

Aus der Prosektur (Vorstand: Prim. Dr. B. UIBERAK)
der Heil- und Pflegeanstalt der Stadt Wien „Am Steinhof“
(Direktor: Prim. Dr. W. PODHAJSKY)

Zur Kenntnis der Beziehungen zwischen Gehirn und Schädelkapsel bei den turricephalen, craniostenotischen Dysostosen

Von

HEINRICH GROSS

Mit 8 Textabbildungen

(Eingegangen am 7. November 1956)

Pathogenese, Klinik und hereditäre Verhältnisse der Schädel-dysostosen sind durch eine Anzahl zusammenfassender Darstellungen und Monographien (BAUER und BODE, DUSSIK, GAIST, GREIG, GÜNTHER, HAASE, JENSCH u. a.) hinlänglich bekannt. Zu den wichtigsten Begleitsymptomen dieser Entwicklungsstörungen, die dem Träger oft recht erhebliche Beschwerden verursachen und ihn eventuell als Objekt chirurgischer Maßnahmen erscheinen lassen, gehören eine Reihe neurologischer und psychischer Ausfallserscheinungen. Über die Pathogenese dieser meist sekundären Krankheitszeichen wurden verschiedene, zum Teil widersprechende Theorien laut, deren Beweis aber größtenteils aussteht. Dies darf schon deswegen nicht wundernehmen, weil nur eine geringe Zahl entsprechender Untersuchungen am Gehirn selbst vorliegt. Nach der sorgfältigen Literaturzusammenstellung von ESNBAUGH wurden bis 1949 insgesamt 25mal Hirnsektionen bei Schädel-dysostosen durchgeführt, die aber in der Mehrzahl als völlig insuffizient bezeichnet werden. 15 dieser Befunde beschränken sich auf die kurze Feststellung, daß sie „normal“ gewesen seien und auch beim Rest fehlen zum Teil eingehendere, insbesondere histologische Untersuchungen. Im deutschsprachigen Schrifttum wurde der ganze Fragenkomplex bis jetzt überhaupt noch nicht zusammenfassend behandelt. An Hand eines eigenen, verhältnismäßig großen Sektionsmaterials will der Verfasser den Versuch unternehmen, diese wichtig erscheinende Ergänzung zu liefern. Einzelne der Fragen wurden bereits in Form kasuistischer Beiträge bearbeitet und die dort erhobenen Befunde und die daraus gezogenen Schlußfolgerungen können der Kürze halber nur soweit berücksichtigt werden, als es zum Verständnis unbedingt notwendig erscheint.

Bei den Schädel-dysostosen unterscheidet man eine Reihe von *Unterformen*, die als eigene Krankheitseinheit aufgefaßt und ihrerseits wieder in Untergruppen

zusammengefaßt werden. Über die Gruppierung und Nomenklatur besteht zum Teil auch heute noch keine einheitliche Auffassung. GAIST führt 10 Einzelformen von Schäeldysostosen an, die er auch als *kraniale Dismorphien* im Rahmen der *Dyskranien* den *kranialen Dystrophien* gegenüberstellt. Von den wichtigsten, hier nicht behandelten Formen seien nur die *Dysostosis cleidocranialis* (P. MARIE) und die *Dolichostenomelie* (*Arachnodaktylie* oder Marfansche Krankheit) genannt. Die klinisch bedeutendste Untergruppe ist jene, bei der Verknöcherungen einer oder mehrerer Schädelnähte gefunden werden. Fälle dieser Art werden von LAITINEN und SULAMAA als *Kraniosynostosen* zusammengefaßt, allgemein aber, wegen der sie begleitenden intrakraniellen Druckerscheinungen, als *Kraniostenosen* bezeichnet. Ihr wichtigster Vertreter ist der eigentliche *Turmschädel* (*Turricephalus*, anglo-amerikanisch *Oxycephaly*), bei dem in der überwiegenden Mehrzahl die Kranznaht, seltener auch die Pfeilnaht synostotisiert ist. Die hierhergehörige *Scaphocephalie* mit allein verknöchertem Pfeilnaht, die wahrscheinlich am häufigsten vorkommt, liegt nicht im Bereich unserer Betrachtungen. In der vorliegenden Arbeit werden nur die turmschädelähnlichen Dysostosen behandelt und dazu gehören noch die *Akrocephalosyndaktylie* (APERT) (Acs.) und die *Dysostosis craniofacialis* (CROUZON) (D. cf.). Abgesehen von den signifikanten, meist hochgradigen Syndaktylien an allen Gliedmaßen, zeigt der Schädel bei ersterer ein der Turricephalie ähnliches Verhalten dadurch, daß ebenfalls die Kranznaht verknöchert ist. Unterschiedlich ist eine sehr charakteristische, besonders bei früh erfaßten Fällen fast stets anzutreffende, von einer breit klaffenden Interfrontalnaht begleitete Vorwölbung der Stirnregion, im Rahmen einer allgemeinen frontopetalen Verbildung des Hirnschädels. Bei der D. cf., die in erster Linie durch eine sehr eigentümliche Verbildung des Gesichtes (hochgradiger Exophthalmus, Papageienschnabelnase, kurze Oberlippe, offenstehender Mund) ins Auge fällt, werden Schädelnähte oft überhaupt vermißt (BAUER und BODE) oder es liegen ähnliche Verhältnisse wie bei der Acs. vor (ESHBAUGH). Von HAASE wird zu den Schäeldysostosen noch der durch einen überweiten Augenabstand gekennzeichnete *Hypertelorismus* (GREIG) gerechnet. Von GREIG als Mißbildung *sui generis* aufgefaßt, erscheint er dem Verfasser als Symptom, das bei verschiedenen Entwicklungsstörungen, vorwiegend im Rahmen der *kranio cerebralen Dysraphien* (DE MORSIER) zur Beobachtung kommt. In dieser Arbeit kann der Hypertelorismus nur soweit berücksichtigt werden, als er bei den turricephalen Dysostosen sekundär als Folge des gesteigerten intrakraniellen Druckes auftritt. Von einzelnen Autoren, vor allem von GÜNTHER, werden nicht Nahtsynostosen, sondern eine Hypoplasie der Schädelbasis als eigentliche Ursache für die Entstehung des Turmschädels angesehen. Diese Ansicht wurde von verschiedener Seite bestritten. JENSCH führt dazu an, daß er bei keinem seiner 82 Turmschädelfälle eine erhaltene Kranznaht nachweisen konnte. Es gibt aber zweifellos Fälle, bei denen die Kopfform intuitiv oder sogar metrisch den von GÜNTHER geforderten Indizien eines Turmschädels entspricht, bei denen aber alle klinischen und anatomischen Merkmale der Kraniosynostose vermißt werden. Der Verfasser verfügt selbst über eine Anzahl derartiger Beobachtungen. Bei einem Teil der Fälle hatte der Schädel nach destruktiven, frühkindlichen oder fetalen Hirnprozessen sekundär eine mikro-turricephale Form angenommen. Außerdem gibt es hyperbrachycephale Schädel mit turricephaler Komponente mit normalen Nahtverhältnissen, denen man den Charakter einer primären Entwicklungsstörung nicht absprechen kann. Derartiges fanden wir z. B. bei einem mit Nierenhypoplasie und genitaler Mißbildung gekoppelten Fall von Hypertelorismus (BRAUN und GROSS). Trotz äußerer Ähnlichkeiten mit einem kraniosynostotischen Turmschädel wäre es besser, bei allen derartig gelagerten Fällen die Bezeichnung Turricephalie zu vermeiden.

Die *subjektiven Beschwerden* des „Turmschädelkranken“ (JENSCH), und dies gilt mit Einschränkung auch für die Acs. und D. cf., sind mannigfacher Natur. Man findet sie in übersichtlicher Form bei DUSSIK, GAIST, GÜNTHER, JENSCH u. a. zusammengestellt. Die ausgeprägten Manifestationen von Acs. werden wegen körperlicher Krüppelhaftigkeit und Schwachsinn in der Mehrzahl die Objekte rein pflegerischer Maßnahmen sein. Auch extreme Fälle von Turricephalie und D. cf. werden oft wegen der schon frühzeitig einsetzenden, manchmal zum Tode führenden Hirndruckerscheinungen anstaltspflegebedürftig. Am häufigsten führen Sehbeschwerden den Turmschädelkranken zum Arzt. Sie sind der Ausdruck der gefürchtetsten Komplikation der Kraniostenose, der *Opticusatrophie*. Nach JENSCH ist sie bei 12,2% aller Fälle anzutreffen. Nach MELTZER sind 10% der Insassen von Blindenheimen in Sachsen und nach LARSEN 14% derartiger Pfleglinge in Kopenhagen Turricephale. Die Opticusatrophie ist meist eine einfache und selten bei Kindern die Folge einer Stauungspapille (UTHOFF). Sehr unangenehm sind die exacerbierend auftretenden *Kopfschmerzattacken*, die gelegentlich mit Erbrechen und Schwindel, seltener mit Benommenheit und Ohnmachtsanfällen verbunden sind. Auch *epileptische Anfälle* sind durchaus nicht selten und wurden bei den 82 Fällen von JENSCH 15mal verzeichnet. Weniger häufig sind Hirnnervenausfälle, wie Augenmuskelparesen, Nystagmus, Vestibularis- und Cochlearissymptome, ferner Pyramidenzeichen, Reflexsteigerungen, Tonusanomalien und latente Paresen vermerkt. Von den *psychischen Störungen* interessiert vor allem das gehäufte Auftreten von *Schwachsinn* (nach GÜNTHER bei 20% aller Fälle). Bezeichnenderweise sind die höhergradigen Schwachsinnformen, einschließlich der Idiotie relativ stark vertreten (JENSCH, JUDA).

Eigene Kasuistik

Bei den vorliegenden, der Kürze halber tabellarisch zusammengefaßten, anatomisch untersuchten fünf eigenen Fällen handelt es sich um Kranke, die einerseits wegen Lebensschwäche und des hohen Mißbildungsgrades schon in den ersten Lebensmonaten anstaltspflegebedürftig wurden (Fall 1, 2, 3 und 5), andererseits aber, wie Fall 4, wegen sekundärer Krankheitssymptome (Idiotie, Blindheit und Epilepsie) zur Aufnahme gelangten. Es sind somit vorwiegend nicht „Turmschädelkranke“ im gewöhnlichen Sinne, die hier behandelt werden, sondern Manifestationen von ausgesprochenem Mißbildungscharakter. Gerade bei solchen Fällen können wir aber ausgeprägtere Hirnveränderungen erwarten, von denen um so eher auf die Pathogenese der psychisch-neurologischen Ausfallserscheinungen bei der „Turmschädelkrankheit“ geschlossen werden darf. Bei den leichteren Fällen sind die Befunde am nervösen Zentralorgan möglicherweise so diskret, daß sie auch der feingeweblichen Untersuchung entgehen können. Immerhin wären natürlich entsprechende Beobachtungen besonders bei Erwachsenen von großem Interesse, da sie wichtige Ergänzungen liefern könnten.

Besprechung der Befunde

1. *Befunde an der knöchernen Schädelkapsel.* In allen Fällen weicht das Bild von dem gewohnten der „vorzeitigen Nahtsynostosen“ erheblich ab. Fast überall ist die Kranznaht nur ein kurzer, seitlicher Ausläufer der Stirnfontanelle. Dort, wo sie fehlt, sieht man eine Knochenverdichtung, die nach dem Röntgenbefund (Fall 1) als Knochenbälkchen-ausstrahlungszentrum für Stirn- und Scheitelbein fungiert. In Konsequenz der seinerzeit von RIEPING bei der Acs. erhobenen Befunde hat

Tabelle 1. *Anamnestiche Daten und klinische Befunde*

Zahl, Name Diagnose Todesalter	a) Heredität b) Anamnes	<i>Klinische Symptomatik</i> a) Kopf; b) übriger Körper; c) psychisch-neurologische Ausfälle
1. P., Günther, <i>Akrocephalo- syndaktylie</i> , 3 Monate.	a) Mutters Schwe- ster taubstumm. b) Unauffällig.	a) Hyperbrachycephalie, Stirne breit, hoch, konvex nach vorne gewölbt, Hyperteloris- mus, Protrusio und Divergenz der Bulbi, Nasenwurzel eingesunken, Mund geöffnet, Uvula gespalten, Ohren tiefstehend. b) Löffelhände, häutige Syndaktylie der Zehen. c) Psychisch rückständig, keine neurologi- schen Ausfälle, Fundi normal.
2. J., Franz, <i>Akrocephalo- syndaktylie</i> , 4 Monate.	a) Unauffällig. b) Unauffällig.	a) Hyperbrachycephalie, Stirne breit, hoch, konvex nach vorne gewölbt, Hyperteloris- mus, Protrusio und Divergenz der Bulbi, Nasenwurzel eingesunken, Mund geöffnet, Gaumen hoch gewölbt, Ohrmuschel groß, abstehend, tiefstehend. b) Löffelhände, häutige Syndaktylie der Zehen. c) Psychisch rückständig, keine neurologi- schen Ausfälle, Fundi normal.
3. F., Walter, <i>Akrocephalo- syndaktylie</i> 1 Monat.	a) Unauffällig. b) Mutter im 4. Schwangersch.- Monat an Ovarial- cyste operiert.	a) Hyperbrachycephalie, Stirne breit, hoch, wenig konvex nach vorne gewölbt, Hypertelorismus, Protrusio und Divergenz der Bulbi, Nasenwurzel eingesunken, Mund geöffnet, Gaumenspalte, Ohrmuschel sehr tiefstehend. b) Zum Teil knöcherne Syndaktylie der Finger I—4. Häutige Syndaktylie der Zehen. c) Psychisch noch nicht auffällig, keine neu- rologischen Ausfälle, Fundi normal.
4. D., Alfred, <i>Dysostosis cranio- facialis</i> 3 ⁹ / ₁₂ Jahre.	a) Mutter: Epilepsie Exophthalmus. b) Mit 2 Jahren An- fälle, später De- menz, Erblindung und Lähmung des rechten Beines.	a) Hyperbrachycephalie, Stirne breit, hoch, Carina metopica, pulsierende Vorwölbung der Kopfschwarte links parietal, Hyper- telorismus, hochgradiger Exophthalmus, Divergenz der Bulbi, breite, eingesunkene Nasenwurzel, kurze Oberlippe, Mund immer geöffnet. b) Normal. c) Schwachsinn höheren Grades, Opticus- atrophie beidseitig, Anisokorie, lichtstarre Pupillen, spastische Parese des rechten Beines.
5. K., Herma, <i>Turri- cephalie</i> , 4 Monate.	a) Bruder mikro- cephaler Idiot. b) Chininintoxika- tion im 2. Schw.- Monat (Abtrei- bungsversuch), Mutter bei Ge- burt 43 Jahre alt	a) Hyperbrachycephalie, Stirne breit, hoch, Hypertelorismus, Protrusio bulbi, Nasen- wurzel eingesunken, Mund geöffnet, Ohr- muschel tiefstehend. b) Normal. c) Starker psychischer Entwicklungsrück- stand, neurologisch keine Ausfälle, Fundi normal.

Tabelle 2. Befunde am Schädel und Gehirn

Fall Nr.	Befunde am Schädelskelett	Hirnbefunde
	a) Primäre Veränderungen (Dysgen. Verlagerung der Knochenentwicklungszentren, Nahtsynostosen) b) Durch Hirndruck bedingte sekundäre Veränderungen c) Veränderungen der Schädelbasis (Stenose der Foramina)	a) Primäre Hirndysgenesien b) Sekundäre makroskopische Veränderungen c) Sekundäre mikroskopische Veränderungen
1.	a) Stirn- und Scheitelbein vereinigt mit gemeinsamen Knochenbälkchenausstrahlungszentren, Kranznaht im unteren Anteil fehlend, an ihrer Stelle innere Knochenleiste. b) Klaffende Interfrontal- und Pfeilnaht, vordere Schädelgruben seitwärts steil ansteigend, Orbitae abgeflacht, sekundärer Hypertelorismus, vermehrte Impressiones digit. c) Basis nicht verkürzt, Foramina nicht verändert.	a) Keine. b) Windungsrelief normal, starke kyphotische Krümmung der Hemisphären, dadurch Anhebung der Diencephalon und Ausweitung der basalen Cisternen, steiler Verlauf und Knick des N. opticus nach Verlassen des Kanales. Scheinbare Ausweitung der Cella media durch Hemisphärenkrümmung (Abb. 7), Auseinanderdrängen der Sylvischen Furche durch Knochenleiste, scheinbares Fehlen von Orbitalwindungen durch Steilstellung der vorderen Schädelgrube. c) Keine.
2.	a) Wie bei Fall 1. b) Wie bei Fall 1. c) Nicht untersucht.	a) <i>Balkenhypoplasie</i> (Balken endet caudal auf Frontalschnitt schon vor dem Corp. mamillare mit Splenium, atypisches Balkenlängsbündel) (Abb. 4). b) Wie im Fall 1. c) Keine.
3.	a) Wie bei Fall 1 (Abb. 2). b) Wie bei Fall 1. c) Nicht untersucht.	a) Keine. b) Besonders starke Hemisphärenkrümmung (Kugelform der Großhirnhemisphären), sonst wie bei Fall 1 (Abb. 5). c) Geringfügige, gleichmäßige Verdickung der Leptomeninx durch mesodermale Reaktion. Keine pathologischen Veränderungen des Parenchyms und Mesenchyms cerebral.
4.	a) Schädelnähte fehlen vollkommen (bis auf Sutura nasofrontalis), an Stelle der Kranznaht innere Knochenleiste, Carina metopica. b) Abflachung des Pars nasalis des Stirnbeines, dadurch Hypertelorismus (Abb. 3), hochgradige Impressiones digitatae mit linksparietaler Perforation. c) Stenose des linken Foramen jugulare (Fehlender Sinus sigmoides links, erweitertes Emmissarium mastoideum).	a) Keine. b) Starke Niveaudifferenzen der Windungen. Hirnbruch links parietal mit völliger Destruktion von Rinden- und Marksubstanz, Verlagerung von Teilen der Kleinhirntonsillen in das Foramen magnum, starke kyphotische Krümmung der Großhirnhemisphären, Diencephalon mit Hirnstamm angehoben, basale Cisternen ausgeweitet, Dehnung und Knickung des atrophischen N. opticus, Auseinanderdrängen der Sylvischen Furche durch Knochenleiste, scheinbares Fehlen von Orbitalwindungen (Abb. 6). Durch hochgradigen Marklager-schwund bedingte beträchtliche Ausweitung der Seiten- und des 3. Ventrikels. Balken stark verschmälert, Septum pellucidum dehiszent.

Tabelle 2 (Fortsetzung)

Fall Nr.	Befunde am Schädel skelett a) Primäre Veränderungen (Dysgen. Verlagerung der Knochenentwick- lungszentren, Nahtsynostosen) b) Durch Hirndruck bedingte sekundäre Veränderungen c) Veränderungen der Schädelbasis (Stenose der Foramina)	Hirnbefunde a Primäre Hirndysgenesien b) Sekundäre makroskopische Veränderungen c) Sekundäre mikroskopische Veränderungen
4. (Forts.)		c) Umschriebene Verdickungen der Lep- tomeninx mit mesodermaler Reaktion, besonders in den basalen Anteilen, vereinzelt Gefäßproliferationen im Bereich der Rinde und Rindenmark- kegel; Faser gliose im Bereich des Hemisphärenmarkes und der Rinden- markkegel. Kleine herdförmige Gan- glienzelllichtungen, vorwiegend peri- vascular und in der 3. Schichte.
5.	a) Wie bei Fall 1. b) Hochgradige Ausprägung des Impressiones digitatae, sonst wie bei Fall 1. c) Nicht untersucht.	a) Keine. b) Windungen abgeplattet, Pressorconus der Kleinhirntonsillen, starke ky- photische Krümmung der Großhirn- hemisphären, Anhebung von Dience- phalon und Hirnstamm, Ausweitung der basalen Cisternen, steiler Verlauf des N. opticus und Knick nach Ver- lassen des Kanales, Auseinander- drängen der Sylvischen Furche durch Knochenring, scheinbares Fehlen von Orbitalwindungen durch Steilstellung der vorderen Schädelgruben. Durch hochgradigen Hemisphärenmark- schwund bedingte, hochgradige Aus- weitung der Seiten- und des 3. Ven- trikels, Balken verschmälert, Sep- tum pellucidum dehiscent (Abb. 8). c) Geringe Gliose des reduzierten Mark- lagers und besonders der Rinden- markkegel des Schläfelappens. Klein- hirnkörnerschichte noch persistent.

der Verfasser zu beweisen versucht, daß es sich bei der Acs. nicht um vorzeitige Verknöcherungen bindegewebig präformierter Nähte handelt, sondern daß schon die Knochenentwicklungszentren von Stirn- und Scheitelbein fehlerhaft angelegt sind und wahrscheinlich überhaupt nur eine Konglomeratanlage für beide Knochen vorhanden ist. Die gleichlautenden Befunde bei unserem Turricephaliefall (Abb. 1) legen nahe, daß bei der Mehrzahl der angeborenen Turmschädelfälle ähnliche morphogenetische Grundlagen vorliegen. Die anlagemäßige Vereinigung von Stirn- und Scheitelbein scheint in gleicher Weise wie die präma-
ture Synostose der Kranznaht die Ausdehnung des Schädels in sagittaler Richtung zu verhindern. Dadurch wird die Entwicklung einer Hyperbrachycephalie und durch ein kompensatorisches Höhenwachstum die turricephale Verbildung begünstigt. Zweifellos gibt es Turmschädel — und

dies dürfte für die Mehrzahl der im späteren Lebensalter erfaßten Fälle gelten —, bei denen richtige prämatüre Synostosen der Kranznahte die Ursache der Schädelverbildung sind. Beweisend dafür ist der Umstand, daß gelegentlich an Hand von Röntgenaufnahmen verschiedenen Datums der Zeitpunkt der Verknöcherung nachgewiesen werden kann. Das frühe Todesalter unserer Kasuistik spricht dafür, daß es sich dabei um besonders gefährbringende Manifestationen mit hochgradigen Druckerscheinungen handelt. Im Gegensatz zur Kranznaht ist bei der Acs. und bei unserem Turmschädel fall die Interfrontalnaht weit klaffend (Abb. 2). Beim Fall von D. cf., bei der alle wichtigen Nähte fehlen, wird durch die ausgeprägten Drucksymptome das Bild der Knochenbälkchenausstrahlungszentren verwischt und über die Art der Nahtmißbildung kann keine Aussage mehr gemacht werden. Aus dem Befund, den ESHBAUGH bei einem Neugeborenen mit D. cf. erhob und der dem unserer Acs.-Fälle nahezu identisch ist, kann geschlossen werden, daß bei der D. cf. Pfeil- und Lambda-



Abb. 1. Schädel bei Turricephalie (Fall 5); vereinigt Stirn-Scheitelbein; Kranznaht im unteren Anteil fehlend und nur fontanellenwärts als Rudiment nachweisbar; vicarierend erweiterte Diploeveinen

naht erst zu einem späteren Zeitpunkt verknöchern. Es können somit bei ein- und derselben Dysostose beide Arten der pathologischen Knochenvereinigung wirksam sein. Die Unterschiede zwischen beiden Formen sind wahrscheinlich nur graduell und vom Zeitpunkt des Einsetzens der Störung abhängig. Je früher die Vereinigung zustande kommt, desto stärker ist die Verbildung der Schädelkapsel und desto früher treten auch die kraniostenotischen Symptome auf.

Die knöcherne Leiste, die wir bei allen Fällen an der Innenseite der Calvaria an der Stelle der fehlenden Kranznaht fanden, war bei den Fällen von ESHBAUGH und GRUBER noch viel stärker ausgeprägt. Dort hatte sie die Form eines Schnürringes, durch den eine weitere Unterteilung des Schädelraumes bedingt wurde. Diese Leiste entsteht u. E. dadurch, daß das Wachstum von Stirn- und Scheitelbein zueinander verhindert wird und kompensatorisch in Form der Leiste nach innen erfolgt.

Besonders wichtig ist das Verhalten der basalen Foramina. GÜNTHER wies unseres Wissens als erster darauf hin, daß eine Verengung derselben beim Turmschädel zu venösen Stauungen und zum gesteigerten Hirndruck führt. Beim Fall 4 war das Foramen jugulare einseitig stenosiert und der Sinus sigmoides fehlte. Sinus transversus, petrosus inf. und cavernosus entleerten sich durch ein erweitertes Venensystem des



Abb. 2. Schädel bei Akrocephalosyndaktylie (Fall 3); breit klaffende Interfrontalnaht und Stirnfontanelle

Emmissarium mastoideum. Auch in der Gegend der Protuberantia externa setzten 4 starke Venen Sinus- und Diploeblut mit den Venen der Kopfschwarte in Verbindung.

Diesen primären Entwicklungsstörungen können wir eine Reihe sekundärer Veränderungen am Knochen gegenüberstellen. Sie sind von den Wechselbeziehungen zwischen Gehirn und Kapsel abhängig und deswegen wichtig, weil durch sie die Pathophysiologie der Hauptsymptome der Turmschädelkrankheit überhaupt erst geklärt werden kann. Unter normalen Umständen formt das Gehirn den Schädel, und zwar nicht nur in der individuellen Ontogenese, sondern auch in der Phylogenese (OSTERTAG). Das Cranium ist ein abhängiges Organ, das unter den formenden Einflüssen der Umgebung entsteht. Auf den Schädel wirkt neben dem Kauapparat hauptsächlich das Gehirn form-

gestaltend (STARCK). Die Schädelkapsel wird sich daher nach Möglichkeit den Raumerfordernissen des Gehirnes anpassen. Bei den paranasalen cerebralen Destruktionsvorgängen, die zur Mikrencephalie führen, bleibt auch die Schädelkapsel klein. Als Folge der pathologischen Nahtverhältnisse ist die Kapsel bei den Kraniosynostosen aber im vornherein zu klein geraten. Die Wachstumskapazität der vereint sich entwickelnden Stirn-Scheitelbeine reicht nicht aus, um dem Wachstum des Gehirns folgen zu können. Der nach BÖNING und RÖSSLE normaler-

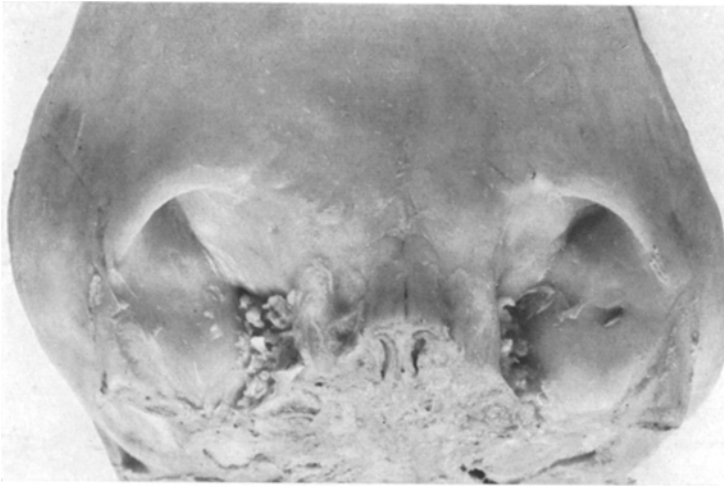


Abb. 3. Schädel bei Dysostosis craniofacialis (Fall 4); Schädelnähte fehlen bis auf die Sutura nasofrontalis; enorme Verbildung der Orbitae mit hochgradiger Verkürzung in sagittaler Richtung; Abflachung der Pars nasalis des Stirnbeines, dadurch sekundärer Hypertelorismus

weise bis zum 11. Lebensjahr zunehmende Schädelinnenraum ist bei den Kraniosynostosen nicht selten schon zur Zeit der Geburt in seiner Kapazität erschöpft. Beim progredienten Wasserkopf ist die Schädelkapsel normal angelegt und kann den rapid ansteigenden Innendruck durch ein schnelleres Wachstum oft sehr weitgehend kompensieren. Bei den Kraniosynostosen hingegen führt das Mißverhältnis zwischen wachsendem Gehirn und seiner Kapsel viel früher zu allgemeinen und örtlich gerichteten Druckerscheinungen.

Zuerst entfaltet sich der Druck dort, wo noch Ausweichmöglichkeiten bestehen. Der Schläfelappen drückt den großen Keilbeinflügel nach vorne, stellt ihn steil und verkürzt die Orbita oft so beträchtlich, daß ein hochgradiger Exophthalmus die Folge ist. Die Pars nasalis des Stirnbeines wird flach gepreßt und dadurch die innere Lidwinkelbreite vergrößert. Dies ist u. E. die Ursache für den bei turricephalen Dysostosen häufig vorkommenden *Hypertelorismus* (Abb. 3). Die lange persistierende Interfrontalnaht kann ebenfalls dem Druck nachgeben und dadurch besonders bei der Acs. eine frontopetale Verbildung des Hirnschädels verursachen

(GROSS). Die Hirnwindungen werden in die Calvaria eingepreßt und dadurch eine oft monströse Vermehrung der Impressiones digitatae hervorgerufen, die der Schädelkalotte im Röntgenbild ein sehr charakteristisches, eigenartig großwabiges Aussehen verleihen (BAUER und BODE). Durch diese Druckusuren kann es zur Spontanperforation, zur „Selbsttrepanation der Natur“ (STREBEL) kommen. Fälle, bei denen ähnlich wie bei unserem Fall 4 die Perforation des Schädelknochens mit einem richtigen Hirnbruch kompliziert ist, sind relativ selten. LAITINEN und SULAMAA, die über 29 eigene Fälle verfügen, führen einen eigenen und zwei weitere aus dem Schrifttum an. Der Befund der hochgradigen Impressiones digitatae darf



Abb. 4. Gehirn bei Akrocephalosyndaktylie im Mediansagittalschnitt (Fall 2); deutliche Balkenhypoplasie; starke Krümmung der Hemisphärenachsen mit Anhebung des Diencephalon und Ausweitung der basalen Cisternen; beträchtliche Verlängerung der Lamina terminalis

nicht mit dem morphogenetisch völlig anders zu beurteilenden, häufig mit Hydrocephalus und Spina bifida komplizierten *Lückenschädel* verwechselt werden. Der grundlegende Unterschied ist durch die Untersuchungsergebnisse von CANDREVIOTIS und KREBS nunmehr endgültig sichergestellt.

2. *Hirnbefunde.* Auch hier können primäre von sekundären Veränderungen unterschieden werden. Bei den ersteren handelt es sich um cerebrale Entwicklungsstörungen von Mißbildungscharakter, die denen des Schädels korreliert sind. Bei der geringen Zahl von Hirnsektionen ist der zweimal im Schrifttum angeführte Befund eines *Balkenmangels* sehr bemerkenswert (Fälle von VALENTIN und SWANZY). Diese interessante Kombination können wir nun durch die *Balkenhypoplasie* des Falles 2 unserer Kasuistik ergänzen (Abb. 4). Wichtig ist hier das Vorliegen eines Balkenlängsbündels, das nach OSTERTAG zur Differenzierung zwischen dysraphischem und nichtdysraphischem Balkenmangel heran-

gezogen werden kann. Bei unserem Fall handelt es sich demgemäß um eine nichtdysraphische Balkendysgenese, bei der die Störung erst nach dem Schluß des vorderen Neuroporus und nach der Bildung der Commissurenplatte (also zwischen 4. und 12. Embryonalwoche) einsetzt. Die Zuordnung der angeführten Literaturfälle ist uns nicht möglich (die breite Spalte des Kleinhirnwurmes beim Fall von VALENTIN läßt allerdings an ein dysraphisches Äquivalent denken). Es darf aber dabei nicht übersehen werden, daß die beträchtliche Verlängerung der Lamina terminalis, deren Ursache in den später zu besprechenden

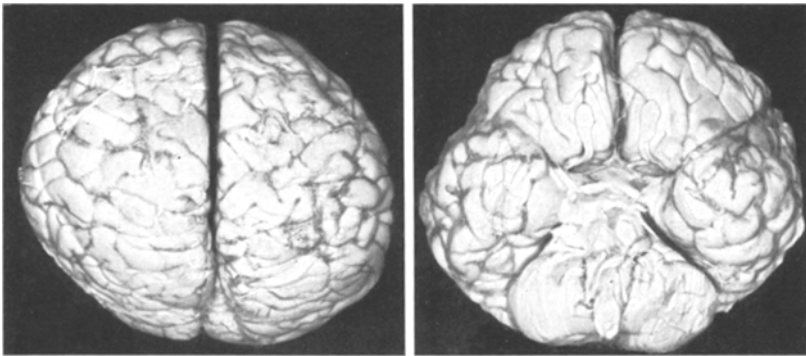


Abb. 5. Gehirn bei Akrocephalosyndaktylie (Fall 3); besonders starke Krümmung der Großhirnhemisphären bis zur annähernden Kugelform; keine Abplattung des Windungsreliefs

sekundären cerebralen Veränderungen liegen dürfte, zu einer Reduzierung des Wachstumspotentials der dorsalen Commissurenplatte, aus der der Balken entsteht, führen kann und die Balkenhypoplasie wenigstens zum Teil daraus resultiert. Die Balkendysgenese gibt einen Hinweis dafür, daß die bei Schädeldysostosen nicht selten auftretenden höhergradigen Schwachsinnformen auch durch korrelierte Hirnmißbildungen verursacht sein können. Es sollte daher bei solchen Fällen nicht auf die Pneumencephalographie als differentialdiagnostisches Hilfsmittel verzichtet werden.

An dieser Stelle sei auch der Befund des *Septum-pellucidum-Defektes* erwähnt, der von ZELLWEGER und MURALT bei Acs. encephalographisch nachgewiesen wurde. (Ein weiterer Fall wurde von MARTISCHNIG und THALHAMMER publiziert, die den Befund allerdings irrtümlich als Balkenmangel auffaßten.) Da das Septum pellucidum wie der Balken ein Abkömmling der Commissurenplatte ist, so liegt seine Agenesie auf einer ähnlichen Ebene wie der Balkenmangel. Es muß aber bedacht werden, daß das Septum beim Hydrocephalus internus dehiszent werden kann (Abb. 6) und schließlich durch seinen völligen Schwund auch eine Agenesie vorgetäuscht werden kann.

Praktisch bedeutsamer sind die durch die Schädelverbildung bedingten sekundären Hirnveränderungen, bei denen nach ihrer Ursache

drei Gruppen unterschieden werden können. Die erste Gruppe umfaßt die Veränderungen, die durch die zwanghafte Anpassung des Gehirnes an seine zu kleine Kapsel bedingt sind. Die Möglichkeit der Schädelkapsel, dem Wachstumsdruck des Gehirnes nachzugeben, ist beim Turmschädel sehr beschränkt. Die Wachstums- und Formgestaltungstendenz des Gehirnes dürfte beim Turmschädelträger im allgemeinen dem eines Normalen entsprechen und deswegen wird auch in erster Linie die Längenentwicklung der Großhirnhemisphären behindert sein. Es kommt

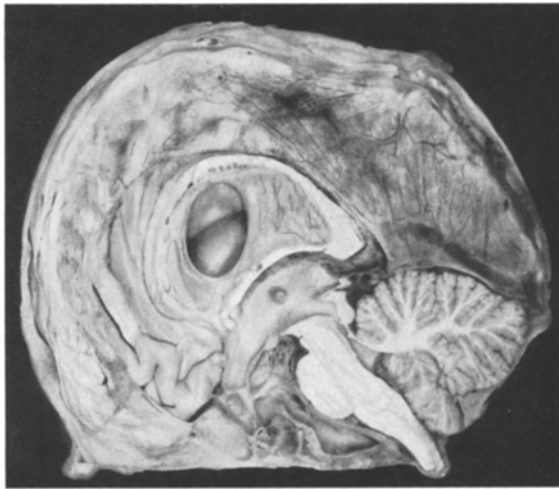


Abb. 6. Gehirn bei Dysostosis craniofacialis im Mediansagittalschnitt (Fall 4); starke Hemisphärenkrümmung mit Anhebung des Hirnstammes und Ausweitung der basalen Cisternen; steller Verlauf und Knick des Sehnerven; Hydrocephalus internus, Deshiszenz des Septum pellucidum; Kleinhirntonsillen ragen caudal über das Foramen magnum

deshalb zu einer abnormen kyphotischen Verkrümmung der Hemisphärenachsen (GROSS). Stirn- und Hinterhauptlappen rücken einander näher (Abb. 5), das Diencephalon wird mit dem Hirnstamm scheidelwärts gehoben und von der Schädelbasis entfernt. Die Folge ist eine trotz der sonst gedrängten Raumverhältnisse beträchtliche Ausweitung der Cisterna chiasmatis und interpeduncularis. Es wird daraus erklärlich, weshalb GÜNTHER metrisch keine Verringerung der Schädelkapazität beim Turmschädel nachweisen konnte. Wichtiger ist aber die durch die Hochstellung des Diencephalon bedingte Dehnung des Sehnerven, der außerdem an der Stelle seines Austrittes aus dem Kanal geknickt wird (Abb. 4, 6 und 7). Dies ist nach Ansicht des Verfassers einer der Hauptgründe für die Entstehung der Opticusatrophie. Bei der Scaphocephalie, die keine kompensatorische Krümmung der Hemisphärenachsen erfordert, werden daher, worauf LAITINEN und SULAMAA hinweisen, ophthalmologische Komplikationen nur sehr selten beobachtet.

Eine Verengung des Sehnervenkanales, wie sie u. a. von MANZ und MICHEL als Ursache der Opticusatrophie angenommen wurden, konnten wir bei keinem unserer Fälle nachweisen. Wir glauben auch nicht wie BENDA, v. HIPPEL u. a., daß dem Hirndruck eine wesentliche Bedeutung in dieser Richtung zukommt.

Durch die abnorme Hemisphärenkrümmung wird auch die Form der Cella media der Seitenventrikel verändert und es kann dadurch im Encephalogramm ein Hydrocephalus internus vorgetäuscht werden (Abb. 7). Die an Stelle der Kranznaht vorspringende Knochenleiste drängt den Anfangsteil der Sylvischen Furche auseinander, wodurch große Teile der Insel unbedeckt erscheinen. Auch durch den steilen seitlichen Anstieg der vorderen Schädelgrube ist eine entsprechende Formveränderung des Gehirnes bedingt und mit Ausnahme des Gyrus rectus werden die orbitalen Windungen in den Konvexitätsbereich mit einbezogen.

Schwere cerebrale Veränderungen werden auch durch den bei der Turricephalie fast immer gesteigerten *intrakraniellen Druck* verursacht. Dieser ist nach DUSSIK in seiner Ursache und pathophysiologischen Bedeutung bis heute unklar geblieben, doch werden ihm von der Mehrzahl der Autoren eine Reihe klinischer Symptome, vor allem die



Abb. 7. Gehirn bei Akrocephalosyndaktylie (Fall 1); starke Ausweitung der basalen Cisternen; steiler Verlauf des Sehnerven und Knick an der Stelle seines Austrittes aus dem Kanal; durch Hemisphärenkrümmung bedingter scheinbarer Hydrocephalus der Cella media

Kopfschmerzattacken, Ohnmachtsanfälle, Reflexsteigerungen, Pyramidenzeichen und schließlich auch die Sehnervenatrophie und der psychische Abbau zugeschrieben. Beweisend für die Drucksteigerung ist ein erhöhter Liquordruck (nach BENDA bis zu 500 mm) und die Vermehrung der Impressiones digitatae. Der auf die Schädelkapsel wirksame Druck ist in seinen Ursachen sicher nicht einheitlich. In der Kindheit ist er dem Wachstumsdruck des Gehirnes selbst gleichzusetzen und er kann, wie es unsere Fälle demonstrieren, sehr früh zum Tode führen. Nach Abschluß des Hirnwachstums werden andere, in ihrer pathophysiologischen Grundlage sehr komplizierte Faktoren wirksam. Morphologische Veränderungen finden sich hauptsächlich in den dem Schädeldach

unmittelbar benachbarten Leptomeningen und der Hirnrinde. Im Stadium der Kompensation können pathologische Befunde noch fehlen. Beim Einsetzen der Druckerscheinungen platten sich die Windungen ab, später pressen sie sich in die Calvaria ein und zeigen oft erhebliche Niveaudifferenzen (Fall 4). Wenn es zur Knochenperforation kommt, sind schwere Schädigungen des Hirnparenchyms, besonders der Rinde und des unmittelbar darunterliegenden Marklagers unvermeidlich. Die Destruktion umschriebener Rinden- und Markgebiete bewirkt je

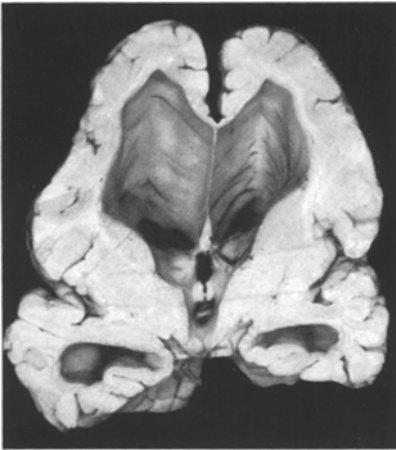


Abb. 8. Hydrocephalus internus e vacuo bei Turricephalie (Fall 5)

nach der Lokalisation verschiedene Ausfallserscheinungen (beim Fall 4 die spastische Parese des Beines und vermutlich auch die epileptischen Anfälle). Da auch ohne Perforation eine Schädigung des nervösen Parenchyms auf diese Weise denkbar ist, so sollte beim Auftreten manifester und latenter Paresen an derartige Mechanismen gedacht werden. Der dauernde enge Kontakt zwischen Knochen, Meningen und Gehirn kann unter Umständen zu meningealen Reizerscheinungen führen.

Lehrreich ist in dieser Hinsicht der zitierte Fall von ESHBAUGH: Die weichen Häute waren durch eine lebhafte mesodermale Reaktion in Form von Zellwucherungen stellenweise so verdickt, daß der Eindruck tumorähnlicher Massen bestand. Auch in der Rinde sah man gliöse Reaktionen und Capillarproliferationen, während Läsionen der Nervensubstanz fehlten. Die Verfasserin sieht in diesem Befund die typische Reaktion des unreifen Gehirns auf eine zu kleine Kapsel. Ähnliche Befunde wurden auch von TERBRÜGGEN und VALENTIN erhoben. Bei unseren Fällen sind derartige Veränderungen so geringfügig, daß wir sie nicht für die turricephalen Dysostosen als signifikant ansehen können. Die ubiquitären, meist perivaskulären Ganglienzellausfälle in der Rinde bei Fall 4 sind u. E. als Krampfschädigungen im Sinne von SCHOLZ anzusprechen.

Die Verlängerung der Kleinhirntonsillen über das Foramen magnum beim Fall 4 müssen wir ebenfalls dem erhöhten Druck zuschreiben und es handelt sich dabei nicht um eine abortive Form eines Arnold-Chiari-Syndroms.

Die Stenose der basalen Foramina verursacht Stauungserscheinungen, die zu weiteren Hirnschädigungen führen. Besonders im Bereich des Abflußgebietes der Vena cerebri magna kommt es über chronisch-anoxische Störungen zu einer Reduktion des empfindlichen Hemisphärenmarkes und zur Ausbildung eines Hydrocephalus internus e vacuo (Abb. 8). Ähnliche Vorgänge sind von geburtstraumatischen Läsionen

her bekannt (HALLERVORDEN, SCHWARTZ), wo sie allerdings nur ein einmaliges, akutes Ereignis darstellen. Bei stärkerem Schwund des Marklagers werden ein Abbau der psychischen Fähigkeiten und Paresen (vor allem der Beine) die Folge sein.

Anatomisch verifizierte Befunde von Ventrikelausweitungen bei Turmschädel finden sich im Schrifttum bei ESHBAUGH, KUTTNER, RIEPING und VALENTIN. FLÜGEL gelang der encephalographische Nachweis. Ähnlich wie das Marklager können auch die Sehnerven durch die Hypoxie geschädigt werden, wie dies schon GÜNTHER vermutete.

Stärker als der Hirndruck ist der intrakranielle Kreislauf, auch in der pathologischen Form der Stauung extracerebral wirksamen Einflüssen unterworfen. Über vicariierend eintretende venöse Abflußgebiete (Kopfschwartenvenen usw.) ist die Kompensation des cerebralen Kreislaufes auch beim Turmschädel längere Zeit hindurch gewährleistet. Wie schnell es allerdings zur Dekompensation bei verhältnismäßig geringen Belastungen kommen kann, beweisen die von DUSSIK bei Turricephalen durchgeführten Unterdruckkammerversuche. Viel früher als bei normalen Vergleichspersonen zeigten sich während der Hypoxie neurologische Ausfallserscheinungen. Die Folgen der vasomotorischen Dysregulation für den Turmschädelkranken sind kaum von den Störungen abzugrenzen, die sonst weitläufig dem erhöhten Hirndruck zugeschrieben werden. Da akute Stauungsvorgänge auch eine Volumsvermehrung des Gehirnes bedingen, so liegt in ihnen selbst eine wichtige Möglichkeit der Drucksteigerung begründet. Auch transitorische Dekompensationserscheinungen des cerebralen Kreislaufes können daher auf dem Wege der Drucksteigerung die oben genannten Beschwerden verursachen. Fraglich ist, ob eine Stauungshyperämie des Plexus chorioideus zu einer Liquorüberproduktion und in weiterer Folge zu Druckerscheinungen und einem Hydrocephalus internus führen kann, da von verschiedener Seite (DE LANGE, RUSSELL) die Möglichkeit eines Hydrocephalus hypersecretorius überhaupt bestritten wird.

Schlußfolgerungen

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchungen können wir wie folgt resumieren:

Die von den in letzter Konsequenz sehr komplizierten Beziehungen zwischen Gehirn und seiner Kapsel abhängige klinische Symptomatik der turricephalen, kraniosostenotischen Schädeldysostosen läßt sich im Prinzip auf das Zusammentreffen einiger weniger, morphologisch faßbarer Entwicklungsstörungen zurückführen. Von diesen primären, Mißbildungscharakter tragenden Störungen müssen wir sekundäre Veränderungen unterscheiden, die erst zusammen durch ihr gegenseitiges Einwirken die Ketteschwerwiegender Schädigungen auszulösen vermögen.

Von den dysplastischen Schädelanomalien ist immer das Desmocranium, wahrscheinlich meist auch das Chondrocranium betroffen. Der Ausgangspunkt der Fehlentwicklung des ersteren ist vermutlich in den Anlagen von Stirn- und Scheitelbein selbst gelegen. Bei den stärker ausgeprägten Dysostosen (Akrocephalosyndaktylie und Dysostosis craniofacialis) besteht entweder im vornherein für beide Belegknochen auf jeder Seite eine einzige Konglomeratanlage oder es kommt schon in der Embryonalzeit zu einer Koaleszenz der Knochenbälkchenausstrahlungszentren. Eine Kranznaht wird hier überhaupt nicht oder höchstens rudimentär zur Ausbildung gelangen. Richtige vorzeitige Synostosen können aber auch spätfetal und postnatal in Erscheinung treten. Je früher die Vereinigung stattfindet, desto stärker ist der Mißbildungsgrad und desto ungünstiger anscheinend auch die Prognose. Bei der Dysostosis craniofacialis kommt es später meist auch zur Verknöcherung der übrigen Nähte des Desmocraniums. Die turriccephale Verbildung wird aus der mangelhaften Wachstumsmöglichkeit der vereinigten Stirn- und Scheitelbeine in sagittaler Richtung erklärt. Von den primären Veränderungen der Schädelbasis ist vor allem die Stenose basaler Foramina von eminenter klinischer Bedeutung. Sie fand sich bei einem unserer Fälle in Form einer einseitigen starken Verengung des Foramen jugulare verbunden mit einem fehlenden Sinus sigmoideus der gleichen Seite und lieferte so unseres Wissens erstmalig den noch von DUSSIK vermißten anatomischen Beweis für die von verschiedenen Autoren, besonders von GÜNTHER in dieser Beziehung ausgesprochenen Vermutungen.

Die bisher wenig beachteten, den Schädeldysostosen korrelierten, primären Hirnentwicklungsstörungen, vor allem in der Form eines *partiellen* oder *kompletten Balkenmangels* dürften sehr interessante Aspekte zur Beurteilung des bisher im Dunkel liegenden teratologischen Prinzipes der Schädeldysostosen eröffnen. Möglicherweise kann auch über die gemeinsame Störung des rostralen Commissurensystems eine verwandtschaftliche Beziehung zum *Hypertelorismus* als Symptom der *cranio-cerebralen Dysraphien* (DE MORSIER) hergestellt werden. Die häufige Kombination von Schädeldysostosen mit angeborenen, hochgradigen Schwachsinnformen wird sich nicht selten als klinische Manifestation einer derartigen oder ähnlichen Mißbildungskoppelung herausstellen.

Die sekundären Schädelveränderungen beruhen in erster Linie auf dem Mißverhältnis zwischen dem wachsenden Gehirn und seiner zu klein angelegten Kapsel. Der dem Wachstumsdruck des Gehirnes nachgebende Knochen erfährt eine Reihe von bekannten Verbildungen, die sich als Abflachung der Orbitae, Depression der Schädelbasis, Vorwölbung der Stirngegend und schließlich auch als sekundärer Hyper-

telorismus manifestieren. Außerdem pressen sich die Hirnwindungen in die Schädelkalotte ein, usurieren den Knochen in Form der vermehrten *Impressiones digitatae* und führen eventuell sogar zu größeren Perforationen.

Die komplizierteren, sekundären Hirnveränderungen lassen sich in der Hauptsache auf drei verschiedene Ursachen zurückführen: 1. Das in seiner äußeren Form normal angelegte Großhirn wird gezwungen, den verkürzten Sagittaldurchmesser des Schädels durch eine parietalwärts gerichtete Krümmung seiner Hemisphärenachsen auszugleichen. Dadurch werden Frontal- und Occipitalpol einander genähert, der Hirnstamm angehoben und die basalen Cisternen trotz des sehr beschränkten intrakraniellen Raumes beträchtlich ausgeweitet. Die damit verbundene Hochstellung des Diencephalon bewirkt eine Dehnung und Knickung des Sehnerven und ist so u. E. die Hauptursache für die *Opticusatrophie*. 2. Der durch den Wachstumsdruck bedingte enge Kontakt zwischen Gehirn, seinen Häuten und den Schädelknochen führt vor allem in den Leptomeningen zu morphologischen Veränderungen in Form mesenchymaler Reizerscheinungen. Während dabei das nervöse Parenchym selbst noch intakt bleibt, bringt die erfolgreiche Selbsttrepanation mit Austritt von Meningen und Gehirn durch die Perforationsstelle in der umgebenden Rinden- und Marksubstanz schwerste Läsionen mit sich. Klinisch werden dadurch, je nach Lokalisation neurologische Ausfallserscheinungen, eventuell auch epileptische Anfälle verursacht. 3. Die mit der Stenose basaler Foramina bzw. eventuell mit einer fehlerhaften Anlage des venösen Abflusssystems selbst verbundenen Stauungserscheinungen führen im Bereich des Abflußgebietes der *Vena cerebri magna* zu chronischen Ernährungsstörungen des Hemisphärenmarklagers und in der Folge zu einem *Hydrocephalus internus e vacuo*. Auch eine Schädigung des Sehnerven erscheint auf diesem Wege durchaus möglich. Die venöse Stauung ist die Ursache einer allgemein cerebral-vasomotorischen Dysregulation, die über extrakraniell wirksame Faktoren eine Dekompensation des über vicariierende Abflußgebiete mühsam kompensierten intrakraniellen Kreislaufes auslösen kann. Durch derartige Mechanismen ist unter anderem auch über den Weg der venösen Stauung eine Volumszunahme des Gehirnes möglich, die mit der damit verbundenen Drucksteigerung eine Reihe transitorischer Symptome der Turmschädelkrankheit (Kopfschmerzattacken, Ohnmachtsanfälle usw.) erklären läßt.

Zusammenfassung

An Hand von 5 eigenen, anatomisch untersuchten Fällen werden die Beziehungen zwischen Gehirn und Schädelkapsel bei den turricephalen kraniostenotischen Dysostosen diskutiert. Es werden die verschiedenen Möglichkeiten der Entstehung von Hirnschädigungen besprochen und

dabei festgestellt, daß die der klinischen Symptomatik der Turmschädelkrankheit zugrundeliegenden zentralnervösen Alterationen in erster Linie sekundärer Natur sind und von der durch eine primäre Fehlentwicklung bedingten Schädeldeformität abhängen. Die Schädelmißbildung besteht einerseits in einer fehlerhaften Anlage der Knochenentwicklungszentren von Stirn- und Scheitelbein, die bei stärkeren Manifestationen als einheitlicher Knochen imponieren, andererseits aber in der Stenosierung basaler Foramina (im konkreten Falle des Foramen jugulare), die venöse Stauungserscheinungen auszulösen vermag. Primäre cerebrale Mißbildungen finden sich vor allem in Form einer Balken-dysgenese.

Literatur

- BAUER, K. H., u. W. BODE: Erbpathologie der Stützgewebe beim Menschen. In Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. I, S. 130. Berlin: Springer 1940. — BENDA, C. E.: Developmental disorders of mentation and cerebral palsies, S. 145. New York: Grune u. Stratton 1952. — BÖNING: Zit. bei ERDHEIM. — BRAUN, O., u. H. GROSS: Zur Kenntnis der eigenartigen mit Nierenfehlbildungen kombinierten Gesichtsveränderungen („Dysplasia reno-facialis“). Virchows Arch. (im Druck). — CANDREVIOTIS, N.: Zur Entstehung des Lückenschädels. Frankf. Z. Path. **66**, 449 (1955). — DUSSIK, K. T.: Klinik und Entstehung des Turmschädels. In: Zentralnervensystem und Sauerstoffmangelbelastung. Wien: Wilhelm Maudrich 1949. — ERDHEIM, J.: Der Gehirnschädel in seiner Beziehung zum Gehirn unter normalen und pathologischen Umständen. Virchows Arch. **301**, 763 (1938). — ESHBAUGH, D.: Relations of the changes in the brain to those in the skull of CROUZONS and similar diseases. J. of Neuropath. **7**, 328 (1948). — FLÜGEL: Zit. bei DUSSIK. — GAIST, G.: Le craniostenosi. Arch. di Neurochirurgia **2**, 168 (1954). — GREIG, D. M.: Oxycephaly. Edinburgh Med. J. **33**, 189 (1924). — Hypertelorismus. Edinburgh Med. J. **31**, 560 (1924). — GROSS, H.: Zur Morphologie des Schädels bei der Akrocephalosyndaktylie. Morph. Jb. **92**, 350 (1952). — Anatomische Befunde bei der Dysostosis craniofacialis. Morph. Jb. **96**, 115 (1955). — Zur Pathogenese der Sehnervenatrophie bei den turricephalen Schädel-dysostosen. Graefes Arch. **157**, 225 (1956). — Der Hypertelorismus. Ophthalmologica (Basel) **131**, 137 (1956). GRUBER, G. B.: Über einen akrocephalen Reliefschädel. Beitr. path. Anat. **97**, 9 (1936). — GÜNTHER, H.: Der Turmschädel als Konstitutionsanomalie und als klinisches Symptom. Erg. inn. Med. **40**, 40 (1931). — HAASE, L.: Über das Syndrom der Akrocephalosyndaktylie. Veröff. Konstitut.- u. Wehrpath. **51** (1942). — HALLERVORDEN, J.: Das Geburtstrauma als Ursache der Entwicklungshemmung im Kindesalter. Med. Klin. **1937**. — HIPPEL, v.: Zit. bei MARCHESANI. — JAKOBSEN, A. W.: Zit. bei ESHBAUGH. — JENSCH, N.: Zur Genealogie und Klinik des Turmschädels. Arch. f. Psychiatr. **114**, 444 (1942). — JUDA, A.: Zit. bei JENSCH. — KREBS, H.: Hirnmißbildung und Lücken-(Leisten-)Schädel bei Spina bifida. Z. Kinderheilk. **77**, 586 (1956). — KÜTTNER, H.: Zit. bei ESHBAUGH. — LATTINEN, L., u. M. SULAMAA: Craniosynostosis. Ann. paediatr. fenn **1**, 283 (1954). — LANGE, DE: Zit. bei OSTERTAG. — MANZ: Zit. bei MARCHESANI. — MARCHESANI, O.: Symptomatologie des Nervus opticus. In Handbuch der Neurologie von FÖRSTER u. BUMKE, Bd. 5, S. 104. Berlin: Springer 1936. — MARTISCHNIG, E., u. O. THALHAMMER: Akrocephalosyndaktalie. Helvet. paediatr. Acta **7**, 257 (1952). — MELTZER: Zit. bei GÜNTHER. — MICHEL: Zit. bei MARCHESANI. — MORSIER, G. DE: Études sur les dysraphies cranio-encéphaliques. Schweiz. Arch.

Neur. **74**, 309 (1955). — OSTERTAG, B.: Die systematische Einordnung der Ver-
bildungen des ZNS und ihre Bedeutung für die Konstitutionsforschung. Verh.
dtsh. Ges. Path. (39. Tagg 1955), 280, 1956. — Die Einzelformen der Verbildung
(einschließlich Syringomyelie). In Handbuch der speziellen pathologischen Ana-
tomie von HENKE-LUBARSCH-RÖSSLE, Bd. XIII/4. Berlin: Springer 1956. —
Die Pathologie des neuroaxialen Hüllraumes. In Handbuch der speziellen patho-
logischen Anatomie von HENKE-LUBARSCH-RÖSSLE, Bd. XIII/4, S. 717. Berlin-
Göttingen-Heidelberg: Springer 1956. — RIEPING, A.: Zur Pathogenese des
Turmschädels. Dtsch. Z. Chir. **148**, 1 (1919). — RÖSSLE, R.: Zit. bei ERDHEIM. —
RUSSEL: Zit. bei OSTERTAG. — SCHOLZ, W.: Die Krampfschädigungen des
Gehirnes. Monographien Neur. **1951**, H. 75. — SCHWARTZ: Zit. bei HALLER-
VORDEN. — STARCK, D.: Embryologie. Stuttgart: Georg Thieme 1955. — STRE-
BEL: Zit. bei JENSCH. — SWANZY, H. R.: Zit. bei ESHBAUGH. — TERBRÜGGEN, A.:
Tödliche Solaninvergiftung. Beitr. path. Anat. **97**, 391 (1936). — UTHOFF:
Zit. bei DUSSIK. — VALENTIN, B.: Zit. bei ESHBAUGH. — ZELLWEGER, H., u. G. V.
MURALT: Zur Pathologie des Septum pellucidum im Pneumencephalogramm.
Helvet. paediatr. Acta **7**, 229 (1952).

Dr. HEINRICH GROSS, Wien XIV, Baumgartnerhöhe 1