

XVIII.**Ueber eine basale Hirnhernie in der Gegend
der Lamina cribrosa.**

(Aus der chirurgischen Universitätsklinik zu Heidelberg)

Von Dr. Edward von Meyer,
Assistenten der Klinik.

Unter den Encephalozen, welche im vorderen Theile der Schädelhöhle beobachtet werden, haben wir im grossen Ganzen zwei Hauptarten zu unterscheiden, die eine jede für sich, wiederum je nach dem specielleren Sitz, ihre Unterabtheilungen haben. Es sind dies die Encephaloze sincipitalis und die Encephaloze basalis.

Der Unterschied zwischen diesen beiden Arten besteht im Wesentlichen darin, dass bei den sincipitalen Formen die Bruchgeschwulst zwischen den das äussere Gesichtsskelet bildenden Theilen hervortritt und so als äussere Tumoren, von der Gesichtshaut überzogen, imponiren, die in differential-diagnostischer Hinsicht sich gerade durch ihren charakteristischen Sitz auszeichnen. Diese sincipitale Hirnhernie kommt vor als:

Encephaloze nasofrontalis, wenn sie zwischen Stirn- und Nasenbein hervortritt;

als Encephaloze nasoethmoidalis, wenn sie zwischen Stirn-, Nasen- und Siebbein nach unten sich erstreckt und als äusserer Tumor zwischen knöcherner und beweglicher Nase zum Vorschein kommt;

als Encephaloze nasoorbitalis, wenn sie zwischen Stirnbein, Siebbein und Thränenbein sich hervordrägt und dann entweder am inneren Augenwinkel oder im vorderen Theile der Orbitalhöhle sich vorfindet.

Die basalen Hirnhernien dagegen kommen nicht nach aussen zwischen den Schädelknochen zum Vorschein, sondern treten in der Nasen- und in der Rachenhöhle als congenitale Tumoren auf. Die Schädelhöhle verlassen sie entweder im Keilbeinkörper

selbst, oder zwischen Keilbeinkörper und Siebbein oder schliesslich an der Stelle des Siebbeines selbst. Wir haben hier also Bruchpforten, welche von vornherein der Hirnhernie ein Herrvortreten vor das Gesichtsskelet unmöglich machen und ihr nur den Platz im Nasenrachenraum einräumen.

Diese basalen Hirnhernien sind sehr selten; am häufigsten soll noch die Bruchgeschwulst sein, welche zwischen Keilbeinkörper und Siebbein in die Nasenrachenhöhle tritt; dann ist auch die Fissura orbitalis superior als Bruchpforte für die Encephalocele sphenoorbitalis, die Fissura orbitalis inferior für die Encephalocele sphenomaxillaris beobachtet worden.

Bei der Durchsicht der Literatur über basale Hirnhernien habe ich nur äusserst geringe Angaben finden können; auch waren die Zeitschriften, in welchen die betreffenden Autoren ihre Arbeit veröffentlichten, nicht zu erlangen, so dass ich mich auf die Referate beschränken musste.

In der Arbeit über congenitale Encephaloceles von Dr. R. Larger in „Archives générales de médecine 1877. Vol. I und II, die bis zu diesem Jahre die Literatur in sich fasst, findet sich nur die Angabe, dass nach Serres einige Theile des Gehirns mit ihren Hüllen aus der Schädelhöhle durch die Medianlinie zwischen rechter und linker Hälfte des Os ethmoidale und sphenoidale treten und von da aus in das Innere der Nase und in den Pharynx steigen; ferner berichtet Giraldez, dass Dupuytren eine Encephalocele beobachtet haben soll, welche in das Innere der Nase herabstieg; weiter existirt eine Mittheilung von Spring, dass Otto im Wiener Museum einen Fall gesehen haben soll, bei welchem der cerebrale Tumor in die Nasenhöhle durch die Lamina cribrosa trat; ferner ist noch ein Fall von Klementowsky erwähnt, in welchem die Encephalocele durch die Siebbeinplatte trat; schliesslich ist von Rippmann ein Fall beschrieben, wo sich bei einem Fötus von 23 Wochen in der Mundhöhle eine knollige Geschwulst fand, die an einem Stiele hing, der durch einen Kanal im Keilbeinkörper in das Schädelinnere führte, also wohl auch eine Hirnhernie.

Dieses sind alle Notizen, die ich in der Literatur finden konnte; es ist aber nicht auszuschliessen, dass solche congenitale Tumoren der Nasenrachenhöhle wohl noch mehr beobachtet wor-

den sein können, aber vielleicht nicht als EncephaloceLEN, sondern als Schleimpolypen oder andere Geschwülste aufgefasst und daher einer genaueren Untersuchung nicht unterzogen worden sind.

Ich hatte nun im Wintersemester 1888 Gelegenheit in der chirurgischen Klinik von Geheimrath Czerny einen Fall von congenitalem Nasenpolypen zu beobachten, der zur Operation kam und durch die sofort vorgenommene mikroskopische Untersuchung durch Dr. M. Schmidt sich als Encephalocele erwies. Da es vorauszusehen war, dass der Träger dieses Tumors nur eine sehr beschränkte Lebenszeit vor sich haben konnte und es auch leicht war, von dem ganzen Verlauf sich zu unterrichten, so konnte ich hoffen, nach dem Tode des Patienten in den Besitz des pathologischen Präparates, soweit es möglich sein konnte, zu kommen und dasselbe einer genauen anatomischen Untersuchung zu unterziehen. Wenn es mir auch nicht möglich war, gleiche Fälle in der Literatur zu finden, da sie, wenn überhaupt welche vorliegen ausser den oben citirten, nur sehr zerstreut und in schwer zugänglichen Journalen zu finden sein dürften, so halte ich es doch für wérth, diesen einen Fall genau zu beschreiben, um einen casuistischen Beitrag zur Lehre von den Hirnbrüchen der Schädelbasis zu liefern.

Am 22. October 1888 wurde das Kind L. V. D. in die chirurgische Klinik gebracht. Es war 3 Tage alt, etwa 5—6 Pfund schwer, im Ganzen gut entwickelt mit stark entwickeltem Capillitium. Das Mädchen bot folgende interessante Missbildung:

Der linke Nasenflügel ist etwas in die Breite gezogen und nach oben gedrängt durch eine haselnussgrosse, weiche elastische comprimirbare Geschwulst, welche scheinbar gestielt mit ihrer halben Circumferenz aus dem Nasenloch hervorsieht. Dieselbe ist von glatter gelbrother Schleimhaut überzogen, durchscheinend und es entleert sich gelbliches Serum von den oberen Partien, welches auf der Oberfläche zu Krusten eintrocknet. Ein eigentliches Prallerwerden beim Schreien des Kindes ist nicht nachweisbar. Nahe der Umwandlung des Nasenloches scheinen auf der Oberfläche drüsähnliche, hanfkörngrosse Fleckchen durch.

Die genauere Untersuchung mit der Sonde ergiebt, dass die Geschwulst etwa 1½ cm hinter dem freien Rand des Septums einerseits, andererseits an der Stelle, wo der Nasenflügel angewachsen sein sollte, fixirt ist, während der Nasenflügel selbst nahe dem inneren Augenwinkel seinen Insertionspunkt hat. Bei der Eröffnung unterhalb des unteren Pols ergiesst sich blutiges Serum und bei stärkerem Druck eiterähnlicher fadenziehender Schleim. Die

Sonde dringt unterhalb der Geschwulst durch den unteren Nasengang frei bis zum Rachen vor; während sie oberhalb der Geschwulst in der Tiefe von etwa 4 cm aufgehalten wird.

Der Nasenflügel wurde mit dem Scalpell an seiner Insertion losgetrennt und nach oben geschlagen, sodann wurde der Stiel des Tumors möglichst hoch doppelt unterbunden, und zwischen den Ligaturen der Tumor abgeschnitten. Nach Annäherung des tiefer herabgezogenen Nasenflügels wurde ein Jodoformgaze-Heftpflaster-Collodiumverband angelegt und der Verband anfangs täglich, später alle 2—3 Tage gewechselt. Aus dem Nasenloch floss immer serös-schleimiges Secret; der Tumor wurde im äusseren Nasenloch nicht mehr sichtbar. Die Ernährung des Kindes war anfangs recht gut, nahm dann aber allmählich ab und 6 Wochen später starb das Mädchen, ohne jegliche meningitische Erscheinungen, in Folge allmählicher Entkräftigung.

Bei der einige Stunden nach dem Tode von Herrn Dr. M. Schmidt vorgenommenen Section konnte folgender Befund erhoben werden.

Aussere Genitalien normal. Das Kind ist im Ganzen schwächlich entwickelt und hat einen mässigen Panniculus. Die Fontanellen sind weit klaffend und etwas eingesunken. Der Gesichtsausdruck ziemlich normal; das linke Nasenloch etwas weiter als das rechte; der linke Nasenflügel etwa 2 mm höher stehend als der rechte. Von seiner Insertion umzieht eine feine Narbe die Nasenwurzel bis an die obere Grenze des Thränensackes. Die linke Augenlidspalte steht schräg; der Canthus internus 2—3 mm tiefer als der rechte; sonst sind die Augen normal gebildet. Aus dem linken Nasenloch, nicht ganz in's Niveau herabreichend, hängt ein polypöser grauröthlicher Fortsatz.

Nach Ablösung der Kopfhaut zeigen sich sehr weite Fontanellen; der Knochen scheint am linken Stirnhöcker etwas mehr injicirt als rechts und steht etwas weiter zurück als der rechte. Die subarachnoidale Flüssigkeit etwas vermehrt; die Hirnhäute besonders rechts in der Gegend der Centralfurche getrübt. Der mediane Rand der Hemisphären des Grosshirns steht rechts entsprechend dem Stirnlappen etwas weiter vor als links, so dass der linke Stirnlappen etwas zurückgesunken erscheint. Während sich rechterseits der Stirnlappen von der Schädelbasis abheben lässt, so dass der Olfactorius sichtbar wird, ist dies linkerseits nur am vordersten Spitzentheil möglich; der übrige Theil ist an der Schädelbasis fixirt durch einen Strang, dessen äusserste Zone von gefäßreichen Meningen gebildet wird. Der Strang ist nicht rundlich, sondern von einer Seite zur andern platt gedrückt. Sein Längendurchmesser von vorn nach hinten beträgt etwa 1 cm. Er tritt durch einen länglichen Spalt der Siebbeindecke hindurch, dicht neben der Crista galli verläuft linkerseits ein ebenfalls vom Stirnlappen abgehender Nervenfaden, in eine Piascheide gehüllt, welcher in das Foramen coecum eintritt. Der linke Stirnlappen wird mit dem Stiel und dem Siebbein in Zusammenhang gelassen, das übrige Gehirn entfernt, das Siebbein mit dem vorderen Abschnitt des Keilbeinkörpers herausgemeisselt; dabei zeigt sich, dass der beschriebene vom Stirnlappen ausgehende Fortsatz als federkieldecker, glatter,

graurother Strang durch den hinteren Theil der Nasenhöhle von oben nach unten verläuft und unten an der oberen Fläche des harten Gaumens fixirt zu sein scheint. Diese Anheftungsstelle liegt nicht direct unter der Durchtrittsstelle durch das Siebbein, sondern etwas nach hinten, so dass der Verlauf des Stranges von oben vorn nach unten hinten ist.

Das übrige Gehirn zeigt auf dem Durchschnitt nichts Abnormes; Dilatation und Flüssigkeitsansammlung in den Ventrikeln ist nicht vorhanden.

Das bei der Section entnommene Präparat wird in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt. Es besteht aus den beiden Processus nasales des Stirnbeins, dem medianen Theil der Pars orbitalis des Stirnbeins, der Lamina cribrosa und dem Keilbeinkörper, sowie der ganzen Nase und dem harten Gaumen, dem linken Stirnlappen mit dem daran hängenden Tumor. Die später am gebärteten Präparate vorgenommene Untersuchung ergab folgenden anatomischen Befund:

Durch eine der Lamina cribrosa linkerseits entsprechende Oeffnung setzt sich ein etwa federkiel dicker Stiel vom Stirnlappen fort, der von den Hirnhäuten überzogen ist; in der Höhe zwischen mittlerer und unterer Muschel theilt sich der Stiel und zwar so, dass unmittelbar unter der Theilungsstelle die bei der Operation abgeschnürte Partie des haselnussgrossen aus dem Nasenloch heraustretenden Tumors sichtbar ist, während sich ein zweiter Fortsatz, von der Dicke eines Bleistiftes, ungefähr 3 cm lang nach hinten zwischen der unteren Muschel und dem harten Gaumen umschlägt und am Ende derselben blind endet. Dieser Theil der Geschwulst ist nirgends mit den ihn umgebenden Theilen verwachsen, sondern liegt vollkommen frei dem harten Gaumen auf. Nach Entnahme des Tumors behufs mikroskopischer Untersuchung, zeigt das Skelet folgende Veränderungen.

An Stelle der linken Lamina cribrosa findet sich ein ovales Loch mit einem Längsdurchmesser von 1 cm und einem Breitendurchmesser von $\frac{1}{2}$ cm. An dem scharfen Rand der leicht trichterförmig sich in die Nase senkenden Oeffnung schlägt sich das Innenperiost des Craniums nach unten ein. Beträgt man das Nasenskelet von vorn, so fällt eine bedeutende Deviation des Septums nach rechts auf, sowie das Fehlen der oberen und mittleren Muschel, so dass das Cavum nasale der linken Seite viel bedeutender als im normalen Zustand ist. Rechterseits finden sich abgesehen von dem verlängerten Septum normale Verhältnisse.

Die mikroskopische Untersuchung ergab bei dem frischen durch die Operation entfernten Tumor als äusserste Hülle Schleimhaut, dann Dura, Arachnoidea, die sehr gefäßreiche Pia und dann Gliagewebe. Der Stiel des Tumors, sowie der zweite Zapfen, der auf dem harten Gaumen lag, wurden nach der Weigert'schen Methode gefärbt und als Serienschnitte verarbeitet. Es gelang nirgends Ganglienzellen und Nervenfasern nachzuweisen; überall fand sich nur reines Gliagewebe von spärlichen Gefäßen durchzogen. Ausserdem fehlt bei dem Zapfen die Schleimhautüberkleidung, wie wir sie bei dem aus dem Nasenloch hervortretenden Tumor gefunden hatten.

Nach dem klinischen Bilde und nach der pathologisch-anatomischen Untersuchung können wir uns nunmehr eine genaue Vorstellung über die Lage des ganzen Tumors und sein Verhältniss zum Gesichtsskelet machen. Der Tumor, der vom linken Stirnlappen seinen Ursprung nahm, bestand aus einem etwa federkiel dicken Stiel, welchem die Hirnhäute als äussere Bekleidung folgten, und dem eigentlichen Nasentumor, der sich dann weiterhin in 2 Zapfen spaltete und ebenfalls von sämmtlichen Hirnhäuten überzogen war. Der Stiel verliess die Schädelkapsel an der Stelle der Lamina cribrosa und senkte sich von da aus in die linke Nasenhälfte herab. In der Höhe der mittleren Muschel theilte sich der Tumor in zwei Zapfen. Der eine dieser Zapfen füllte die ganze obere Nasenhöhle aus und verdrängte das Septum narium nach rechts — die beiden oberen Muscheln fehlten vollständig — und trat als haselnussgrosser von Nasenschleimhaut überzogener weicher Tumor aus dem Nasenloch hervor. Der zweite Zapfen bog sich an der Theilungsstelle nach hinten um und legte sich zwischen unterer Muschel und hartem Gaumen als etwa 3 cm langer, bleistiftdicker, von keiner Schleimhaut überzogener Tumor der blind endete und nach keiner Seite hin Verwachsungen aufwies.

Nach der mikroskopischen Untersuchung, sowie nach dem Sitz des Tumors unterliegt es keinem Zweifel, dass wir es mit der höchst seltenen Form der basalen Hirnhernie zu thun haben, welche ihren Austritt an Stelle der Lamina cribrosa selbst nimmt und es bleibt uns nunmehr übrig, uns über die Entstehungsursache an Hand der verschiedenen Theorien, welche über die Aetiologie der Hirnhernien aufgestellt worden sind, zu verständern.

Ueber die Aetiologie der Gehirnbrüche sind sehr verschiedene Theorien aufgestellt worden, die wohl alle in gewissen Grenzen ihre Berechtigung haben mögen, die aber doch nicht im Stande sind, alle Formen zu erklären und auf eine einheitliche Ursache zurückzuführen. Jedenfalls scheint man sich doch zu der Annahme bekennen zu müssen, dass wir bei der Aetiology der Hirnhernien complicirtere Vorgänge vor uns haben und dass wohl auch alle Encephalocelen nicht auf ein und dieselbe Ursache zurückgeführt werden dürfen. Die Annahme, dass ein

Trauma, das den schwangeren Uterus trifft, ein Auseinanderweichen der fötalen Schädelknochen verursachen könnte, und so der Entstehung der Hirnhernie die Bedingung abgebe, ist wohl nach jeder Richtung hin als die unglaublichste anzusehen. Die Theorie Klementowsky's, welche die Entstehung der Knochenlücken auf krankhafte Knochenprozesse, wie fötale Rhabditis, syphilitische Affectionen zurückführt, hat wohl in mancher Beziehung etwas Berechtigtes; aber der Sitz der jeweiligen Bruchpfote, sowie die Zeit im Fötalleben, in welcher die Hirnhernie sich anlegen muss, lassen auch diese Annahme nicht wahrscheinlich erscheinen. Rokitansky's Theorie, welche die Ursache in einer mangelhaften Schließung des Keimblattes in der Mittellinie sieht auf Grund des häufigen Vorkommens der Hirnhernien in der Medianlinie, lässt uns die grosse Anzahl der seitlich sitzenden Bruchpfoten nicht erklären und ist daher auch nicht für alle Fälle gültig.

Von den übrigen Theorien sind es namentlich zwei, welche geeignet sind, uns genügende Hypothesen über die Entstehung der cerebralen Hernien aufzustellen, und welche dies wohl auch im Stande sind, natürlich mit gewissen Einschränkungen, wie wir sie bei den Mängeln, die eine jede Hypothese mit sich bringt, machen müssen.

Die eine Theorie röhrt von Spring her, und hat namentlich in Houel (*Mémoire sur l'encéphalocèle congénitale* 1859) einen Anhänger gefunden. Sie beruht auf der Annahme, dass die specielle Ursache der Hirnhernien in einer partiellen Wassersucht der Ventrikel zu suchen sei, und gründet sich darauf, dass man die Hirnhernien, seien es nun Meningocele, reine Encephalocelen oder die Mischform, vorzugsweise an denjenigen Stellen des Schädels findet, welche der Lage nach den Ventrikeln entsprechen; es sollte also der Stirn- und Nasenbruch die Folge des hydropischen Vorderhorns, der Occipitalbruch die Folge des hydropischen Hinterhorns oder des vierten Ventrikels, der Spinae-noidalbruch die Folge des erweiterten mittleren Ventrikels sein. Für die Encephalocelen speciell wird dann angenommen, dass der Hydrops nur kurze Zeit bestanden hat, also nur das bedingende Moment war, sich während des intrauterinen Lebens wieder zurückgebildet hat, so dass es oft nicht mehr gelingen soll,

bei der Section eine bestehende oder eine vorhanden gewesene Dilatation des Ventrikels nachzuweisen. Diese Spring'sche Theorie, so bestechend sie auch sein mag, ist doch nicht im Stande, in befriedigender Weise uns Aufklärung über die Aetio- logie der Cerebralhernien zu geben; namentlich ist es der Um- stand, dass auf diese Weise die sagittalen und die lateralen Hirnhernien gar nicht erklärt werden können; auch ist wohl das ätiologische Moment für den partiellen Hydrops schwer zu fin- den; und könnte es nicht möglich sein, dass der Hydrops, in den Fällen, bei denen er gefunden wurde, secundär wäre als Folge des Reizes, welchem eine cerebrale Hernie, in welche der Ventrikel sich fortsetzt, ausgesetzt ist?

Die andere Theorie, welche von Geoffroy St. Hilaire auf- gestellt worden ist, sieht eine der gewichtigsten Entstehungs- ursachen der Hirnhernien in Verwachsungen der Hirnanlage mit den Eihüllen, welche das Zustandekommen der Bruchpforte be- dingen und aus dieser dann den Bruch hervortreten lassen. Diese Verwachsungen sind in der That gefunden worden und zwar in noch vorhandenen amniotischen Fetzen, und in Form von Narben an der Oberfläche. Allerdings halten ihm gegen- über viele Autoren daran fest, dass diese Verwachsungen nicht Ursache, sondern Folge der Hirnhernien seien. Bekanntlich spie- len aber die amniotischen Verwachsungen in der Lehre von den Missbildungen eine bedeutende Rolle, und gewinnen durch viele pathologisch-anatomische Präparate immer mehr die Berechtigung als hauptsächlichste Ursache für die Entstehung der Missbildun- gen aufgeführt zu werden. Für alle Missbildungen dieselben verantwortlich zu machen, wäre unrichtig, denn es bleiben uns immer noch welche übrig, die wir nicht auf diese mechanische Ursache zurückführen dürfen und welche ihre Erklärung noch am wahrrscheinlichsten in einer fehlerhaften Keimanlage finden. Man findet als von amniotischen Verwachsungen herrührend Ein- schnürungsfurchen an Extremitäten, Spontanamputationen; bei Anencephalie u. s. w. finden sich ausgedehnte Verwachsungen mit dem Amnion; die Hasenscharten, die durchgehenden Ge- sichtsspalten, seien es nun der Wolfsrachen oder die verschie- denen Arten der schiefen und queren Gesichtsspalten, lassen sich ja doch auch oft auf diese Entstehungsursache zurückführen. So

finden wir ja directe Beweise dafür in der Arbeit von Dr. Morian über die schrägen Gesichtsspalten im Archiv für klinische Chirurgie Bd. 35 angeführt. Verfasser theilt daselbst eine ganze Reihe von Fällen mit, in welchen bei den verschiedenen durchgehenden Gesichtsspalten Stränge vom abgerissenen Amnion sich vorgefunden haben, welche in der Spalte selbst lagen und Verwachsung zeigten. Namentlich die Missbildungen des Gesichtes sind es, welche die Annahme, dass im frühesten Fötalleben solche Verwachsungen vorkommen, die sich späterhin wieder lösen können, und je nach der Zeit, in welcher diese Lösung vor sich geht, die verschiedensten Grade von Spaltbildung zu Stande kommen lassen, aufrecht erhalten. Es müssen selbstverständlich diese die Missbildungen bedingenden Vorgänge in den ersten Wochen des Fötallebens spielen, denn späterhin ist die Vereinigung der Theile bereits im Gange; es ist ja allerdings auch die Annahme nicht auszuschliessen, dass später noch, wahrscheinlich aber noch vor Bildung des knöchernen Schädels, amniotische Stränge durch Einschnürung Spaltwirkung bedingen. Die gewöhnlich bei Hasenscharten beobachtete Asymmetrie des Gesichtes weist ja auch schon darauf hin, dass die betreffende Seite durch irgend welche Momente in ihrer Entwicklung zurückgeblieben ist und erst zu einer späteren mehr oder weniger vollständigen Vereinigung mit der anderen Seite gekommen ist. Um nun die Adhäsionstheorie mit der Entstehung der Hirnbrüche in Beziehung zu bringen, so glaube ich, dass wir ausreichende Anhaltspunkte haben, die uns in vollkommenem Maasse berechtigen, diese Annahme gegenüber anderen Theorien aufrecht zu halten und zu unterstützen. Nehmen wir als hervorragendstes Moment die Thatsache, dass Morian bei seinen Untersuchungen über die schrägen Gesichtsspalten unter 26 Fällen 11 Mal Complicationen mit Hirn- bzw. Schädelanomalien, 4 Mal amniotische Verklebungen und 11 Mal beide Complicationen kombiniert vorgefunden hat, und dass überhaupt in 77 pCt. der Fälle derartige Complicationen am Schädel sich vorgefunden haben, so dürfen wir gewiss nicht zögern, einerseits die Spaltbildungen im Gesicht, anderseits die damit verbundenen Hirn- und Schädelanomalien auf ein und dieselbe Ursache zurückzuführen. Zweifellos hat das Hirn auf die Bildung des Schädels

Einfluss, und es kann uns daher eine in Folge einer Hirnanomalie aufgetretene Missbildung des Gesichtes, seien es nun einfache Asymmetrien oder tief gehende Spalten, nicht überraschen. Finden wir doch als Complicationen mit Gesichtsspalten Hydrocephalus, Encephalocele, Hemicephalie, Anencephalie u. s. w., an denen ebenso wie an der Spaltbildung selbst, amniotische Stränge nachgewiesen worden sind; auch das gleichzeitige Vorkommen von Spontanamputationen und Schnürfurchen neben der einen oder anderen der oben erwähnten Missbildungen müssen sehr für dasselbe ätiologische Moment sprechen; ja sogar alle diese Missbildungen sind an ein und demselben Individuum nachgewiesen worden, so z. B. der Fall von Förster, der neben einer Encephalocele frontalis, doppelseitige Gesichtsspalten mit amniotischen Verwachsungen, sowie Spontanamputationen aufwies; ferner ein von Morian beschriebener Fall, wo sich bei ein und demselben Wesen eine linksseitige schräge, eine rechtsseitige quere Gesichtsspalte, Exencephalie mit adhärenten amniotischen Membranen, und Ansatz zur Spontanamputation des linken Armes vorfand. Sehr wichtig und beweisend sind natürlich die Fälle, welche eine Encephalocele im Bereich der Spaltbildung selbst auftreten lassen; so ist ein Fall beobachtet worden (Autor ist mir nicht bekannt), in welchem eine Hirnhernie aus einer Gaumenspalte in den Mund hervorgetreten ist; ferner hat Witzel eine Encephalocele in einer Medianspalte der Nase vorgefunden.

Was nun das alleinige Vorkommen von Hirnhernien und speciell ihre Localisation an den Stellen, die mit dem Ventrikel correspondiren, angeht, so dürfte es nicht schwer sein, nach Erwägung des vorher Auseinandergesetzten, auch auf sie die Adhäsionstheorie anzuwenden. Der Knochenkanal, die Bruchpförte liegt jeweilen zwischen zwei oder mehreren einzelnen Schädelknochen. Es kann der einmal durch Verwachsung hervorgezogene Theil, seien es nun die Meningen allein oder Hirnsubstanz selbst, durch die von allen Seiten zusammentretenden das Gesichtsskelet bildenden Knochen so zusammengedrängt werden, dass er, wenn er dadurch nicht ganz zurückgebracht wird, zwischen den Knochen bzw. zwischen den erst später verknöcherten Knorpelstücken liegt und so auf die übrige Gestaltung des Ge-

sichtsskelets einwirkt. Es kann bei dieser Auffassung demnach innerhalb der ersten Wochen des Fötallebens der häutige Primordialschädel mit den Eihäuten an irgend einer Stelle verwachsen sein (in Folge localer Entzündung der Eihäute oder in Folge mangelnden Fruchtwassers oder Drucks der Uteruswand) und in Folge der Adhäsion und des dadurch ausgeübten Drucks eine Hemmung für die normale Weiterentwickelung bedingt werden, die die Verknorpelung an dieser Stelle ausbleiben lässt; es entsteht dann dadurch ein Defect, der eben je nach der Lage einen Theil des Schädels trifft, der später einen Knochenkern bekommt, oder einen Theil, der zwischen zwei oder mehreren solcher Stellen liegt. Selbstverständlich müssen die Adhäsionen sich in Folge der Ausdehnung der Eihäute durch sich ansammelndes Fruchtwasser noch zu einer Zeit lösen, in welcher durch den amniotischen Strang noch nicht Spaltbildung im Bereich der Gesichtsknochen bedingt ist. Der Umstand, dass im häutigen Primordialschädel die Hirnhäute mit angelegt sind, kann diese Annahme über die Bildung der Hirnhernien nur unterstützen; es ist dann natürlich die Entstehung der Hirnhernien bedingt durch den von aussen bewirkten Druck auf den Primordialschädel mit den Hirnhäuten, welcher bei der später auftretenden Differenzirung in den beweglichen Schädel und die Hirnhäute in ersterem eine Lücke auftreten lässt und nun den Hirnhäuten den Weg gebahnt hat, dem Zug von aussen in Folge des sich ausdehnenden Amnions sich anzuschliessen. Die verschiedenen Grade von Hirnbrüchen als Meningocele, Encephalocele, Hydrencephalocele sind dann zurückzuführen einentheils auf die Ausdehnung der Hervorziehung, anderntheils auf die weitere Entwicklung des knöchernen Schädels, die im Wesentlichen von der Zeit, in der sich die Adhäsionen gelöst haben, abhängig sein muss. Jedenfalls beeinflusst die so angelegte Hirnhernie je nach ihrem Sitz die weitere Entwicklung des Schädels.

Was nun speciell unseren Fall von Encephalocele, welche durch die Lamina cribrosa trat, anbelangt, so wäre er folgendermaassen zu erklären. Die Hirnhernie wurde angelegt durch eine amniotische Verwachsung des Primordialschädel, es hat sich dann innerhalb der ersten Wochen des fötalen Lebens diese Ad-

häsion gelöst, die Lücke, welche die Lamina cribrosa, also einen Theil, der einen besonderen Knochenkern bekommt, ist durch den Hirnbruch bestehen geblieben; dieser hat sich dann mit dem Hirn zugleich vergrössert und hat die Verbildung des Gesichts, die Asymmetrie, die Verlagerung des Nasenflügels, den Tiefstand des Auges, die Verdrängung des Nasenseptums und die vollständige Atrophie der beiden oberen Muscheln zur Folge gehabt. Ich zweifle nicht, anzunehmen, dass wir unter der Voraussetzung einer später eingetretenen Lösung der Adhäsion, eine durchgehende Kiefergaumenspalte hätten finden müssen, durch welche der Hirnbruch frei in die Mundhöhle getreten wäre. Die Spring'sche Theorie lässt sich für unseren Fall nur schwer anwenden; wir haben einen ganz soliden Zapfen von Gliagewebe, es war nirgends ein Lumen zu finden, das uns berechtigt hätte, anzunehmen, einen in die Länge gezogenen vorderen Ventrikel vor uns zu haben; kurz es war an dem ganzen übrigen Gehirn nicht eine Spur nachzuweisen, dass ein partieller oder ein universeller Hydrops internus bestanden und zur Hervorstülpung des Hirnbruches geführt hat.

Herrn Geheimrath Czerny sage ich an dieser Stelle meinen besten Dank für die freundliche Ueberlassung des Falles zur Bearbeitung.
