

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.  
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. *Lubarsch*.)

## **Zur Kenntnis der traumatischen Porencephalie.**

Von

**Dr. Schröer,**

bisher freiwilliger Hilfsarzt am Pathologischen Institut z. Zt. Düsseldorf.

(Eingegangen am 29. 4. 1926.)

### **I.**

Unter Porencephalie — eine Bezeichnung, die zuerst 1859 von *Heschl* eingeführt wurde — versteht man nach *Heschl*, *Kandrat* und *v. Kahlden* ganz allgemein ohne Rücksicht auf die Art der Entstehung, solche Erkrankungen, bei denen es sich um einen trichterförmigen Defekt im Großhirn handelt, der zumeist sowohl mit den Kammern als auch mit dem Suparachnoidalraum in Verbindung steht. *Siegmund* hat den Begriff erweitert und will als Porencephalie jede auf dem Boden einer aseptischen Gehirnnekrose zustandegekommene Lückenbildung im Gehirn bezeichnen, gleichviel wie Sitz, Größe, Beziehungen zu den Kammern und Hirnhäuten beschaffen sind.

### **II.**

Die bisher im Schrifttum mitgeteilten 150 wenig überschreitenden Fälle kann man in 3 Hauptgruppen einteilen.

1. im fetalen Leben, 2. während der Geburt, 3. im späteren Leben entstandene. Bei den intra-uterin erworbenen Porencephalien wird als Zeitpunkt der Entstehung von den meisten Untersuchern das Ende des 5. Fetalmonats angenommen, da die Hauptfurchen des Gehirns immer schon ausgebildet sind. Für die intra-uterine Entstehung und Auffassung der Porencephalie als Mißbildung sind vor allem *Marchand*, *Schattenberg* und *v. Kahlden* eingetreten. Sie glaubten, daß die Porencephalie einem Anlagefehler ihre Entstehung verdankt und auf Stillstand des Dickenwachstums und mangelhafter oder ausbleibender Entwicklung einzelner Hirnteile zurückzuführen ist. Sie bezeichnen sie gegenüber der erworbenen Porencephalie als die „typisch kongenitale“. Sie sehen den Unterschied zwischen beiden vor allem in dem Fehlen eigentlicher Vernarbungs- und Schrumpfungszustände, in dem doppelseitigen Auftreten an symmetrischen Stellen des Großhirns, in dem Vorkommen von Mißbildungen und Windungsabweichungen bei einseitiger Poren-

cephalie auf der anderen Seite, in dem ziemlich konstanten Sitz, in der radiären Stellung der Randwindungen, in dem Vorhandensein einer Auskleidung des Defektes mit einer glatten Membran, die einerseits mit dem Ependym des Ventrikels zusammenhängen oder eine unmittelbare Fortsetzung desselben darstellen kann und andererseits sich an die äußeren weichen Hirnhäute direkt anlegt oder in sie übergeht. Die größte Zahl der übrigen Forscher wie *Heschl*, *Kundrat*, v. *Monakow*, *Gowers*, *de la Croix*, *Henoch*, *Roger*, *Chiari*, *Schröder*, *Salgo*, *Benda*, *Beyer* und *Siegmund* sehen in der Porencephalie *stets etwas Erworbenes*. *Heschl* und *Kundrat* führen als Hauptgrund für ihre Ansicht an, daß weitaus die meisten porencephalischen Lücken dem Ausbreitungsgebiet von Gehirnarterien entsprechen. Die Verschiedenheit im Verhalten der Randwindungen sowie in der Verbindung der Defekte mit den Hirnhöhlen bzw. mit dem Subarachnoidalraum erklärten sie als abhängig von dem Zeitpunkt der Erkrankung. Je früher eine zum Defekt führende Erkrankung, insbesondere während des Fetallebens, eintrete, desto vollkommener würden die Ausheilungsvorgänge sein; z. B. die Radiärstellung der Randwindungen sowie die Glattrandigkeit der Verbindungsöffnungen. *Beyer* wies dann im Jahre 1896 überzeugend nach, daß in der Entstehung der erworbenen und der typisch angeborenen Porencephalie kein wesentlicher Unterschied bestehe. Die Entstehungsursachen der erworbenen Form gelten sinngemäß auch für die angeborene. Er nennt die Porencephalie das Endstadium eines Erweichungsherdens und sieht dessen Ursache 1. in Embolie, 2. in lokaler Thrombose. Daß man bei einer Entstehung auf entzündlicher Grundlage nicht auf eine extra-uterine Entstehungsweise schließen darf, beweisen entzündliche Residuen bei Neugeborenen und Feten. Diese positiven Befunde widerlegen dann auch vollkommen die negativen Ergebnisse bei den Untersuchungen erwachsener Gehirne mit alten Defekten. Das Auffinden von Überresten eines krankhaften Vorganges ist nach seiner Ansicht nicht abhängig vom Verhältnis zur Geburt, sondern von der Zeit, die das Individuum noch nach der Krankheit gelebt hat. Dabei ist zu berücksichtigen, daß in früher Jugend und namentlich im Fetalleben Zerfallsherde viel rascher und vollständiger werden, topische Kompensationen viel ausgiebiger erfolgen, dagegen Deckung durch Narbengewebe in viel geringerem Maße stattfindet als beim Erwachsenen.

Reste einer abgelaufenen Zerstörung wird man daher bei älteren Personen nur dann finden, wenn die Erkrankung nicht zu lange zurückliegt. Defekte aus früher Jugendzeit werden später aber gerade so aussehen wie fetal entstandene. *Beyer* greift also somit im wesentlichen auf die Lehre von *Heschl* und *Kundrat* zurück, die unter anderem von *Heubner*, *Schulze*, v. *Monakow* und *Gowers* ausgebaut ist.

2. *Siegmund*, dessen Beobachtungen hauptsächlich in dieser Gruppe abzuhandeln sind, glaubt, daß für solch ausgedehnte Schädigungen, wie sie bei der Porencephalie festgestellt werden, hauptsächlich das Geburtstrauma in Frage komme. Er hält es für sicher, daß auch Hirnerweichungen anderer Entstehungsweise zu ganz gleichen Folgezuständen führen können, ist aber der Ansicht, daß sie praktisch kaum in Frage kommen. Inwieweit er mit dieser Ansicht und der Ablehnung der Bedeutung infektiöser Prozesse im Recht ist, soll hier nicht erörtert, sondern nur darauf hingewiesen werden, daß mit dieser Gruppe ein Übergang zu den im späteren Leben auftretenden gebildet wurde, da hier Gewalteinwirkungen (Trauma) für die Entstehung im Vordergrund stehen.

3. Jedoch kommen alle Entstehungsarten (unter der Gruppe der intra-uterin beschriebenen) außer der von *Schattenberg* und v. *Kahlden* vertretenen in Frage. *Beyer* nimmt, wie schon gesagt, Embolie und Thrombose an, *Heubner* an Hand eines Falles Embolie, bedingt durch Endocarditis des linken Ventrikels. *Ernst* hält es in seiner Abhandlung über Encephalitis im Lehrbuch von *Aschoff* für möglich, daß porencephalische Defekte oder eine siebartige Durchlöcherung der Gehirns substanz durch eine entzündliche Metastase auf dem Blutwege oder durch Fortleitung aus einem benachbarten Entzündungsherd auf dem Lymphwege entstehen. Der entzündlichen Entstehungsweise huldigen weiter *Henoch*, *Roger*, *Chiari*, *Schröder*, *Salgo* usw. Trotzdem der Trauma große Bedeutung zugerechnet wird, sind doch bisher nur verhältnismäßig wenige einwandfreie Beobachtungen mitgeteilt worden.

So der Fall von *Kopp*, der eine 21jährige Patientin betraf, die am Ende des 3. Lebensjahres eine hochgradige Schädelverletzung erlitten hatte. Weiter ein Fall von *Böttger*, der eine 66jährige Frau betraf, die im 17. Lebensjahre eine Fraktur des Scheitel- und Stirnbeins, sowie eine ausgedehnte Verletzung des Gehirns und seiner Häute erlitten hatte. *von Kahlden* berichtet ebenfalls einen hierhergehörigen Fall eines 50 Jahre alten Mannes, der 5 Jahre vor seinem Tode beim Holzfällen durch einen herabstürzenden Baumstamm eine schwere Schädelverletzung sich zugezogen hatte. Desgleichen berichten noch *Herter*, *Beyer*, *Dean*, *Landoucy* und *Labbé* Fälle von traumatischer Porencephalie, die aber im wesentlichen den obigen Befunden entsprechen.

Jedenfalls ist das, was man Porencephalie nennt — besonders wenn man die Bezeichnung in der weiten Fassung von *Siegmund* verwendet — nicht einheitlicher Entstehungsweise, sondern es handelt sich um eine Endveränderung, die sich auf Grund von Zerstörungen ausbildet, die bald durch unmittelbare Gewalt, bald durch Kreislaufsstörungen, bald auch durch Entzündungen bewirkt wird. Dabei ist es grundsätzlich gleich, ob sich die Veränderung im fetalen oder postfetalen Leben entwickelt, wenn auch zuzugeben ist, daß die Mehrzahl der Porencephalie sich schon im fetalen Leben entwickelt. Daß aber auch im höheren

Lebensalter Porencephalie vorkommt, zeigt der nachfolgende Fall, der im hiesigen Institut zur Sektion kam.

Es handelte sich um eine 58jährige Frau, die 10 Jahre vor ihrem Tode eine Schädelfraktur erlitten hatte<sup>1)</sup>. Als klinische Symptome hierfür zeigten sich damals Bluterguß über dem linken Auge und über der Schädeldecke links, Blutaustritt aus Nase und Ohren. Nach monatelanger Behandlung verblieben als Residuen: Facialislähmung auf der linken Seite, verminderte Sehkraft links, Kopfschmerzen und Schwindel. Diese Symptome blieben in verringertem Maße ständig bestehen und waren auch noch bei der 1 Jahr vor ihrem Ableben einsetzenden Behandlung wegen Cholesteatom des Ohres vorhanden. Nachdem dieses 1 Jahr vergeblich konservativ behandelt worden war, nahm man eine Radikaloperation vor. Im Verlauf dieser und der anschließenden Behandlung zeigte sich in der frei zutage liegenden und stark pulsierenden Dura ein kleiner Riß, aus dem heller, klarer Liquor floß.

Bei der *Obduktion* (J.-Nr. 1278/1925) fand sich ein birnengroßer Defekt im linken hinteren Schläfenlappen mit einer etwa linsengroßen Verbindung zum Hinterhorn des linken Seitenventrikels. Der Defekt betrifft: die untere Schläfenwindung, einen Teil des Gyrus collateralis, lingualis, den Gyrus hippocampis oben freilegend. Die Wandungen des Defektes sind braun pigmentiert. Nach dem Schläfenbein zu wird die Basis des Defektes durch die Arachnoidea und Dura mater abgeschlossen. An der Innenseite der Dura, die einen vernarbten Riß aufweist, liegt gleichfalls reichlich umgewandelter Blutfarbstoff. In diesem Teil der Dura und Arachnoidea fand sich ein bohnengroßes Loch, durch das der Defekt mit der Außenwelt in freier Verbindung stand. Die Dura war zum Teil an dieser Stelle vom Schläfenbein abgelöst. Der abgelöste Teil hatte sich ventilartig wie eine Klappe vor das erwähnte Loch gelegt. Im Schläfenbein selbst fand sich eine durch das Felsenbein hindurchziehende, völlig verknöcherte alte Bruchlinie. Es wurde nur ganz wenig Cerebrospinalflüssigkeit angetroffen. Das Gehirn war im ganzen in das große Hinterhauptloch hineingepreßt, so daß die Medulla oblongata und das angrenzende Kleinhirn stark zusammengedrückt waren, wie an dem deutlichen Impressionsring erkennbar war. Die Kompression der Medulla oblongata mit daraus folgender Lähmung der lebenswichtigen Zentren hat vermutlich den Tod herbeigeführt. *Mikroskopisch* fanden sich massenhaft feinkörniges Hämosiderin und zahlreiche Fettkörnchenzellen.

Bei der kritischen Betrachtung dieses Falles ergibt sich aus dem vor 10 Jahren erfolgten Unfall, aus der alten Bruchlinie im Felsenbein sowie aus dem makroskopischen und mikroskopischen Befund (Hämosiderin und Fettkörnchenzellen), die traumatische Entstehung der vorliegenden Porencephalie mit völliger Sicherheit. Wesentliche stattgehabte Kreislauf- und Stoffwechselstörungen, sowie Infektionen ließen sich durch den übrigen Sektionsbefund ausschließen.

### Literaturverzeichnis.

Beyer, Zur Lehre der Porencephalie. Neurol. Centralbl. 1896, Nr. 18. — Böttger, Großer Schädeldefekt und Vernarbung der einen Hemisphäre infolge bedeutender Schädelverletzung bei einem Epileptiker. Zeitschr. f. Psych. 26. — De la Croix, Fall von Porencephalie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.

<sup>1)</sup> Der Fall wurde bereits von Herrn Dr. H. Borchardt in der Sitzung der Berliner oto-laryngol. Gesellschaft gezeigt und besprochen.

**97.** 1884. — *Ernst*, Abschnitt über Encephalitis in der Pathologischen Anatomie von Aschoff. — *Freud*, Die infantile Cerebrallähmung. Wien 1897. Spezielle Pathologie und Therapie von Nothnagel. — *Gowers*, Handbuch der Nervenkrankheiten Bd. II, S. 406. — *Heschl*, Ein neuer Fall von Porencephalie. Prager Vierteljahrsschrift für praktische Heilkunde **61**, **72**, **100**. 1859. — *Heubner*, Berl. klin. Wochenschr. 1882/1737. — *Herter*, 3 Fälle von Encephalocele und 1 Fall von Schädeldefekt mit Porencephalie. Inaug.-Diss. Berlin 1870. — *v. Kahlden*, Über Porencephalie. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **18**. 1895. — *Kundrat*, Porencephalie, eine anatomische Studie. Graz 1882. — *Kopp*, Fall von traumatischer Porencephalie. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **116**. 1912. — *Landouzy et Labbé*, Les porencephalies traumatiques. Presse méd. **7**, **66**. 1899. — *Siegmund*, Entstehung der Porencephalie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **241**. 1922. — *Schütte, E.*, Die pathologische Anatomie der Porencephalie. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **13**. — *Schattenberg*, Über Porencephalie. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **5**. 1889. — *Schröder*, Beiträge zur Kasuistik der Porencephalie. Allg. Zeitschr. f. Psych. **56**. 1899. — *Virchow*, zit. von *Ceelen* auf der 19. Tagung der Deutschen pathol. Gesellschaft in der Diskussion über Encephalitis congenita von Wohlwill. *Monakow, Heubner, Schulze* bei *Beyer* angeführt. — *Chiari, Henoch, Roger, Salgo, Benda* bei *Schütte* angeführt.

---