

Aus der neurologischen und psychiatrischen Abteilung (Chefarzt: Dr. E. PIRÓTH)  
und der Hals-, Nasen- und Ohrenabteilung (Chefarzt: Dr. S. CSILLAG)  
des Komitatskrankenhauses Győr-Sopron

## Beitrag zur Bedeutung der Entwicklungsanomalien bei spontanem nasalem Liquorfluß

Von

E. PIRÓTH und J. CZIGÁNY

Mit 2 Textabbildungen

(Eingegangen am 7. September 1959)

Liquorabfluß durch die Nase kann infolge von Traumen (Schädelbasisfraktur) auftreten; häufiger ist die Ursache eine Bildungsanomalie, und zwar eine Schädellücke im Gebiet der Siebbeinzellen, in die sogar ein Prolaps von Hirnsubstanz erfolgen kann.

Es gibt aber auch Verbildungen des Schädels im Sinne von partiellen rostro-ventralen Spaltbildungen. Wenngleich diese rostralen Spaltbildungen seltener auftreten als die dorsalen Dysrhapthien aller Art (Syringomyelie, Offenbleiben von Wirbelbögen, Meningocelen, Meningomyelo- bzw. encephalocelen), so spielen sie doch gerade bei den sogenannten kryptogenetischen Liquorrhoeen eine Rolle. Dabei handelt es sich entsprechend den entwicklungsgeschichtlichen Gegebenheiten bei den frontalen Encephalocelen nicht um eine eigentliche dysrhapthische Störung, sondern eher um eine Mangelbildung am rostralen Ende des ZNS-Hüllraumsystems, wofür in den frühen Entwicklungsstadien die fehlerhafte Unterlagerung mit Entoderm verantwortlich ist.

So ist beispielsweise das Auftreten von naso-orbitalen Encephalocelen (RAND 1937) bekannt. FLEISCHER berichtete 1951 über intranasale Cephalocelen, welche ursprünglich als Nasenpolypen angesehen, ihre wahre Natur erst bei der histologischen Untersuchung offenbarten. Die Lokalisation dieser Cephalocelen mit oder ohne Liquorrhoe ist recht mannigfaltig. So wurden von ZVEREV (1949) 101 rostrale Spaltbildungen beobachtet, wobei in 17% der Fälle auch noch andere Bildungsfehler am knöchernen und häutigen Hüllraum bzw. am Cerebrum selbst festgestellt wurden. Unter den orbitalen Cephalocelen treten die frontosphenoidalen am häufigsten auf. Naturgemäß entziehen sich solche Verbildungen bei einer Lokalisation im Nasennebenhöhlengebiet weitgehend der klinischen Feststellung, es sei denn, sie werden anläßlich einer Luftencephalographie erkannt. Am knöchernen Schädel fehlt zuweilen die Lamina cribriformis und die Crista galli.

Encephalocelen in der Augenhöhle (LEPENNETIER u. VOISIN 1941) und Cephalocelen im Gehörgang (SCHREYER u. SPRENGER 1927) sollen in diesem Rahmen nur erwähnt werden.

Anatomisch ist jedoch genau zwischen den Encephalocelen einerseits und den sogenannten Hirnhernien andererseits zu unterscheiden. Das entsprechende Kriterium ist das Verhalten des häutigen Hüllraumgewebes. Die *Hirnhernien* treten durch einen Duradefekt (angeboren oder erworben) hervor:

STERNBERG (1929) hat bei seinen Untersuchungen über die „vorderen Hirnbrüche“ die formale Genese erörtert. Dabei war er der Ansicht, daß die Loslösung des venösen Gewebes vom Ektoderm an der Stelle des Neuroporus ant. zu spät erfolge. Der Schluß des Neuroporus ant. erfolgt durch Vereinigung der den Neuroporus seitlich begrenzenden Lippen so, „daß sie zuerst mittels einer zwischen dem Ektoderm und der Hinterwand gelegenen Zellgruppe miteinander verschmelzen. Erst später verschmelzen auch die beiden Medullarwülste zur einheitlichen Hirnwand, in der eine Furche die Nahtstelle noch andeutet. An der Verschlusstelle des vorderen Neuroporus besteht noch längere Zeit hindurch, bis zu Embryonen mit 28 Urwirbelpaaren, ein Zusammenhang zwischen der Hirnwand und dem Ektoderm in Gestalt einer schmalen epithelialen Zelleiste. Durch die Ausbildung der Endhirnausstülpung an der vorderen Wand des Vorderhirns rückt die Verschlusstelle des vorderen Neuroporus in den Bereich des Endhirns“.

MARZIO beschrieb 1924 eine besondere Form der Encephalocystocele. Es handelt sich dabei um eine *nicht* mit dem intrakraniellen Nervensystem communisierende Cyste, welche offenbar in einem frühen Entwicklungsstadium von ihrem ursprünglichen Muttergewebe getrennt wurde.

Alle diese geschilderten Verbildungen können die anatomische Grundlage für eine sogenannte kryptogenetische nasale Liquorrhoe abgeben, wobei unter Umständen dorsale dysraphische Verbildungen daneben bestehen, und die Ursache für einen die Liquorrhoe begünstigenden Hydrocephalus bilden.

Ob es sich bei unserer — im folgenden dargestellten — Beobachtung um eine durch eine frontale Meningocele bedingte Liquorrhoe handelt, kann leider nicht mit Sicherheit aus den rein klinischen Befunden gesagt werden, zumal der Patient eingreifendere Untersuchungsmethoden und eine operative Behandlung ablehnt.

Der Pathomechanismus des nach *postoperativen Defekten* auftretenden Liquorflusses ist verhältnismäßig leicht zu erklären; dieser ist identisch mit der auf Verletzungen zurückführbaren Basisbruch-Liquorrhoe.

Vermutlich entsteht der Liquorfluß der *Schädelhöhetumoren* oder des *Hydrocephalus* nicht nach einem einheitlichen Mechanismus, da der durch unmittelbare Druckerhöhung begleitete Hydrocephalus in seinem bis zur Liquorrhoe führenden Wirkungsmechanismus wahrscheinlich von dem Entstehungsmodus der durch die in der Umgebung der vorderen Schädelgrube, d.h. in der Sella turcica bzw. Lamina cribiformis ansässigen Tumoren verursachten Liquorrhoe abweicht.

L. NORSA weist darauf hin, daß beim Hypophysenadenom der Liquorfluß verhältnismäßig selten vorkommt, jedoch öfters beobachtet werden kann, wenn in der *Schädelhöhle gleichzeitig noch andere Tumoren vorhanden* sind. In dem beschriebenen Fall verursachte das *Hypophysenadenom bei einem 29jährigen Mann Liquorfluß*, der nach 3mal sich erneuernder Meningitis schließlich zum Exitus führte.

Nach TÖNNIS ist jeder dritte, im cerebellaren Brückenwinkel seßhafte, jeder vierte occipitale, jeder fünfte frontale oder parietale Tumor von ausgesprochener Distension der Sella turcica begleitet. Dabei spielt die durch unmittelbaren Druck auf den Sinus cavernosus wirkende venöse Hyperämie im Gebiet der Sella und des Keilbeines eine Rolle. Dies steht im Gegensatz zu CUSHING, der die Dekalzinierung und Distension der Sella turcica auf Hydrocephalus internus occlusivus und auf den Druck der erweiterten 3. Gehirnkammer zurückleitet.

YOUNGS u. PEYTON nahmen bei einem typischen Arnold-Chiari-Syndrom, auf das ihre Aufmerksamkeit durch den Hydrocephalus gelenkt wurde, nasalen Liquorfluß einer 29jährigen Frau wahr. Der chirurgische Eingriff verbesserte die Liquorzirkulation, wonach die nasale Liquorrhoe aufhörte.

Bei dem durch Tumoren bedingten Liquorfluß messen einzelne Verfasser (BERGMANN, REDLICH u. a.) der Usurierung der Sella turcica Bedeutung bei, wodurch auch erklärt wird, warum gerade die Hypophysentumoren die meisten Liquorrhoeen verursachen. Es entsteht nach MANKOWSKY nasaler Liquorfluß durch die Usur der infolge intrakranialer Tension erweiterten Lamina cribiformis, und zwar gerade an jener Stelle, wo die Dura — wegen der für die Riechnervenfaseren bestimmten Öffnungen, an denen sich auch der Subarachnoidalraum entlang der Nerven fortsetzt — am leichtesten permeabel ist.

FRIEDMANN glaubt an eine Widerstandsverminderung des Knochens, wobei der erhöhte Liquordruck die Dura durchreißt, und so unter die Nasenschleimhaut gelangt. Wenn dann die Aufsaugfähigkeit der Schleimhaut ungenügend wird, tritt der Liquorfluß ein. Mehrere Autoren bringen die bisher veröffentlichten Fälle ausnahmslos mit der intrakranialen Drucksteigerung in Zusammenhang. MATZDORF bemerkt, daß dies zum Zustandekommen des Liquorflusses nicht genügend ist, da die intrakraniale Tensionszunahme im Verhältnis zu den Liquorflüssen viel zu häufig zu beobachten ist. Der Liquordruck kann aber als eine notwendige Vorbedingung betrachtet werden, nachdem unter normalen Umständen die Liquortension den Luftdruck nicht überwinden kann. Wenn die Lamina cribiformis ungenügend entwickelt ist, kann sie schon durch eine kleine Trauma einen Spalt bekommen, und sogar die mit dem Niesen zusammenhängende Erhöhung der Liquortension kann die Dura perforieren. KÖRY u. VATHY betrachten es als erwiesen, daß die Öffnung der Meninx über der Nasenhöhle bei gleichzeitiger Vergrößerung der Liquortension zur Liquorrhoe führen kann, nehmen aber zur Frage, ob bereits vorhandene Meninxöffnungen ebenfalls Liquorfluß — bei normaler Tension — erzeugen können, keine Stellung.

SCHALTENBRAND hält zum Liquorfluß die Perforation des Knochens, der Dura und der Nasenschleimhaut für nötig. In den von ihm veröffentlichten, sehr interessanten Versuchen weist er auf den Zusammenhang zwischen Luftdruck und Liquortension hin. Durch gleichzeitige, in der Niederdruckkammer durchgeführte, lumbale und cysternale Liquortensionsmessungen konnte ermittelt werden, daß bei Verminderung des Luftdruckes auftretende Zunahme der Liquortension hauptsächlich auf den Mangel an Kohlendioxyden zurückzuführen sei, und daß die Liquortensionserhöhung durch Steigerung des Partialdruckes der Kohlendioxyde in der alveolären Luft zu verhindern wäre. STANLEY, COBB u. FREMONT-SCHMIDT beobachteten, wie bei Einatmung kohlendioxydreicher Gasmischungen sich die Cerebraladern erweitern, der Liquorfluß während der sich entfaltenden Hypopnoe größer wird und sich dann, nach Erwachen, vermindert.

CUSHING behauptet, daß die durch Tumoren erzeugten Liquorflüsse durch Hydrocephalus entstehen würden.

Der Entstehungsmodus des von *infektiösen* Erkrankungen abgeleiteten nasalen Liquorflusses wird, wie dies von KÖRY u. VATHY in einer Mitteilung beschrieben wurde, durch meningocerebrale Infektion erklärt. Sie gehen von der Voraussetzung aus, daß zwischen den Knochenteilen, die Schädel- und Nasenhöhle trennen, schon im vorhinein ein auch durch Röntgenuntersuchung nicht nachweisbarer Hiatus war, durch welches die erhöhte Liquortension, als Folgeerscheinung einer zu einer banalen Influenza gesellten Entzündung, die nach der Infektion nur verminderte Resistenzfähigkeit besitzende Dura perforierte, was dann zur Liquorrhoe führte. Die Heilung

schreiben sie durch erneute Entzündungsprozesse entstandenen meningealen Konkretionen zu.

Ist die Ursache des Liquorflusses nicht festzustellen, spricht man von *kryptogener* oder primärer Liquorrhoe, sein Entstehungsmechanismus ist nur durch Hypothesen zu erklären, mag der Liquor die perineurale Riechnervenscheide entlang oder durch feine Risse in der Lamina cribiformis, eventuell auch durch angenommene Knochenhiate in die Nasenhöhle gelangt sein. In BERRYMANNS Fall konnte die Voruntersuchung die Ursache des Liquorflusses nicht klären, und nur die operative Freilegung der Dura ermittelte einen 0,5–2 mm großen Defekt der Dura über der Lamina cribiformis. Nach plastischem Verschuß der Dura stellte sich rasche Genesung ein. VOGEL wandte zur Bestimmung der Stelle des kryptogenen Liquorflusses die Jodoform-Pulverblasmethode an.

Unter den klinischen Symptomen ist der Liquorfluß das dominierende Phänomen, das uni-, seltener bilateral oder auch sich in Phasen wiederholend sein kann. Die Tagesmenge des Abflusses variiert zwischen einigen Tropfen bis zu mehreren 100 cm<sup>3</sup>. Im allgemeinen haben die sogenannten „Beeinflussungsversuche“ und physikomechanischen Faktoren, die zur Erhöhung der Liquortension beitragen, auch einen Effekt auf die mengenmäßige Gestaltung des Liquorflusses. Zweifellos wird er aber auch durch die die Liquorsekretion regulierenden Faktoren sowie gewisse chemische Wirkungen beeinflusst. Die Öffnung bedeutet aber auch bei von Verletzungen stammenden Liquorrhoeen keine tatsächliche Lücke, da die zu ihrer Ausbildung beitragenden anatomischen Formen keine homogenen Elemente darstellen, sondern im Verhältnis zueinander — auch in sich selber — über verschiedenartige physikalische Eigenschaften verfügen und sowohl substanzielle wie auch strukturelle Abweichungen in sich tragen. Diese Öffnungen sind vermutlich niemals sehr groß und können nicht als Canalis, sondern höchstens als Canaliculus bezeichnet werden. Sie funktionieren in vielen Fällen ventilhaft. Die Permeabilität der Canaliculuswände hängt von den verschiedenen Elastizitäts-, Faserstruktur-, Festigkeits- und Blutfüllzuständen ihrer Gewebeteile ab. Deswegen kann sich der Liquordurchfluß vom Durchsickern bis zum Durchströmen abwechselnd vergrößern, auf kürzere oder längere Zeit ausbleiben und nach neuen pathologischen Prozessen oder sogar auf normale mechanische Wirkungen wieder aktiv werden. Die Öffnung des Ventils in der Richtung von innen nach außen kann nur bei gewissem, genügendem und positivem Druck auftreten. Vermutlich kommt in der Gegenrichtung der gleiche Mechanismus zur Geltung, der auf die Entwicklung ascendierender Infektionen günstig ist.

Das Vorkommen des Syndroms ist verhältnismäßig selten, auf alle Fälle bedeutend seltener, als dies nach der Häufigkeit seiner Erwähnung als ätiologischer Faktor zu erwarten gewesen wäre.

In diesem Zusammenhang möchten wir hauptsächlich darauf verweisen, daß bei Liquorrhoeen traumatischen Ursprungs mit Ausnahme weniger Fälle — aber bis zu einem gewissen Grade vielleicht auch bei diesen — der Anwesenheit bestimmter Entwicklungsanomalien größte Bedeutung zuzumessen sei. Scheinbar eignet sich in erster Linie die mangelhaft entwickelte anatomische Struktur von Knochen, Dura und Nasenschleimhaut zur Darstellung des Syndroms am besten. Die pathogenen Faktoren greifen die Stellen schwächerer anatomischer Struktur an.

Die intrakranielle Tensionserhöhung, die bakterielle Schädigung und sogar die erlittene Trauma kommen hier zuerst zur Geltung. Das Syndrom ist nicht häufiger als die Meningocele cranialis anzutreffen und kann bei den mit erhöhtem

intrakranialen Druck gekennzeichneten Krankheiten nur als eine sehr seltene Komplikation beobachtet werden. Selbst bei den als häufigster pathogener Ursprung erwähnten Hypophysentumoren ist es in der Aufzählung der Hauptsymptome nicht anzutreffen.

Nach unseren Kenntnissen sind die im menschlichen Organismus auftretenden Entwicklungsanomalien selten isoliert. Die in der Nasenhöhle und in den Nasennebenhöhlen öfters vorhandenen Entwicklungsanomalien hängen unter allen Umständen mit der komplizierten Gesichtsentwicklung zusammen, deren Akzent gerade in die Mittellinie des Gesichtschädels fällt. Zu weiteren Verwicklungen können auch die eigenartigen Entwicklungsmechanismen der Gebiete an den Nasennebenhöhlen führen. Der Sinus frontalis z. B. bildet sich erst zum 20. Lebensjahre aus und wächst sogar noch bis ins späte Greisenalter hinein in kleinerem Maße (Törö). Die Knochenstruktur der vorderen Skala kann demnach auch in späteren Jahren noch nicht als schon beruhigt betrachtet werden, und es ist vorstellbar, daß die Störung des Entwicklungsganges während der Entwicklungsperiode jederzeit Anomalien verursachen kann. Die im Gebiete der Lamina cribiformis auftretenden Dehiszenzen determinieren allenfalls auch die benachbarten Weichteile. Die pathogenen Symptome können demzufolge nicht nur zur Entstehung einer Encephalocele führen, sondern sind mit demselben Mechanismus auch zur Entwicklung vom Liquorfluß geeignet. Die Pathologie dieser Region ist nicht nur durch ihren Reichtum an anatomischen Variationen, sondern auch durch die von diesen schwer trennbaren Entwicklungsanomalien abwechslungsreich gestaltet.

Es sei uns gestattet, bei unserem jetzt behandelten Fall gerade wegen den mehrfach wahrnehmbaren Entstehungserscheinungen der Entwicklungsanomalien auf ihre Bedeutung bei der pathologischen Bewertung der nasalen Liquorrhoe hinzuweisen.

**Anamnese.** Z. G., im Jahre 1920 geborener Elektroschweißer, in unser Krankenhaus am 26. Februar 1952 aufgenommen. Keine erblichen Krankheiten in der Familie. Im 10. Lebensjahr Rachendiphtherie, im 11. Chorea minor. Im 21. Jahr öfters Gelenkentzündungen. Während des Wehrdienstes ein „Nervenzusammenbruch“. Plötzlicher Beginn des jetzigen Krankenzustandes am 25. Februar. Ging trotz Erbrechens zur Arbeit, kam aber wegen Unwohlseins wieder nach Hause. Er hatte Schwindel und Kopfschmerz. Am nächsten Tag bei der Arbeit heftiger Kopfschmerz. Einweisung ins Krankenhaus.

**Status praesens.** Kein Fieber. Interner Befund normal. Keine Schmerzzunahme bei Schädelperkussion. Blickrichtung ausgesprochener Nystagmus li. Keine pathologischen Reflexe. Meningiale Symptome fehlen. Keine psychischen Störungen, trotz quälender Kopfschmerzen. *Ophthalmologisch.* Visus bds. 5/5. Normaler Fundus. Luesreaktion im Serum und Liquor negativ. *Suboccipitalpunktion.* Initiale Tension negativ. Fibrinausscheidung positiv, Zellzahl: 120, Pandy ++, Nonne-Appel 0, Weichbrodt  $\emptyset$ , Benzokolloidreaktion 100.000.000.000. Tuberkelbacillen im Liquor nicht nachweisbar.

**Diagnose.** Cephalgie. Liquorpenie. Meningitis tuberculosa.

**Krankheitsverlauf.** Analgetica bessern nicht. Nach 2 Tagen Meningitissymptome: Nackensteifigkeit, Kernig, Brudzinsky positiv. Fieberfrei. Cochleare und Mittelohruntersuchungen ohne pathologischen Befund. Weder auf Grund der Beschwerden noch des Befundes kann auf Liquorrhoe geschlossen werden. Annahme einer Basillarmeningitis, zu der sich Liquorpenia gesellte. Beginn einer Streptomycinkur. Nach einer Woche Verminderung der Kopfschmerzen, am 10. Tage Rückbildung der meningealen Symptome. Entfieberung. Thorax röntgen o. B. Bei Zisternalpunktion

am 10. Tage Liquorunterdruck. Liquorzucker 30 mg-%. — Linksseitiger Ohrschmerz. Otiatrischer Befund negativ. Unveränderter Status und Liquorbefund am 20. Tage. Am 21. bilaterales Babinsky-Symptom. Noch negativer Liquordruck bei gemilderten Kopfschmerzen am 30. Tage. Subfebriler Zustand. Weiter Streptomycinkur. Bei Zisternalpunktion am 39. Tage erhöhte Liquortension mit unverändertem Liquorbefund. Am 48. Tage negativer Liquor, Zucker- und Chlorwerte normal. Weitere Erhöhung der Liquortension. Klinisch: Druckempfindlichkeit der Trigeminaustrittspunkte, Hoffmann, Trömer u. Babinski bds. positiv, PSR re. betont, allgemeine Hyperpathie, Hinfälligkeit, meningeale Symptome, Extremitäten-koordination re. unsicher, Ohrensausen re., Bewußtsein vorübergehend delirios. Am 53. Tage steigende Liquorzellzahl, erhöhter Liquordruck. Sonstige Liquorreaktionen negativ. Vollkommen negatives Liquorresultat am 63. Tage. Ende des subfebrilen Zustandes, Nachlassen der Kopfschmerzen. Vorübergehend Bewußtseinsstrübung. Am 90. Tage noch positive Liquortension, Liquorreaktionen normal. Fast beschwerdefrei am 99. Tage, nur leichter Schwindel. Am 114. Tage erhöhter Liquordruck. Cerebellares Taumeln und Nystagmus nicht mehr vorhanden. Verlassen des Krankenhauses. Insgesamt wurden 60,5 g Streptomycin i.m. und 1,9 g intrathecal verabreicht. Der Pat. war durchgehend bei unveränderter Kondition.

Nach 4 Wochen Kontrolluntersuchung: somatisch unverändert. Erhöhte Liquortension. Keine pathologische Ausscheidung in der Nasenhöhle. Otiatrisch linksseitig Anzeichen einer akustischen Läsion: Hören der Flüstersprache auf 2 m.

Nach einem halben Jahr Klagen über Schwindelgefühle, Kopfschmerzen und schlechtes Gehen. Brechreiz, zuweilen Erbrechen. Liquor: normaler Druck, Reaktionen normal. Ophthalmologisch: Fundus normal. Neurologisch: unveränderter Status.

Nach einem Jahr wieder Kopfschmerzen, Ataxie cerebellaren Charakters, leichte Adynamie, Liquoruntersuchung negativen Resultats.

2. Aufnahme ins Krankenhaus nach 2 Jahren. Schwindel seit 2 Wochen, Gangunsicherheit, zunehmende Kopfschmerzen, Erbrechen, Fieber bis 39°. Verbesserte Kondition, Gewichtszunahme. Potenzstörung. Bei dieser Gelegenheit erwähnt der Pat. zum ersten Mal Entleerungen wasserklarer Flüssigkeit aus der re. Nasenhälfte seit ungefähr 3 Jahren. Manchmal entleerten sich in der Nacht etwa 15 cm<sup>3</sup>. Interner Befund normal. Schädel klopfempfindlich. Rhinologisch leichte Septumdeviation, in den Nasengängen keine pathologischen Ausscheidungen. Linksseitige Dysakusis. Hirnnerven sonst o.B. Kein Nystagmus. Torpide Patellarreflexe. Markierte Meningealsymptome. Beim Aufsetzen Zunahme der Kopfschmerzen. Cerebellare Ataxie. Intentionstremor der oberen Extremität bds., Zielverfehlung, Hypermetrie. Fallneigung nach allen Seiten bei Romberg. Im Liquor erhöhte Zellzahl. Blut-senkung 3 mm/St. Täglich 0,5 g Streptomycin. Schnelle Besserung nach Applikation von insgesamt 5,5 g Liquor negativ. Nach 2 Wochen Entlassung aus dem Krankenhaus bei gutem Allgemeinbefinden, jedoch mit zeitweilig zurückkehrenden Kopfschmerzen.

3. Aufnahme nach 2½ Jahren wegen cervicaler Spondylarthrosis. Brachialgie (Segment C 7). Rückbildung bei konservativer Behandlung in 2 Wochen. Es bleiben Gangunsicherheit, Vertigo und Kopfschmerzen.

Nach 3 Jahren. Restsymptome unverändert. Zeitweilig zurückkehrende Kopfschmerzen, Schwindel, unsicheres Gehen. Keine Klagen wegen Liquorfluß.

Nach 4½ Jahren. In letzter Zeit vermehrt Kopfschmerzen. Gang besser, aber noch immer mit Stock. Liquoruntersuchung negativ. Wegen Liquorflusses keine Klagen.

Nach 5¼ Jahren. Seit 3 Wochen dauernde Kopfschmerzen in Stirn- und Scheitelgegend, ununterbrochene Ausscheidung einer wasserklaren, farblosen Flüssigkeit in

einer Menge, die das Kopfkissen bis zum Morgen ganz durchfeuchtet. Bei Untersuchung in Bauchlage 4 wasserklare Tropfen aus der Nase. Interner Befund normal. Geringer Blickrichtungsnyctagmus li. In Primärstellung undeutliche Doppelbilder, auch bei monokularem Sehen. Hyposmie. Nur stinkende, starke Gerüche werden wahrgenommen. Beim Romberg starkes Schwanken. Unsystematische Gangabweichung in Schlangenlinie. Beim Vor- und Rückwärtsgang keine Dochtendenz. Deutliche cerebellare Asynergie und Hypokinese. Bei Zeigerversuchen neben irregulärer Bewegung genaue Zielsicherheit. Finger-Nasenversuch einseitig mit starkem

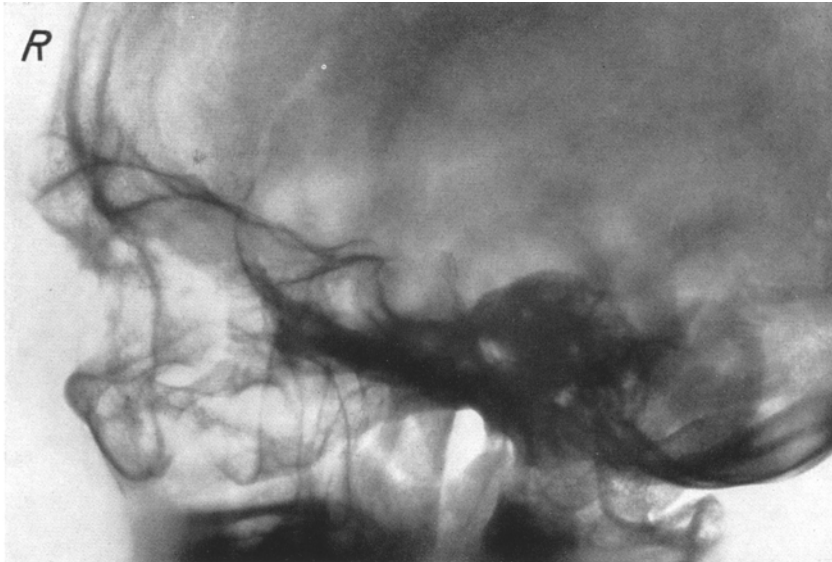


Abb. 1. Schädel seitlich: Normal lange vordere Schädelgrube. Der Boden der Riechhirnrinne ist unscharf gezeichnet. Eine Corticalis ist in dem vorderen  $\frac{2}{3}$  nicht zu erkennen. Es dürfte hier ein verstärkter Knochenumbau statthaben. Sella normal groß ohne sichere destruktive Veränderung. Die mittlere und hintere Schädelgrube sind regelrecht ausgebildet

Vorbeizeigen nach kontralateral, beim bilateral gleichzeitigen Versuch genau ins Ziel. Adiadochokinese re. Reflexe der oberen Extremitäten torpid, Patella- und Achillesreflexe bds. stumm, schlaffe Plantarflexion. Stumme Bauch- und Rippenbogenreflexe. Muskeltonus und -kraft in Ordnung. Sensibilität normal. Psychisch unauffällig. Abnahme der libido. Der beabsichtigten encephalographischen Untersuchung widersetzt sich der Pat. *Hals-, Nase- und Ohrenuntersuchung.* re. mäßig retrahiertes Trommelfell mit Kalkschatten, li. Myrinx intakt. In den Nasengängen keine Ausscheidung. Hörstörung li. perzeptiver Art, Hören der Flüstersprache auf 50 cm. Re. intaktes Gehör. Vestibulär: Untererregbarkeit des li. Labyrinths.

*Liquor.* Zisternal im Sitzen positiver Druck. Liquor normal. Der durch die Nase entleerte Liquor enthält: Eiweiße 80,96 mg-%, Zucker 127 mg-%, Chlor 436,65 mg-%.

**Schädelröntgen.** Aufnahmen re. Aplasie, li. Hypoplasie des Sinus frontalis. Luftundurchlässige Siebbeinzellen, ungewohnt tief placierter interorbitaler Raum der vorderen Skala, die auch proportionell kürzer ist. Geräumige Sella turcica mit vermindertem Kalkgehalt. Kleine, ungefähr einem länglichen Dreieck ähnelnde

Keilbeinhöhle, nur vorne an die Sella grenzend. Mittlere Skala in frontaler Richtung weiter vorgestreckt als üblich. Ausgesprochen asymmetrische Umgebung des Siebbeins. Siehe Abb. 1 u. 2.

**Ophthalmologische.** Visus 5/12—5/12. Normaler Fundus. Kein Astigmatismus. Schwachsichtigkeit durch objektive Befunde nicht zu erklären. Gesichtsfeld: bilaterale symmetrische Einschränkung von etwa 10°.

**Epikrise.** Nach den klinischen Befunden, dem Krankheitsverlauf und dem Schädelröntgenbefund ist anzunehmen, daß das mit Meningitis komplizierte Syndrom des nasalen Liquorflusses durch eine *primäre*



Abb. 2. Symmetrischer Schädel. Die Riechhirnrinde ist ziemlich tief und breit wie beim kleinkindlichen Schädel. Im Bereich der Lamina cribiformis ist die Tangentialknochenstruktur unscharf gezeichnet

*Entwicklungsanomalie* bedingt ist, 2mal Komplikation durch Meningitis. Zunächst wurde die Krankheit irrtümlich als Basilmeningitis diagnostiziert. Die während der Krankheit aufgetretenen neurologischen Herdsymptome sind teils auf Aliquorrhoe, teils auf Streptomycinschäden zurückzuführen. Abgesehen von einer funktionellen Überlagerung und von zeitweiligen Besserungen waren die Herdsymptome bis heute konstant. Der Liquorfluß nahm im Laufe des Jahres zu. Eine Operation lehnte der Patient ab. Eine dehydrierende Behandlung mit hypertonischer Dextroselösung und Restriktion der Wasseraufnahme hatte wenig Erfolg.

### Zusammenfassung

1920 geborener Mann, der seit 6 Jahren an zunehmender nasaler Liquorrhoe leidet. 2mal Komplikation durch Meningitis.

Es wird die Rolle der Störung in der medio-fronto-basalen Entwicklung der Schädelknochen erörtert und auf die Bedeutung der Röntgendiagnostik hingewiesen. Der progressive Charakter tritt auch im Röntgenbild zutage.



## Literatur

- AUBRY, M.: Chirurgie de l'oreille, du nez, du pharynx et du larynx. S. 590—592. Paris: Masson Cie Editeurs (1949). — BERRYMAN, G. H.: Cerebrospinal rhinorrhoea simulating allergic rhinitis. *J. Allergy* **26**, 71—74 (1955). — BING, R.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. S. 435. Basel: Benno-Schwabe (1947). — BRAIN, R.: Diseases of the nervous system. Geoffrey Cumberleye, Oxford University 1951. — BROWDER, JEFFERSON and J. A. DE VERR: Rhino-encephalocoele. *Arch. Path. (Chicago)* **18**, 646 (1934). — FLEISCHER, K.: Zur Diagnose der intranasalen Cephalocelen. *Z. Laryng. Rhinol.* **30**, 466 (1951). — KÖRY, K., u. I. VATHY: Liquorrhoea nasalis. *Magy. Sebész.* **3**, IV. 234—239 (1951). — KRÜGER, D. W.: Die Behandlung der Liquorrhoe nasalis. *Mschr. Ohrenheilk.* **85**, 41—45 (1951). — LAND, F. T.: Query cerebrospinal rhinorrhoea. *J. Laryng.* **64**, 207—208 (1950). — LEPENNETIER, F., u. J. VOISIN: Un cas d'encéphalocèle orbitaire. (Forme frontosphénoïdale.) *J. Radiol. Electrol.* **34**, 158 (1941). — MARZIO, Q. DI: Encephalocistocele dell'orbita non communicante. *Riv. oto-neuro-oftal.* **1**, 507 (1924). — NORSA, L.: Cerebrospinal rhonorrhoea with pituitary tumors. *Neurology (Minneapolis)* **3**, 864—868 (1953). — ONÓDI, A.: Az orr melléküregbántalmának kórtana és gyógytana. S. 33—34, Budapest: Franklin Társulat (1912). — OSTERTAG, B.: Die Einzelformen der Verbindungen einschließlich Syringomyelie. *Hdb. spez. path. Anat. u. Histol.* v. Henke-Lubarsch **13**, Band/4. Teil, Seite 409 (dort weitere Literatur) Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956. — RAND, C. W.: Bilateral naso-orbital encephalocoele. Report of case with surgical treatment. *Bull. Los Angeles neurol. Soc.* **2**, 179 (1937). — RIZZOLI, H. V., G. J. HAYES and F. STEELMAN: Rhinorrhoea and Pneumocephalus. Surgical treatment. *J. Neurosurg.* **11**, 277—283 (1954). — ROEDER, F., u. O. REHM: Die Cerebrospinalflüssigkeit. S. 11—12. Berlin: Springer 1942. — SCHALTENBRAND, G.: Die Nervenkrankheiten. Stuttgart: G. Thieme 1951. — SCHREYER, W., u. W. SPRENGER: Über basale Cephalocelen. *Z. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk.* **17**, 252 (1927). — STERNBERG, H.: Zur formalen Genese der vorderen Hirnbrüche (Encephalomeningocele anterior) *Wien med. Wschr.* **1929**, **1**. — TÖNNIS, W.: Diagnose und Differentialdiagnose der Erkrankungen des Kleinhirnbrückenwinkels. *Arch. Ohr.-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk.* **169**, 257—276 (1956). — TÖRÖ, I.: Az ember fejlődése. *Debreceni Egyetemi Nyomda* **268**, 714 (1942). — VOGEL, K. L.: Zur Lokalisation und Behandlung der nasalen Liquorrhoea. *Beih. z. Z. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk.* **4**, 159 (1954). — VOISIN, J., u. F. LEPENNETIER: Une encéphalocèle orbitaire postérieure. *Presse méd.* **1941**, II, 1150. — YOUNGS, N. A., u. W. PEYTON: Spontaneous cerebrospinal rhonorrhoea secondary to the Arnold-Chiari malformation. *Laryngoscope* **63**, 241—248 (1953). — ZVEREV, A. F., u. BACHTJEROW: Zur Frage der Morphologie angeborener Gehirnhernien. *Arch. Path. (Moskau)* **12**, H. 4, 80 (1950).

Dr. E. PIRÓTH, Neurolog. u. psychiatr. Abteilung des Komitatskrankenhauses Győr,  
Dr. J. CZIGÁNY, Megyei Tanaes Korháza Győr (Ungarn)