

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel
(Direktor: Prof. Dr. G. E. STÖRING)

**Frontale Cephalocele
kombiniert mit Kiefergaumenlippenspalte
und psychomotorischen Anfällen**

Von
HELMUT NEUMANN und UWE H. PETERS

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 5. März 1960)

Nur in größeren Abständen erscheinen Arbeiten über Mißbildungen am Schädel in der Fachliteratur. Seit der zusammenfassenden Darstellung von CORDES³ über Hirnbrüche und Hirnspalten aus dem Jahre 1929 sind nur wenige Arbeiten, meist kasuistische Mitteilungen von chirurgischer Seite^{2—4,10,12—14,18,20,21} erschienen.

Die Cephalocele werden nach CORDES bzw. HALLERVORDEN¹² wie folgt eingeteilt:

I. Cephalocele der Schädelkonvexität: a) Cephalocele occipitalis sup., b) Cephalocele occipitalis inf., c) Cephalocele occipitalis sagitt., d) Cephalocele occipitalis sincipitalis = interfrontalis, e) atypische Cephalocele, f) laterale Cephalocele.

II. Cephalocele der Schädelbasis: 1. Cephalocele frontoethmoidalis, a) Cephalocele nasofrontalis, b) Cephalocele nasoethmoidalis, c) Cephalocele nasoorbitalis, d) Cephalocele orbitalis anterior.

2. Cephalocele sphenoorbitalis = orbitalis post.

3. Cephalocele sphenomaxillaris.

4. Cephalocele nasopharyngealis, a) Cephalocele transethmoidalis, b) Cephalocele sphenoethmoidalis, c) Cephalocele sphenopharyngealis.

Mitteilungen über sogenannte atypische Cephalocele gehören zu den größten Seltenheiten, so daß wir uns berechtigt glauben, über einen Patienten mit einer derartigen Mißbildung zu berichten, besonders weil diese mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte kombiniert ist und seit dem 14. Lebensjahr zudem psychomotorische Anfälle bestehen.

Kasuistik

Der 19jährige Landarbeiter G. wurde uns von der Mutter am 29.7.1959 zur Aufnahme gebracht, weil aufgefallen war, daß eine seit Geburt bestehende „Beule“ an der re. Stirnseite sich unerwartet zurückgebildet hatte und die Angehörigen den Eindruck hatten, daß stattdessen in dem Gebiet nunmehr „die Haut eingefallen“ und eine Pulsation zu beobachten sei.

G. ist das zweitjüngste von 6 Kindern eines inzwischen im Alter von 49 Jahren an Leukämie verstorbenen Taxionunternehmers. Die Geschwister sind sämtlich gesund und ohne jede Mißbildung. Es wird uns ausdrücklich versichert, daß Schwangerschaft und Geburt ohne jegliche Komplikation verliefen. Auch wurde

kein Abtreibungsversuch unternommen. Bereits unmittelbar nach der Geburt sei an dem Neugeborenen nicht nur ein Wolfsrachen und eine Hasenscharte, sondern auch ein „Horn“ an der re. Stirnseite bemerkt worden. Daraufhin erfolgte sofortige Einweisung in die Universitäts-Kinderklinik (Unterlagen leider durch Kriegseinwirkung vernichtet). Nach $\frac{1}{4}$ Jahr hat die Mutter den Säugling abgeholt und etwa weitere 3 Monate später zur Operation in eine chirurgische Privatklinik gebracht. Dort ist offenbar versucht worden, die Lippenkiefergaumenspalte zu schließen und — wie die Mutter sagt — durch „Unterpolsterung“ den angeborenen frontalen Knochendefekt zu decken (Unterlagen leider ebenfalls nicht mehr zu beschaffen). G. soll dann mit 1 Jahr im gleichen Alter wie andere Kinder das Laufen erlernt haben. Verständlicherweise hatte er aber erhebliche Schwierigkeiten beim Sprechenlernen, zumal es zunächst nicht gelungen war, eine ausreichende Plastik der Spalte zu erreichen. Dies ist erst später durch zwei weitere Operationen (1950 und 1954) in der Kieler Universitäts-Zahn- und Kieferklinik in ausreichendem Maße gelungen.



Abb.1. Ausschnitt aus einem Familienfoto, auf dem der etwa 3jährige G. abgebildet ist. Man erkennt deutlich eine teilweise von einer Haarlocke überdeckte Vorwölbung auf der rechten Stirn

etwa 3jährigen Pat. (Abb.1) kann man deutlich die beschriebene Vorwölbung an der re. Stirnseite erkennen.

Mit 6 Jahren wurde G. eingeschult. Er besuchte 9 Jahre eine Volksschule, blieb zweimal sitzen. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, daß er im Alter von 9 und 13 Jahren wegen der Kieferoperation für jeweils mehrere Monate dem Unterricht fernbleiben mußte.

Nach der Schulentlassung konnte der Pat. keine Lehrstelle bekommen. Nach Meinung der Mutter soll hierbei die Entstellung des Gesichts eine entscheidende Rolle gespielt haben. Immerhin gelang es dem G. aus eigener Initiative und ohne Hilfe der Eltern und Behörden $\frac{1}{2}$ Jahr nach der Schulentlassung bei einem Bauern Beschäftigung als landwirtschaftlicher Gehilfe zu bekommen, bei dem er ohne Unterbrechung seitdem in Lohn steht, ohne daß Klagen über ihn bisher geäußert wurden, obwohl seit der letzten plastischen Gaumenoperation epileptische Anfälle aufgetreten sind, auf die näher eingegangen werden muß.

Nach übereinstimmenden Berichten der Mutter und des Kranken sollen erstmals etwa 3—4 Wochen nach Klinikentlassung im Frühjahr 1954 Krampfanfälle aufgetreten sein. Diese Krampfanfälle werden in folgender Weise geschildert: Etwa alle 3—4 Wochen — erstmals in der Schule — stürzte G. ohne Aufschrei

Wegen des entstellten Gesichtes hatten es die Eltern zunächst aus ästhetischen Gründen vermieden, das Kind fotografieren zu lassen. Wir wissen aber von der Mutter, daß durch die erste Operation an dem $\frac{1}{2}$ Jahr alten Säugling vorübergehend die „Vorwölbung“ an der re. Stirn beseitigt werden konnte. Diese sei jedoch noch vor Einschulung des Kindes erneut wieder aufgetreten und war dann Anlaß zum Tragen einer pelottenartigen Stirnbinde. Außerdem versuchte man eine Überdeckung der Stirn durch eine kunstvoll geschwungene Locke zu erreichen. Auf einem ersten Foto des

bewußtlos zu Boden. Dann traten zunächst tonische Streckstarre und im Anschluß daran klonische Zuckungen auf, die regelmäßig in einen längeren Schlaf übergingen. Die Dauer der Krämpfe wurde von der Mutter mit „wenigen Minuten“ angegeben. Auch wird uns von Schaum vor dem Mund und gelegentlichen Zungenbissen berichtet. Einnässen oder Einkotzen wurde bisher nicht beobachtet.

Seit etwa einem Jahr treten statt der großen Krampfanfälle Äquivalente in etwa den gleichen Zeitabständen auf. Dabei handelt es sich um psychomotorische Anfälle: G. läuft ohne äußerer Anlaß plötzlich für wenige Sekunden etwa 20–30 m fort, wobei er irgendeinen Gegenstand, den er gerade in der Hand hat, sei es das Messer oder die Mistforke, fest umklammert.

Man kann ihm weder die Gegenstände aus der Hand entwinden, noch ihn im Lauf aufhalten. G. ist dabei nicht ansprechbar. Er bleibt dann plötzlich stehen und kehrt zum Ausgangspunkt zurück. Für eine solche Attacke besteht gewöhnlich Erinnerungslosigkeit. Nach diesen Zuständen hat der Pat. weder Kopfschmerzen noch Müdigkeitserscheinungen, er hat sich dabei bisher auch keine Verletzungen zugezogen. Im allgemeinen treten am gleichen Tage in den geschilderten Abständen mehrere dieser psychomotorischen Anfälle auf. Neben solchen Attacken soll er gelegentlich nachts im Schlaf ähnliche Anfälle, jedoch mit einem anderen motorischen Ablauf haben. Er strampelt dann mit den Beinen und klopft mit den Fäusten gegen das Bett. Man könnte ihn dann nicht beeinflussen und hinterher könne er sich an nichts erinnern. Auch nach diesen Unruhezuständen soll es vorkommen, daß G. umdämmert davonläuft, stets und schnell aber wieder zurückkehrt. Bemerkenswert erscheint uns in diesem Zusammenhang der Bericht der Mutter, daß G. während des Fußbewaschens einen seiner Anfälle bekam. Er umrundete mit dem Waschlappen in der Hand und auf dem einen noch nicht gewaschenen Beine hüpfend das ganze Haus, wobei er außerdem noch an den Fensterscheiben wischte. Sofort danach über sein Tun befragt, wußte G. keine Antwort zu geben.

Auch wir konnten während der mehrwöchigen stationären Beobachtung die uns geschilderten Anfälle beobachten. Diese traten zum Teil gehäuft auf. So konnten wir bereits in den ersten Tagen insgesamt 7 Anfälle innerhalb von 48 Std beobachten. Ihre Dauer betrug in der Regel 60 sec. So begann G., als er sich im Garten aufhielt, plötzlich in die Hände zu klatschen und mit hochrotem Kopf auf dem rechten Bein um ein großes Rundbett zu hüpfen. Bisherigen Angaben widersprechend, war die von G. unmittelbar nach dem Zustand gemachte Schilderung, daß er durchaus wisse, wie er sich verhalten habe. Trotzdem hätte er „wie unter einem Zwang stehend“ sich so verhalten müssen. Am Abend des gleichen Tages beginnt G. — schon im Bett liegend — plötzlich mit der re. Hand auf die Bettdecke zu schlagen. Auf Zurechtweisung durch den Pfleger antwortet G. zwar, kann aber seine Bewegungen nicht unterbrechen. Auch dieser Zustand dauert etwa

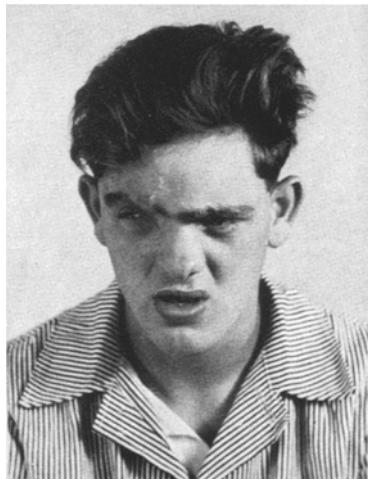


Abb. 2. G. im Alter von 18 10/12 Jahren. Die Mimik wirkt durch den Defekt etwas entstellt. Der Mund ist wegen der Behinderung der Nasenatmung stets etwas geöffnet

1 min. Einen Tag später bringt die Mutter dem G. eine Birne mit, die von diesem plötzlich in der re. Hand zwangartig zerquetscht wird, ohne daß es ihm bei Aufforderung gelingt, die Frucht loszulassen.

Die Vielzahl der durchgemachten Krampfanfälle und auch die glaubhaften Angaben der Mutter ließen das Vorliegen hirnorganischer Wesensveränderungen in für Epileptiker typischer Weise vermuten. Die Annahme ließ sich jedoch bei der längeren stationären Beobachtung nicht bestätigen. Wir konnten uns bei dem jungen Manne keineswegs von einer explosiven Reizbarkeit oder der sonst so häufig beobachteten Verlangsamung und Klebrigkeitsüberzeugen. Verständlicherweise

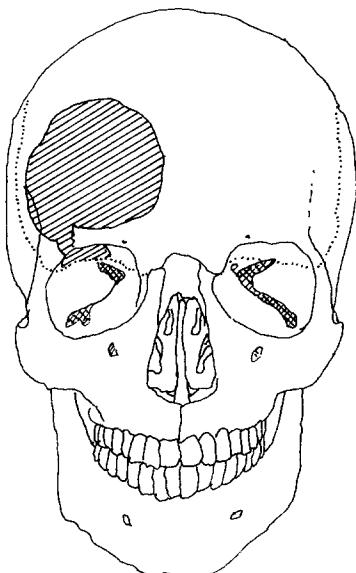


Abb. 3

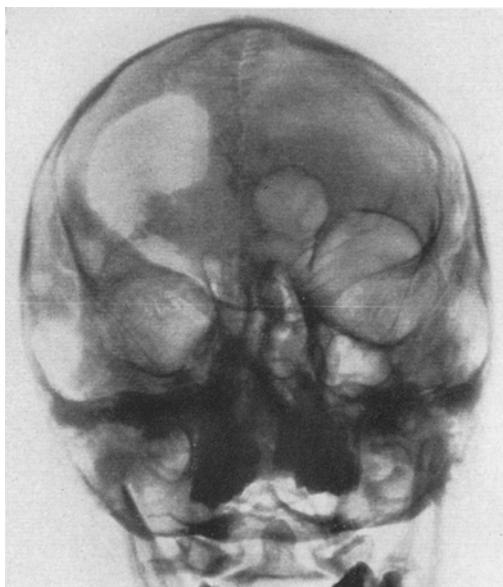


Abb. 4

Abb. 3. Schematische Darstellung des Schädeldefektes aus mehreren Röntgenbildern in die Umrisse eines normalen Schädels hineingezeichnet. Die Grenzen des Os frontale sind teilweise gepunktet wiedergegeben

Abb. 4. Auf der Röntgenübersichtsaufnahme erkennt man die Ausdehnung des Defekts, die hochgradige Hypoplasie der rechten Stirnhöhle sowie die Spaltbildung im harten Gaumen

zeigte der Pat. sich anfangs etwas zurückhaltend und gehemmt, wobei das Wissen um sein entstelltes Gesicht und sein Gefühl von den ihm fremden Menschen zunächst vermehrt betrachtet zu werden, eine wesentliche Rolle spielte. Doch gelang es dann dem G. schnell zu allen Pat. und zum Personal guten Kontakt zu bekommen. Bei kleinen Handreichungen war er sogar ausgesprochen anstellig, zeigte sich stets hilfsbereit und wußte häufig unaufgefordert und flink zur rechten Zeit Handreichungen zu machen.

Auch mußten wir die ursprüngliche Annahme einer Minderbegabung insoweit korrigieren, als die praktische Intelligenz des G. durchaus der Norm entspricht und auch das Schulwissen nicht erheblich gemindert ist. Im wesentlichen ist die Angabe der Mutter zutreffend, daß sein Sitzenbleiben in der Schule vorwiegend Folge der jeweils längeren stationären Behandlung gewesen ist.

Auf neurologischem Gebiet fanden sich lediglich Störungen, die mit dem angeborenen Knochendefekt als Ausdruck eines Lokalsymptoms in Verbindung zu bringen sind. Am re. Auge zeigte sich bei extremem Blick nach unten und nasalwärts eine Okulomotoriussschwäche. Ferner fand sich eine Stirnfacialisschwäche re. Die Sprache war — durch die Mißbildung des Gaumens und Kiefers — leicht nasal gestört.

Der Schädel zeigte eine deutliche Asymmetrie, das Nasenseptum war stark nach li. verbogen und die Nase trotz Plastik noch erheblich deformiert. Ferner ließen sich deutliche Narben an der re. Oberlippe und im Lippenrot feststellen. Das re. Auge stand deutlich tiefer als das li. Es fand sich rechtsseitig eine deutlich erweiterte Lidspalte bei ausreichendem Lidschluß. Die augenärztliche Untersuchung ergab eine Amblyopie bei Auswärtsschienen des re. Auges. An der re. Orbita tastete man lateral einen Defekt. Die re. Augenbraue war nur unvollkommen vorhanden. Im Bereich der Augenbraue war eine nahezu waagerecht verlaufende Narbe nachweisbar. Im Bogen über die re. Stirn ziehend und am re. Augenbrauenansatz endend war eine weitere reizlose Narbe mit Stichkanälen in der Umgebung zu erkennen. Die laterale Partie der re. Stirn war deutlich eingesunken. In diesem Bereich ließ sich eine deutliche Hirnpulsation nicht nur tasten, sondern auch sehen. Die Pulsation befindet sich in einem ausgedehnten Knochendefekt von gut Hühnereigröße, der bis zum Augenhöhlendach reicht.

Der harte Gaumen zeigte Narbenbildung nach plastischer Operation, jedoch keine Defekte. Der Oberkiefer zeigte Stellungsanomalien der Zähne. Es war jedoch keine Spaltbildung mehr zu erkennen.

Über dem Herzen war eine systolische Unreinheit zu auskultieren. Für ein Vitium fand sich klinisch jedoch kein Anhalt. Weiter fanden sich Narben über dem re. Beckenkamm (Spanverpfanzung?). Es bestanden angedeutete Hohlfüße beiderseits.

Die Röntgen-Übersichtsaufnahmen des Schädels bestätigen den Tastbefund. Man erkennt einen ausgedehnten, $3,5 \times 4$ cm großen, abgesehen von der unteren Begrenzung nahezu kreisrunden glattrandigen Knochendefekt des re. Os frontale, der knapp neben der Mittellinie beginnt und bis zur lateralen oberen Augenhöhle reicht. An seiner laterokaudalen Begrenzung verjüngt sich dieser Defekt bandförmig in die Augenhöhle hinein (siehe Abb. 3). Die re. Stirnhöhle ist hochgradig

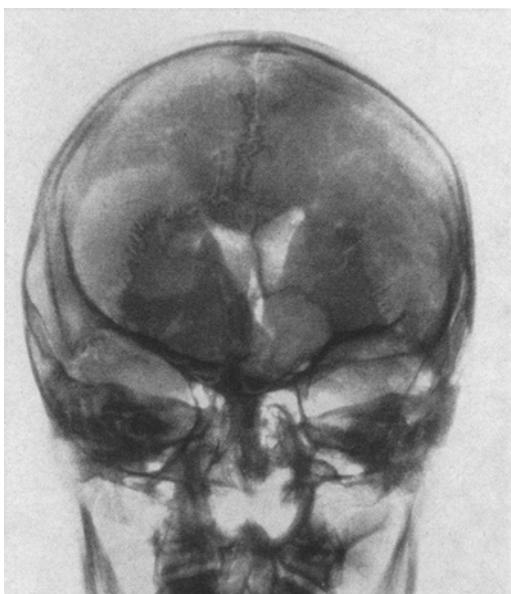


Abb. 5. Das Pneumencephalogramm zeigt eine Verkantung und Ausziehung des rechten Ventrikels. Der Defekt stellt sich wegen anderer Projektion nicht in der gleichen Weise dar wie auf Abb. 4

hypoplastisch angelegt (siehe Abb. 4). Auf diesem Röntgenbild lässt sich außerdem eine Spaltbildung im Bereich des harten Gaumens erkennen. In der Occipitalschuppe findet sich zudem eine als Sutura mendosa bekannte Variante im Nahtverlauf.

Das Pneumencephalogramm zeigt eine Verkantung des Ventrikelsystems nach re. Die obere äußere Begrenzung des insgesamt erweiterten re. Seitenventrikels ist zum Knochendefekt hin ausgeweitet (siehe Abb. 5).

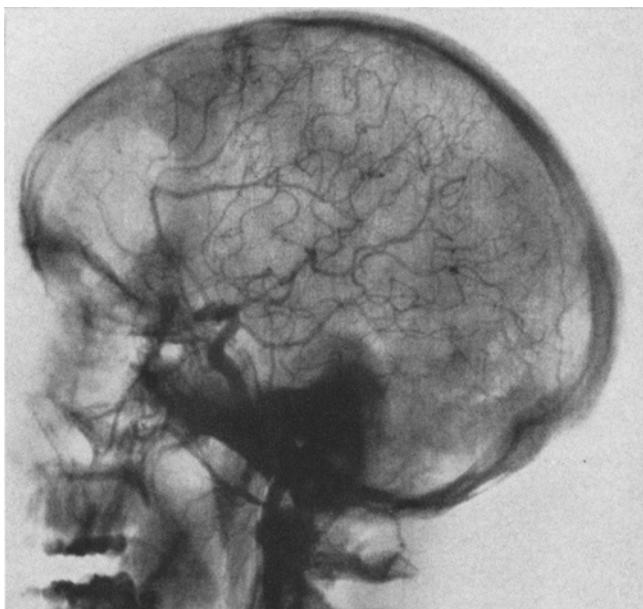


Abb. 6. Seitenaufnahme des rechtseitigen Carotisarteriogramms. Man erkennt deutlich die rechtwinkelige Abknickung der A. cerebri ant.

Das rechtseitige Carotisarteriogramm zeigt neben einer ausgeprägten Doppelfüllung der A. cerebri ant., die auf den a-p-Aufnahmen im mittleren Anteil leicht bogenförmig nach re. verlagert ist, eine ungewöhnlich starke nahezu rechtwinkelige Abbiegung der A. cerebri ant. auf den Seitenaufnahmen. Gefäßanomalien sind nicht feststellbar (siehe Abb. 6).

Im EEG finden sich auch bei Kontrolle leichte Allgemeinveränderungen über der re. Hemisphäre sowie ein Herdbefund mit Zwischenwellenfocus re. frontal. Eindeutige Krampfpotentiale hingegen zeigen sich nicht (Dr. VÖLKER).

Die übrigen Routineuntersuchungen im Labor waren ohne Auffälligkeiten. Der occipital entnommene Liquor zeigte keinen pathologischen Befund. Lues-Reaktionen im Blut und Liquor waren in allen Reaktionen negativ.

Diskussion

Zweifellos sind die ungewöhnlichen Schädelveränderungen bei dem beschriebenen Kranken als angeborene Mißbildungen anzusehen. Die Angaben der Mutter und die Tatsache, daß der Säugling sofort nach

der Geburt der klinischen Behandlung zugeführt wurde, sprechen eindeutig dafür. Nach der oben angeführten Einteilung handelt es sich um eine sogenannte atypische ausschließlich frontale Cephalocele, bei der sich heute nicht mehr mit Sicherheit entscheiden läßt, ob ursprünglich eine reine Meningocele oder aber eine Encephalocele bestand. Durch die vorliegenden Fotografien ist bewiesen, daß zumindest im Kindesalter an der rechten Stirnseite ein Prolaps bestanden hat.

Nach Angaben der Mutter und nach dem Lokalbefund, aber auch im Hinblick auf die Narbe am Beckenkamm, glauben wir uns berechtigt zu folgern, daß bei der im 1. Lebensjahr durchgeföhrten Operation der Versuch einer plastischen Deckung des Knochendefektes neben dem Schluß der Gaumenspalte versucht wurde. Beides gelang nur unvollkommen. Wahrscheinlich hat sich der Knochenspan über dem frontalen Defekt resorbiert. Jedenfalls bestand bereits im Alter von 3 Jahren erneut ein Prolaps (siehe Abb. 1). Die Gaumenspalte erforderte zweimalige Nachoperation.

Bei den geschilderten Anfällen mit ihren vegetativen Symptomen, ihrer bizarren Motorik mit repetierenden Handlungen und ihrer minutenlangen Dauer dürfte es sich um sogenannte psychomotorische Anfälle bzw. Dämmerattacken (im Sinne MEYER-MICKELEITS) handeln. Trotz des erstmaligen Auftretens der Anfälle in dem für genuine Epileptiker typischen jugendlichen Alter halten wir in diesem Falle die Annahme eines symptomatischen mit den Veränderungen des knöchernen Schädels zusammenhängenden Leidens für wahrscheinlicher, da sich Lokalsymptome finden, die nicht nur äußerlich sichtbar sind, sondern sich auch im Encephalogramm und im EEG darbieten. Auffallend ist dabei, daß die fokalen EEG-Symptome sich nicht, wie man nach der Häufigkeit erwarten sollte, über einem der beiden Temporallappen, sondern über dem Frontalhirn finden (GIBBS⁶).

Zur Therapie wäre zu sagen, daß inzwischen durch mehrfache Operationen die Lippenkiefergaumenspalte zufriedenstellend geschlossen ist. Ein Verschluß des angeborenen frontalen Knochendefektes soll in den ersten Lebensmonaten versucht sein. Die Deckung war nur vorübergehend. Man könnte daher jetzt erwägen, ob nicht wegen der Größe des Defektes und der damit verbundenen Gefahr für das Hirn ein nochmaliger Versuch einer plastischen Deckung unternommen werden sollte. Da G. in 19 Jahren keine ernsthafte Verletzung an dieser Stelle erlitten hat und seit nunmehr 5 Jahren in der Landwirtschaft tätig ist, ohne daß irgendeine Schädelverletzung eintrat, ist eine Dringlichkeit unseres Erachtens für diesen Eingriff nicht gegeben.

Wegen der Dämmerattacken haben wir eine Einstellung auf Zentropil vorgenommen. Der Patient verrichtet nun schon wieder seit mehreren

Monaten seine Arbeit. Er ist angewiesen, in nervenärztlicher Beobachtung zu bleiben und in gewissen Abständen in unserer Klinik vorzusprechen.

Ätiologische Probleme

In der Literatur finden sich nur ganz vereinzelt Fallbeschreibungen mit vergleichbarer Problematik. So berichtet JAROSHEVA¹⁵ aus Rußland 1958 über ein 3 Monate altes Mädchen, das mit einer Vorwölbung über der Stirn geboren wurde und röntgenologisch einen teilweisen Defekt des Os frontale aufwies. Bei der Obduktion des kurz nach der Operation verstorbenen Mädchens fand sich ein im Sinus sagittalis gelegenes Teratom. Der Autor nimmt deshalb an, daß es im ersten Monat der Keimesentwicklung zu einer Versprengung von Knochenkernen des Stirnknochens in das Innere des Schädelns gekommen ist.

FERREY, DAVOSY, JAVALET u. STABERT⁵ fanden bei einem 16jährigen Mädchen mit Jackson-Anfällen einen großen Defekt im Os frontale mit einem darunter gelegenen Hydrom. Da es sich um eine Zangengeburt handelte, nehmen die Autoren an, daß es bei der Geburt durch den Druck der Zangenlöffel im frontalnen Gebiet zu einem Arachnoideariß gekommen ist, der zu einem Haematom führte und nach seiner Resorption das Hydrom hinterließ.

Keiner der beiden Erklärungsversuche dürfte in unserem Falle zutreffend sein. Klinischer Befund, Encephalogramm und Arteriogramm lassen ein Teratom praktisch ausschließen. Auch eine Verletzung durch Zangendruck bei der Geburt kommt nicht in Frage, da es sich einerseits um eine völlig normale Geburt handelte und andererseits von Geburt an eine Geschwulst bestand. Aus dem gleichen Grunde kann auch ein Erklärungsversuch für derartige Mißbildungen von ALAJOUANINE u. THUREL¹ als nicht zutreffend angesehen werden. Nach diesen Autoren soll es gelegentlich unter der Geburt zu einer Knochenfissur kommen, die dann durch den Hirndruck zu einer Hernie führt.

Für andere Knochendefekte am Schädel, besonders für orbitale Defekte, ist häufig Neurofibromatose als Ursache gefunden worden^{9,15,17,22}. Bei dem völligen Fehlen anderer auf Neurofibromatose hindeutender Symptome erscheint uns auch diese Annahme wenig befriedigend. Bei unserem Patienten handelt es sich ja auch nicht um eine isolierte Mißbildung wie in den oben zitierten Fällen, sondern um eine Kombination zweier Mißbildungen. Will man daher nicht grundsätzlich zwei von einander unabhängige Ursachen annehmen (was wenig Wahrscheinlichkeit für sich hat), so muß man die Ursache zwangsläufig in die gleiche Zeit der pränatalen Entwicklungsperiode verlegen.

Das Os frontale entsteht wie die meisten Knochen des Neurocranium durch direkte Verknöcherung unmittelbar aus dem embryonalen Bindegewebe, das die Gehirnanlage umgibt. Es ist paarig angelegt. Die erste

knöcherne Anlage erscheint im 2. Fetalmonat beiderseits am oberen Augenhöhlenrand. Im Unterschied zu den anderen Belegknochen des Schädels gelten nach TOLDT¹⁹ nicht die Tubera als primäre Ossifikationszentren. Dort erscheinen erst sekundär Knochenkerne.

Bei der Gesichtsbildung kommt es verhältnismäßig häufig zu Hemmungsmissbildungen, da das Gesicht aus der Verschmelzung zahlreicher Fortsätze entsteht. Die Gaumenplatten beginnen etwa in der 9. Fetalwoche von vorn nach hinten miteinander zu verwachsen.

Wenn wir daher nach einer gemeinsamen Ursache der in unserem Falle bestehenden Mißbildungen suchen, so müssen wir sie in der Zeit Ende des 2. Anfang des 3. Fetalmonats suchen. Hierfür spricht außerdem das Bestehen einer Knochennahtvariante im Os occipitale, nämlich einer Sutura mendosa. Ob aber zu diesem Zeitpunkt irgendeine Noxe auf den wachsenden Keimling getroffen ist oder ob es sich um eine primäre Keimschädigung handelt, ist schwer zu entscheiden. Da die Mutter unseres Patienten irgendwelche Krankheiten während der Schwangerschaft und Abtreibungsversuche ausdrücklich verneint, möchten wir eher eine primäre Keimschädigung annehmen.

Zusammenfassung

Es wird über einen 19jährigen Landarbeiter berichtet, bei dem eine angeborene rein frontale Cephalocele besteht, die mit anderen Mißbildungen (Uranoschisis) und Anomalien (Sutura mendosa) kombiniert ist. Außerdem sind seit dem 14. Lebensjahr epileptische Anfälle aufgetreten, zunächst als sporadische generalisierte Anfälle, später als typische Dämmerattacken. Da sich in der Familie keine weiteren Mißbildungen finden und Schwangerschaft und Geburt offenbar normal verliefen, nehmen die Autoren eine primäre Keimschädigung als gemeinsame Ursache der Mißbildungen an.

Literatur

- ¹ ALAJOUANINE, R., u. M. THUREL: zit. n. FEREY u. Mitarb. — ² BENZER, H., u. L. SCHÖNBAUER: Bericht über 49 Hirn- und Rückenmarksbrüche. Münch. med. Wschr. **100**, 565—570 (1958). — ³ CORDES, E.: Die Hirnbrüche und Hirnspalten. Ergebni. Chir. Orthop. **22**, 258—386 (1929). — ⁴ DAUM, S., J. LE BEAU et P. MINUIT: Dysplasie télencéphalique avec excroissance de l'os frontal. Sem. Hôp. Paris **34**, 1893—1896 (1958). — ⁵ FEREY, D., P. H. DAVOST, A. JAVALET et C. STABERT: Lacune du frontal droit datant de la naissance. Problèmes éthiologiques et anthropologiques. Rev. neurol. **92**, 300—303 (1955). — ⁶ GIBBS, F. A.: Ictal and non-ictal psychiatric disorders in temporal lobe epilepsy. J. nerv. ment. Dis. **113**, 522—528 (1951). — ⁷ HALLEEVORDEN, J.: Entwicklungsstörungen und frühkindliche Erkrankungen des Zentralnervensystems, in G. v. BERGMANN, Handb. d. inn. Med. 4. Aufl., Bd. V/3, S. 905—1002. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — ⁸ IAROSHEVA, A. A.: Teratoma golovnogo mozga v sochetamii s perednei mozgovoi gryzhei. Vop. Nejrohir. **22**, 38f (1958). — ⁹ LE WALD, L. T.: Congenital Absence

of the Superior Orbital Wall Associated with Pulsating Exophthalmus. Amer. J. Roentgenol. **30**, 756—764 (1933). — ¹⁰ LIDSKY, A. T.: Congenital frontal hernias of brain and their surgical Therapie. Vestn. Chir. **67**, 22—30 (1947). — ¹¹ MEYER-MICKELEIT, R. W.: Über die sogenannten psychomotorischen Anfälle, die Dämmerattacken der Epileptiker. Arch. Psychiat. Nervenkr. **184**, 271f. (1950). — ¹² MONTANDON, A.: L'encéphalocèle intraethmoidale (trans-frontale) Variété non décrite des encéphalocèles de la face inférieure du cerveau. Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) **4**, 70—87 (1942). — ¹³ MOOD, G. F.: Congenital anterior herniations. Ann. Otol. (St. Louis) **47**, 391—401 (1938). — ¹⁴ NARKIEWICZ, M.: A rare case of cerebromenigeal hernia in an infant. Psychiatria polska **8**, 515—522 (1958). — ¹⁵ RACKLiffe, W. C., and R. J. NICHOLL: Plexiform neuroma of the orbit. Trans. path. Soc. Lond. **55**, 27—39 (1904). — ¹⁶ ROBINSON, R. G.: Anterior Encephalocele. Brit. J. Surg. **45**, 36—40 (1957). — ¹⁷ SEAMAN, W. B., and L. T. FURLOW: Anomalies of the Bony Orbit. Amer. J. Roentgenol. **71**, 51—59 (1954). — ¹⁸ TAYEBI, H., and F. N. SILVERMANN: Congenital defect of the bony orbit and pulsating exophthalmus. A.M.A. J. Dis. Child. **92**, 138—146 (1956). — ¹⁹ TOLDT, C.: Entstehung und Ausbildung der Knochen im einzelnen, in J. MASCHKA: Handb. d. gerichtl. Med., Tübingen, Laupp'sche Buchhandlung 1882, Bd. III, S. 500—534. — ²⁰ TROISI, F., u. A. VITALE: Contributo al trattamento delle malformazioni craniocerebrali; un caso di encephalocele occipitale combinato ad idrocefalo bloccato trattato con successo. Rass. Neuropsichiat. **13**, 64—71 (1959). — ²¹ WEICHMANN, M., u. E. HOHLBAUM: Nasopharyngeale Meningoencephalocele in Gemeinschaft mit einer allgemeinen Gesichtsschädelmißbildung; Totale Gaumenspalte, Hasenscharte, Doggennase. Z. Laryng. Rhinol. **33**, 525—527 (1954). — ²² WHEELER, J. M.: Pulsation of the Eyeball Associated with Defects in the Wall of the Orbit. Bull. neurol. Inst. N.Y. **5**, 476—484 (1936).

Dr. med. H. NEUMANN und Dr. med. U. H. PETERS,
Psychiatrische und Nervenklinik der Universität Kiel, Niemannsweg 147