder zu meningitischen Attacken gekommen. Auch remittierende Reizsymptome durch Eiterdruck von Abscessen wurden als Vorläufer von Meningitiden oftmals beschrieben. Zuvor entstandene Kompressionssyndrome können durch die Erscheinungen einer Meningitis ganz überdeckt werden. PERLOFF<sup>52</sup> sah bei einer infizierten Dermoidcyste, die bis zum 10. Brustwirbel hinaufreichte und das Rückenmark wie die Cauda equina erheblich verdrängte, eine Tetraspastik, nachdem es zur Meningitis gekommen war. In solchen Fällen liegt in der Auffindung der Hautanomalien die einzige Chance zur richtigen Causal-Diagnostik.

*Cerebral* scheinen Verdrängungssyndrome häufiger zu sein als spinal, wenn man aus dem kleinen Material von 12 Fällen überhaupt derlei Schlüsse ziehen will.

5 der Kinder kamen mit dem Bild eines raumfordernden Prozesses der hinteren Schädelgrube zur Aufnahme. 3 mal wurde eine nicht infizierte Cyste, 2 mal ein großer Abscess gefunden. Eine Meningitis war bei 6 Fällen das erste Symptom. Ein Kind kam ohne neurologische Ausfälle in Behandlung, nachdem sich aus einer subcutanen Cyste Eiter entleert hatte.

Die Verdrängungszeichen entsprechen ausnahmslos ganz denen bei Kleinhirntumoren: Kopfschmerzen, Erbrechen, Ataxie, Nystagmus, Stauungspapille und Schwäche der äußeren Augenmuskeln. Ventrikulographisch war regelmäßig ein symmetrischer Hydrocephalus internus mit besonders starker Erweiterung des 3. Ventrikels zu finden. Der Aquäduk-

war nur bis etwa zur Mitte dargestellt und nach vorn verlagert. Ein wenig verwertbarer Unterschied gegenüber cerebellären Tumoren war allenfalls bei den durch Abscesse komplizierten Sinus in einer auffallend raschen Entwicklung der Syndrome zu sehen.

Bei den nicht infizierten Cysten wird man von den Dermoiden erwarten dürfen, daß sie schneller zu Drucksymptomen führen als Epidermoide, da die Produkte der Hautdrüsen die Volumenzunahme beschleunigen.

Es ist verständlich, daß die in dieser Gruppe auftretenden Meningitiden schwerer verlaufen als die spinal entstehenden. 5 der 6 betroffenen Kinder überstanden diese Komplikation nicht.

#### IV. Therapie und Prognose

Die Therapie der Wahl ist stets die komplette operative Entfernung des Sinus mit allen Ausläufern, Cysten und Abscessen. Nur die Excision kann die Folgen von Schwartenbildungen nach Abscessen verhüten. Liegt keine Infektion vor, so ist der Eingriff relativ einfach, sowohl spinal als auch intracranial. Die Lage der äußeren Sinusmündung sollte mehr als die zuweilen irreführende neurologische Symptomatik bestim mend sein für die Wahl des Ortes der Freilegung. In der Regel wird die Fortnahme weniger Wirbelbögen und Dornfortsätze genügen.

BUCY<sup>12</sup> betont die Notwendigkeit, die Exploration nach subdural fortzusetzen, wenn der Sinus an der vermeintlich intakten Dura zu enden scheine. Im Duralsack liegende Cysten können — wenn sie belassen werden — auch ohne Entzündung später zu Schädigungen führen.

Im infektionsfreien Intervall durchgeführte Operationen dürften nach den vorliegenden Berichten stets mit völliger Heilung belohnt werden. Kommt der Patient mit Infekt-Komplikationen zur Behandlung, so ist der Allgemeinzustand natürlich maßgebend für die Wahl des Operations termins. Daß eine schwere eitrige Meningitis vorab bekämpft werden muß, ist selbstverständlich. Solange das Ergebnis einer Resistenzbestimmung der Erreger noch nicht vorliegt, wird man in Anbetracht der Tatsache, daß Staphylokokkus aureus am häufigsten vorkommt, zweckmäßig Penicillin und Streptomycin in Kombination oder Terramycin anwenden.

Im Spinalbereich ist die *Prognose* auch nach erfolgter eitriger Entzündung noch günstig. Nennenswerte Restsymptome sind selten. Für den Schädelbereich ergibt sich allerdings ein anderes Bild: Die Infektion erschwert den Eingriff sehr und verschlechtert in hohem Maße die Erfolg aussichten. Mit Nachdruck muß herausgestellt werden, daß die Prognose weitgehend davon abhängig ist, ob das Bild des congenitalen Hautsinus in breiten Kreisen bekannt wird und die Kinder vor der ersten Infektion zur Operation gelangen. So wird das therapeutische weitgehend zum prophylaktischen Problem.

Es bleibt noch hinzuweisen auf eine mehrfach gefundene Besonderheit der Ausdehnung des Sinus, die die Aufmerksamkeit des Operateurs fordert. Die Mißbildung kann mit ihren Cysten oder Abscessen nach Art der „Sanduhrgeschwüste“ geformt sein. Von nicht mit der Haut verbundenen Dermoidcysten der Diploe oder unter der Kopfschwarte ist seit langem bekannt, daß sie durch einen Ausläufer mit einem zweiten Tumor im intracranialen Raum verbunden sein können<sup>2, 12, 16, 56, 57</sup>. Dem analog fand MOUNT eine größere, infizierte, subcutane Dermoidcyste occipital, von der ein dünner Tubus zu einer noch nicht infizierten subtentoriellen Cyste führte. MATSON u. INGRAHAM sahen mehrmals entsprechende kleine Cysten zwischen Haut und Kalotte. Sie fordern deshalb, daß bei der Annahme eines oberflächlichen Epidermoides oder Dermoids die Vorbereitung zur operativen Entfernung auch die zu einem ggf. notwendigen großen hirnchirurgischen Eingriff umschließen sollte.

## V. Eigener Fall

N. B., Knabe im Alter von 2 Jahren und 7 Monaten. Aufnahme in der Klinik am 25. 8. 1955.

*Familien-Anamnese.* Keine nennenswerten Erkrankungen.

*Eigene Anamnese.* Normale Geburt nach komplikationsloser Schwangerschaft. Kein Anhalt für frühe Fruchtschädigung. Unauffällige Entwicklung.

Bei der Geburt wurde ein Muttermal in der Mittellinie des Rückens lumbosacral bemerkt, das nach Ansicht der Eltern im Laufe der Zeit etwas an Größe zunahm. 4 Monate vor der Aufnahme trat hier etwas Flüssigkeit aus. 5 Wochen vor der Aufnahme erneut Austritt eines Tröpfchens bernsteingelben Sekrets; das Hemd war naß und verkrustet. Zur gleichen Zeit fiel auf, daß der Junge beim Laufen schnell ermüdete. Er weinte, wenn er am Rücken berührt wurde. 2 Wochen vor der Aufnahme aß er 2 Tage nichts, hatte Stuhlverstopfung und schrie nachts auf, wenn er auf den Rücken zu liegen kam. Vom Hausarzt wurden 38° C Fieber gemessen. Der zugezogene Kinderarzt fertigte Röntgenaufnahmen der LWS an und diagnostizierte eine Spina bifida occulta L 5. Unter der Verdachtsdiagnose einer Spina bifida cystica oder einer Meningocele erfolgte am 12. 8. 1955 Einweisung in eine auswärtige Kinderklinik mit der Fragestellung, ob eine Operation indiziert sei. Während 6-tägiger Beobachtung anfangs remittierendes Fieber bis 38,2° C, dann normale Temperaturen. Blutbild unauffällig. Im Bereich der Lendenwirbelsäule wurde eine etwa 5-Markstück-große Hauteffloreszenz mit zentraler Fistel bemerkt. Sonst konnte kein pathologischer Befund erhoben werden. Auf Röntgenaufnahmen wurde eine Spina bifida nicht gesehen. Das Kind wurde deshalb am 17. 8. nach Hause entlassen. Man nahm „ein cystenartiges, kleines Gebilde unter der Haut bzw. unter dem Naevus“ an, aus dem sich das beobachtete Sekret entleert hatte. Das Vorliegen einer Meningo- oder Myelocele wurde verneint. Eine Operation hielt man — auch nach Zuziehung eines Chirurgen — nicht für angezeigt. Die Entlassungsdiagnose lautete: „Naevus (Kreuzbein gegend). (Kein Anhalt für Spina bifida.)“

Daheim fiel der Mutter auf, daß der Junge beim Gehen den Oberkörper nach re. neigte und mit dem re. Fuß nur vorsichtig auftrat. Der behandelnde Kinderarzt vermutete nach wie vor eine Cyste und überwies den Knaben am 25. 8. 55 der kinder- und jugendpsychiatrischen Abteilung (Prof. Dr. H. STUTTE) unserer Klinik. Es war folgender Befund zu erheben: Körperlich stark retardierter Knabe. Normale Temperatur. Eine Spina bifida des 5. Lumbalwirbelbogens war sowohl im Röntgenbild zu erkennen als auch zu palpieren. Über dem 5. LW, genau in der Mittellinie, ein vierseitiger, 1×2 cm großer, hellroter Naevus, in dessen Mitte ein Haarbüschen und darin versteckt eine nadelstichfeine Öffnung. Das Unterhautgewebe war im Bereich des Naevus tastbar verdickt, aber frei beweglich. Die Fistelöffnung war

trocken und entleerte auch auf Druck keinerlei Sekret. Der Junge lief ungern und verlangte meist getragen zu werden. Das Lasèguesche Zeichen war li. mehr als re. schwach positiv. Darüber hinaus waren keine neurologischen Normabweichungen feststellbar. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit war mit 40/61 mm n. W. erheblich beschleunigt. Im Blutbild 8800 Lukoc. und 50% Lymphoc.

Im psychischen Verhalten stach eine ständige dysphorisch-traurige Grundstimmung hervor. Nach dem BÜHLER-HETZER-Test wurde ein etwa normaler psychischer Entwicklungsstand (E.Q. = 0,90) ermittelt. Am 3. 9. führten wir eine Lumbalpunktion durch. Wir gingen zunächst unterhalb des Naevus im lumbosacralen Zwischenwirbelraum ein. Nach Durchdringung eines Widerstandes, wie ihn gewöhnlich die Dura bietet, quoll langsam ein Tropfen gelben Eiters aus der Nadel. Wir schlossen eine 2. Punktionsstelle höher an und erhielten klaren, leicht xanthochromen Liquor. Die bakteriologische Untersuchung des Eiters ergab: Mikroskopisch massenhaft Leukocyten, wenig zarte Diplokokken und Kurzstäbchen; kulturell wurde Escherichia coli haemolyticum geziichtet. Im Liquor fanden sich 58/3 Zellen, vorwiegend Lymphocyten; bei 178 mg-% Gesamteiweiß 85 mg-% Globulin und 93 mg-% Albumin; E.Q. 0,91. Mikroskopisch waren keine Erreger zu finden. — Nach der Punktion kam es zu einem passageren Temperaturanstieg bis 38,5° C rectal. Es wurde sofort Penicillin gespritzt, das durch Terramycin ersetzt wurde, als die Colibacillen nachgewiesen waren. Die Resistenzbestimmung der Eiterkeime bestätigte die Empfindlichkeit gegenüber Terramycin, während Penicillin wirkungslos war.

Wir stellten — da uns das Krankheitsbild des congenitalen Hautsinus nicht bekannt war — folgende Diagnose: „Epiduraler oder subduraler Absceß lumbosacral, infiziert von der Haut her durch einen Fistelgang. Spina bifida.“ Am 6. 9. 55 verlegten wir den Knaben zur operativen Behandlung in die Neurochirurgische Abteilung (Dozent Dr. PIA) der Chirurgischen Klinik Gießen (Prof. Dr. VOSZSCHULTE).

Durch einen nochmaligen Punktionsversuch lumbosacral war dort weder Eiter noch Liquor zu gewinnen. Der Zustand verschlechterte sich bis zur Unfähigkeit, die Beine zu bewegen. Auf Grund unseres Punktionsergebnisses wurde am 7. 9. in Höhe des Naevus freigelegt (Doz. Dr. PIA). Nach Abdrängung der Rückenmuskulatur re. entleerte sich zwischen den Querfortsätzen der Lumbalwirbel 4 und 5 rahmiger Eiter. Nach Abtragung des 5. Querfortsatzes fand sich epidural ein 5–6 mm starkes Schwielengewebe und daran nach re. anschließend ein abgekapselter Absceß, in den der von der Haut ausgehende Sinus mündete. Durch Einschieben eines Katheters in den Spinalkanal nach oben und unten konnte eine weitere Kompression ausgeschlossen werden. Die Dura blieb uneröffnet.

Bei nochmaliger bakteriologischer Untersuchung des Eiters wurden neben Colibacillen auch gelbe Staphylokokken gefunden.

Die histologische Untersuchung\* des excidierten Sinus ergab das typische Bild eines Dermoids. Einer der Schnitte ist in Abb. 4 wiedergegeben. In Serienschnitten (HE-, VAN GIESON- und Kresylviolett-Färbung) sind zunächst einzelne längliche, cystische Hohlräume zu sehen zwischen zwei dichtfasrigen Lagen von kollagenem Bindegewebe, die den das Gebilde umscheidenden Duraausläufern entsprechen. Die Hohlräume sind überall von typischem 3schichtigem, verhorrendem Plattenepithel mit durchgehendem Tonofibrillen-Netz ausgekleidet, wie es einem Epidermisepithel entspricht. Abgestoßene Keratohyalinmassen füllen die Lumina aus. Dazwischen finden sich Fettsäure, Cholesterinkristalle und einzelne abgeschilferte, fettig degenerierte Epithelzellen. An einer Stelle liegen dicht unter dem Platten-

\* Für den histologischen Befund sowie das Foto des Präparates (Abb. 4) habe ich Herrn Dr. SPAAR vom Max-Planck-Institut für Hirnforschung in Gießen (Prof. Dr. HALLEEVORDEN) zu danken.

epithel Talgdrüsen. Auf weiteren Schnitten treten die Hohlräume zu einem schlauchartigen Gebilde gleicher Struktur und mit gleichem Lumeninhalt zusammen. Hier lassen sich außer Talgdrüsen noch Haarfollikel und Haare aus weiteren Epidermisanhängsgebilden nachweisen. Die äußere Schlauchöffnung ist mit Epidermispapillen besetzt. Am Sinus und seinen Ausläufern selbst sind keinerlei Entzündungsphänomene auffindbar, während das umgebende Bindegewebe ganz geringfügige chronisch-entzündliche Veränderungen aufweist.

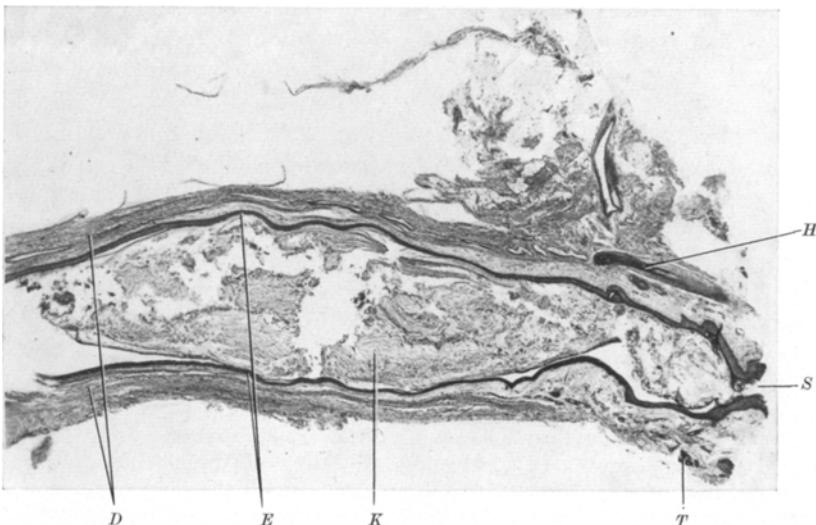


Abb. 4. Schnitt des excidierten Sinus. 15fache Vergrößerung. H.E.-Färbung. D Dura; E Epidermis; K Keratohyalinmassen und fetiger Detritus; S Sinusöffnung; H Haarbalg mit Haarwurzel; T Talgdrüsenanlage

Postoperativ bestand vorübergehend eine Blasen-Mastdarm-Parese, die mit der Beinlähmung schnell zurückging. Der Heilverlauf wurde durch zweimalige Eiterverhaltung verzögert. Nach 2 Monaten war die Wunde geschlossen. Die Beinreflexe waren zu dieser Zeit li. noch etwas abgeschwächt, und zwar der Patellarsehnenreflex wenig, der Achillessehnenreflex deutlich. Lasèguesches Zeichen li. mehr als re. positiv, Gang etwas watschelnd, vorsichtig und leicht unsicher. Nachuntersuchungen im Juni und Juli 1956 ergaben einen völlig normalisierten neurologischen Befund. Der Junge war beschwerdefrei, lief munter und unauffällig und verhielt sich psychisch ganz normal.

*Bemerkenswert* an dem Fall sind folgende Beobachtungen: 1. Im Liquor oberhalb der Kompression fand sich ein etwa auf das 8fache erhöhter Eiweißgehalt. 2. Der Abscess hatte sich paramedian rechts entwickelt, die neurologischen Ausfälle aber waren links ausgeprägter. 3. Das Sinusgewebe ließ histologisch keine entzündlichen Veränderungen erkennen.

#### VI. Schlußfolgerungen

Einige teratogenetische und embryologische Überlegungen seien den praktischen, auf Diagnostik und Therapie abgestellten Schlußbetrachtungen vorangestellt.

## I.

a) Die Kenntnis von Pathogenese und Pathologie des congenitalen Hautsinus ist unseres Erachtens geeignet, den bisher unbekannten Entstehungsmechanismus der übrigen, abgeschlossenen, nicht mit der Haut in Verbindung stehenden Dermoide und Epidermoide des Zentralnervensystems in neuem Licht zu diskutieren. Es scheint uns die Frage begründet, ob nicht diese Tumorformen sämtlich nach dem gleichen pathogenetischen Modell wie der congenitale Hautsinus zustande kommen. Wir schilderten oben, daß nicht selten — wie auch in unserem eigenen Fall — der Sinus an der geschlossenen, intakten Dura außen endet und sagten, daß wir keine andere Erklärungsmöglichkeit dafür finden können, als daß es dem Mesenchymgewebe (hier der Dura) schließlich doch gelingen kann, sich trennend zwischen Medullarrohr und Sinus zu schieben. Daß die Kontinuität des Sinus an variablen Stellen zwischen Haut und Zentralnervensystem auf diese Weise unterbrochen werden oder der Schlauch aus anderer Ursache zugrunde gehen kann, muß unseres Erachtens nach verschiedenen pathologisch-anatomischen Beobachtungen als bewiesen gelten.

LANNELONGUE u. ACHARD<sup>37</sup> fanden 1886 einen *diskontinuierlichen* Stiel, der von einer intracranialen Dermoidezyste bis zur Haut zu verfolgen war. Einen ähnlichen Befund teilte 1930 KWAN<sup>36</sup> mit: von einer zwischen den Kleinhirnhemisphären liegenden Dermoidezyste reichte ein Stiel bis in das Unterhautgewebe. Diese Befunde zeigen nebenher, daß das Lumen des Sinus oblitterieren kann. HAMBY<sup>24</sup> beschrieb 1936 ein spinales Dermoid, von dem eine fistulöse Verbindung nach außen durch einen Wirbelbogenspalt verlief, um in der Rückenmuskulatur mit einer S-förmigen Cyste zu enden. Nach HENSCHEN<sup>26</sup> ist es bekannt, daß dermale Cysten des Zentralnervensystems durch einen soliden Strang mit dem subcutanen Bindegewebe in Verbindung stehen können. Weiter sind hier die zahlreichen Sinus zu nennen, die, von der Haut ausgehend, bis in unterschiedliche Tiefe, aber nicht bis zu den Hüllen des Zentralnervensystems reichen, wie es für die sogenannten Coccygealfisteln z. B. die Regel ist.

Kann aber der Sinus teilweise zugrunde gehen, so läßt sich denken, daß dies auch auf seiner ganzen Länge geschehen kann. Wenn wir uns erinnern, daß cystische Erweiterungen von besonderer Größe mit Vorliebe am inneren Ende des Sinus lokalisiert sind, so läßt sich die Hypothese aufstellen, daß alle diese Gebilde hautektodermaler Herkunft im Zentralnervensystem ursprünglich durch einen Hautsinus mit der Körper-Oberfläche verbunden waren und später jeweils nur der Tubus zugrunde ging. Mit dieser Theorie wären zwangslässig Schwierigkeiten zu beseitigen, die den bisherigen Anschauungen über die Genese dieser Dermoide und Epidermoide anhaften. Das sei im folgenden ausgeführt. In jedem Fall muß die Verlagerung der hautektodermalen Zellgruppen spätestens kurz nach dem Medullarrohrscluß erfolgt sein. Zu diesem Zeitpunkt aber hat die Haut noch nicht ein Entwicklungsstadium erreicht, das die Bildung höher differenzierter Strukturen, wie sie jedes Dermoid aufweist, ermöglicht.

Nimmt man an, daß die Keime von vornherein „versprengt“, von dem Gewebe ihrer Zugehörigkeit losgelöst sind, so ist der genannte Differenzierungsvorgang damit nicht in Einklang zu bringen. Auf der anderen Seite stellt der Medullärrohrscluß zweifellos eine „sensible Phase“ dar, und die Entwicklungsmechanik läßt ektodermale Keimverlagerungen nach der Trennung zwischen Neuralrohr und Hautektoderm gar nicht mehr verständlich erscheinen. Diese Schwierigkeit hat offenbar schon E. BOSTRÖM veranlaßt, in seiner 1897 veröffentlichten grundlegenden Arbeit über die pialen Epidermoide, Dermoide und Lipome als Zeitpunkt der „Versprengung“ eine Spanne anzugeben, die vom Schluß des Medullärrohrs bis zur Ausbildung der Hirnblasen reicht. Ist aber, wie wir vermuten, bei jedem dieser Gebilde zunächst eine Kontinuität zum Hautektoderm der Fruchtoberfläche gewahrt, so wird verständlich, daß durch diese Verbindung mit der „Matrix“ und Teilhabe an der Induktion eine weitere Differenzierung zu höheren dermalen Strukturen ermöglicht wird. Dazu genügen etwa weitere zwei Wochen bis zur Kontinuitäts trennung. Die einfacheren Epidermoide wären dann deutbar als vor dieser Frist „abgenabelt“. Des weiteren wäre mit unserer Theorie das sehr häufige Vorkommen von Spina bifida bei isolierten Cysten im Zentralnervensystem zu erklären: der zunächst noch vorhandene ektodermale Gewebsstrang verhindert den normalen Schließungsmechanismus des Wirbelbogens. Die sehr oft anzutreffende Wurstform der Epidermoide und Dermoide könnte eine morphologische Hinterlassenschaft des im übrigen untergegangenen Sinus sein. Die Tatsache, daß die Tumoren sich fast ausnahmslos streng in der Mittellinie befinden, kann als weitere Stütze unserer Ansicht dienen. Gelegentlich wurden multiple, dicht beieinander, aber doch getrennt liegende Cysten gefunden<sup>26</sup>. Man hat erörtert, ob sie multipel angelegt seien, oder ob Tochterherde gebildet wurden. Wir halten beides für unwahrscheinlich und glauben eher, daß es sich ursprünglich um verschiedene cystische Erweiterungen des gleichen Sinus handelte, deren schlauchartige Verbindung später verloren ging. Die Zahl der Cysten ohne Verbindung nach außen beträgt ein Mehrfaches bis Vielfaches der der anderen. Demnach wäre der congenitale Hautsinus als die seltenere oder seltene Entstehungsvariante dieser Tumoren zu betrachten. — Da unser pathogenetisches Wissen über die Dermoide und Epidermoide sich in Vermutungen erschöpft, sei diese Hypothese zur Diskussion gestellt.

b) Der einzige — von MATSON und INGRAHAM<sup>41</sup> beschriebene — congenitale Hautsinus im vorderen Schädelbereich vermag vielleicht einen Beitrag zu der ungeklärten Frage nach dem Sitz des Neuroporus ant. und seiner Verschlußstelle zu liefern. Die äußere Sinusmündung lag bei dem genannten Fall im Bereich der Nasenwurzel. Diese Beobachtung stützt unseres Erachtens die Auffassung STERNBERGS<sup>68</sup>, der den vorderen

Neuroporus in die Comissurenplatte und seine Verschlußstelle in das Gebiet des Sulcus nasofrontalis lokalisiert. Dafür spricht auch die Feststellung POLITZERS<sup>55</sup>, daß sich die syncephalen Encephalocelen an der Nasenwurzel finden und oftmals mit Balkenmangel und anderen Mißbildungen der Comissurenplattenentwicklung gekoppelt sind. Auch die Knochenformen der Dermoide und Epidermoide ohne Fisteln kommen am Schädel nicht nur in den platten Knochen, sondern ebenfalls in den Stirnhöhlen vor.

c) Nach HAMILTON, BOYD und MOSSMANN<sup>25</sup> produziert die Neuralleiste, die bei der Entwicklung des Neuralrohrs im Winkel zwischen Haut- und Neuroektoderm entsteht, unter anderem auch Pigmentzellen. Danach können wir das fast regelmäßige Vorhandensein eines Naevus beim congenitalen Hautsinus als Ausdruck einer Störung der Neuralleistenfunktion auffassen. Zu HAMILTONS Ansicht paßt der Beitrag von BRÄDEL<sup>10</sup>, der die Koppelung von familiärer Mikrocephalie (die Neuralleiste baut auch das Viscerocranium auf) mit Melanose und anderen Verbildungen beobachtete. Eine Entwicklungsstörung der Neuralleiste beim congenitalen Hautsinus wird darüber hinaus wahrscheinlich durch die Mitteilungen von WALKER und MOORE<sup>74</sup> sowie CARDELL und LAURENCE<sup>13</sup>, die jeweils Züge von markhaltigen Nervenfasern in der Wand des Sinus fanden. Es kann sich dabei um fehlgebildete Spinalwurzeln handeln. — Ob die nicht seltenen medianen Hautraphen in der Kreuzbeinregion, soweit sich darunter verbildetes, mit neuroektodermalen Zellabkömmlingen durchsetztes Mesenchym findet<sup>50</sup>, als Abortivformen des congenitalen Hautsinus aufgefaßt werden können und somit direkte Beziehungen zwischen diesem und solchen einfachen Dysraphien möglich sind, soll als zu sehr im Hypothetischen verhaftet undiskutiert bleiben. Es sei nur erwähnt, daß die Wirbelbögen unter diesen Fehlbildungen oft nur kümmerlich geschlossen sind und das darunterliegende Rückenmark oder das entsprechende Segment Abnormitäten im Sinne einer Diastematomyelie aufweisen kann, was auch beim congenitalen Hautsinus von tiefem Sitz mehrfach beobachtet wurde.

d) Am unteren Ende des Neuralrohrs scheinen in mancherlei Beziehung besondere Verhältnisse gegeben zu sein. Das Zustandekommen der Sinusformen, bei denen die offene Verbindung von der Haut über das Filum terminale bis in den Duralsack<sup>15</sup> oder den Zentralkanal<sup>13, 64</sup> reicht, kann man sich wohl nur als ein Offenbleiben des Neuroporus posterior erklären. Es handelt sich dann um eine, der oben zitierten Theorie MALLORYS<sup>40</sup> entsprechende, seltene Sonderform des congenitalen Hautsinus. Wir vermuten, daß sich hiervon die häufigeren Sacrococcygealfisteln nur dadurch abheben, daß sie früh die Verbindung zum Medullarrohr verlieren. In beiden Fällen verursacht die Wachstumsdifferenz zwischen

Rückenmark und übrigem Organismus eine Entwicklung des Sinus von außen-unten nach innen-oben, solange er nicht vom Zentralnervensystem abgetrennt ist. So wird man zu verstehen haben, daß der „pilonidal sinus“ stets höher endet, als er beginnt: Umgekehrt scheint aber auch ein vorhandener Sinus hemmenden Einfluß zu nehmen auf den Ascensus des Rückenmarks im Spinalkanal, wie überhaupt auf die normale Entwicklung des untersten Medullarabschnitts. Das belegen die mehrfachen Beobachtungen von abnorm tief hinabreichendem Mark, von Diastematomyelie und vom Vorhandensein fettiger Massen. — Nicht zu deuten vermögen wir das Nebeneinander von einer besonderen Anfälligkeit des caudalen Endes des Rückenmarks gegenüber Fehlbildungen einerseits und der Fähigkeit, die Sinus frühzeitig „abzunabeln“ andererseits. Als ein wesentlicher Faktor in diesem Geschehen ist fraglos die Tatsache zu werten, daß hier der Schluß des Neuralrohrs zuletzt erfolgt. Wieweit die Rumpfschwanzknospe<sup>29,30</sup> dabei wirksam ist, kann mangels ausreichender Untersuchungen nicht gesagt werden.

## II.

Die klinischen Konsequenzen, zu denen die Kenntnis des congenitalen Hautsinus mit seinen Komplikationen Anlaß gibt, sind wie folgt zusammenzufassen:

Ein beträchtlicher Anteil aller Meningitiden und Epi- oder Subduralabscesse bleibt ätiologisch ungeklärt. Bei all diesen Kranken sollte an die Möglichkeit des Vorliegens eines infizierten Sinus gedacht werden, zumal bei Kindern oder Jugendlichen und wenn als Erreger der Staphylokokkus aureus gefunden wurde. Rezidivierende Meningitiden müssen immer diesen Verdacht erwecken. Als häufigste Ursache der den Spinalkanal einengenden Abscesse gilt die Wirbelosteomyelitis. Selbst wenn eine solche nachgewiesen werden kann, ist die Ätiologie des Abscesses noch nicht letztlich geklärt, und ein Sinus kann durchaus die gemeinsame Ursache von beidem sein. An einen Absceß ist zwar in erster Linie dann zu denken, wenn sich eine spinale Kompression oder ein Verdrängungssyndrom der hinteren Schädelgrube schnell entwickelt und mit allgemeinen Infekt-symptomen einhergeht. Diese können aber lange fehlen wie u. a. auch unser Fall zeigt. Außerdem kann sich die Manifestation des Abscesses in uncharakteristischen und rezidivierenden Wurzelreizsymptomen erschöpfen, wie wir es ebenfalls sahen. Unklare und wiederholte Bein- und Rückenbeschwerden sollten also auch zur Suche nach einem Sinus veranlassen. Liquorveränderungen, und hier besonders die Eiweißvermehrung, geben einen weiteren Fingerzeig im Rahmen der Gesamtbefunde. Schließlich muß auch allein die anamnestische Angabe über eine zuweilen nässende Stelle in der Mittellinie des Rückens oder Schädelns die Aufmerksamkeit wecken.

Wird an die Mißbildung gedacht, so ist ihre Diagnose oder der Ausschuß im Spinalbereich einfach. Ein Naevus in der Medianlinie mit einer zentralen Öffnung sowie eine darunterliegende knöcherne Spaltbildung sind als beweisend anzusehen. Da die operative Entfernung aller Sinus oberhalb des Os coccygis zu fordern ist<sup>13</sup>, wird es kaum jemals nötig sein, auch beim Fehlen einer Spina bifida oder klinischer Symptome, durch Sondierung zu klären, wie tief der Sinus reicht. Die Gefahr der Verschleppung von Keimen ist hierbei ebensogroß wie bei einer röntgenologischen Kontrastmitteldarstellung der Mißbildung, die bei Füllung von der Mündung her einfach wäre. Die Lokalisation der Hautabnormitäten macht auch beim Vorliegen eines Kompressionssyndroms die nicht ungefährliche Myelographie überflüssig. Bei der Lumbalpunktion ist besondere Vorsicht am Platze, um nicht einen Absceß in die Liquorräume hinein zu öffnen und so eine akute bakterielle Meningitis zu erzeugen. Solche Komplikationen wurden bereits beschrieben<sup>22</sup>. — Am behaarten Schädel ist die Auffindung der Öffnung erschwert. Zuweilen ist die Entfernung der Haare in der Mittellinie notwendig. Der Knochendefekt muß nicht im Röntgenbild sichtbar sein. Die Trepanation ist angezeigt, wenn bei Druckzeichen der hinteren Schädelgrube oder symmetrischem Hydrocephalus, insbesondere starker Erweiterung des 3. Ventrikels im Ventrikulogramm, am Hinterhaupt eine Sinusmündung gefunden wird. Dann ist mit Sicherheit eine Dermoidezyste oder ein Absceß anzunehmen.

Verkannte Komplikationen der congenitalen Hautsinus werden wohl am häufigsten als ätiologisch unklare Meningitiden oder Abscesse etikettiert. Auch die Annahme einer Baucherkrankung ist beim Absceß denkbar. Die fälschliche Vermutung einer tuberkulösen Meningitis, die durch eine Eiweißvermehrung im Liquor gefördert werden mag, kann zu verhängnisvoller Fehlbehandlung veranlassen.

Für den Operateur ist es wichtig, daran zu denken, daß die Mißbildung zu beiden Seiten einer Scheidewand, wie sie die Dura oder der Schädelknochen darstellen, ausgedehnt sein kann. Am Schädel darf eine sanduhrförmige Gestaltung der Mißbildung nicht übersehen werden<sup>2,12,16,56,57</sup>; an der Dura kann — auch ohne offene Verbindung — außen und innen eine Cyste liegen, wie es schon VIRCHOW<sup>72</sup> sah. Der Neurochirurg, der einen medianen Absceß vorfindet, ohne daß ein congenitaler Hautsinus diagnostiziert war, wird gut daran tun, nach einem zur Haut führenden Schlauch zu suchen.

Die ständige Gefahr der Infektion eines jeden congenitalen Hautsinus macht die möglichst frühe Diagnose zum wichtigsten Erfordernis. Voraussetzung dafür ist, daß das Bild bekannt wird und daß man daran denkt. Weit mehr als die Neurologen und Neurochirurgen werden die Pädiater Gelegenheit haben, die Krankheit zu sehen und zu erkennen.

Optimale Verhältnisse wären aber erst dann gegeben, wenn der Geburtsshelfer die Mißbildung bereits in der ersten Lebensstunde des Trägers wahrnahm und eine baldige Excision veranlassen würde. Bis dahin könnte zur Vermeidung einer Infektion ein dichtschließender Klebeverband appliziert werden. So könnten die schwerwiegenden Komplikationen mit ihrer hohen Mortalität fast immer vermieden werden.

### Zusammenfassung

1. Als congenitalen Hautsinus bezeichnen wir eine ektodermale Dysplasie, deren klinische Erscheinungsformen in Europa (England ausgenommen) bisher unbekannt blieben. In der anglo-amerikanischen Literatur wurden in den letzten Jahrzehnten die verschiedenen Krankheitsbilder mehrfach eingehend gewürdigt. Im deutschen Sprachraum konnten wir keinen kasuistischen Beitrag auffinden. Es ist anzunehmen, daß in Europa die als schwere Krankheiten imponierenden Komplikationen der Mißbildung bisher causal-diagnostisch verkannt und deshalb fehlbehandelt wurden.
2. Die Pathogenese wird eingehend beschrieben. Die etwa in der 4. Embryonalwoche erfolgende Trennung zwischen Hautektoderm und geschlossenem Neuralrohr bleibt an irgendeiner Stelle der dorsalen Medianlinie aus; das kann überall zwischen coccygealem und naso-frontalem Bereich geschehen. Bei dem räumlichen Auseinanderweichen zwischen Haut und Zentralnervensystem wird ein nach außen offener, dünner Schlauch in die Tiefe gezogen. Dieser Tubus kann sich an verschiedenen Stellen, vornehmlich aber an seinem inneren Ende, zu Cysten von Dermoid- oder Epidermoid-Struktur ausweiten.

Man vermag bislang nicht zu sagen, ob die Dysplasie erbbedingt oder peristatisch entsteht, oder ob beides gleichermaßen möglich ist.

3. Die in der Weltliteratur (46 Fälle) beschriebenen anatomisch-pathologischen Beobachtungen und klinischen Syndrome werden unter verschiedenen Gesichtspunkten beleuchtet und statistisch ausgewertet. Der lumbo-sacrale und der occipitale Bereich sind Prädilektionsstellen. Inmitten eines rötlichen Hautnaevus pflegt die nadelstichfeine äußere Sinusöffnung versteckt zu liegen. Der Tubus selbst ist mit mehrschichtigem Plattenepithel ausgekleidet. Die Wirbelbögen sind in seiner Nachbarschaft fast regelmäßig bifid; den Schädelknochen durchzieht er in einem kleinen, glattrandigen Loch. Der Sinus endet im Spinalkanal oder intracranial außerhalb oder innerhalb der Hülle des ZNS., oft in einer Dermoid- oder Epidermoidcyste. Die offene Verbindung zwischen Hautoberfläche und ZNS. führt meist schon in der Kindheit zur Infektion. Schwere Meningitiden und spinale bzw. intracraniale Abscesse sind die häufigsten Komplikationen. Seltener kommt es zu reinen Kompressions-

syndromen durch anwachsende sterile Cysten. Die verschiedenen klinischen Manifestationen und ihre anatomischen Zuordnungen werden beschrieben.

4. Die Therapie der Wahl ist stets die vollständige operative Entfernung des Sinus mit all seinen Ausläufern. Im Spinalbereich ist die Prognose bei rechtzeitigem chirurgischem Eingriff immer gut; cerebral wird sie durch Absceßbildung oder Meningitis erheblich getrübt. Auf Besonderheiten, die dem Operateur geläufig sein müssen, wird hingewiesen.

5. Ein eigener Fall wird mitgeteilt. Bei einem  $2\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben bestand ein congenitaler Hautsinus in Höhe des untersten Lumbalbereichs. Es entwickelte sich ein epiduraler Absceß, der recidivierende Beschwerden verursachte. Die operative Behandlung führte zu defektlöser Heilung.

6. Bei jeder ätiologisch unklaren Meningitis sowie bei schneller Entwicklung einer spinalen Kompression oder eines Verdrängungssyndroms der hinteren Schädelgrube sollte die dorsale Mittellinie abgesucht werden nach einem Naevus mit zentraler Fistelöffnung. Das gilt besonders für kindliche und jugendliche Patienten sowie bei recidivierenden Meningitiden. Die optimale Behandlung ist in der *frühzeitigen* Entfernung des Sinus, vor jeder Infektion, zu sehen. Dazu muß die Mißbildung in erster Linie den Geburtshelfern und Pädiatern geläufig sein. Dorso-medianer Naevus mit Fistelöffnung und darunterliegende knöcherne Spaltbildung sind beweisend für einen congenitalen Hautsinus.

7. Verschiedene, im Zusammenhang mit dem congenitalen Hautsinus mitgeteilte und auch andere Beobachtungen regen zu einigen teratogenetischen und embryologischen Überlegungen an. Wir stellen die Hypothese zur Diskussion, daß alle isolierten Dermoide und Epidermoide des Zentralnervensystems nach dem gleichen pathogenetischen Mechanismus entstehen wie der congenitale Hautsinus. Sie unterscheiden sich unseres Erachtens von ihm nur dadurch, daß sie später die schlauchartige Verbindung zur Hautoberfläche wieder verlieren. Damit wäre auch die Terminationsperiode dieser Geschwülste eng umschrieben. Diese Auffassung wird im einzelnen begründet. Sie vermag bisher Undeutbares verständlich zu machen.

Des weiteren werden einige Bemerkungen über Sitz und Verschlußstelle des Neuroporus anterior sowie über Funktionen der Neuralleiste und ihre vermutlichen Störungen beim congenitalen Hautsinus angeschlossen. Dessen enge Beziehung zu den Dysraphien wird erwähnt. Spezielle Formen des congenitalen Hautsinus und einige begleitende Auffälligkeiten werden pathogenetisch zu deuten versucht.

### Literatur

- <sup>1</sup> ASK, O.: Studien über die embryologische Entwicklung des menschlichen Rückgrats und seines Inhalts unter normalen Verhältnissen und bei gewissen Formen von Spina bifida. Uppsala Läk. för. Förh., N. F. **46**, 5—6 (1941). — <sup>2</sup> BAILEY, P.: Cruveilhiers „Tumeurs perlées“. Surg. etc. **31**, 390 (1920). — <sup>3</sup> BARRÉ, J.-A., D. PHILIPPIDES et H. HELLE: Tumeur perlée de la moelle. Revue neur. **78**, 158 (1946). — <sup>4</sup> BIGLER, J. A., and S. GIBSON: J. Pediatr., S. Louis **35**, 102 (1949). — <sup>5</sup> BISCHOF, W., u. W. SORGO: Pathogenetische Überlegungen bei einem Cholesteatoma des Rückenmarks. Dtsch. Z. Nervenheilk. **161**, 280 (1949). — <sup>6</sup> BODECHTEL, G.: Die Auswirkungen meningitischer Prozesse auf das Rückenmark. In: Hdb. Inn. Med., Bd. V/2, S. 642. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — <sup>7</sup> BODECHTEL, G.: Zur Klinik der epiduralen Eiterung. Nervenarzt **14**, 337 (1941). — <sup>8</sup> BOLDRAY, E. B., and A. R. ELVIDGE: Dermoid cysts of the vertebral canal. Ann. Surg. **110**, 273 (1939). — <sup>9</sup> BOSTROEM, E.: Über die pialen Epidermoide, Dermoide und Lipome. Zbl. Path. **8**, 1 (1897). — <sup>10</sup> BRÄDEL, C.: Zur Kenntnis erblicher neuroektodermaler Dysplasien. Familiäre Mikro-Hydrocephalie und Melanose mit weiteren Verbildungen. Diss. Berlin 1942. — <sup>11</sup> BRANDT, W.: Lehrbuch der Embryologie. Basel: S. Karger 1949. — <sup>12</sup> BUCY, B.: Intradiploic epidermoid (cholesteatoma) of skull. Arch. Surg. **31**, 190 (1935). — <sup>12a</sup> BURCKHARD, Th. u. Cl. FAUST: Querschnittssyndrome bei Perimeningitis purulenta. Nervenarzt **23**, 426 (1952). — <sup>13</sup> CARDELL, B. S., and B. LAURENCE: Congenital dermal sinus associated with meningitis. Brit. Med. J. **2**, 1558 (1951). — <sup>14</sup> CLARK, S. N.: J. Nerv. Dis. **48**, 201 (1918); zit. n. CARDELL u. LAURENCE. — <sup>15</sup> CLIFFTON, E. E., and J. R. RYDELL: Dermal sinus with dural connection. J. of Neurosurg. **4**, 276 (1947). — <sup>16</sup> CRITCHLEY, M., and F. R. FERGUSON: Cerebrospinal epidermoids (cholesteatoma). Brain **51**, 334 (1928). — <sup>17</sup> ELSBERG, C. A.: Extradural spinal tumors. Surg. etc. **46**, 1 (1928). — <sup>18</sup> ERNST, P.: Mißbildungen des Nervensystems. In: Schwalbe's Hdb.: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. III/2. Jena 1909—1912. — <sup>19</sup> ETERNOD: zit. n. OSTERTAG. — <sup>20</sup> FISCHEL, A.: Lehrbuch der Entw. des Menschen. Berlin: Springer 1929. — <sup>21</sup> FRENCH, L. A., and W. T. PEYTON: Mixed tumors of the spinal canal. Arch. of Neur. **47**, 737 (1942). — <sup>22</sup> GOES, A.: Der Epiduralabsceß des Rückenmarks im Kindesalter. Kinderärztl. Praxis **17**, 315 (1949). — <sup>23</sup> HALLERVORDEN, J.: Entwicklungsstörungen des Zentralnervensystems. In: Hdb. Inn. Med. Bd. V/3, S. 909. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — <sup>24</sup> HAMBY, W. B.: Pilomidal cyst, spina bifida occulta and bifid spinal cord. Arch. of Path. **21**, 831 (1936). — <sup>25</sup> HAMILTON, P. K., D. A. BOYD and J. MOSSMANN: Human Embryology. Baltimore 1952. — <sup>26</sup> HENSCHEN, F.: in: Hdb. d. spez. pathol. Anatomie und Histologie von LUBARSCH, HENKE u. RÖSSLER, Bd. XIII/3, S. 416ff., 754ff. u. 868ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955. — <sup>27</sup> HIPSLEY, P. L.: Dermoid Cyst of the Spinal Canal. Austral. a. New Zealand J. Surg. **2**, 421 (1933); zit. nach MOUNT und nach HENSCHEN. — <sup>28</sup> HIS, W., sen.: Die Entwicklung des menschlichen Gehirns während der ersten Monate. Leipzig 1904. — <sup>29</sup> HOLMDAHL, D. E.: Die erste Entwicklung des Körpers bei den Vögeln und Säugetieren, inklusive dem Menschen, besonders mit Rücksicht auf die Bildung des Rückenmarks, des Cöloms und der ektodermalen Kloake nebst einem Exkurs über die Entstehung der Spina bifida in der Lumbosacralregion. II—V. Gegenbaurs Jb. **55**, 112 (1925). — <sup>30</sup> IKEDA, Y.: Beiträge zur normalen und abnormalen Entwicklungsgeschichte des caudalen Abschnittes des Rückenmarks bei menschlichen Embryonen. Z. Anat. **92**, 380 (1930). — <sup>31</sup> INGRAHAM, F. D., and O. T. BAILEY: Cystic teratomas and teratoid tumors of central nervous system in infancy and childhood. J. of Neurosurg. **3**, 511 (1946). — <sup>32</sup> INGRAHAM, F. D., and H. SWAN: New England J. Med. **228**, 559

- (1943). — <sup>33</sup> KEIBEL: zit. nach OSTERTAG. — <sup>34</sup> KING, J. E. J.: Extradural diploic and intradural epidermoid tumors (cholesteatoma). Ann. Surg. **109**, 649 (1939). — <sup>35</sup> KOOISTRA, H. P.: Pilonidal sinuses occurring over the higher spinal segments with report of a case involving the spinal cord. Surg. etc. **11**, 63 (1942). — <sup>36</sup> KWAN, S. T.: Arch. of Neur. **24**, 1292 (1930). — <sup>37</sup> LANNELONGUE, et ACHARD: Traité des kystes congenitaux. Paris 1886; zit. nach HENSCHEN. — <sup>38</sup> LIST, C. F.: Intraspinal epidermoids, dermoids and dermal sinuses. Surg. etc. **73**, 525 (1941). — <sup>39</sup> LIST, C. F.: Unusual spinal cord tumors. J. Michigan. Med. soc. **48**, 471 (1949). — <sup>40</sup> MALLORY, F. B.: Amer. J. Med. Sci. **103**, 263 (1892); zit. n. CARDELL and LAURENCE. — <sup>41</sup> MATSON, D. D., and F. D. INGRAHAM: Intracranial complications of congenital dermal sinuses. Pediatrics (Springfield, Ill.) **8**, 463 (1951). — <sup>42</sup> MAXWELL, H. P., and P. C. BUCY: Diastematomyelia: Report of a clinical case. J. of Neuropath. **5**, 165 (1946). — <sup>43</sup> MOISE, T. S.: Staphylococcus meningitis secondary to a congenital sacral sinus. Surg. etc. **42**, 394 (1926). — <sup>44</sup> MORAWITZ, P.: Über akute eitrige Perimeningitis. Dtsch. Arch. klin. Med. **128**, 294 (1919). — <sup>45</sup> MOUNT, L. A.: Congenital dermal sinuses as a cause of meningitis, intraspinal abscess and intracranial abscess. J. Amer. Med. Assoc. **139**, 1263 (1949). — <sup>46</sup> MUSKATELLO, E.: Angeborener Spalt des Schädels und der Wirbelsäule. Arch. klin. Chir. (Berlin) **47**, 257 (1894). — <sup>47</sup> O'CONNELL, J. E. A.: Congenital dermal sinus. Proc. Roy. Soc. Med. **35**, 685 (1942). — <sup>48</sup> OGLE: Case of a congenital cyst existing within the layers of the dura mater of the brain etc. Trans. Path. Soc. London. **6**, 12 (1855); zit. n. HENSCHEN. — <sup>49</sup> OSAKA, NAONIKO u. KAZUO HONJO: Drei Fälle von metastatischem akutem spinalem Epiduralabszeß. Arch. jap. Chir. (Kyoto) **18**, 585 (1941); ref. Zbl. Neurochir. **102**, 436 (1942). — <sup>50</sup> OSTERTAG, B.: in: Hdb. d. spez. pathol. Anatomie u. Histologie von LUBARSCH, HENKE u. RÖSSLE, Bd. XIII/4, S. 286ff. und 421ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955. — <sup>51</sup> OTTONELLO, P.: Contributo alla conoscenza della syndrome rara da tumori embryogenetici; dermoide spinale associato a rachischisi; decorso atipico; efficace intervento chirurgico. Riv. Pat. nerv. **41**, 512 (1933). — <sup>52</sup> PERLOFF, M. M.: Congenital dermal sinus complicated by meningitis. Report of a case. J. Pediatr., S. Louis **44**, 73 (1954). — <sup>53</sup> PETTE, H., u. H. KALM: Die entzündlichen Erkrankungen des Gehirns und seiner Hämäte. in: Hdb. Inn. Med. Bd. V/3, S. 238ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — <sup>54</sup> PEYTON, W. T., and G. S. BAKER: Epidermoid, dermoid and teratomatous tumors etc. Arch. of Neur. **47**, 890 (1942). — <sup>55</sup> POLITZER, N.: Über frühembryonale Encephaloschisis beim Menschen. Wien. Z. Nervenheilk. **5**, 188 (1952). — <sup>56</sup> QUADE, P., and W. MCK. CRAIG: Unusual dermoid and epidermoid cranial cysts. Proc. Staff Meet. Mayo Clin. **14**, 459 (1939). — <sup>57</sup> RODINO, D.: Cisti epidermoide della regione occipitale a sede epidurale ed a sviluppo endosseo. Giorn. ital. chir. **3**, 595 (1947); zit. n. HENSCHEN. — <sup>58</sup> ROGERS, H., and R. W. DWIGHT: Ann. Surg. **107**, 400 (1938). — <sup>59</sup> RIPLEY, W., and D. C. THOMPSON: Pilonidal sinus as a route of infection in a case of Staphylococcus meningitis. Amer. J. Dis. Childr. **36**, 785 (1928). — <sup>60</sup> SACHS, E. jr., u. G. HORRAX: Cervical and lumbar pilonidal sinus etc. J. of Neurosurg. **6**, 97 (1949). — <sup>61</sup> SCHEID, W.: Zur Klinik und Differentialdiagnose der raumfordernden spinalen Prozesse. Med. Klin. **1952**, 523. — <sup>62</sup> SCHMALZ, A.: Über akute Pachymeningitis spinalis externa. Virchows Arch. **257**, 521 (1925). — <sup>63</sup> SHARPE, W., and N. SHARPE: Neurosurgery: Principles, Diagnosis and Treatment. Philadelphia: J. B. Lippincott Company 1929. — <sup>64</sup> SHENKIN, H. A., A. D. HUNT jr. u. R. C. HORN jr.: Sacrococcygeal sinus (pilonidal sinus) in direct continuity with the central canal of the spinal cord. Surg. etc. **79**, 655 (1944). — <sup>65</sup> SJÖVALL, H.: Dermoide des Rückenmarks-Kanals usw. Acta orthop. scand. (Køpenh.) **12**, 1 (1841); zit. n. HENSCHEN. — <sup>66</sup> STAMMERS, F. A.: Spinal epidural suppuration with special reference to osteomyelitis of the vertebrae.

Brit. J. Surg. **26**, 366 (1938). — <sup>67</sup> STENZEL, E.: Über angeborene mediane Spaltbildungen im Os occipitale. Nervenarzt **26**, 75 (1955). — <sup>68</sup> STERNBERG, C.: Über Spaltbildungen des Medullarrohres bei jungen menschlichen Embryonen. Virchows Arch. **272**, 325 (1929). — <sup>69</sup> STREETER, G. C.: Formation of the filum terminale. Amer. J. Anat. **25**, 1 (1919). — <sup>70</sup> TIZARD, J. P. M.: Proc. Roy. Soc. Med. **43**, 247 (1950). — <sup>71</sup> TÖNDURY, G.: Neuere Ergebnisse über die Entwicklungs-Physiologie der Wirbelsäule. Arch. f. Orthop. **45**, 313 (1952). — <sup>72</sup> VIRCHOW, R.: Eigenthümliche Geschwulst am Ende der Wirbelsäule. Mschr. Geburtsh. **9**, 259 (1857). — <sup>73</sup> WALKER, A. E., and P. BUCY: Congenital dermal sinuses: a source of spinal meningeal infection and subdural abscesses. Brain **57**, 401 (1934). — <sup>74</sup> WALKER, A. A., and C. H. MOORE: Tumors of spinal cord in children. Amer. J. Dis. Childr. **57**, 900 (1939). — <sup>75</sup> WARING, J. I., and H. R. PRATT-THOMAS: Congenital dermal sinus as a source of meningeal infection. J. Pediatr. **27**, 79 (1945). — <sup>76</sup> ZEH, W.: Die raumbeschränkenden spinalen Prozesse. Fortschr. Neur. **22**, 277 (1954).

Dr. WERNER GRÜTER, Marburg/Lahn, Univ.-Nervenklinik, Ortenbergstr. 8