

Hydranencephalie versus Markporencephalie — differentialdiagnostische Kriterien *

Klaus V. Toyka¹, Christoph Förster² und Ernst Th. Mayer³

¹Neurologische Klinik der Technischen Universität, Möhlstraße 28, D-8000 München 80, Bundesrepublik Deutschland

²Kinderklinik der Universität, Lindwurmstraße 4, D-8000 München 2, Bundesrepublik Deutschland

³Neuroradiologische Abteilung der Psychiatrischen Klinik der Universität, Nußbaumstraße 7, D-8000 München 2, Bundesrepublik Deutschland

Hydranencephaly versus Spelencephaly — A Report of Two Cases

Summary. Two cases are presented, one of hydranencephaly and one of spelencephaly. Spelencephaly represents an intermediate form between multicystic encephalopathy and hydranencephaly and is characterized by preservation of the ventricular walls. There is no clinical distinction between spelencephaly and hydranencephaly. Diagnosis can be made by pneumoencephalography, as described in this paper, if the gas is applied via both lumbar *and* ventricular puncture. Autopsy findings of both cases are presented and the possible vascular etiology of the condition is discussed.

Key words: Hydranencephaly – Spelencephaly – Pneumoencephalography – Congenital malformation.

Zusammenfassung. Pathologisch-anatomisches Kriterium der Markporencephalie ist die Einschmelzung vorwiegend der Großhirnmarklager bei Erhaltenbleiben des Ventrikelsystems und seiner Wände. Ein solcher Fall wird einem anderen mit Hydranencephalie gegenübergestellt. Hierbei handelt es sich um den ersten, bereits intra vitam mittels transfontaneller und lumbaler Luft-encephalographie diagnostizierten Fall von Markporencephalie, der autoptisch gesichert werden konnte. Die klinischen und morphologischen Befunde werden eingehend dargestellt und diskutiert.

Ätiologisch werden bei der Markporencephalie wie bei der Hydranencephalie cerebrale Durchblutungsstörungen während der Schwangerschaft, intrauterine Infektionen und Hirndysplasien diskutiert. Pathogenetisch läßt

* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft (Ausbildungsstipendium To 61/2)

Wir danken Herrn Dr. Felder, Stadtkrankenhaus Kempten, für die freundliche Überlassung von Röntgenbildern, Herrn Prof. Dr. Stochdorf, München, für wertvolle Anregungen
Sonderdruckanforderungen an Dr. K. V. Toyka

sich die Markporencephalie zwischen Polyporencephalie und multicystischer Encephalomalacie auf der einen und Hydranencephalie auf der anderen Seite einordnen.

Schlüsselwörter: Hydranencephalie – Spelencephalie – Pneumencephalographie-Befund – Angeborene Hirnmißbildung.

Einleitung

Das Krankheitsbild Hydranencephalie ist seit Cruveilhier's Beschreibungen bekannt (1835), wurde jedoch erst von Spielmeyer (1905) so benannt. Zusammenfassend wurde zu diesem Thema u. a. von Lange-Cosack (1944) und später von Dietze und Urban (1965) publiziert.

Die differentialdiagnostische Abgrenzung gegen einen Hydrocephalus ist prognostisch entscheidend, denn die klinische Symptomatik kann im Falle eines hochgradigen Hydrocephalus ähnlich sein. Nur neuroradiologische Untersuchungstechniken ermöglichen eine Klärung. Allerdings wird die richtige Diagnose oft erst vom Neuropathologen gestellt.

Noch schwieriger ist es, die Diagnose „Markporencephalie“ intra vitam zu stellen. Bei diesem, u. a. von Schwarz (1924), Schob (1930) und Hallervorden (1939) beschriebenen Krankheitsbild besteht der jedoch nur neuropathologisch nachzuweisende Unterschied zur Hydranencephalie darin, daß zwar ebenfalls eine blasenförmige Umwandlung beider Großhirn-Hemisphären vorliegen kann, die Ventrikelwände jedoch intakt bleiben. Dieses Krankheitsbild wurde im englischen Sprachraum von Schwartz als „spelencephaly“ bezeichnet.

Die folgende Gegenüberstellung von zwei Fällen soll zeigen, daß die Differentialdiagnose Markporencephalie/Hydranencephalie auch intra vitam möglich ist.

Fallberichte

Fall 1 (F., weiblich, Tod im 2. Lebensmonat)

3. Kind einer gesunden, 28jährigen Mutter, zum errechneten Termin mit einem Körpergewicht von 3200 g und einer Länge von 50 cm geboren. Die Schwangerschaftsanamnese ohne Hinweise auf Erkrankungen der Mutter. Der Kopfumfang des Kindes war bei der Geburt 31,5 cm, entsprechend einer Mikrocephalie. In den ersten Lebenstagen auffällige Akrocyanose und Störung der Temperaturregulation. Primitivreflexe einschließlich der Mororeaktion positiv, Muskeleigenreflexe symmetrisch und lebhaft bei normalem Muskeltonus. Pupillenreaktion auf Licht beiderseits positiv. Lumbal-Liquor: 260 mg/100 ml Eiweiß, Nonne und Pandy stark positiv. Serologische Untersuchungen auf Lues und Listeriose unauffällig. Bei der Diaphanoskopie lampionartiges Aufleuchten des Hirnschädels. In der zweiten Lebenswoche zunehmende Vorwölbung der Fontanelle, klinisch begleitet von generalisierten Krämpfen und Erbrechen. Nach Punktion der Fontanelle vorübergehende Besserung. Übernormale Zunahme des Kopfumfanges innerhalb von vier Wochen auf 34,5 cm. In der 4. Lebenswoche Auftreten einer Pneumonie und zusätzlich Zeichen einer Meningitis. Im Lumbal-Liquor 200 polymorphkernige Zellen bei einem Eiweißgehalt von 210 mg/100 ml. Tod im Herzkreislaufversagen.

Die in der 3. Lebenswoche angefertigten Röntgenaufnahmen des Schädels zeigten einen vergrößerten Hirnschädel mit klaffenden Nähten. Eine eingehende neuroradiologische Diagnostik unterblieb wegen des Zustandes des Kindes.

Neuropathologischer Befund. Nach Eröffnung des Schädels blickt man auf eine scheinbar hirnleere, jedoch mit vorderer, mittlerer und hinterer Schädelgrube regelrecht symmetrisch ausgebildete Schädelbasis (vgl. Abb. 1 a). Auf der Durainnenseite, in der scheinbar hirnleeren vorderen und mittleren Schädelgrube rechts sowie auf der Dorsalseite des Kleinhirnzeltles findet sich eine dünne, abziehbare, gelbliche Membran mit grieseliger innerer Oberfläche (Ependymitis granularis?). Am rechten Stirnpolrest orbital gelegene, stecknadelgroße, gelbliche Höckerchen innerhalb der Membran. Vom unteren (ventralen) Rand der Großhirnsichel und vom anschließenden vorderen Rand des rechten Tentoriumblattes spannt sich ein hauchdünnes, bindegewebiges Septum zum gut ausgebildeten Dorsum sellae. Etwa daumenbreit von der crista galli occipitalwärts im Septum eine kreisförmige Öffnung von 5 mm Durchmesser mit wulstartig verstärktem Rand. Diese Öffnung (Foramen Monroi) führt in den hochgradig erweiterten linken Seitenventrikel. Durch das bindegewebige Septum hindurch erkennt man zahlreiche dünnkalibrige Gefäßknäuel und Reste von Hirngewebe.

An der Lateralseite der vorderen und mittleren Schädelgrube links findet sich eine mit wasserklarer Flüssigkeit gefüllte, fingerbreite intradurale Höhle (Durahygom). Der völlig furchen- und windungslose linke Großhirnrest besteht nur noch aus einem schwappenden Sack von etwa 1 mm Wandstärke. Nach Eröffnung (vgl. Abb. 1 b) sieht man auf eine mit grieseligem Ependym ausgekleidete Höhle, aus deren Boden sich zwei gut kirschgroße, symmetrische Höcker erheben (Stammganglienreste). Zwischen den paarigen Höckern, die nach links hin verkantet in der linken mittleren Schädelgrube liegen, läßt sich der Boden des dritten Ventrikels mit dem Eingang des Aquaeduktes erkennen. Am Boden und im Dach der Großhirnhöhle ein sichelförmig verlaufender Plexus chorioideus von rostbrauner Farbe. Bei der Präparation der Basalgefäße ist lediglich eine auffallend kleinkalibrige rechte A. cerebri media mit A. communicans posterior erkennbar. Die linke A. carotis interna ist nicht mit Sicherheit nachweisbar. Bei der Präparation der hinteren Schädelgrube (Abb. 1 b) zeigt sich ein schwächlicher Hirnstamm und eine atrophische linke Kleinhirnhemisphäre, die nur etwa halb so groß ist wie die rechte.

Zusammenfassung. Hydranencephalie (Blasenhirn), rechts mit vollständiger Zerstörung der Hemisphäre, Verklebung des Aquaeduktes. Atrophie der corticospinalen und corticobulbären Bahnareale im Hirnstamm, gekreuzte Kleinhirnatrophie links.

Mikroskopischer Befund. Der Blasenrand läßt Leptomeninx und Reste von Hirngewebe mit rechts etwas breiterer Molekularschicht als links erkennen. Kein Nachweis von Ganglienzellen. Progression von Mikroglia und Astrozyten. Kein Ependym erkennbar. Ein Frontalschnitt

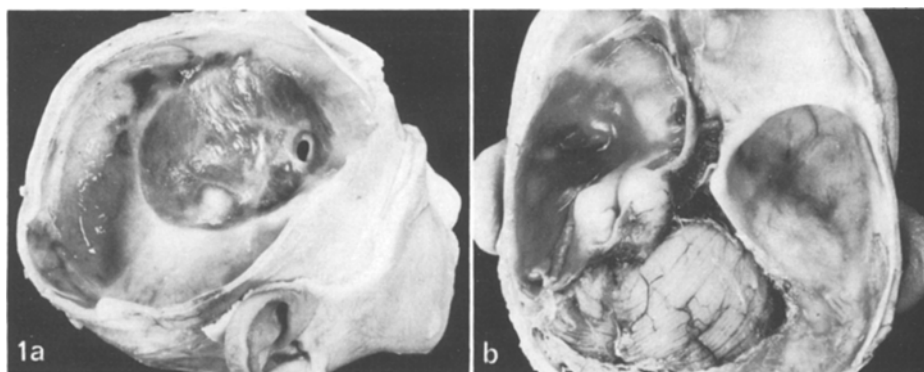


Abb. 1 a und b. Hydranencephalie (Fall 1). **a** Blick in die leere, vorher mit Flüssigkeit gefüllte rechte Schädelhöhle und auf die linke Hirnblase mit einer Öffnung nach medial. **b** Blick auf die Schädelbasis: Horizontale Schnittfläche der linksseitigen, mit Ependym ausgekleideten Hirnblase. Nach links verlagerte, paarige Stammganglien Hügel. Gekreuzte Kleinhirnatrophie links bei normal großer rechter Kleinhirnhemisphäre. In der vorderen und mittleren Schädelgrube stellt sich die mit der obersten Rindenschicht bedeckte Dura-Innenfläche dar

durch Pulvinar thalami und Nucleus ruber zeigt einen schmalen Saum erhaltenen Hirngewebes (Molekularschicht). Ependym läßt sich nur in einem kleinen Bezirk in der Nähe des Plexus-ansatzes nachweisen. Verbreiterung und celluläre Infiltration der Meningen. Schnitte im Bereich des Mittelhirns und der Brücke sowie des Rückenmarks zeigen ausgeprägte regressive Nervenzellveränderungen.

Fall 2 (B., weiblich, Tod im 4. Lebensmonat)

Erstes Kind einer 33jährigen, gesunden Frau. Wiederholt kurzdauernde Blutungen bis zum 5. Schwangerschaftsmonat, die in keinem zeitlichen Zusammenhang mit der Regelblutung standen. Komplikationslose Geburt 5 Wochen vor dem errechneten Termin, Geburtsgewicht 2140 g, Körperlänge 49 cm.

Allgemeine Muskelhypotonie. Schädelumfang mit 36 cm deutlich vergrößert, klaffende Schädelnähte. Im weiteren Verlauf übernormales Schädelwachstum. Umwandlung der Muskelhypotonie in eine Hypertonie. Muskeleigenreflexe jetzt gesteigert. Primitivreflexe vorhanden. Pupillenreaktion auf Licht positiv, jedoch kein Lidschluß. Keine Fixation. Keine Reaktion auf akustische Reize. Bei der Diaphanoskopie lampionartiges Aufleuchten des Hirnschädels. Die Untersuchung des Lumbal-Liquors ergab ein auf 190 mg/100 ml erhöhtes Gesamteiweiß, während der Eiweißgehalt der aus der intracerebralen Höhle gewonnenen gelblichen Flüssigkeit zwischen 700 und 1000 mg/100 ml lag. Im EEG keine sichere cerebrale Aktivität. Serologische Untersuchungen auf Röteln, Toxoplasmose, Lues und Zytomegalie blieben negativ. Vollständiges Ausbleiben einer motorischen und geistigen Weiterentwicklung. Am Anfang des 4. Lebensmonats erkrankte das Kind an einer hochfieberhaften, iatrogenen Klebsiellen-Infektion des intracraniellen Raumes. Tod im Status epilepticus.

Neuroradiologischer Befund. Schädelübersicht: Vergrößerter Langschädel mit offenen Nähten.

Intracerebrale Luftfüllung (2. Lebenswoche). Bei Kopfseitenlage und seitlichem Strahlengang zeigt sich in der Kalottenmitte eine etwa 4 cm große Luftblase als Halbschatten, um die sich bis kirsch kerngroße Luftbläschen saumartig gruppieren. Im ap-Strahlengang (Abb. 2 b) kommt bei Kopfseitenlage, zunächst rechts, dann links aufliegend, jeweils eine fingerkuppengroße Luftblase unter der Parietal- und Temporal-Schuppe zur Darstellung, die an ihrem Unterrand nach oben hin zipfelförmig ausgezogene Halbschatten erkennen läßt. Bei vertikaler Haltung des Kopfes (ap-Strahlengang, Abb. 2 a) sammelt sich die Luftblase beiderseits der Falx unterhalb der Scheitelhöhe. Der Flüssigkeitsspiegel ist auf beiden Seiten gleich hoch und läßt wiederum einige nach oben hin ausgezogene Halbschatten erkennen.

Lumbale Encephalographie mit Luft. Gute Darstellung der Zisternen der hinteren Schädelgrube mit einer breiten subarachnoidalen Luftsichel über dem Kleinhirnoberwurm und einer schmalen, subdural gelegenen Luftsichel unter dem Kleinhirnzelt (Abb. 2 c). Normal weite Cisterna cerebello-medullaris, jedoch auffallend weite Cisterna ambiens, besonders über der Vierhügelplatte, aber auch beiderseits vom Mittelhirn und rostraler Brücke. Gute Füllung des 4. Ventrikels, der auch noch auf den halbaxialen Aufnahmen zu erkennen ist. Der Aquaedukt läßt sich nur bis in Höhe der Vierhügelplatte erkennen (Abb. 2 d, 3 b). Die Luft ist durch einen offenen Aquaedukt in einen auffallend weiten Ventrikelraum aufgestiegen. Dieser Ventrikelraum ist nicht allein auf den 3. Ventrikel zu beziehen, da er besonders nach beiden Seiten hin die Stammganglien hügel umgreift und sich nach frontal ausdehnt (Abb. 3 a, b). Keine Füllung cranialer Ventrikelabschnitte. Im Bereich der anatomisch zu erwartenden Position der Foramina Monroi findet sich lediglich eine flache Stufe im Dach des medial gelegenen Ventrikelraumes. Am Boden dieses Raumes wölben sich beidseits, rechts ausgeprägter als links, zwei geringgradig nach links hin verkantete asymmetrische Stammganglien hügel (Abb. 3 a). Auf der Seitenaufnahme erkennt man zusätzlich einen in den median gelegenen Ventrikelraum von rechts lateral und occipital her halbbogenförmig vorspringenden, röntgendichteren Schatten (Temporal- und Occipitallappen-Rest).

Die von der Fontanelle punktion herrührende Luft sammelt sich bei vertikaler Kopfhaltung weiterhin unter der Scheitelhöhe und bei der Kopfseitenlage oder Hinterhauptslage in der lateralen oder frontalen Schädelmitte (Abb. 3 a, b). Auf einer halbaxialen Aufnahme findet

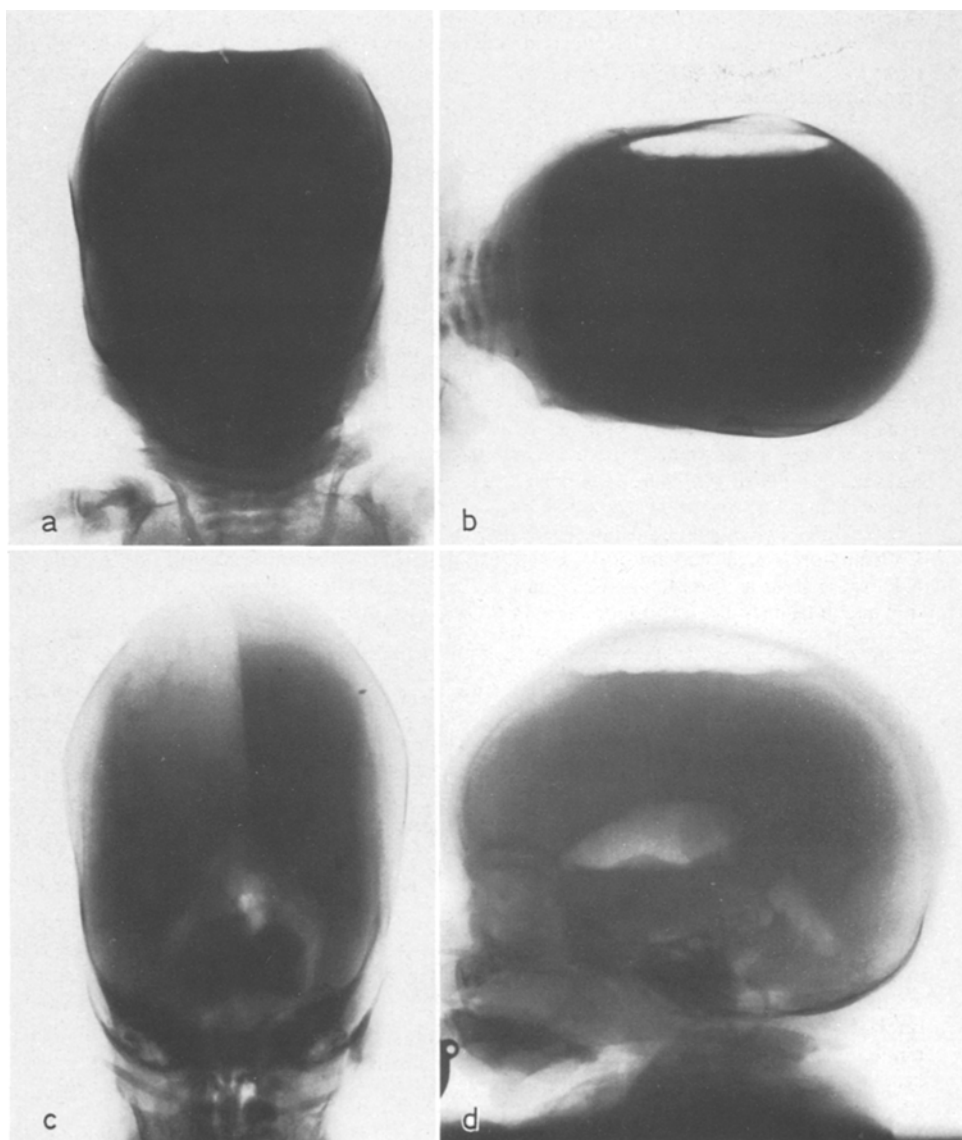


Abb. 2a—d. Markporencephalie (Fall 2). **a** und **b** Transfontanelle Luftfüllung bei vertikaler (**a**) und bei Seitlagerung (**b**) des Kopfes. Mittelständiger Falxrest (**a**), im oberen Bildteil als dünner Schatten erkennbar. **c** und **d** Zusätzliche lumbale Encephalographic: Den Stammganglienrest umgreifender Monoventrikel und halbschattengebende, transfontanelle Luft rechts der Falx in halbaxialer Projektion (**c**) und im Seitbild bei vertikaler Kopflagerung (**d**). Kleinhirnatrophie. Die rechtsseitigen Hirnreste projizieren sich als halbkreisförmiger Schatten in den Monoventrikel

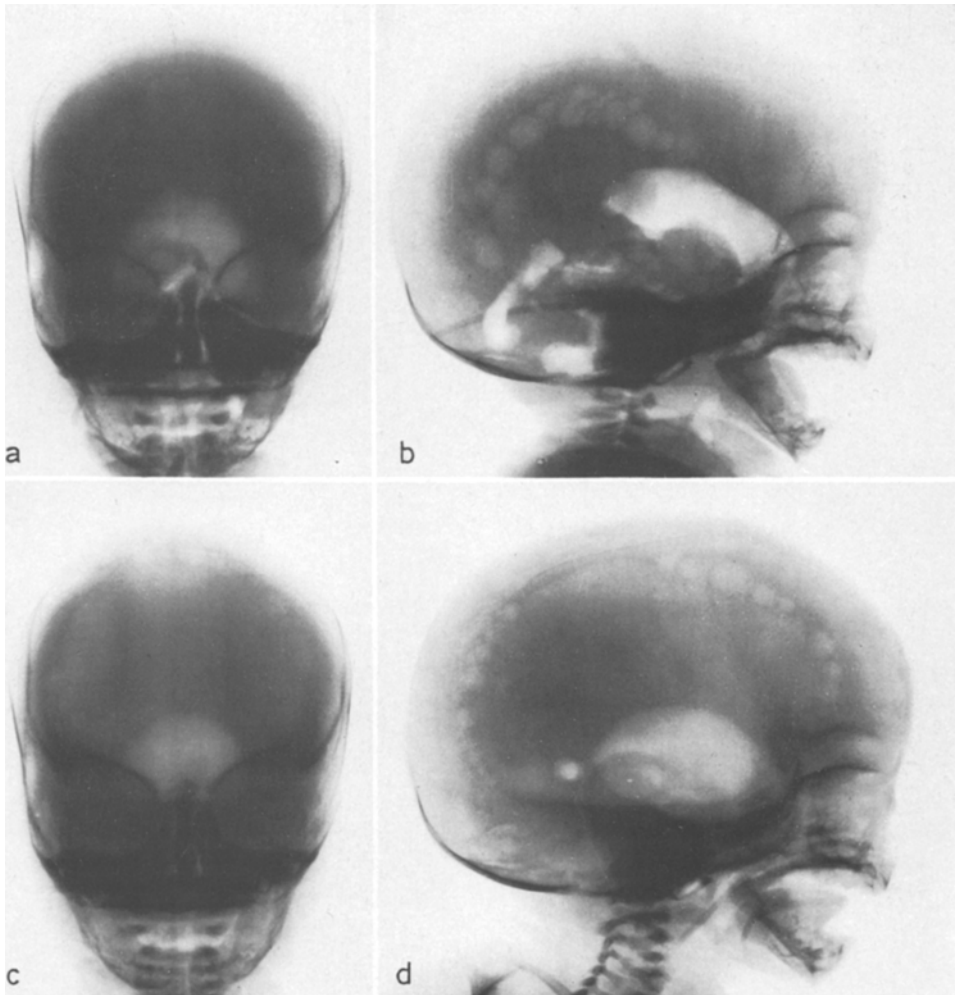


Abb. 3 a—d. Markporencephalie (Fall 2). Transfontanelle und lumbale Luftencephalographie in seitlicher und in a.p.-Projektion. **a** und **b** Frühaufnahmen. **c** und **d** Spätaufnahmen nach 3 Tagen. Zunahme der halbschattengebenden, intracraniellen Luft bei gleichzeitiger Abnahme der intraventrikulären Luftmenge

sich ein exakt gegen die Mittellinie abgegrenzter Halbschatten (Abb. 2 c), als weiterer Hinweis für eine breitflächig intakte Falx cerebri.

Leerbildaufnahmen 3 Tage nach transfontaneller (intracerebraler) und lumbaler Encephalographie. Die Wiederholungsaufnahmen *ohne* erneute Lufteinfüllung ergeben bei Vertikalhaltung des Kopfes eine im Vergleich zu den Voraufnahmen größere Luftblase unter der Scheitelhöhe (Abb. 3 c) sowie bei seitlicher Kopflagerung oder Hinterhauptlagerung und entsprechendem Strahlengang eine größere halbschattengebende Luftblase mit dem bekannten Saum kleiner Bläschen in der jeweiligen Schädelmitte (Abb. 3 d). Intraventrikulär, d.h. in dem median gelegenen Ventrikelraum, findet sich im Vergleich zu den Voraufnahmen weniger Luft.

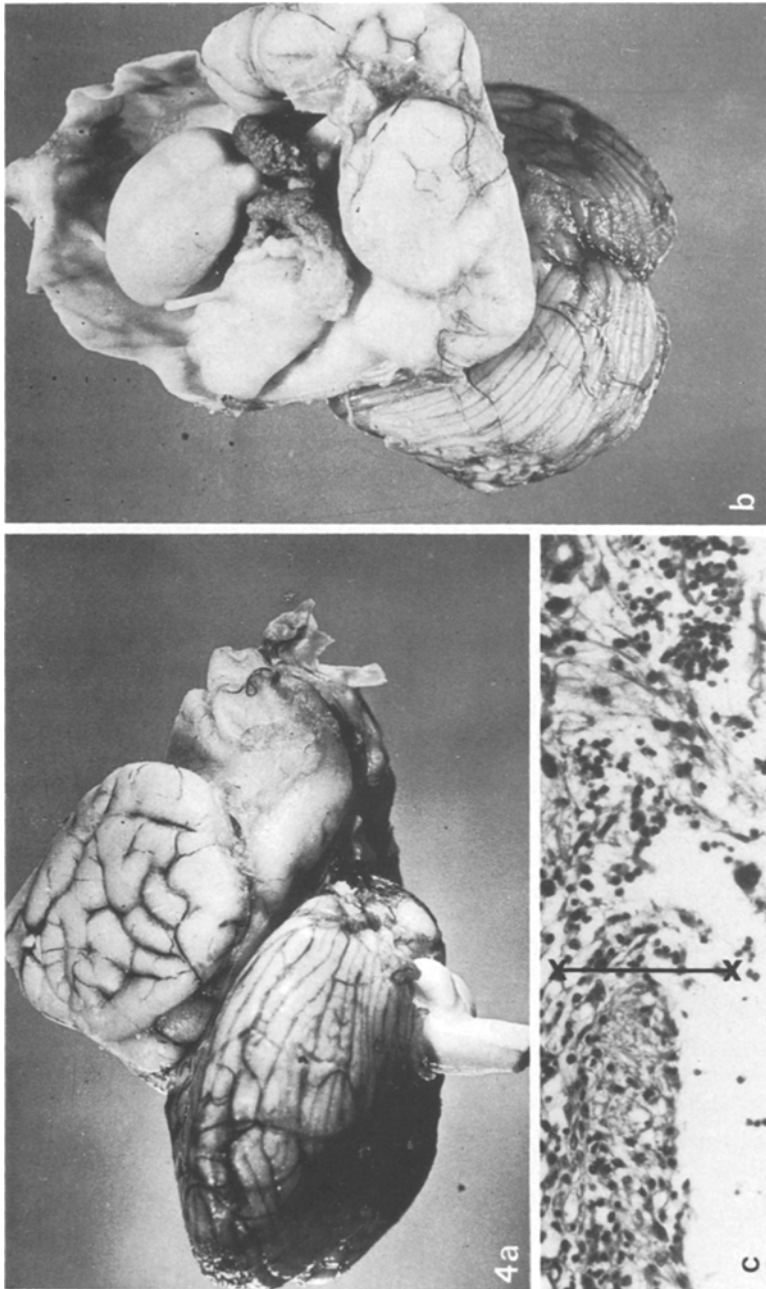


Abb. 4 a—c. Markporencephalie (Fall 2). Makroskopischer Befund des Hirnrstes: Ansicht von rechts (a) und von oben (b): Temporoparietale Atrophie und am Boden des Monocentrikels gelegene Stammganglienreste mit den beiden intakten Plexus chorioidei. Pseudohypertrophie der Oliven (c). Mikroskopischer Befund (c): Rand (P) eines Porus-artigen Defektes in der Glia-schicht. HE-Färbung, 250x

Beim Versuch, die A. carotis communis direkt zu punktieren, kommt es rechts wie links nur zu Extravasaten.

Encephalographie mit ^{125}I -Albumin (3. Lebensmonat). Nach transfontaneller Injektion verteilt sich das Radionuklid gleichmäßig in der ganzen Schädelkalotte, ein Abstrom nach suboccipital und in den Spinalkanal ist nicht zu beobachten.

Neuropathologischer Befund. Nach horizontalem Schnitt und Abheben der Kalotte zeigt sich eine beiderseits durch die harte Hirnhaut begrenzte, mit Flüssigkeit gefüllte Blase, die etwa den gesamten Raum des Hirnschädels einnimmt. Nach Eröffnen der Dura entleert sich eine gelblich-trübe Flüssigkeit. Die Durainnenfläche ist überwiegend mit gelb-grünem Eiter bedeckt. Die Falx cerebri ist nur noch in einzelnen, trabekelförmigen Fragmenten erhalten. In der Mitte erhebt sich, von der Schädelbasis ausgehend, eine etwa hühnereigroße Blase mit transparenter Wand (Abb. 4a), die mittels einiger Dura-Trabekel mit dem Rest der Falx cerebri verbunden ist. Nach Eröffnung der median gelegenen Blase (fehlgebildeter Ventrikel) entleert sich hier eine wasserklare Flüssigkeit. Die Membran ist weniger als 1 mm dick und innen spiegelglatt. Am Boden des Ventrikelraumes (Abb. 4b) zwei von caudal her vorspringende, ungleich große, kirsch- bzw. walnußgroße Höcker als Stammganglienreste. Um ihre mediale, hintere und laterale Fläche legt sich ein intakter Plexus chorioideus. Lateral und occipital der Blasenwand Rudimente des Temporal- und Occipitallappens mit mäßiger Hirnfurchen-Zeichnung (Abb. 4a). In der hinteren Schädelgrube findet sich ein unauffälliges Kleinhirn sowie ein normal geformter Hirnstamm (Abb. 4b). Beim Blick von frontal her zeigen sich am Unterrand der median gelegenen Blase Reste des Tractus olfactorius und des Fasciculus opticus.

Eine Präparation der Arterien der Schädelbasis gelingt wegen der Brüchigkeit des Gewebes nicht.

Mikroskopischer Befund. Auf einem Schnitt aus der Wandung des eitergefüllten supratentoriellen Hohlraumes sind mehrere Schichten zu erkennen (Abb. 4c): an der Oberfläche eine stellenweise unterbrochene Schicht von Arachnothelzellen, darunter eine wechselnd breite, zellreiche und gelegentlich von Rundzellen durchsetzte Gewebsschicht, die dem Subarachnoidalgewebe entspricht, angrenzend eine mit dem Arachnoidalgewebe an vielen Stellen eng verzahnte Gliaschicht. Vom Subarachnoidalraum aus strahlen in das Gliagewebe Gefäße mit entzündlich veränderter Wand ein. Unter der Gliaschicht Granulationsgewebe mit zahlreichen Leukozyten: An einer Stelle ist die Gliaschicht unterbrochen, so daß das Subarachnoidalgewebe mit seinen lockeren Maschen bis unter die Gliaschicht reicht (Abb. 4c). Auf einem Schnitt durch eines der Trabekelgebilde, die den eitergefüllten Hohlraum durchziehen, im Zentrum straffes Bindegewebe, außen von einer lockeren, der beschriebenen subarachnoidalen Gewebslage entsprechenden Schicht umgeben. Weiter außen eine schmale Lage von Gliagewebe, an die wiederum eine leukozytär durchsetzte Fibrinschicht angrenzt. — Auf einem Schnitt durch die beiden basalen Höcker sind auf der rechten Seite das Striatum mit Nucleus caudatus und Putamen, das Pallidum und Anteile des Thalamus zu erkennen, links Thalamusanteile und das Pallidum. Auf der Medialfläche sind beide Höcker von einer Ependymschicht bekleidet, die zahlreiche versenkte Ependym-Lumina erkennen läßt, wobei der oberflächliche Ependymbesatz über weite Strecken durchläuft. Am linksseitigen Höcker erkennt man einen Plexusanteil, in dessen Wurzel atrophische Plexusreste zusammen mit Ependym-Rosetten vorhanden sind. Außen unten tragen beide Höcker Reste der Hippocampusformation und einen entsprechenden Ependymbelag. Weder im Bereich des medianen Ventrikelgebietes und am Plexus noch im Bereich der Unterhornreste sind irgendwelche entzündlichen Erscheinungen zu erkennen. — Auf einem Schnitt aus der Hypophyse regelrechtes färberisches Verhalten der Vorderlappenzellen. Der Hinterlappenanteil zellreich, jedoch ohne entzündliche Infiltrate.

Zusammenfassung. Extreme Markporencephalie mit eitriger Infektion des Hohlraumes. Sub-totales Fehlen des Großhirns mit Ausnahme von Anteilen vor allem des rechten Occipitallappens und beider Stammganglien. *Kein Anhalt* für Infektion der basalen und inneren Liquorräume.

Diskussion

Die klinische Symptomatik beider Patienten läßt keine Differentialdiagnose zu. Die von Lange-Cosack (1944) sowie später von Hamby et al. (1950) zusammengestellten, für Hydranencephalie charakteristischen Symptome sind bei beiden Fällen im wesentlichen vorhanden: Entwicklungsrückstand, Hyper-Irritabilität,

Krampfanfälle, Amaurose, Fehlen bioelektrischer Aktivität im EEG und lampenartige Diaphanie bei Transillumination des Schädels. Auch der erhöhte Eiweißgehalt des Liquors, lumbal wie intracerebral, ist bei beiden Fällen vorhanden. Die positive Pupillenreaktion ist auch nach Lange-Cosack bei der Hydranencephalie häufig nachweisbar, selbst wenn bereits weite Teile des N. opticus untergegangen sind.

Ein übernormales Schädelwachstum ist nur dann bei Hydranencephalie die Regel, wenn die Kinder längere Zeit überleben (Gruppe II nach Lange-Cosack). Dem entspricht Fall 1, der, mikrocephal geboren, erst später ein gesteigertes Schädelwachstum zeigte.

Der neuroradiologische Befund des 2. Falles unterscheidet sich jedoch in einigen Aspekten von den bekannten Bildern bei Hydranencephalie. Bei der intracerebralen Luftfüllung stellt sich ein fast den gesamten Raum des Hirnschädels einnehmender Hohlraum dar. Auch rudimentäre Hirnteile lassen sich durch ihre Halbschatten abgrenzen. Diese Bilder sind aber nicht von den bei der Hydranencephalie bekannten Erscheinungen zu unterscheiden. Bei der lumbalen Encephalographie läßt sich jedoch ein durchgängiger Aquaedukt mit einem darüberliegenden, gut gefüllten, unpaaren Ventrikelraum nachweisen. Dieser Befund ist nicht mit einer Hydranencephalie vereinbar. Vielmehr spricht alles für ein zwar fehlgebildetes, aber intaktes Ventrikelsystem, von dem der große intracerebrale Hohlraum durch die Wand jenes unpaaren Ventrikels abgegrenzt ist. Daraus ergibt sich der Verdacht auf das Vorliegen einer ausgedehnten Markporencephalie. Weiter könnte auch eine Hygrom-Encephalie als Maximalvariante eines subduralen Hygroms ähnliche Bilder zeigen. Die Halbschatten gebenden Hirnkonturen würden dann aber in Form und Ausdehnung einen anderen Aspekt bieten. Die Spätaufnahmen (Fall 2) nach 3 Tagen ergeben nun wesentliche neue Hinweise: Die Vermehrung der Luftmenge in dem großen intracerebralen Hohlraum bei gleichzeitiger Abnahme der Menge der in der hinteren Schädelgrube subarachnoidal gelegenen Luft läßt sich nur so erklären, daß durch einen kleinen, unterhalb der röntgenologischen Auflösungsgrenze liegenden Rindenporus Luft in den großen Marklagerhohlraum eingetreten sein muß. Die Verminderung der intraventrikulär gelegenen Luftmenge kann als Hinweis auf eine weitere Umverteilung aufgefaßt werden.

Die später durchgeführte szintigraphische Darstellung des intracerebralen Hohlraums ergibt wiederum einen Befund, wie er auch bei einer Hydranencephalie mit Aquaeduktverschluß gefunden werden kann.

Der pathologisch-anatomische Befund des 1. Falles entspricht einer Hydranencephalie mit asymmetrischer Ausprägung, begleitet von einer Hemiatrophie des Kleinhirns. Oberhalb der Aquaeduktebene ist kein intaktes Ventrikelsystem mehr vorhanden. Für die ätiologische Diskussion bedeutsam ist ferner das geringe Kaliber der rechten A. cerebri media und die offensichtlich nicht mehr vorhandene A. carotis interna links.

Vergleicht man dies mit publizierten Befunden, so ergeben sich Ähnlichkeiten zum Fall von Ilberg (1901), zu Fall 3 von Kaloss und Kuhnlein (1962) und zu Fall 2 von Halsey et al. (1971), die ebenfalls eine Kleinhirnatrophie aufweisen.

Der makroskopische Befund des 2. Falles bestätigt die neuroradiologisch erhobenen Befunde und die gestellte Diagnose einer Markporencephalie in

vollem Umfang. Neben einem fast vollständigen Untergang der Großhirnhemisphären findet sich ein gegen diesen Hohlraum abgegrenztes, fehlgebildetes Ventrikelsystem mit erhaltener Liquorpassage. Es kann somit allein durch die zusätzliche lumbale Encephalographie diese Diagnose intra vitam gestellt werden.

Die mikroskopisch nachgewiesenen, ganz vereinzelt vorhandenen, kleinen Rindenpori bilden die morphologische Grundlage für die Erklärung der Umverteilung der lumbal eingebrachten Luft im Verlauf von 3 Tagen. Bei kritischer Abwägung der Diagnose „Markporencephalie“ ist diese nicht ganz zutreffend, da dieser Begriff eigentlich keine Rindenpori einschließt (Schwartz, Schob, Hallervorden). Es handelt sich hier also im strengen Sinne um eine Markrindenporencephalie. Auf der anderen Seite wurde von den genannten Autoren die Unversehrtheit der Ventrikelwand als entscheidendes Kriterium für die „Markporencephalie“ angesehen. Dieser Fall nimmt somit eine bis jetzt noch nicht beschriebene Zwischenstellung zwischen Hydranencephalie und reiner Markporencephalie ein.

Die Pathogenese der Makrocephalie bei Fall 2 kann nicht, wie bei der Hydranencephalie, mit einem Aquaeduktverschluß erklärt werden. Es liegt nahe, den stetigen Einstrom von Liquor über den Subarachnoidalraum und die kleinen Rindenpori in den großen intracerebralen Hohlraum bei gleichzeitig verminderter subarachnoidealer Resorptionsleistung für das zunehmende Schädelwachstum verantwortlich zu machen. Eine zusätzliche, hypothetische Erklärung könnten die Vorstellungen von Bering (1962) geben, der tierexperimentell die Bedeutung der Pulsation der Plexus chorioideus-Gefäße infolge ihres ungedämpften Impulses als bedeutsamen pathogenetischen Faktor für die Entstehung eines Hydrocephalus ansieht. Möglicherweise spielt auch der onkotische Druck infolge des hohen Eiweißgehaltes der Cystenflüssigkeit eine Rolle.

Formalpathogenetische Beziehungen zwischen Porencephalie und Hydranencephalie wurden häufig beschrieben (Schob, 1930; Lange-Cosack, 1944; Becker, 1949; Lindenberg und Swanson, 1967; Mörchen und Seeliger, 1968; Halsey et al., 1971; Aicardi et al., 1972). Auffällig ist, daß in der angelsächsischen Literatur die Markporencephalie als Zwischenform zwischen Polyporencephalie bzw. multicystischer Encephalomalacie auf der einen Seite und Hydranencephalie auf der anderen Seite keine Beachtung gefunden hat.

Die von älteren Autoren (Schwartz und Schob) geäußerte Meinung, wonach ein pränatal eingetretener Schaden nach der Geburt nicht mehr fortschreite, also beispielsweise eine bei der Geburt bestehende Porencephalie immer ein abgeschlossener Zustand sei, wurde von Aicardi et al. (1972) anhand seines Falles Nr. 4 widerlegt. Hier entwickelte sich in den ersten 2 Lebensmonaten aus einer encephalographisch gesicherten, multicystischen Encephalomalacie das Bild einer Hydranencephalie.

Daß die Hydranencephalie nicht ausschließlich Endzustand eines encephaloklastischen Prozesses sein muß, sondern durchaus mit mehr oder weniger schweren dysplastischen Veränderungen verbunden sein kann, wurde eingehend von Halsey et al. (1971) anhand seiner eigenen sowie auch der aus der Literatur zitierten Fälle diskutiert. Diese Autoren betrachten die Hydranencephalie als mögliches, gemeinsames Endresultat von destruktiven oder Hirnentwicklungs-

störungen, die irgendwann nach dem Ende des 3. Schwangerschaftsmonats entstehen können.

Demgegenüber hat Myers (1968) bei seinen Versuchen mit Affen nachweisen können, daß bei Unterbindung der hauptsächlich cerebralen Blutzufuhr nach dem 50. Schwangerschaftstag neben encephaloklastischen Schädigungen auch grobe dysplastische Veränderungen des noch anderweitig versorgten Hirngewebes entstehen. In Analogie dazu könnte die Ventrikelfehlbildung bei unserem 2. Fall auf einen ähnlichen Entstehungsmechanismus zurückgeführt werden.

Wir sind der Ansicht, daß in den beiden von uns dargelegten Fällen eine hochgradige cerebrale Durchblutungsstörung während des intrauterinen Lebens sowohl zu dem Krankheitsbild der Hydranencephalie (Fall 1) wie auch zu der Mark(rinden)porencephalie (Fall 2) geführt hat.

Nach den Vorstellungen von Lindenberg und Swanson (1967) werden Durchblutungsstörungen dieser Art nicht nur durch Thrombosen oder Gefäßmißbildungen, sondern auch durch Hirnödem verursacht. Verteilungsmuster und Schweregrad der encephaloklastischen Schädigung sind mit den Befunden von Becker (1949) und Myers (1968) vergleichbar, die sich nach experimenteller Unterbrechung der Blutzufuhr über die vorderen und mittleren Hirnarterien ergaben.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß selbst seltene Formen intrauterinen Hirnuntergangs mittels geeigneter neuroradiologischer Untersuchungstechniken bereits intra vitam diagnostiziert werden können. Bei Verdacht auf eine Hydranencephalie ist es nicht als ausreichend anzusehen, nur transfontanell zu encephalographieren. Erst die lumbale Encephalographie ermöglicht die Abgrenzung einer Mark(rinden)porencephalie.

Literatur

- Aicardi, J.: Multicystic encephalomalacia of infants and its relation to abnormal gestation and hydranencephaly. *J. neurol. Sci.* **15**, 357 (1972)
- Becker, H.: Über Hirngefäßausschaltung. *Dtsche. Z. Nervenheilk.* **161**, 407 (I), 446 (II) (1949)
- Bering, E. A.: Circulation of the cerebrospinal fluid. Demonstration of the choroid plexuses as the generator of the forceflow of the fluid and ventricular enlargement. *J. Neurosurg.* **19**, 405 (1962)
- Cruveilhier, J.: Anatomie pathologique du corps humain. Zitiert nach Lange-Cosack, H. Dietze, R., Urban, H. K.: Zystencephalie (Blasenhirn). Leipzig: G. Thieme 1965
- Hallervorden, J.: Kreislaufstörungen in der Ätiologie des angeborenen Schwachsinn. *Z. Neurol.* **167**, 527 (1939)
- Halsey, J. H., Allen, N., Chamberlin, H. R.: The morphogenesis of hydranencephaly. *J. Neurol. Sci.* **12**, 187 (1971)
- Hamby, W. B., Krauss, R. F., Beswick, W. F.: Hydranencephaly: clinical diagnosis-presentation of seven cases. *Pediatrics* **6**, 371 (1950)
- Ilberg, G.: Beschreibung des Centralnervensystems eines 6tägigen, syphilitischen Kindes mit unentwickeltem Großhirn bei ausgebildetem Schädel, mit Asymmetrie des Kleinhirns sowie anderer Hirnteile und mit Aplasie der Nebennieren. *Arch. f. Psychiatr.* **34**, 140 (1901)
- Kaloss, W., Kuhnlein, E.: Hydranencephaly. *Am. J. Dis. Child.* **103**, 99 (1962)
- Lange-Cosack, H.: Die Hydranencephalie als Sonderform der Großhirnlosigkeit. *Arch. Psychiatr.* **117**, 1 (I), 595 (II) (1944)
- Lindenberg, R., Swanson, P. D.: "Infantile hydranencephaly"—a report of five cases of infarction of both cerebral hemispheres in infancy. *Brain* **90**, 839 (1967)

- Mörchen, R., Seeliger, H.: Die Hydranencephalie — Beitrag zur formalen und kausalen Pathogenese. *Zb. allg. Path.* **111**, 120 (1968)
- Myers, R.: Experimental cerebral malformations in the monkey. *Neurology (Minneapolis)* **18**, 291 (1968)
- Myers, R.: Cystic brain alteration after incomplete placental abruption in monkey. *Arch. Neurol. (Chic.)* **21**, 133 (1969)
- Schob, F.: Totale Erweichung beider Großhirnhemisphären bei einem zwei Monate alten Säugling. *J. Psychol. Neurol.* **40**, 365 (1930)
- Schwartz, Ph.: Erkrankung des Zentralnervensystems nach traumatischer Geburtsschädigung. *Anatomische Untersuchungen. Z. Neurol.* **90**, 263 (1924)
- Spielmeyer, W.: Ein hydranencephales Zwillingspaar. *Arch. Psychiat.* **39**, 807 (1905)

Eingegangen am 27. September 1976