

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.
Direktor: Geh.-Rat *Lubarsch*.)

Besondere Befunde an hydrocephalen Gehirnen¹⁾.

Von
H. Guillery,
Assistent am Institut.

Mit 4 Textabbildungen.²⁾

(Eingegangen am 25. Mai 1926.)

Unter den hydrocephalen Veränderungen des Gehirns lassen sich viele als nur dem Grade nach verschiedene zusammenfassen und andere, kaum eigentlich seltene, als scheinbar der Art nach besondere von den erstgenannten trennen. Solche Besonderheiten, die ohne weiteres nicht als Folgen eines gesteigerten Kammerdruckes verstanden werden können und nicht zu den erfahrungs- und voraussetzungsgemäß erwarteten

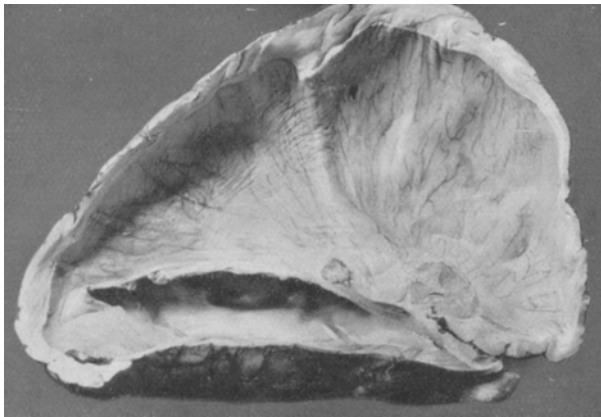


Abb. 1.

Formveränderungen gehören, sind wiederholt beschrieben worden. Im folgenden sollen einige derartige Veränderungen mitgeteilt werden. Auf Vollständigkeit in der Behandlung des einzelnen Falles wird dabei absichtlich verzichtet.

¹⁾ Einzelne der hier mitgeteilten Befunde wurden November 1925 in der Ges. f. pathol. Anat. u. vergl. Pathol., Berlin, gezeigt.

Bei einem angeblich nicht angeborenen Hydrocephalus fanden sich mehrere ungewöhnliche Veränderungen (S. N. 1254/25):

Die Seitenkammern sind zu großen Höhlen umgewandelt und von einem 1—2 cm dicken Hirnmantel umgeben. Reste der regelrechten Kammerform sind nicht mehr vorhanden. Nur die vorderen Teile der Unterhörner sind als einzige Gliederung der Kammern erhalten und durch die wulstig vorgewölbten, zu den Stammganglien ziehenden Reste der Pyramidenbahnen abgegrenzt.

Beiderseits finden sich sehr eigenartige, von den Kammern ausgehende und in den Hirnmantel eindringende Taschen. Ihre bildliche Wiedergabe (Abb. 1 u. 2) enthält mehr, als die wörtliche sagen kann. Das Ependym ist überall gleichmäßig verdickt und sieht an den Abgangsstellen der Taschen eingerissen aus. Diese

selbst sind zwar glattwandig, aber frei von einem dem Kammerbelag entsprechenden verdickten Ependym. Links findet sich eine flache und große, gegen die Kammer durch die zerfetzten Ränder des Ependymrisses begrenzte Tasche. Sie setzt sich an mehreren Stellen auch unter das abgehobene Ependym noch fort und schiebt sich im Bereich des Hinterhaupthirnes als etwa 6 cm langer, schmaler Raum zwischen Hirnmantel und abgehobenes Ependym.

Auch rechts ist das Ependym im Gebiet des Unterhornes eingerissen. Hier sind die Ränder nicht abgehoben und unterhöhlt, aber es führt von der Ependymlicke aus eine zunächst breite, sich im Verlauf stark verengende Tasche etwa 11 cm tief in die Kammerwand. Auch diese Tasche ist glattwandig und ebenfalls nicht von ähnlich verdicktem Ependym ausgekleidet, wie die übrige Kammer. Im Gegensatz zu dem Befunde links verläuft diese Tasche rechts nicht unter abgehobenen Ependymteilen, sondern dringt eigentlich in den Hirnmantel ein bis unter die Züge der Bogenfasern.



Abb. 2.

Den grobanatomischen Verhältnissen entspricht das histologische Bild. Das Ependym ist in eine stark verdickte, faserreiche Schicht umgewandelt und mit meist flachem Epithel belegt. Viele Epithelnester liegen in tieferen Ependymteilen, Taschen und Schläuche führen vom Epithel in die Tiefe und warzige Unregelmäßigkeiten unterbrechen den geradlinigen Epithelverlauf. An den beschriebenen Einrißstellen ändert sich die Wandbeschaffenheit. Auch die von hier ausgehenden Taschen sind von sehr flachen Deckzellen ausgekleidet, die aber nur durch schmale Glaschichten von den Faserzügen getrennt sind.

Die Deutung dieser Befunde wird durch die klinischen Angaben unterstützt. Bei dem 14 Jahre alt gewordenen Kinde hat ärztlicher Angabe nach seit dem 2. Jahr ein Hydrocephalus bestanden. Gleichzeitig wird ausgesagt, es sei bis zum 10. Jahre das jahrelang schulfähige Kind bei allerdings starken geistigen und körperlichen Veränderungen im

Sinne seiner Krankheit immerhin nur wochenweise arzt- und krankenpflegebedürftig gewesen. Einer klinisch danach wahrscheinlichen schubweisen Verschlimmerung des Befundes entspricht das anatomische Bild. Daß von Geburt an kein oder kein erheblicher Hydrocephalus bestanden hat, ist den klinischen Aussagen und dem anatomischen Bild zu entnehmen. Denn von dabei regelmäßig auftretenden Entwicklungsstörungen des Gehirns, die nicht wieder ausgeglichen werden, läßt sich nichts nachweisen.

Besonderer Erklärung bedarf die Taschenbildung. Einige ältere Angaben über Vergleichbares beschränken sich auf Befundfeststellungen. Hier entsteht eine fast unmittelbare Vorstellung von der Bildungsweise. Das verdickte, sklerosierte Ependym der Seitenkammern entspricht in regelrechter Weise als Reaktionsprodukt jahrelang bestehendem, abweichend hohem Kammerdruck. Es wird aber als Folge der erlittenen Veränderungen schnell wachsender Druckzunahme nicht nachgeben können. So dürften die Einrisse zu verstehen sein, außerhalb von denen nachgiebigere Teile der Kammerwand neuen Raum freigeben. Und zwar erfolgt dieses Platzmachen offenbar durch Überwindung der kleinsten Widerstände, so daß also nicht in beliebiger oder gleichmäßiger Weise, sondern den schwächsten Faserzügen und den vorhandenen lockeren Teilen zwischen dichten Zügen folgend Teile des Mantels in Kammerraum verwandelt werden. Daß diese neuen Kammerteile nachträglich mit einem Wandbelag versehen werden, entspricht bekannten Bildern anderer Höhlenbildungen im Gehirn.

Eine davon abweichende Form von Taschenbildung zeigt ein zweites Gehirn (S. N. 1389/25):

Bei schwerster Zerstörung der Großhirnhälften als Folge eines Hydrocephalus sind die hinteren Teile der 3. Kammer beträchtlich erweitert. Die auseinandergedrängten Gewölbeschenkel werden durch einen häutigdünnen Gewebsrest verbunden. Von diesem aus ragt etwas rechts von der Mittellinie eine reichlich bohnen große, sackförmige Ausstülpung nach außen hinten und überlagert angrenzende Kleinhirnteile. Das im ganzen nur mäßig verdickte Ependym ist scheinbar der Ausbuchtung als ununterbrochener Wandbelag gefolgt. Ein Durchbruch des Säckchens zu den Hirnhäuten besteht nicht, gleichzeitig besteht aber ein doppelseitiger breiter Durchbruch der Seitenkammern zur Hirnoberfläche. Das histologische Bild bestätigt, daß die Wand des Säckchens lückenlos von Ependym und Gliagewebe gebildet wird.

Diese Form der Taschenbildung verdient besondere Beachtung wegen der Vermutungen, die *v. Haller* an Hand mehrerer Fälle über ihre Entstehungsweise geäußert hat. Bei niederen Wirbeltieren bestehen in wechselnder Form und Lage sackförmige Ausstülpungen der Kammern in die subduralen Räume. Da diese gleichzeitig weit geräumiger sind als bei den höheren Wirbeltieren, werden jene sackartigen, wechselnd stark gefüllten Bildungen als Ausgleich einer wechselnd starken

Druckes aufgefaßt. *v. Haller* hat in diesem Zusammenhang in offenbar sehr berechtigter Weise auf die Verwandtschaft zwischen embryologischem und krankhaftem Geschehen hingewiesen. Auch in dem mehr bekannten als betonten Maße, daß krankhafte Vorgänge ähnlich den entwicklungsgeschichtlichen phylogenetische Bestandteile enthalten. Und er hat solche Ausbuchtungen an hydrocephalen Gehirnen, soweit sie nach Lage und Form entsprachen, in diesem entwicklungsgeschichtlichen Sinne aufgefaßt.

Eine Berechtigung, auch den hier geschilderten Befund in dieser Richtung zu deuten, besteht ohne weiteres nicht. Die Bildung sitzt allerdings an bezeichnender, entwicklungsgeschichtlich vielleicht besonders nachgiebiger Stelle. Aber entgegen Wahrscheinlichkeitsgründen solcher Art bleibt das erwähnte Mißverhältnis erklärungsbedürftig, warum der Großhirnmantel zum subduralen Raume hin mit großen Öffnungen durchbrochen wurde und solches dünnwandige Säckchen gleichzeitig erhalten blieb. Auch das ließe sich leidlich gut erklären. Immerhin ist es wohl berechtigter, die Veränderungen als Folge schnell wachsender und zerstörender Drucksteigerung anzusehen, deren Werdegang nachträglich nicht mehr übersehen werden kann. Entsprechend ist der klinische Verlauf.

Im Zusammenhang mit dem genannten Durchbruch des Hirnmantels und weiter unten zu besprechenden Veränderungen steht folgender Befund (S. N. 512/26):

Ein im ganzen stark verdünnter Hirnmantel von durchschnittlich 1 cm Wanddicke zeigt, in Lage und Verlauf der Sylvischen Furche entsprechend, einen Riß. Dieser ist fast 10 cm lang, klappt etwa $\frac{1}{2}$ cm weit und hat unregelmäßige, aber im ganzen glatte Ränder. Er wird scheinbar nur von den verdickten Hirnhäuten überbrückt. Das histologische Bild zeigt den Riß außen von den Hirnhäuten auch von ziemlich dickem Ependym überkleidet.

Im Vergleich mit den vorhandenen Beschreibungen ist dieses Verhalten ungewöhnlich. Denn nach diesen zu urteilen, erfolgt der Durchbruch als Regel nicht durch Zerreißen des Mantels, sondern als Endergebnis einer gleichmäßig fortschreitenden Wandverdünnung in Form eines wechselnd großen, sich konzentrisch vergrößernden Loches. Die offenbar wechselnde Entstehungsweise des Durchbruches ist vorerst nicht zu übersehen. Vielleicht spielen Gefäßveränderungen eine Rolle dabei und begünstigen Wandveränderungen einzelner Teile.

Endlich bot besonders ungewöhnliche Bilder der Schädel eines 15 Monate alten Kindes (Abb. 3 und 4) (S. N. 1247/24):

Der Hydrocephalus entwickelte sich angeblich erst im 3. Monat. Die klinische Beobachtung war sehr unvollkommen. Der Tod erfolgte im Anschluß an eine Plexuskauterisation.

Schädelumfang 56 cm. Die Schädelhöhle enthält etwa 800 ccm blutige Flüssigkeit.

Links fehlt der Großhirnmantel fast ganz. Zahlreiche, teilweise zusammenhängende fetzige Piaresten durchziehen die Höhle. Vom Großhirnmantel ist nur ein kleiner Rest vorhanden, der die Form eines ziemlich dünnen dreieckigen Blattes von etwa 10 : 10 : 5 cm Seitenlänge und 0,2—0,5 cm Dicke hat. Er entspricht seiner Lage nach den medialen Teilen des Hinterhauptlappens. Seine

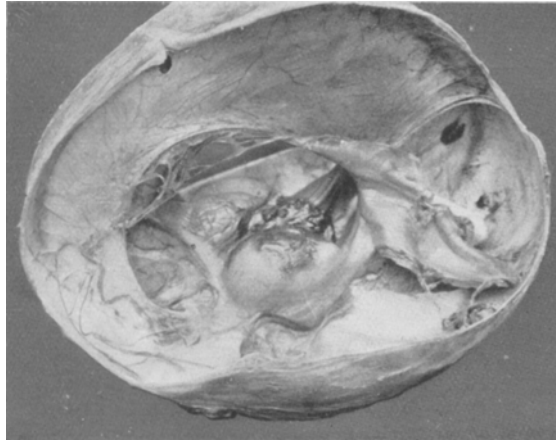


Abb. 3.

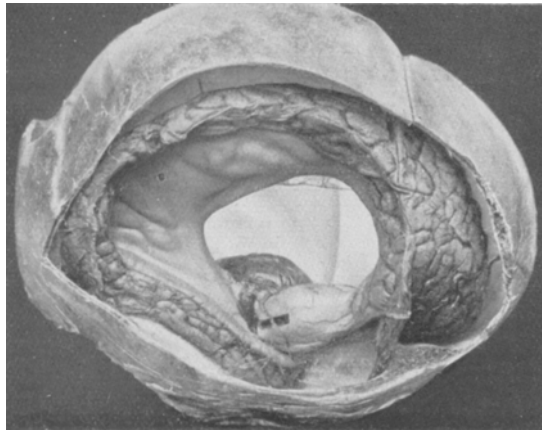


Abb. 4.

der Hirnsichel und dem Kleinhirnzelt anliegende Fläche ist von gefäßreicher Pia überzogen und zeigt flache, kleine Windungen. Seine freie, laterale (der Kammerinnenwand entsprechende) Fläche ist von im ganzen plattem, wenig verdicktem Ependym überzogen mit kleinen herdförmigen stärkeren Ependymverdickungen.

Die Pia setzt sich an den Lappenrändern als vielfach zerrissene, frei in der Flüssigkeit schwimmende Haut fort. An der Berührungsstelle von Ependym und Pia am Lappenrande scheint das Ependym als durchsichtig zarte Schicht etwa 1 mm weit auf die Pia überzugreifen. Auch am Grunde der linken Schädelhöhle liegen derbere bindegewebige Häute, die einen lückenhaften, lose aufliegenden und zerrissenen Wandbelag darstellen und kleine undurchsichtige gelbliche Verdickungen wechselnder Größe und Form besitzen (Reste von Hirngewebe?).

Rechts fehlt ebenfalls ein großer, im Vergleich zu links aber weit kleinerer Teil des Hirnmantels. Die lateralen Teile sind geschwunden. Medial ist eine dünne Platte erhalten, die der Hirnsichel anliegt und $\frac{1}{2}$ —1 cm Dicke hat. Die der Sichel zugekehrte Fläche zeigt unter einem Piaüberzug Reste von Windungen. Zentral durchbricht das Foramen interventriculare die Platte, die peripher in einen wulstigen Rest des Mantels übergeht. Dieser Wulst ist allseitig von Pia bedeckt, zeigt Unregelmäßigkeiten seiner Dicke und flache kleine Windungen. Der Wulst umrandet die laterale freie Fläche des Mantelrestes, die der Kammerwand zu entsprechen scheint. Diese Fläche wird von Ependym bekleidet, das sich wie an dem Rest der linken Mantelhälfte verhält.

Auch die Hirnhäute entsprechen rechts der gegebenen Schilderung so gut wie links.

Das Foramen interventriculare ist 5,5 : 4 cm groß.

Die Stammganglien liegen, wie im embryonalen Gehirn, als unregelmäßige, etwa kugelige Gebilde am Schädelgrunde. Das rechte liegt weiter vorne, das linke unsymmetrisch dazu mehr zurück. Die hinteren Teile der Stammganglien sind von Plexusteilen bedeckt und mit diesen durch Blutgerinnsel verklebt, von Blutungen durchsetzt und so teilweise zerstört.

Vom Balken sind nur dünne Reste am vorderen und hinteren Ende des Foramen interventriculare erhalten.

Histologisch finden sich in den Resten der weichen Hirnhäute vielfach kleine Reste von erhaltenem, wenn auch erheblich verändertem Hirngewebe. Die Reste des linken Großhirnmantels zeigen deutliche Reste des Status corticis verrucosus in Form radiärer, wechselnd dichter Anordnung der Zellen und fehlender Anordnung in konzentrischen Schichten.

(Auf Vollständigkeit in der Wiedergabe der Befunde wird verzichtet.)

Die aufs äußerste ungewöhnlichen Veränderungen an diesem Gehirn zwingen zunächst zu der Frage, ob es sich, wennschon der fast hirnleere Schädel Flüssigkeit enthielt, um einen Hydrocephalus im eigentlichen Sinne handelt. Ob das Fehlen der Hirnmantelteile unmittelbar auf vermehrten Kammerdruck bezogen werden könne. Anencephale und porencephale Gehirne sind gelegentlich beschrieben worden, bei denen ähnlich große fehlende Mantelteile andere Deutungen nahe legten. Auch an Folgen von Geburtsschädigungen könnte gedacht werden.

Das Vorhandensein von Großhirnresten auf beiden Seiten gibt eine erste Antwort. Die Lage dieser Teile entspricht nur Resten eines vollentwickelten, sogar vergrößerten Hirnmantels. Die Ausbildung von Rindenwindungen beweist ähnlich eine vorhergegangene, mindestens im wesentlichen regelrechte und durchgeführte Rindenentwicklung. Dieses, zusammen mit den unzweideutigen Zeichen schwerster Druckschädigung an den Hirnresten des Schädelgrundes (und am Schädel

selbst) beweist die Zerstörung des Hirnmantels als Folge des Kammerdruckes. Eine ursprüngliche Fehlbildung der Rinde kann demnach so wenig vorgelegen haben, wie eine porencephale Zerstörung. Beide müßten die Zunahme des Kammerdruckes, die ja fraglos bestanden hat, unmöglich gemacht oder vermindert haben, wären beide mit solchen Zeichen schwerster Druckschädigung nicht vereinbar. Hinzu kommt, daß die beiderseits vorhandenen Reste der Hirnhäute trotz zahlreicher Zerreißen (als Folge des chirurgischen Eingriffes) insgesamt doch dünnwandige Hüllen der in Flüssigkeitsblasen verwandelten Hirnhälften darstellen. Und besonders die zahlreichen Reste von Hirngewebe in diesen Blasenhüllen beweisen die Entwicklung dieser ungewöhnlichen Zerstörung.

Die Frage nach der Entstehungszeit läßt sich durch mehrere Befunde leidlich gut beantworten. Das Verhältnis der Teile zueinander gleicht weitgehend, teilweise sogar übertrieben, dem der 6—7 Monate alten Frucht. Es versteht sich von selbst, daß die Proportion zwischen Kammer- und Hirnvolumen hier übertrieben embryonalen Verhältnissen entspricht. Bekanntlich kehrt sich diese Proportion in den letzten Fetalmonaten um. Durchaus embryonal ist auch die Form der am besten erhaltenen Teile, der Stammganglien. Auch bei den schwersten postembryonalen hydrocephalen Zerstörungen werden niemals Rückbildungen von solcher Vollkommenheit erreicht. Allerdings erfolgt ja die Rückbildung bei der Druckschädigung genau in umgekehrter Reihenfolge, wie die Entwicklung. Es wird als Regel kein Teil vor einem embryologisch jüngeren zerstört. Aber das Maß, in dem solche Rückbildung überhaupt möglich ist, hängt ab von dem Grade der Entwicklung. Vor deren Abschluß sind weitergehende Rückbildungen möglich, als jenseits dieses Abschlusses. Und so findet man beispielsweise Formveränderungen der Stammganglien bis zur Wiederherstellung embryologischer Formen niemals bei postfetal entstandenen Zerstörungen durch wachsenden Kammerdruck. Die im beschriebenen Falle vorhandenen zentralen Ganglien werden sicherlich nicht schon einmal seitlich in Fasermassen eingeschlossen gewesen sein. Auch Einzelheiten in der Form der Fornixschenkel und anderes gehört zu den hier nicht weiter erörterten Anzeichen einer embryonalen Entstehung des Hydrocephalus. Bezüglich der genannten Regel der Reihenfolge bei Rückbildungen dieser Art sei auch kurz auf den Balken hingewiesen, der als einzige der großen Commissuren bis auf unbedeutende Reste zerstört und gleichzeitig unter diesen die jüngste ist. Auch die genannten Reste des Status corticis verrucosus sind ein Hinweis allgemeiner Art auf eine etwa in der Mitte des Fetallebens beginnende Erkrankung. Daß Geburtsverletzungen am Anfang des Vorganges nicht gestanden haben können, geht aus dem Gesagten unmittelbar hervor.

Auf die Fragen der Ätiologie kann hier umso weniger eingegangen werden, als therapeutisch die dafür wichtigsten Teile zerstört wurden¹⁾.

Fälle dieser Art sind als ausgesprochen seltene gelegentlich beschrieben worden. Sie stehen am Ende einer Reihe gradweise verschiedener Veränderungen. Von den ersten Gliedern dieser Reihe mit erweiterten Hirnkammern bei erhaltener Kammerform führen andere mit stark erweiterten und unvollkommen gegliederten Kammern, weiter andere mit stark verminderter Manteldicke bei Kammererweiterung zu solchen mit durchscheinend dünnen Teilen des Mantels, zu anderen mit erfolgtem kleinen oder größerem Durchbruch durch die Kammerwand endlich zu dem beschriebenen Falle und einigen ähnlichen, bei denen die Durchbruchöffnung den größeren und die erhaltenen Hirnreste dem kleineren Raum einnehmen.

Besondere Erwähnung verdient die weitgehende Ähnlichkeit dieses Falles mit einem von *Eichmeyer* beschriebenen.

Gerade diese Ähnlichkeit bei ungewöhnlichen Befunden gehört als wesentliches zu den Ergebnissen dieser Untersuchungen. Die hydrocephalen Veränderungen des Gehirns versprechen als Funktion ungewöhnlicher Druckverhältnisse der ursächlichen Forschung Aufschlüsse über Entstehung und Bedeutung des Kammerwassers. Außerdem aber verdienen sie ihrer Entstehungsweise wegen besondere Beachtung, weil sie von vergleichbaren Veränderungen in anderen Organen abweichen. Verallgemeinert ist grundsätzlich zu erwarten, daß sich Drucksteigerungen in Hohlorganen äußern als Vergrößerung des Hohlraumes und durch Abnahme der Wanddicke umgebender Teile, entsprechend dem Bau dieser Wandungen. Bekanntlich entspricht diesen Voraussetzungen weitgehend das Verhalten der meisten Hohlorgane. Drucksteigerungen in den Luftwegen, in den Blutbahnen u. a. m. verlaufen als Regel vollkommen in dieser Richtung und lassen sich bei Ausnahmen auf Besonderheiten, etwa der Wandbeschaffenheit zurückführen.

Abweichend davon ziehen Druckerhöhungen in den Hirnkammern sehr wechselnde Veränderungen nach sich, für die eine Regel unmittelbar deutlich nicht zu sehen ist. Jedes größere Obduktionsmaterial enthält nicht gerade seltene Fälle hydrocephaler Veränderungen, die ohne weiteres Druckwerten und Organbau nicht zu entsprechen scheinen. Und diese Gehirne unterscheiden sich von den übrigen hydrocephal geschädigten, bei denen (als Folge von Zuflußvermehrung oder Abflußverminderung) Drucksteigerungen zur Vergrößerung der Kammerräume, zur Verminderung der Wanddicke und zur Vermehrung des Gesamt-

¹⁾ Beiläufig sei erwähnt, daß die Plexusveränderungen im allgemeinen untersucht wurden. Auch Art und Ort der Abflußbehinderung wurden natürlich beachtet, und zwar bei geeigneten Fällen unter Anwendung der von *Dietrich* angegebenen Injektionsmethode.

volumen von Gehirn und Schädel in einer Weise führen, die physikalischen und anatomischen Bedingungen unmittelbarer entspricht.

Es konnte gezeigt werden, daß einige Bedingungen für die Entstehung dieser Besonderheiten zu erkennen sind. Und zwar stehen unter diesen Bedingungen embryologische an erster Stelle. Sehr häufig kann, wie an Beispielen gezeigt wurde, die Entstehung eines Hydrocephalus auch nachträglich auf die Zeit vor der Geburt zurückgeführt werden. Sehr häufig liegt auch ohne eingehende Analyse des pathogenetischen Geschehens mit Sicherheit ein angeborener Hydrocephalus vor. So liegt in der häufigen Vermischung hydrocephaler Vorgänge mit gleichzeitigen entwicklungsgeschichtlichen ein wesentlicher Grund für das ziemlich häufige Vorkommen von Besonderheiten. Ein zweiter, ebenfalls am Beispiel gezeigter, ist die Vereinbarkeit von schwerer und langdauernder Hirnschädigung mit einem häufig unerwartet großen Rest von Lebensfähigkeit. Auf die Art werden ausgedehnte Zerstörungen des Großhirns ermöglicht, die durch einsetzende, wiederherstellende und erneut beginnende zerstörende Vorgänge in sehr wechselnder Weise verwickelt sein können.

Die Fragen der Ursachen blieben mit Absicht unberührt. Sie gehören in den Kreis der Untersuchungen über Liquorbedeutung und -entstehung und sollen innerhalb dieses Kreises anderen Ortes berücksichtigt werden.

Literaturverzeichnis.

Ausgewählte kasuistische Veröffentlichungen, die z. T. vollständige Literaturverzeichnisse enthalten:

Anton, Handbuch von Flatau, Jakobson, Minor. Berlin 1904. I. — Dietrich, Münch. med. Wochenschr. 1923, H. 34/35. — Eichmeyer, Inaug.-Diss. Leipzig 1902. — v. Haller, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **223**. 1917. — Motzfeldt, Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol. **16**. 1914.
