

## XVI.

## Beitrag zur Entstehung der Anencephalie.

Von Dr. Hugo Ribbert,

Privatdozenten und Assistenten am pathologisch-anatomischen Institut zu Bonn.

Für die Entstehung der Anencephalie sind im Wesentlichen drei Erklärungen versucht worden. Man hat zunächst das Amnion verantwortlich gemacht, welches einerseits durch Druck auf den Schädel des Embryo [Perls<sup>1</sup>]), andererseits durch Verwachsung mit demselben [Dareste<sup>2</sup>), Marchand<sup>3</sup>]) die Missbildung veranlassen soll. Weiter verbreitet ist die Annahme, dass ein frühzeitig ausgebildeter Hydrocephalus die Entwicklung des Gehirns hemme und die weichen Hüllen desselben sprengt [Förster<sup>4</sup>), Virchow<sup>5</sup>), Ahlfeld<sup>6</sup>]). Neuerdings hat Lebedeff<sup>7</sup>) den Versuch einer anderen Erklärung gemacht. Er leitet die Missbildung her aus einer zu starken Krümmung des Vorderendes des Embryo zu einer Zeit, in welcher das Medullarrohr entweder nur erst als Rinne angelegt, oder schon geschlossen ist. Die übernormale Krümmung soll im ersten Falle durch Abflachung der Rinne den Schluss derselben verhindern, im zweiten zu einer spaltförmigen Verengerung des Rohres und darauf zu einem Zerfall der hinteren Wandung desselben führen, zu ähnlichen mechanischen Verhältnissen also, wie sie bei Krümmung eines der Länge nach halbirten Gummirohres über die convexe Fläche und bei starker Biegung eines ganzen Rohres entstehen.

<sup>1</sup>) Lehrbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie. II. S. 283.

<sup>2</sup>) Recherches sur la Production artificielle des Monstrosités. Paris 1877.

<sup>3</sup>) Realexencyclopädie der gesammten Heilkunde. Separatabdr. S. 23.

<sup>4</sup>) Die Missbildungen des Menschen.

<sup>5</sup>) Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes. Berlin 1857.

<sup>6</sup>) Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

<sup>7</sup>) Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. Dieses Archiv Bd. 86. S. 263.

Da Marchand und Perls sich gegen die Entstehung der Anencephalie aus Hydrocephalie aussprechen und auch Lebedeff seine Vorstellung allein geltend macht, so scheint die Beschreibung zweier Säugetierembryonen angezeigt, bei denen die Missbildung meines Erachtens nur auf Grund einer vorangegangenen Hydrocephalie erklärt werden kann.

Es handelt sich um einen ca. 2 cm langen Ziegen- und einen  $2\frac{1}{2}$  cm langen Rindsembryo. Der erste wurde gemeinsam mit 2 anderen ganz normalen im Uterus vorgefunden, sein Amnion hatte die gleiche Grösse wie bei jenen, die Nabelschnur bot in ihrer Länge keine Abweichung. Der Embryo schwamm frei in der Amniosflüssigkeit. Auch bei dem Rindsembryo bestanden keine Abnormitäten bezüglich des Amnions und der Nabelschnur.

Auf der Höhe des Kopfes beider Embryonen befindet sich ein länglicher Defect der Schädeldecken, rings umgeben von einem nach Art einer Hemdenkrause gefalteten Walle von ca. 1 mm Höhe. Der Wall hängt peripherisch in unregelmässiger Begrenzung pilzförmig über, central sinkt er ziemlich steil in den Defect ab. Letzterer ist bei dem Rindsembryo durch eine mediane quere, etwas unter dem Niveau des Wallrandes liegende Commissur in eine vordere und hintere Hälfte getheilt, so dass 2 in das Innere des Schädels führende Oeffnungen entstehen. In die hintere kann eine Borste unter stumpfwinkliger Biegung eine Strecke weit gegen die Nackenkrümmung vorgeschoben werden, in der vorderen stösst sie bald auf Widerstand. An dem überhängenden, nach abwärts gesenkten Rande des Walles hängen an mehreren Stellen zarte flottirende Membranen (Fig. 1 e).

Fig. 1.



Der ganze über die Schädelfläche hervorragende Aufsatz ist in der Richtung von vorn nach hinten oval und gegen 5 mm lang; er ist hinten breiter als vorn, etwa 3 : 2 mm.

Annähernd die gleichen Grössenverhältnisse bietet die Missbildung bei dem Ziegenembryo (Fig. 1). Auch hier existirt die erwähnte Commissur (c), etwas tiefer liegend als dort und die Beschaffenheit der hinteren Oeffnung (d) ist ganz ähnlich. Die

vordere Oeffnung ist dagegen verdeckt durch eine von dem rechten zum linken Wallrande herübergespannte zarte Membran (b), die von der Commissur durch einen Spalt getrennt ist und auch den vorderen Rand des Aufsatzes nicht erreicht, sondern gemeinsam mit ihm eine rundliche, für das stumpfe Ende einer Nähnadel durchgängige Oeffnung (a) umgibt. Eine durch diese eingeführte Borste gelangt leicht zu der erwähnten Spalte wieder heraus.

Den Rindsembryo habe ich in Chromsäure und nachher in Alkohol gehärtet und dann sagittal in der Mittellinie durchschnitten, so dass er in eine rechte und eine linke Hälfte zer-

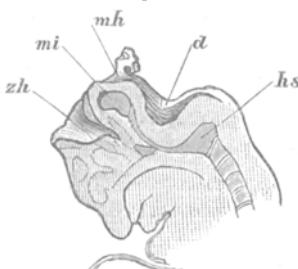
fiel. Das Aussehen auf dem Querschnitt giebt Fig. 2 wieder. Zum Vergleich mit dem normalen Verhalten kann bequem Kölliker's Fig. 310 auf S. 510 seiner Entwicklungs geschichte herangezogen werden, die einem wenig älteren Embryo entspricht und bei dem wie in unserem Falle das Gehirn erst in seinen einzelnen Blasen angelegt ist. Da sieht man

dann sofort, dass der geschilderte Defect dem dritten Ventrikel und dem Mittelhirn entspricht, welch letzteres in seinem hinteren Abschnitte noch durch eine dünne Membran bedeckt ist.

Weiterhin ist leicht ersichtlich, dass die geschilderte Commissur repräsentirt wird durch den mittleren Schädelbalken (m s), der in hoher Wölbung in die Oeffnung hinauftritt. Somit liegt der embryonale Schädelgrund, soweit er dem Zwischen- und Mittelhirn entspricht, frei zu Tage.

Abgesehen von dem Defect ergeben sich in der Anlage des übrigen Schädelns keine wesentlichen Abnormitäten. Vorderer und hinterer (h s) Schädelbalken, Stirn und Nase weichen von der Norm nicht ab. Die Augen sind dem Alter entsprechend ausgebildet. Es fällt aber im Vergleich zu dem Durchschnitt eines normalen Embryo von gleicher Grösse und auch gegenüber der Figur Kölliker's auf, dass der Winkel, den die beiden Schädelbalken nach hinten und oben mit einander bilden, flacher ist und zwar durch stärkere Neigung des vorderen Balkens gegen

Fig. 2.



die Stirn hin. Damit steht in Zusammenhang eine Verengerung der Zwischenhirnblase und ein geringerer senkrechter Durchmesser der Höhle des Kleinhirns.

Auf dem Durchschnitt ist leicht zu erkennen, wie eine Borste von der hinteren Oeffnung aus gegen den Nacken hin vorgeschoben werden konnte.

Dass wir es hier mit frühzeitig entwickelten Missbildungen zu thun haben, die in das Gebiet der Anencephalie gehören, ist zweifellos. Ebenso sicher aber scheint es mir, dass dieselben entstanden sind durch Zerreissung der weichen Schädeldecken in Folge von Hydrops der Gehirnhöhlen. Die geplatzten Membranen haben sich nach den Seiten und aussen umgerollt und so auf den beschriebenen Wall zurückgezogen. Dabei hat sich die Epidermis zum Theil von den übrigen Membranen gelöst und hängt an dem Walle in zarten flottirenden Fetzen.

Bei dem Ziegenembryo sind die Bedeckungen an 2 Stellen zerrissen, in grösserer Ausdehnung in der Gegend des Mittelhirns, in geringerer am vorderen Ende des Zwischenhirns. Der als Brücke noch bestehende zarte Rest würde wohl bei weiterer Entwicklung noch nachträglich zu Grunde gegangen sein.

Eine andere Ursache als Hydrocephalus kann hier wohl kaum angenommen werden. Das Amnion hat bei seinem geschilderten Verhalten weder durch Druck auf den Schädel wirken können, noch war es mit ihm verwachsen und das Ausschen des Walles, besonders die noch bestehende Brücke bei dem Ziegenembryo, sowie das Fehlen einer abnorm starken Kopfkrümmung lassen die Erklärung nicht zu, dass eine Verhinderung des Schlusses des Medullarrohres das ätiologische Moment sei.

Von wesentlichem Interesse ist es nun aber, die Verhältnisse der Schädelbasis genauer zu würdigen. Perls hat der auf voraufgegangenen Hydrocephalus fussenden Erklärung entgegen gehalten, dass bei jenem stets eine concave Basis vorkommen müsse, während gerade bei Anencephalen ein stark convexer Schädelgrund gefunden wird. Virchow<sup>1)</sup> hat das Zustandekommen dieser Convexität besprochen und gezeigt, dass sie ihren Grund hat in einer Abknickung der hinteren Hälfte der Basis gegen die vordere.

<sup>1)</sup> a. a. O. S. 102.

In unseren Fällen sehen wir nun gar, dass die Verhältnisse von den normalen nur unbedeutend abweichen, dass nur der mittlere Schädelbalken etwas mehr nach vorn übergeneigt ist. Wir können den Befund am Modell einfach annähernd dadurch nachahmen, dass wir die Decken des Zwischen- und Mittelhirns bei einem normalen Embryo mit dem Messer abtragen.

Man mag nun immerhin annehmen, dass vor dem Platzen der hydrocephalischen Blase die Schädelbasis eingedrückt war, dann hat sich aber jedenfalls ihre convexe Krümmung sehr rasch wieder hergestellt.

Der mittlere Schädelbalken ist aber so sehr der Norm entsprechend, dass es kaum anzunehmen ist, er sei durch den Druck der Wasseransammlung comprimirt worden und habe sich dann doch nach dem Platzen der Blase in normaler Weise entwickelt. Ich sollte aber auch glauben, dass jene Annahme nicht unbedingt nothwendig ist. Gegenüber den sehr dünnen Bedeckungen der Gehirnblasen, die besonders, wenn der Hydrops bald nach Schluss des Medullarrohres sich einstellt, noch sehr zart sein werden, ist die Schädelbasis und besonders der Balken so resistent, dass ein Druck, der jene Häute zerreisst, auf die Basis kaum einzuwirken vermag; in unserem Falle hat er vielleicht das Vornüberneigen des Balkens verursacht. Sehen wir doch, dass der Hydrocephalus bei dem Ziegenembryo noch eine schmale Zone der Deckmembran intact gelassen hat und auch die hinteren Abschnitte des Mittelhirns bei beiden Embryonen dem Druck widerstanden haben.

Wie dem nun auch sei, jedenfalls sehen wir hier in einem sehr frühen Stadium die Basis des Schädelns in der Ausdehnung des Defectes convex vorgewölbt und zwar so beträchtlich, dass der obere Rand des betreffenden Schädelbalkens fast in gleicher Höhe mit dem Rande der Oeffnung freiliegt. (Bei der Härtung sind durch stärkere Schrumpfung des Walles die Niveauverhältnisse etwas verschoben.)

Die beiden beschriebenen Missbildungen sind jedenfalls geeignet, die Annahme der Entstehung der Anencephalie aus Hydrocephalie zu stützen; sie widersprechen freilich nicht der Möglichkeit, dass in anderen Fällen auch Amnionverwachsungen oder zu starke Krümmung des Kopfendes die Ursache sein könnten.