

Aus der Neurochirurgischen Klinik der Universität Freiburg
(Dir.: Prof. Dr. T. RIECHERT)

Zum Hydrocephalus oclusus infolge congenitaler Mißbildung am Ausgang des 4. Ventrikels

Von
R. HEMMER

Mit 4 Textabbildungen

(Eingegangen am 27. Februar 1958)

Der Hydrocephalus occl. ist zu einem Teil durch Entwicklungsstörungen im Bereich des For. Magendie und des oberen Spinalkanals bedingt. Die Durchgängigkeit des For. Magendie ist beim Menschen für die Aufrechterhaltung einer normalen Liquorströmung nötig, obwohl dies offenbar in der Tierreihe, z. B. beim Pferd und Schwein, kein unbedingtes Erfordernis darstellt (KEHRER). Dem Neurochirurgen sind vor allem 2 Erscheinungsbilder des For. Magendie-Verschlusses, die auf Entwicklungsstörungen beruhen, bekannt.

1. Arnold-Chiari'sche Mißbildung mit *Herabdrängung* der Tonsillen und caudalen Kleinhirnantile in das For. Magnum bis zum 1. und 2. Halswirbel.

2. Der Verschluß des For. Magendie durch Atresie infolge Septen- oder Cystenbildung mit Aplasie der caudalen Anteile des Cerebellums bzw. Wurms, der oft im Ventrikelbild als *Hochdrängung* der caudalen Kleinhirnantile imponiert.

Beide große Gruppen schließen u. U. weitere — von Fall zu Fall verschieden ausgeprägte — Mißbildungen und Entwicklungsstörungen in sich (Platybasie, Spina bifida, Meningo-Myelocoele usw.). Die Diagnose des Verschlusses ist im allgemeinen leicht, die Art des Hindernisses jedoch selten vor der Operation festzustellen, es sei denn, daß knöcherne Fehlbildungen im Röntgenbild einen Hinweis auf die Entwicklungsanomalie geben. Wir haben in unserer Zusammenstellung bewußt auf unklare, durch Arachnitis und primär durch Knochenfehlentwicklung hervorgerufene Verschlußbilder verzichtet.

Das Schrifttum ist im allgemeinen vom neuro-pathologischen Aspekt diktiert, die hierher gehörenden Fälle auch meist wegen des Ausmaßes der Fehlentwicklung eindrucksvoll. Diese Bilder sind oft von Entwicklungsstörungen an anderen Organen begleitet, die erst der Obduzent feststellt.

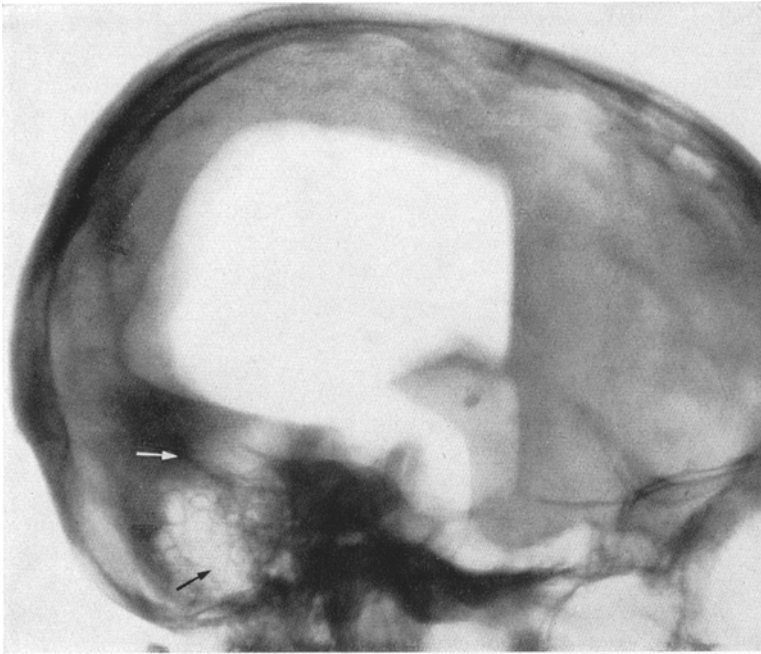


Abb. 1. Stark erweiterter 4. Ventrikel bei Arnold-Chiari'scher Erkrankung

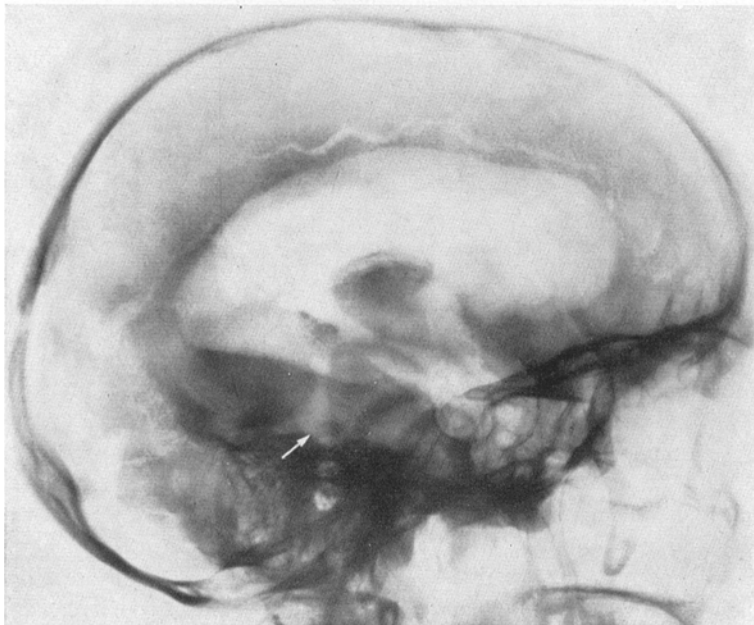


Abb. 2. Durch Arachnoidal-Cyste hochgedrängter 4. Ventrikel (Pfeil) bei Aplasie des Wurms

Die Wiederherstellung der Liquorpassage bei Verschuß des For. Magendie ist operativ leicht möglich und stellt auch keine besonderen Anforderungen an den Operateur. Es genügt in den meisten Fällen eine Wegnahme des Hindernisses vor dem For. Magendie, eine Spaltung der Dura

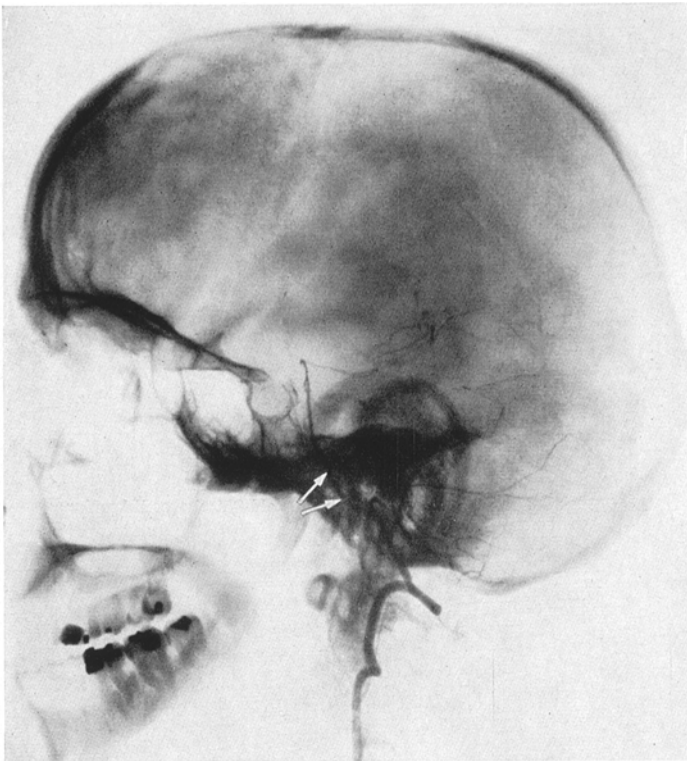


Abb. 3. Vertebralis-Angiogramm des gleichen Falles. Kaliberverengung in Höhe der Cyste und nachfolgende Minderfüllung der A. basilaris

und Arachnoidea bis zur Cysterna Magna und eine knöcherne Entlastung. Eine abführende Drainage erübrigt sich dabei, da der subarachnoidale Liquorabfluß weit eröffnet ist (RIECHERT, BACHS-WALKER, RIECHERT-UMBACH, HEMMER u. a.).

Die im amerikanischen Schrifttum von BENDA als Dandy-Walker-Syndrom abgetrennte Entwicklungsstörung, die zur 2. Gruppe gehört, faßt die Fälle mit For. Magendie-Verschuß, Wurmaplasie und Cystenbildung zusammen.

Seit DANDY u. BLACKFAN, später WALKER u. TAGGART diese Erkrankungsformen beschrieben, sind einige solcher Fälle publiziert worden, ihre Gesamtzahl ist jedoch recht bescheiden geblieben (GRATZ, BENDA,

NOETZEL, GIBSON, FOWLER, KAPLAN, MALONY). Es imponiert nach Eröffnen der Dura die median vorgewölbte Membran, die sich vom For. Magendie nach cranial erstreckt, oft unter Auseinanderdrängung der Kleinhirnhemisphären und Verlagerung derselben nach oben (Abb. 4); an Stelle des Kleinhirnwurmes findet man eine mehr oder weniger große Cyste, nach deren Eröffnung der 4. Ventrikel bloßliegt.

GARDNER u. Mitarb. haben jüngst in einer ausführlichen Studie Fälle von For. Magendie-Atresie zusammengestellt, wobei sie auch die Arnold-Chiari'sche Mißbildung miteinbeziehen. Das klinische Bild des Verschlusses des For. Magendie ist gleichartig, ob es sich um eine Arnold-Chiari'sche Mißbildung, eine Arachnoidalcyste des Cerebellums oder ein Divertikel des 4. Ventrikels usw. handelt. Die Entwicklung des Hydrocephalus soll bei der Arnold-Chiari'schen Mißbildung schneller

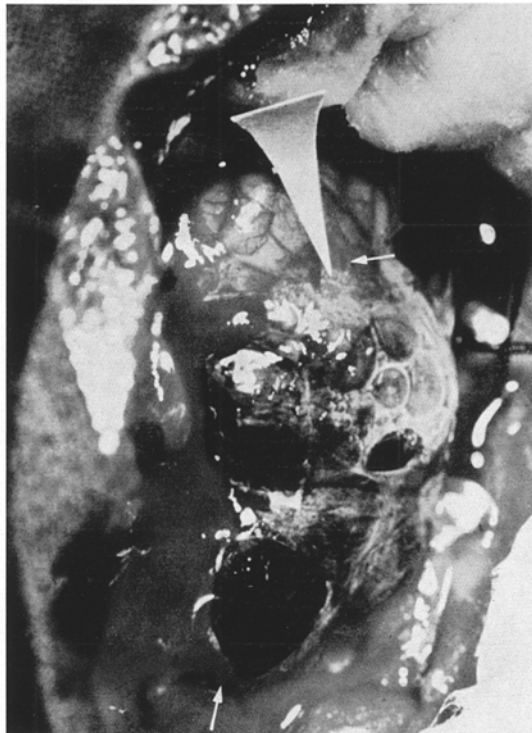


Abb. 4. Arachnoidal-Cyste an Stelle des Kleinhirnwurms. Unterer Pfeil: Foramen Magendie, oberer Pfeil: Verdrängung der caudalen Kleinhirnantteile nach cranial

erfolgen (BENDA). Die Luftfüllung der Hirnventrikel läßt nun oft eine Unterscheidung der eingangs erwähnten Formen des For. Magendie-Verschlusses erkennen. So zeigt z. B. Abb. 1 den erweiterten und sich weit nach caudal erstreckenden 4. Ventrikel bei Arnold-Chiari'scher Erkrankung, Abb. 2 den durch die Arachnoidalcyste hochgedrängten 4. Ventrikel bei Aplasie des Wurms und den arteriographischen Befund (Abb. 3). Dieser Unterschied der Ventrikeldarstellung entspricht der Herabdrängung der Kleinhirnantteile bei der Arnold-Chiari'schen Erkrankung und der Hoch- und Seitenverdrängung dieser Kleinhirnantteile beim Dandy-Walker-Syndrom. Die Variationen der verschiedenen Bilder des Magendie-Verschlusses sind nach GARDNER durch die Art und Beschaffenheit (Elastizität,

Permeabilität) der verschließenden Membran mitbedingt. So wird bei großer Elastizität der Membran sich eher das Dandy-Walker-Syndrom mit Dilatation des 4. Ventrikels oder mit einer Arachnoidalcyste entwickeln,

Tabelle 1a. *Dandy-Walker-Syndrom*

Alter bei stationärer Aufnahme	Anamnese	Hauptsymptomatik	St. P. dptr.	Liquor	Postop. Befinden
♂ 3 Jahre	Seit 4 Wochen Kopfschiefhalt. seit 8 Tg. Gang- unsicherheit, Kopfschmerz, Müdigkeit	schwere cerebel- lare Ataxie, Hydrocephalus, Hypotonie, Kopfschiefhalt.	2—3	normal	gest. wenige Tage post op.
♀ 6 Jahre	Seit 3 Mon. Kopfschmerz, seit 3 Wochen, Erbrechen	Wurmataxie, Facialis- schwäche und Babinski re.	3—4	normal	5 J. p. o. sehr gutes Befin- den. Klassen- beste. Neuro- logisch o. B.
♂ 18 Jahre	Seit 1½ Jahren zunehmend Gangunsicherh. nach Sturz auf Hinterkopf Erbrechen	Kopfschiefhalt. cerebellare Ataxie	1	Grenz- befd.	3 J. post op. noch Gang- unsicherh. u. Kopfschm. nicht arb.-f.
♂ 15 Jahre	Seit 3 Wochen Brechreiz, Übelkeit, Seh- störungen	Leichte Koor- dinationsstörg. re. starker Hirndruck	2—3	—	7 Mo. p. o. gutes Be- finden
♂ 34 Jahre	Seit 2 Jahren Kopfschmerz, seit 3 Wochen Erbrechen	Leichte Koor- dinationsstörg. rechts	2—3	normal	6 Mo. p. o. gutes Be- finden
♂ 58 Jahre	Seit 9 Monaten Erbrechen, Schwindel, Gangunsicherh.	Schwere Rumpf- ataxie, Nystagmus, Hirndruck	—	normal	gest. post op. (8 Tg.)
♀ 2¼ Jahre	Zunehmender Hydrocephalus seit Geburt Entwicklungs- verzögerung	Hydroc. occl. Meningo-Ence- phalocoele, Spalt- und Keilwirbel	—	normal	gest. post op. (14 Tg.)

bei geringer Elastizität eher eine „Hirnhernie“ im Sinne einer Arnold-Chiarischen Mißbildung entstehen. Daß dabei auch „Selbstheilungen“ auftreten können, beweisen die Zufallsbefunde von Arachnoidalcysten usw. der Pathologen bei völlig anderer Todesursache. Diese Selbstheilung tritt durch Membraneinriß bzw. Perforation der Foramina Luschkae

oder erhöhter Permeabilität der Cystenwand ein und verwandelt so den Verschußhydrocephalus in einen kommunizierenden. Eine interessante Abwandlung beschreibt GARDNER noch in der Form der *hohen*

Tabelle 1b. *Arnold-Chiari'sche Mißbildung*

Alter bei stationärer Aufnahme	Anamnese	Hauptsymptomatik	St. P. dptr.	Liquor	Postop. Befinden
♀ 23 Jahre	Seit 4 Monaten Hinterkopfschmerz und Erbrechen	Hirndruck-schädel geringe Koordinationsstörung rechts	4	normal	5 Jahre p. o. Befinden gut, kommt häusl. Beschäftigt. n.
♀ 43 Jahre	Seit Jahren Kopfschmerz u. endokrine Störungen	Neurologisch o. B.	spon-taner Venen-puls	normal	gest. 8 $\frac{1}{2}$ J. post op.
♂ 35 Jahre	Jahrelang Kopfschmerz, in den letzten Wochen Anfälle von Bewußtlosigkeit, Gangunsicherh. Erbrechen	Rumpfataxie, latente Parese re. Arm, psych. Veränderung (Verlangsamung Aspont.)	4—5	—	1 $\frac{1}{2}$ J. post op. noch Gleichgewichtsstörg. u. Erbrech. nicht arb.-f.
♂ 19 Jahre	Seit 3 Monaten Kopfschmerz occip., Schwind. Erbrechen und Gangunsicherheit	linksseitige cerebelläre Zeichen und Nystagmus	2	Eiweiß 1,9 n. K. mittl. Mastixkurve	4 Mon. post op. Befinden gut, machte Abitur, studiert
♂ 41 Jahre	Seit 5 Jahren Schwindel, dann zunehmend Gleichgewichtsstörung und Erbrechen	Rumpfataxie Koordinationsstörungen	—	normal	12 Monate post op. verst.
♀ 24 Jahre	Seit 1 Jahr Kopfschm., seit 6 Wochen Zunahme und Sehverschlechterg. Ohrensausen	Gangunsicherh. cerebelläre Ataxie, Nystagmus, Babinski li.	3—4	—	1 J. post op. gebessert

Syringomyelie bzw. -bulbi. Diese Hydromyelie kann nach seiner Meinung durch die ständige Pulswellenbewegung des Liquors im Zentralkanal gegen das Hindernis entstehen. Es hat sich deshalb als günstig erwiesen, bei hoher Syringomyelie nicht auf die Encephalographie oder Ventriculographie

zu verzichten. G. fand bei den meisten dieser hochgelegenen Syringomyelien einen Verschuß des For. Magendie. Auch den oft festzustellenden „Schnürring“ der Dura am For. Magnum erklärt G. als Folge der mechanischen Kompression bei der Atresie des For. Magendie. Diese Möglichkeit der mechanischen Entwicklung einer hohen Syringomyelie deuteten bereits früher (1953) GARCIN u. OECONOMOS in ihrer Monographie an.

Wir haben nun die operativ als *sichere* Mißbildungen festgestellten Verschlüsse des Foramen Magendie der letzten 9 Jahre zusammengestellt unter besonderer Berücksichtigung der sogenannten Dandy-Walkerschen und der Arnold-Chiarischen Form. Diese beiden Formen machen im Krankengut der raumverdrängenden Prozesse der hinteren Schädelgrube etwa 8—10% aus und sind praktisch gleichmäßig verteilt. Eine eingehende Darstellung dieser Fälle dürfen wir uns versagen, wir stützen uns auf eine *tabellarische Übersicht der Anamnese und des klinischen Bildes* (s. Tab. 1a u. b).

Zunächst verdient die Tatsache hervorgehoben zu werden, daß — obwohl im Schrifttum immer auf zusätzliche Fehlbildungen wie basiläre Impression, Spaltbildungen usw. hingewiesen wird — *nur in einem unserer Fälle eine knöcherne Fehlbildung festgestellt werden konnte*. Die *Einweisungsdiagnosen* lauteten „Hirntumor“ oder „Kleinhirntumor“. Auch wurden in keinem dieser Fälle neurologische Symptome einer hohen Syringomyelie gefunden, wie es GARDNER beschrieb. In der weitaus größten Zahl (in etwa 80%) finden wir Stauungspapillen und völlig normalen Liquor. Ein Zeichen, daß es auch bei hoher Stauungspapille nicht zu einem Liquorsyndrom zu kommen braucht und daß die Blockierung der Liquorströmung keine vollständige ist. Diese *Diskrepanz im Verhältnis von Stauungspapille zu Liquorbefund*, die auch von anderen Autoren hervorgehoben wird, besitzt im Zweifelsfall differentialdiagnostischen Wert.

Die Anamnese ist im allgemeinen bei der Arnold-Chiarischen Form länger — sehr oft über Jahre sich hinziehend. Diese Feststellung ist nur schlecht mit der Behauptung BENDAS zu vereinbaren, wonach sich der Hydrocephalus bei der Arnold-Chiarischen Mißbildung schneller entwickeln soll als beim Dandy-Walker-Syndrom. Was die Geschlechterverteilung anlangt, so erlaubt unsere kleine Zahl keine sicheren Schlüsse, doch scheint das männliche Geschlecht bevorzugt ergriffen zu sein. GARCIN u. OECONOMOS fanden in einem Gesamtkrankengut von 112 congenitalen Mißbildungen — vorwiegend Arnold-Chiarischen Formen — $\frac{2}{3}$ Männer.

Das Erkrankungsalter weist bei den Dandy-Walker-Formen das Maximum im 1. und 2. Lebensjahrzehnt, während die Arnold-Chiarischen Formen bevorzugt nach der 2. Dekade (bis 5.) angetroffen werden. Diese Altersgruppierung finden auch GARCIN u. OECONOMOS.

Klinisch-neurologisch geht den Lokalsymptomen bei Arnold-Chiari-scher Erkrankung eine oft jahrelange Hirndrucksymptomatik mit Kopfschmerzen voraus, während die Entwicklung der Hirndruck- und Lokal-Symptomatik bei der Dandy-Walkerschen Form stürmischer und wesentlich kürzer vonstatten geht. Was nun die Mortalität anlangt, so ist bei beiden Formen natürlich die Ausdehnung der Mißbildung entscheidend. Je geringer die Mißbildung (sowohl der Ausdehnung wie dem möglichst unilokulären Vorkommen nach), desto besser ist auch die Prognose. Auch das Alter spielt eine entscheidende Rolle. So sind z. B. WALKERS Fälle, die im Alter von 10 Monaten, 13 Monaten und $5\frac{1}{2}$ Jahren zur Operation kamen, alle verstorben. Von unseren 7 Fällen mit Wurmplasie kamen 2 im Alter von $2\frac{1}{4}$ und 3 Jahren und 1 im Alter von 58 Jahren unmittelbar nach der Operation ad exitum. Die postoperative Überlebensdauer ist bei den Arnold-Chiari-Formen länger, sie betrug in einem Fall $8\frac{1}{2}$ Jahre, im anderen 1 Jahr. Betrachten wir das Gesamtergebnis unserer operierten Kranken, so können wir den von WALKER ausgesprochenen Pessimismus nicht ganz teilen. *Obwohl man mit einer Mortalität von 30 bis 50% rechnen muß, sind die postoperativen Besserungen doch so eindrucksvoll, daß man stets den Versuch einer Wegnahme des Hindernisses machen sollte.*

Zusammenfassung

13 Fälle von *Hydrocephalus oclusus* durch Fehlbildungen am Ausgang des 4. Ventrikels werden in tabellarischer Übersicht dargestellt. Klinik und Katamnese der zwei Formen dieser Entwicklungsstörungen werden mit der Literatur besprochen: Die Arnold-Chiari-sche Mißbildung und die im amerikanischen Schrifttum als Dandy-Walkersche Erkrankung bezeichnete Atresie des Foramen Magendie mit Wurmaplasie werden einander gegenübergestellt.

Der pathogenetische Mechanismus des *Hydrocephalus oclusus* ist in beiden Krankheitsbildern ähnlich. In klinischer Hinsicht lassen sich — abgesehen von dem verschiedenen makroskopischen Bild bei der Operation — Unterschiede des Erkrankungsalters (d. h. dem ersten Auftreten der Symptome), ihrer Entwicklung und der Mortalität und Prognose erkennen. Beachtenswert ist der *völlig normale Liquorbefund bei vorhandener* — teilweise sehr hoher — *Stauungspapille* bei beiden Formen.

Literatur

BACHS, A., and A. E. WALKER: Surgical Clinic on Hydrocephalus. Surg. Clin. N. Amer. **32**, 1347 (1952). — BENDA, CL. E.: The Dandy-Walker-Syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. J. Neuropath. exp. Neurol. **13**, 14 (1954). CRAIG, W. McK.: Chronic cystic arachnoiditis. Amer. J. Surg. **17**, 384 (1932). — DANDY, W. E., and K. D. BLACKFAN: Internal Hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. Amer. J. Dis. Child. **8**, 406 (1914). — FOWLER, F. D.: Atresia of the foramina of Luschka and Magendie. A cause of obstructive

internal hydrocephalus. *Amer. J. Dis. Child.* **92**, 131 (1956). — GARCIN, R., et D. OECONOMOS: Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière craniorachidienne. Paris: Masson et Cie. 1953. — GARDNER, W. J., A. G. ABDULLAH, and MC. COMACK: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J. Neurosurg.* **14**, 591 (1957). — GIBSON, J. B.: Congenital hydrocephalus due to atresia of the foramen of Magendie. *J. Neuropath. exp. Neurol.* **14**, 244 (1955). — HEMMER, R.: Der Hydrocephalus. *Zbl. Neurochir.* **12**, 36, 108 (1952). — KAPLAN, A.: Pia arachnoid cyst of the posterior fossa. Report of two cases. *J. nerv. ment. Diss.* **108**, 435 (1948). — KEHRER, A. E.: Der Hydrocephalus internus und externus. Seine klinische Diagnose und Therapie. Basel-New York: Karger 1955. — MALONY, A.: Two cases of congenital atresia of the foramina of Magendie and Luschka. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **17**, 134 (1954). — MALONY, A. F., and A. MACFARLANE: The Appearance of the aqueduct and its relationship to hydrocephalus in the Arnold-Chiari malformation. *Brain* **80**, IV, 479 (1957). — NOETZEL, H.: Über eine Encephalocele des Kleinhirns und ihr Röntgenbild. *Nervenarzt* **18**, 399 (1947). — RIECHERT, T.: Über eine Operation zur Beseitigung des Hydrocephalus occl. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **160**, 299 (1949). — RIECHERT, T., u. W. UMBACH: Die operative Behandlung des Hydrocephalus. *Hdb. d. Neurochirurgie*, Bd. IV. (im Druck) Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer. — TAGGART, J. K., and A. E. WALKER: Congenital atresia of the foramens of Luschka and Magendie. *Arch. of Neurol.* **48**, 583 (1942).

Dr. R. HEMMER, Freiburg i. Br., Neurochirurg. Univ.-Klinik, Hugstetterstr. 55