

## Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns.<sup>1)</sup>

Von Dr. H. Chiari, Professor der pathologischen Anatomie an der deutschen Universität in Prag.

So gross auch die pathologisch-anatomische Litteratur über die Hydrocephalie ist, so wurde doch bisher den durch Hydrocephalie des Grosshirns gesetzten consecutiven Veränderungen im Bereiche des Kleinhirns sehr wenig Beachtung geschenkt. Nur nebenbei wird von einzelnen Autoren erwähnt, dass auch das Kleinhirn sowie der Pons und die Medulla oblongata infolge von Hydrocephalie des Grosshirns abgeplattet sein können; von den interessanten Veränderungen der Lage, der Architectur und der Textur aber, die meiner Erfahrung nach am Kleinhirn und weiter am Pons und der Medulla oblongata bei Hydrocephalie des Grosshirns durchaus nicht so selten angetroffen werden, wurde, soweit ich eruiiren konnte, theils garnicht mitgetheilt, theils ein etwaiger einschlägiger Befund nicht mit der Hydrocephalie in Causalnexus gebracht.

Aus diesem Grunde möchte ich mir erlauben, im Nachfolgenden an der Hand ausgewählter Fälle auf einzelne Typen dieser Veränderungen hinzuweisen, eine ausführlichere Beschreibung des gesammten mir zur Verfügung stehenden Materiales einer späteren Mittheilung vorbehaltend.

Als erster Typus sei hingestellt die Verlängerung der Tonsillen und der medialen Antheile der Lobi inferiores<sup>2)</sup> des Kleinhirns zu zapfenförmigen Fortsätzen, welche die Medulla oblongata in den Wirbelcanal begleiten.

Gewiss hat jeder Anatom die Erfahrung gemacht, dass die Form der Tonsillen und der medialen Antheile der Lobi inferiores nach einwärts von den durch die Tubercula jugularia bedingten Impressiones jugulares beträchtlicheren Variationen unterliegen kann. Garnicht so selten besteht das auffällige darin, dass die genannten Abschnitte des Kleinhirns und zwar beiderseitig oder einseitig mehr vorspringen und sich weiter nach abwärts erstrecken, so dass bei der usuellen Herausnahme des Gehirns aus der Schädelhöhle diese Theile des Kleinhirns in der Höhe des Foramen occipitale magnum angeschnitten werden.

Seit der Zeit nun, dass ich genauer auf diese Verhältnisse achte, habe ich den Eindruck bekommen, dass die Verlängerung der Tonsillen und der medialen Theile der Lobi inferiores wohl immer als eine Folge von Hydrocephalie des Grosshirns, und zwar chronischer, sehr früh einsetzender, gemeinhin sogenannter congenitaler Hydrocephalie angesehen werden müsse. Ohne Hydrocephalie fand ich sie niemals, bei acuter oder sicher erst später entstandener Hydrocephalie auch nicht, bei der chronischen congenitalen Hydrocephalie hingegen in einer relativ grossen Procentzahl. Augenscheinlich handelt es sich dabei um eine ganz allmählich zur Zeit des Heranwachsens des Kleinhirns entstandene Formanomalie. Die Substanz

der verlängerten Kleinhirntheile kann in solchen Fällen normale Textur zeigen oder aber Sclerose oder Erweichung erkennen lassen. Der 4. Ventrikel war entweder garnicht oder nur sehr wenig ausgedehnt, die Medulla oblongata entweder unverändert oder durch die seitlich von ihr gelagerten Fortsätze des Kleinhirns von der einen zur anderen Seite abgeplattet oder bei ungleichseitiger Entwicklung dieser Fortsätze asymmetrisch. Texturanomalien konnte ich an ihr bis jetzt jedoch niemals feststellen. Die verlängerten Theile des Kleinhirns reichten bald nur bis in die Höhe des Atlas, in manchen Fällen aber bis in das Niveau der unteren Fläche des Körpers des Epistropheus, so dass ihr unteres Ende in der Höhe des Ursprunges der 3. Cervicalnerven lagerte. Von klinischen Erscheinungen wurde mir bisher in keinem der Fälle etwas berichtet, ich halte es aber nicht für unmöglich, dass in einem gegebenen Falle durch die geschilderte Verlängerung des Kleinhirns bulbäre Symptome bedingt werden könnten.

Als Beispiel für diesen Typus erwähne ich einen Fall, der ein 17jähriges, an Typhus abdominalis verstorbenes Mädchen betraf, das am 4. Mai 1891 von der internen Klinik des Herrn Professor v. Jaksch secirt wurde. Irgend welche besondere auf das Kleinhirn oder die Medulla oblongata zu beziehende cerebrale Symptome waren nicht vorhanden gewesen. Bei der Zergliederung des Gehirns constatirte ich zunächst eine ziemlich starke Erweiterung der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels (bei einem Horizontalumfang des Schädels von 51 cm) durch Ansammlung klaren Serums innerhalb der mit verdicktem Ependym versehenen Ventrikel, welche Hydrocephalie ich bei dem Fehlen jeglicher anatomisch nachweislicher ätiologischer Momente für dieselbe mit der grössten Wahrscheinlichkeit als eine sogenannte congenitale Hydrocephalie bezeichnen musste. Weiter fiel mir aber eine abnorme Configuration des Kleinhirns auf, indem an demselben die linke Tonsille und die nach einwärts von der Impressio jugularis sin. gelegenen medialen Antheile des Lobus inferior sin. einen zapfenförmigen Fortsatz bildeten, welcher in den Wirbelcanal bis zum unteren Rande des Körpers des Epistropheus sich erstreckte. Auf der rechten Seite hatte sich aus den medialen Theilen des Lobus inferior ein analoger, nur viel kleinerer und kürzerer Fortsatz gebildet, welcher bis zum unteren Rande des Atlas reichte, während die Tonsille dieser Seite gewöhnliche Form und Lagerung zeigte. Das übrige Kleinhirn bot sowohl in seinen Hemisphären als im Wurme normale Verhältnisse. Der 4. Ventrikel war nicht erweitert. Interessant war hier die deutliche Asymmetrie des unteren Endes der Medulla oblongata und des obersten Abschnittes der Medulla cervicalis, indem diese Theile nach rechts gedrängt und von links her abgeplattet erschienen. Besondere Texturanomalien konnten aber weder in den zapfenförmig verlängerten Partien des Kleinhirns, noch an der Medulla oblongata oder Medulla cervicalis wahrgenommen werden.

<sup>1)</sup> Besprochen in der Abtheilung für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie der 64. Versammlung der Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte in Halle a. S. am 22. September 1891.

<sup>2)</sup> Ich gebrauche die Termini in Bezug auf das Kleinhirn im Sinne Henle's (Hdb. d. Nervenlehre des Menschen).

Ich stehe nicht an, in diesem Falle die abnorme Configuration des Kleinhirns mit der weiter dadurch bedingten Verdrängung und Abplattung der Medulla oblongata und Medulla cervicalis als eine direkte Folge der Hydrocephalie des Grosshirns aufzufassen.

Ein zweiter Typus wird gebildet durch die Verlagerung von Theilen des Kleinhirns in den erweiterten Wirbelcanal innerhalb des verlängerten, in den Wirbelcanal hineinreichenden 4. Ventrikels.

Da bei diesem Typus die anatomischen Verhältnisse bereits recht complicirte sind, will ich sofort auf den zur Erläuterung desselben gewählten speciellen Fall eingehen.

Dieser Fall wurde am 17. November 1890 im hiesigen Kaiser-Franz-Josef-Kinderspitale von der chirurgischen Abtheilung des Herrn Prim. Dr. Bayer secirt und bezog sich auf ein 6 Monate altes Mädchen, welches nur 36 Stunden im Krankenhause gewesen war. Bei dem an Pneumonie schwer kranken Kinde hatte man complete Lähmung der beiden unteren Extremitäten, Lähmung der Blase und des Mastdarmes constatirt.

Die Section ergab ausser der bilateralen lobularen Pneumonie eine ganze Reihe von hochgradigen pathologischen Veränderungen im Bereiche des Centralnervensystems. Das Grosshirn war sehr stark hydrocephalisch, so dass bei einem Horizontalumfang des Schädels von 43 cm die Nähte desselben klapften, und die grosse Fontanelle bedeutend vergrössert erschien. Am meisten entwickelt war die Dilatation in den Seitenventrikeln, wenn auch der 3. Ventrikel beträchtlichere Ausdehnung zeigte. In den dilatirten Ventrikeln fand sich ganz klares Serum, und war das Ependym derselben durchweg stark verdickt. Vielfach zeigten sich in dem verdickten Ependym der Seitenventrikel bis bohnen-grosse Knoten von heterotopischer grauer Substanz, welche, wie ich gleich hier bemerken will, bei der mikroskopischen Untersuchung zahlreiche grosse Ganglienzellen und spärliche markhaltige Nervenfasern erkennen liessen. Die Markmasse der Grosshirnhemisphären war allenthalben auffallend dünn, die Rinde hingegen sehr mächtig und windungsreich, wobei jedoch die typischen Furchen und Windungen wohl constatirt werden konnten. An den Grossganglien des Grosshirns trat deutliche Abplattung hervor. Das Tentorium cerebelli war viel weniger gewölbt als sonst, und das Kleinhirn von oben her abgeplattet.

Ganz besonders interessant aber gestalteten sich die weiteren Verhältnisse im Bereiche des Pons, der Medulla oblongata und der unteren Fläche des Kleinhirns. Der Pons, dessen Länge 24 mm betrug, lagerte nämlich nur zum Theil innerhalb der Schädelhöhle auf dem in diesem Falle auffallend kurzen — 18 mm langen — Clivus und reichte mit seinem 6 mm langen Endstücke in den Canal der Wirbelsäule hinein, wobei die Grenze zwischen seinem intra- und extracranialen Antheile an seiner ventralen Fläche durch eine der vorderen Umrandung des Foramen occipitale magnum und dem oberen Ende des Zahnfortsatzes des Epistropheus entsprechende ziemlich tiefe Furche markirt war. Die Form des Pons war ausser durch die genannte Furche noch insofern verändert, als derselbe in seiner unteren Partie von hinten nach vorn stärker als sonst abgeplattet und leicht asymmetrisch erschien. Die Medulla oblongata, die äusserlich gegen den Pons nicht scharf abgesetzt erschien, war schon ganz innerhalb des Wirbelcanales enthalten, mass in der Länge 19 mm und reichte mit ihrem unteren Ende bis unter die Mitte des Körpers des 3. Halswirbels. Auch sie erschien auffallend platt und war weiter insofern asymmetrisch, als auf einem Querschnitte durch ihre obere Hälfte die Raphe nach links hin ausbog, und die linke Hälfte im dorso-ventralen Durchmesser massiger als die rechte Hälfte sich darstellte. Der genannten Verlängerung des Pons und der Medulla oblongata entsprechend, waren die von ihnen entspringenden Hirnnerven in ihrem „intracranialen“ Antheile deutlich verlängert. An der Grenze zwischen Medulla oblongata und Medulla cervicalis fiel ventral und dorsal eine stufenförmige Erhebung auf, welche an der ventralen Seite nur sehr wenig ausgesprochen war, an der dorsalen Seite hingegen eine ca. bohnen-grosse Protuberanz erzeugt hatte, die auch die obersten 9 mm der Medulla cervicalis betraf und mit ihrem unteren Ende dem oberen Rande des 5. Halswirbelkörpers correspondirte.

Entlang der dorsalen Fläche des innerhalb des Wirbelcanales gelegenen untersten Abschnittes des Pons und der ganzen Medulla oblongata fand sich nun eine taschenförmige Verlängerung des sonst nicht weiteren 4. Ventrikels, welche bis in die Höhe der Bandscheibe zwischen 4. und 5. Halswirbelkörper reichte und nebst einem Theile des Plexus chorioideus ventriculi IV. augenscheinlich hineingepresste Partien des Unterwurmes in sich enthielt. Eine genauere Bestimmung dieser Partien des Unterwurmes war nicht möglich, indem der Unterwurm so wenig wie die Tonsillen und die medialen Abschnitte der Lobi inferiores des Kleinhirns typisch ausgebildet waren. Der Hinter- und Oberwurm, die Lobi posteriores

et superiores hingegen liessen sich wohl erkennen, nur waren sie anscheinend kleiner als sonst. Am unteren Ende der Medulla oblongata entwickelte sich in der gewöhnlichen Weise aus der Rautengrube der Centralcanal der Medulla cervicalis. Diese mass nur 24 mm in der Länge und erstreckte sich vom unteren Rande des Körpers des 3. Halswirbels bis zur Mitte des 7. Halswirbelkörpers. Die aus ihr entspringenden Nervenwurzeln waren auffallend dicht gestellt, die obersten derselben entsprangen bereits aus dem Gebiete der früher erwähnten stufenförmigen Anschwellungen an und unter der Grenze zwischen Medulla oblongata und Medulla cervicalis.

Die Medulla dorsalis verschmächte sich nach unten sehr stark, und ihre Segmente wurden auffallend lang. Sie enthielt vom unteren Ende des 1. Segmentes angefangen bis zum 7. Segmente eine in der dorsalen Hälfte gelegene, an der weitesten nahe ihrem oberen Ende befindlichen Stelle 6 mm weite, cylindrische Höhle, die mit klarem Serum erfüllt war. Eine zweite solche, bis 4 mm weite, cylindrische Höhle fand sich im Bereiche des 11. und 12. Segmentes. Genau am oberen Ende des Lumbalstückes spaltete sich die Medulla spinalis in zwei seitliche Hälften, welche bis zum Abgange der 5. Lendenervenpaare gesondert waren und in dieser Strecke innerhalb einer den Bogen des 12. Brustwirbels und der 3 oberen Lendenwirbel betreffenden, in den äusseren Partien von Haut, in den centralen Partien von einer Zona epithelio-serosa überzogenen, circa hühnereigrossen Myelo-Meningocele (im Sinne v. Recklinghausen's<sup>1)</sup>) schlingenförmig aus dem Wirbelcanale heraustraten und an der Innenfläche des Sackes der Spina bifida angewachsen waren. Vom 5. Lumbalsegmente an erschienen die beiden Rückenmarkshälften äusserlich wieder zu einem cylindrischen Strange verschmolzen, und endete das nunmehr wieder im Wirbelcanale verlaufende Rückenmark mit seinem Conus medullaris in der Höhe des 1. Kreuzwirbelkörpers. Die spinalen Nervenwurzeln waren in der gewöhnlichen Zahl vorhanden. Die Wirbelsäule hatte die normale Zahl von Wirbeln, erschien im untersten Brust- und oberen Lendentheile leicht bogenförmig kyphotisch und war im obersten Halsabschnitte auffallend weit. Eigenthümlich war auch die Beschaffenheit des Foramen occipitale magnum, indem sein hinterer Rand einen winkligen Ausschnitt zeigte, infolge dessen der sagittale Durchmesser des Foramen 4 cm betrug. Der frontale Durchmesser konnte am präparirten Schädel auf 3 cm bestimmt werden.

Soweit die makroskopischen Verhältnisse, nach denen also gesagt werden kann, dass es sich hier um eine Verschiebung des Pons und der Medulla oblongata sowie der Medulla cervicalis nach abwärts, um eine Verlagerung von Theilen des Kleinhirns in den Wirbelcanal innerhalb des verlängerten 4. Ventrikels, um eine Stufenbildung an der Grenze zwischen Medulla oblongata und Medulla cervicalis, um eine Verkürzung der Medulla cervicalis, um eine Verlängerung der unteren Segmente der Medulla dorsalis, um eine Myelo-Meningocele lumbalis mit Diastematomyelie und um Höhlenbildung in der Medulla dorsalis gehandelt hatte.

Die mikroskopische Bearbeitung der in Liquor Mülleri gehärteten, nach Celloidineinbettung geschnittenen und dann theils mit Kupferhämatoxylin, theils mit Carmin gefärbten Objecte bezog sich auf den Pons, die Medulla oblongata und den in den Wirbelcanal hineinreichenden Theil des Kleinhirns resp. des 4. Ventrikels, sowie auf die ganze Medulla spinalis.

Im Bereiche des Pons fiel mir auf die Verdickung des Ependyms und in der unteren Hälfte desselben, ausser der schon bemerkten stärkeren Abplattung und Asymmetrie, eine namentlich entsprechend der durch den vorderen Rand des Foramen occipitale magnum bedingten Furche deutliche sclerotische Verdichtung an der ventralen Fläche. Die Nervenkerne und Wurzeln zeigten gewöhnliche Beschaffenheit. Die Medulla oblongata zeigte gleichfalls Ependymverdickung und an der ventralen Fläche Sclerose. Ihre Nervenkerne waren auch von normaler Beschaffenheit. Sehr beachtenswerth war aber die Veränderung ihrer Architectur, indem die Pyramidenkreuzung höher lagerte als sonst, nämlich bis in die Mitte der 11 mm langen Oliven hinaufreichte, und am unteren Ende der Medulla oblongata die Vorder- und Hinterstränge der Medulla cervicalis eine schleifenförmige Ausbuchtung zeigten, wodurch die oben erwähnten Stufen an der Grenze zwischen Medulla oblongata und Medulla cervicalis bedingt worden waren. Die Vorderstränge waren einfach abgknickt, die Hinterstränge dagegen bogen dorsalwärts um und schollen zu der mächtigen dorsalen Stufe dadurch an, dass hier in ihnen die gesammte Masse ihrer Kerne zusammengedrängt war, so dass auf den Querschnitten durch die Medulla oblongata ausser in deren unterstem Antheile von diesen Kernen nichts mehr zu sehen war. Der in den Wirbelcanal dorsalwärts vom Pons und der Medulla oblongata hineinreichende Theil des 4. Ventrikels war

<sup>1)</sup> v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Virch. Arch. 105. B. 1886.

von stark verdicktem Ependym begrenzt, welches direkt mit dem Ependym des Pons und der Medulla oblongata zusammenfloss, wie dieses ein meistens gut erhaltenes Cylinderepithel trug und an seiner Innenfläche theils Zottengruppen des Plexus chorioides ventriculi IV., theils ziemlich massige Partien von dem Unterwurme angehöriger Kleinhirns-substanz aufstehend zeigte. Diese Kleinhirnpartien waren zum grössten Theile sclerotisch, und konnte nur stellenweise eine marklose Rinde noch erkannt werden, welche aus einer schmalen äusseren Körnerschicht, einer breiten molecularen Schicht und einer mächtigen inneren Körnerschicht bestand und deutliche Purkinje'sche Zellen aufwies.

Die Medulla cervicalis besass eine sehr mächtige graue Substanz mit reichlichen schön entwickelten Ganglienzellen, und machte es den Eindruck, als wenn dieselbe, wie es in Anbetracht der Kürze des Halsmarkes auch a priori wahrscheinlich sein musste, auf eine kürzere Strecke zusammengedrängt worden wäre. Um den etwas weiteren Centralcanal fand sich Sclerose ebenso wie allerdings in geringerem Grade an der ganzen Peripherie der Medulla. Die Nervenwurzeln waren durchweg markhaltig.

In der Medulla dorsalis waren das auffälligste die langgestreckten cylindrischen Höhlenbildungen in der dorsalen Hälfte des Markes, welche, wie dieses an Querschnitten vom oberen und unteren Ende der vom 1. bis zum 7. Segmente sich erstreckenden Höhle und am oberen Ende der unteren Höhle constatirt werden konnte, aus der Anlage des Centralcanals hervorgegangen waren, d. h. an diesen Stellen continuirlich mit dem daselbst eine Ausbuchtung ihrer Wand darstellenden Centralcanale in Verbindung standen. Sonst waren die an jedem Schnitte hie und da noch Epithelauskleidung zeigenden Höhlen vom Centralcanale abgegrenzt, und konnte vielfach zwischen ihrer ventralen Wand und dem Centralcanale noch ein Theil der Hinterstränge nachgewiesen werden. Hie und da war der Centralcanal mehrfach, i. e. bis 3fach. Das Gewebe um ihn erschien durchweg sclerotisch, die Wandungen der cylindrischen Höhlen wurden durch eine derbe fasrige Gewebsmasse gebildet. Die graue Substanz der Vorder- und Hinterhörner war nur in den obersten Segmenten gut entwickelt, sonst rudimentär und mit spärlichen Ganglienzellen versehen. Die spinalen Nervenwurzeln enthielten nur wenig markhaltige Fasern, namentlich in den hydromyelischen Theilen. Ueberall besonders im Bereiche der Höhlenbildungen erschienen die peripheren Theile der weissen Stränge sclerotisch.

Innerhalb der Spina bifida liessen die beiden Rückenmarkshälften zwar deutlich in eine feinkörnige Masse eingetragene Gruppen multipolarer Ganglienzellen erkennen, und konnten durch die Kupferhämatoxylinmethode mit zum Theil markhaltigen Fasern versehene Nervenwurzeln nachgewiesen werden, von Centralcanälen sah ich jedoch hier nichts.

Die Querschnitte des Rückenmarkes unterhalb der Spina bifida endlich waren ausgezeichnet durch eine partielle, nämlich die dorsale Hälfte betreffende Verdoppelung, insofern sich auf jedem der aus den verschiedensten Höhen angefertigten Durchschnitte immer 2 Vorderhörner und 4 Hinterhörner fanden, welche gut ausgebildet und mit den zugehörigen markhaltigen Nervenwurzeln versehen waren. Die entsprechend den doppelten Hinterhörnern vergrösserte Substanz der Hinterstränge erschien durchweg markhaltig. Der Centralcanal war hier an allen Schnitten ein doppelter, und zwar in der Art, dass rechts und links von der Mittellinie ein mit hohem Cylinderepithel ausgekleideter schräg ovaler Hohlraum inmitten der grauen Substanz sich fand.

Versucht man nun eine Epicrise des eben geschilderten Falles zu geben, so muss gesagt werden, dass es sich hier um zwei Reihen von Anomalien im Centralnervensystem handelte.

Einerseits lagen Veränderungen vor, welche augenscheinlich mit der Myelo-Meningocele lumbalis in Zusammenhang standen, und zwar die Diastematomyelie, die Verlängerung der unteren Dorsalsegmente und das tiefe Herabreichen des unteren Endes des Rückenmarkes vielleicht auch die Hydromyelien mit der Sclerose der Randpartien der weissen Substanz und der mangelhaften Entwicklung der grauen Substanz sowie der Nervenwurzeln im Dorsalmarke.

Andererseits fanden sich aber höchst auffällige pathologische Verhältnisse am Pons, am Hinterhirn und Nachhirn, welche ich als eine Folge der Hydrocephalie im Grosshirn ansehen muss, nämlich die theilweise Verlagerung des Pons und die gänzliche Verlagerung der Medulla oblongata in den Wirbelcanal, die damit verbundene Zusammenschiebung der Medulla cervicalis und die Einlagerung eines Theiles des Kleinhirns in den Wirbelcanal innerhalb des 4. Ventrikels.

Diese letztgenannten Verhältnisse habe ich so wie in diesem Falle auch noch in einzelnen anderen Fällen von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns angetroffen und meine ich, dass sie geradezu eine, wenn auch nicht häufige, so doch typische Folge der

congenitalen Hydrocephalie des Grosshirns darstellen. Dem hydrocephalischen Gehirn wird eben der Raum in der Schädelhöhle trotz der Ausdehnung des Schädels zu klein. Es werden die basalen Theile des Gehirns nach abwärts in die weitere Wirbelsäule verdrängt und allmählich an ihnen während ihres weiteren Wachsens die geschilderten Veränderungen der Architectur und Textur erzeugt. Dass auch diese Art von consecutiven Veränderungen bei Hydrocephalie des Grosshirns klinisch bedeutungsvoll werden könnte, braucht wohl nicht besonders hervorgehoben zu werden. In dem hier mitgetheilten Falle wurden allerdings keine darauf bezüglichen Symptome constatirt. Die Lähmung der unteren Extremitäten, die Lähmung der Blase und des Mastdarmes finden ihre genügende Erklärung in der gleichzeitig vorhanden gewesenen Spina bifida.

Von dem 3. Typus der durch chronische congenitale Hydrocephalie bedingten consecutiven Veränderungen am Kleinhirn, welchen ich hier zur Sprache bringen will, stand mir allerdings nur ein einziger Fall zur Verfügung, der aber meiner Meinung nach vollkommen genügt, daran den höchsten Grad der Verdrängung des Kleinhirns aus der Schädelhöhle durch das Foramen occipitale magnum gegen die Wirbelsäule zu in Folge von Hydrocephalie des Grosshirns zu demonstrieren, insofern es sich hier bei Hydrocephalie des Grosshirns um die Einlagerung nahezu des ganzen, allerdings selbst hydrocephalischen Kleinhirns in eine Spina bifida cervicalis handelte.

Dieser Fall stammte gleichfalls von der chirurgischen Abtheilung des Herrn Prim. Dr. Bayer im hiesigen Kaiser-Franz-Joseph-Kinderspitale und betraf ein 5 Monate altes Mädchen, welches behufs Operation einer Spina bifida auf die genannte Abtheilung im November 1890 aufgenommen worden war. Das Kind zeigte einen grösseren Schädel und Strabismus convergens. Im Nacken trug es eine vom Occiput bis nahe an die Vertebra prominens reichende, circa hühnereigrosse, von dünner Haut überzogene, fluctuirende, bei Druck schmerzhaft und stark compressible Geschwulst, die als eine Hydro-Myelocele cervicalis angesehen wurde, da an ihrer Basis eine klaffende Spalte in den oberen Halswirbeln zu tasten war. Lähmungen waren keine vorhanden.

Am 15. November operirte Herr Prim. Dr. Bayer die Spina bifida in der Art, dass dieselbe an der Basis umschnitten und abgetragen wurde, wobei ein fingerdicker centraler Stiel abgebunden werden musste. Die ersten Tage nach der Operation verhielt sich die Wunde reactionslos, am 18. November floss Cerebro-Spinalflüssigkeit aus, weswegen abermals genäht werden musste, und vom 21. November an entwickelte sich in Folge von Secretretention eine Meningitis, der das Kind am 23. November erlag.

Die mir zunächst und zwar unmittelbar nach der Operation zur Untersuchung übergebene Spina bifida-Geschwulst, die ich in Liquor Mülleri härtete, stellte einen hühnereigrossen halbkugeligen, an der Abtragungsfäche weit offenen Sack dar, dessen Wand aus mehreren Schichten bestand. Zu äusserst war Cutis mit reichlichen Schweißdrüsen, aber sehr spärlichen Haarbälgen und Talgdrüsen. Darauf folgte ein fast gar kein Fettgewebe enthaltendes, ziemlich dichtes Stratum subcutaneum, dem in der Nähe der Basis der Geschwulst Pachymeninx anlagerte, während eine solche sonst nicht nachzuweisen war. Die nächste Schicht wurde durch eine ziemlich leicht abziehende, dünne Membran mit ganz glatter Innenfläche gebildet, welche ich als Arachnoidea ansprechen musste. Die innerste Schicht des Sackes endlich liess sich ohne weiteres herausheben. Sie präsentirte sich als eine an der Abtragungsfäche des Sackes mit einer für den Daumen durchgängigen Oeffnung versehene Blase, die aussen von lockerem, stark vascularisirtem Zellgewebe (Meninx vasculosa) überzogen war, und deren durchschnittlich nur 1 mm dicke Wand aus einem weisslich grauen, ziemlich derben, mit zahlreichen bis hanfkorngrossen Knötchen bedeckten Gewebe bestand, das schon makroskopisch an sclerotische Substanz des Centralnervensystems erinnerte und auch nach der mikroskopischen Untersuchung als solche bezeichnet werden musste. Besonders deutlich trat dieser Charakter der Blasenwand hervor an dem oberen Rande der durch die Operation gesetzten Oeffnung derselben, woselbst sie eine fast haselnussgrosse wulstartige Verdickungsstelle zeigte. Durch Abstreifen von der Innenfläche dieser Blase konnten zwar grössere, augenscheinlich gequollene Zellen nachgewiesen werden, ein zweifelloses Cylinderepithel war aber weder in den Abstreif- noch in den Schnittpräparaten zu finden.

Hätte ich in diesem Falle nicht durch die spätere Obduction die thatsächlichen Verhältnisse in Erfahrung gebracht, ich hätte keinen Anstoss genommen, auf Grund der anatomischen Untersuchung des abgetragenen Sackes mich conform der klinischen Auffassung für eine Hydromyelocele cervicalis auszusprechen.

Die am 24. November ausgeführte Obduction belehrte mich aber eines besseren. Es zeigte sich nämlich, dass die bei der Operation abgetragene Blase dem Kleinhirn angehört hatte, resp. das Klein-

hirn gewesen war, dass also hier eine Hydro-Encephalocoele cerebellaris cervicalis vorgelegen hatte.

Der Schädel des Kindes maass 41 cm im Horizontalumfang, hatte klaffende Nähte und eine beträchtlich vergrösserte grosse Fontanelle. Die Schädelknochen zeigten namentlich im Bereiche der beiden Scheitelbeine stellenweisen Ossificationsdefect, an der Basis des Schädels erschienen die Impressiones digitatae stark entwickelt. Das Grosshirn war sehr voluminös, die Seitenventrikel und der 3. Ventrikel erschienen stark ausgedehnt und mit klarem Serum erfüllt. Das Ependym der genannten Ventrikel war bedeutend verdickt, die Marksubstanz an Masse geringer, die Corticalis hingegen mächtig und in sehr reichliche Gyri gefaltet, so dass dadurch die Uebersicht über die allerdings vorhandenen Hauptfurchen und Windungen einigermaassen erschwert wurde. Die Grossganglien des Grosshirns zeigten Abplattung, waren aber sonst weiter nicht verändert. Die inneren Meningen des Grosshirns waren durchweg zart und an der Basis von einer trüben, serös-eiterigen Flüssigkeit infiltrirt. Das Tentorium cerebelli fehlte bis auf niedere, den Cristae pyramidum anhaftende Falten der Pachymeninx vollständig, und war jetzt bei der Obduction an Stelle des Kleinhirns nur ein etwa nussgrosser höckeriger Körper zu sehen, welcher an der dorsalen Fläche des tiefergerückten Pons und der gleichfalls nach abwärts verschobenen Medulla oblongata lagerte. Dieser Rest des Kleinhirns befand sich bereits innerhalb des weiteren, in seinem hinteren Rande mit einer spitzwinkeligen Incisur verseheneu Foramen occipitale magnum und war mit einer gegenwärtig  $1\frac{1}{2}$  cm grossen, durch eine Massenligatur zusammenge schnürten Amputationsfläche versehen, welche die bis auf den unteren Winkel verklebte, sagittal verlaufende, 7 cm lange, an der Protuberantia occipitalis externa beginnende und auf die Mittellinie des Nackens sich fortsetzende, von der Operation der Spina bifida herrührende Schnittwunde tangirte. Von den drei obersten Halswirbeln waren die Bogen gespalten und klafften dieselben namentlich im Bereiche des Atlas und Epistropheus beträchtlich.

Eine genauere Bestimmung der Lage des Pons und der Medulla oblongata ergab, dass der untere Rand der ventralen Fläche des ersteren genau in der Höhe des oberen Endes des Zahnfortsatzes des Epistropheus sich befand, während die Medulla oblongata bereits vollständig innerhalb des Wirbelcanales lagerte, sodass sie mit ihrem unteren Ende nahezu bis zum unteren Rande des Körpers des Epistropheus reichte. Die Länge des Pons betrug nur 15 mm, die der Medulla oblongata ebensoviel. Die inneren Meningen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata sowie auch der ganzen Medulla spinalis waren eitrig infiltrirt.

Querschnitte durch den Pons und die Medulla oblongata geführt zeigten, dass der Pons und die Medulla oblongata sehr platt waren, und der Aquaeductus Sylvii sowie namentlich der 4. Ventrikel starke Dilatation erfahren hatten. Der den Rest des Kleinhirns repräsentirende Körper war nämlich eine an der früher genannten Amputationsstelle weit eröffnete Blase, deren Wand durchschnittlich 1 mm und nur im Bereiche der stellenweise vorhandenen knotigen Verdickungen bis 5 mm in der Dicke mass.

Das Rückenmark erschien in hohem Grade hydromyelisch, indem sich im Bereiche des Hals- und Brusttheiles eine mit dem 4. Ventrikel communicirende, excentrisch i. e. mehr dorsalwärts gelagerte röhrenförmige Höhle fand, welche im Halsmarke einen kreisrunden Querschnitt besass und 4 mm weit war, im Dorsalmarke querovale Gestalt hatte, von rechts nach links bis 10 mm und von vorn nach hinten bis 5 mm mass. Das Hals- und Brustmark war dadurch sehr voluminös, und hing damit augenscheinlich auch eine abnorme Weite des Canales der in Bezug auf die Zahl and Höhe der Wirbel übrigens wie gewöhnlich sich verhaltenden Wirbelsäule zusammen. In der Höhe des 2. Lendensegmentes hörte die Hydromyelia auf und war darunter das Rückenmark von normaler Quer-

schnittszeichnung. Das untere Ende des Conus medullaris entsprach dem unteren Rande des 3. Lendenwirbelkörpers.

Die mikroskopische Untersuchung des Pons, der Medulla oblongata, des Kleinhirnrestes und der Medulla spinalis wurde auch in diesem Falle nach Erhärtung in Liquor Mülleri, theils an Kupferhämatoxylin-, theils an Carminschnitten durchgeführt. Im Bereiche des Pons und der Medulla oblongata fand sich zwar bedeutende Abplattung und dadurch bedingte Verschiebung ihrer Bestandtheile, Texturveränderungen konnten aber bis auf eine Verdickung des übrigens noch mit deutlichem Epithel versehenen Ependyms und eine geringe oberflächliche Sclerose an der ventralen Fläche nicht nachgewiesen werden. Die sämtlichen Nervenkerne und Nervenwurzeln des Pons und der Medulla oblongata erschienen vielmehr gut entwickelt. Der Kleinhirnrest bestand aus dem gleichen sclerotischen Gewebe, wie es in der innersten Schicht des operativ abgetragenen Sackes sich gefunden hatte. Nur hie und da konnte ich noch kleine Antheile von durch die Gegenwart der Körnerschicht und das Vorhandensein unzweifelhafter Purkinje'scher Zellen sicher charakterisirter Kleinhirnrinde constatiren. In der Medulla spinalis war zu sehen, wie die mit einer circa 1 mm dicken, aus sclerotischem Bindegewebe bestehenden Wand versehene hydromyelische Höhle durchweg hinter dem Centralcanale lagerte, und sich nahezu überall die Substanz der Hinterstränge zwischen diese Höhle und den Centralcanal eingeschoben hatte. Eine Ausnahme hiervon machten nur die obersten Hals- und das oberste Lendensegment. Hier floss nämlich die ventrale Wand der hydromyelischen Höhle mit dem Centralcanale zusammen, wodurch die Genese der Höhle dahin klar gestellt erschien, dass dieselbe auf eine mangelhafte Schliessung der Anlage des Centralcanals zurückzuführen war. Sonst bot das Rückenmark keinerlei pathogene Veränderungen dar. Die graue und die weisse Substanz waren allenthalben, sowie die spinalen Nervenwurzeln gut entwickelt, womit die klinisch festgestellte Thatsache, dass das Kind keine Lähmungen gezeigt hatte, gut in Uebereinstimmung gebracht werden konnte. Es war ebeu nur die Substanz des Rückenmarkes wegen der Gegenwart der hydromyelischen Höhle auf ein grösseres Terrain ausgebreitet worden.

Nach den anatomischen Details des eben geschilderten Falles hatte es sich hier also zweifellos um eine Hydrencephalocoele cerebellaris cervicalis gehandelt.

Hydrencephalocelen des Kleinhirns überhaupt sind bekanntlich nicht so selten, da ja die occipitalen Encephalocelen des öfteren Kleinhirn enthalten. Auch die gleichzeitige Spaltung der Bogen der obersten Halswirbel bei Hydrencephalocoele occipitalis ist mehrfach in der Litteratur erwähnt (vide in dieser Hinsicht, besonders die Monographie von Spring.<sup>1)</sup> In dem geschilderten Falle liegt aber das merkwürdige in der Art des Austrittes des Kleinhirns aus der Schädelhöhle, nämlich darin, dass das Kleinhirn durch das allerdings etwas weitere Foramen occipitale magnum in den Wirbelcanal resp. in eine den obersten Halswirbeln entsprechende Spina bifida cervicalis gelangt war, ohne dass dabei eine eigentliche Schädelhernie bestanden hatte. Bei Erwägung der Genese dieser eigenthümlichen Entwicklungsrichtung der Hydrencephalocoele cerebellaris muss sich wohl sofort die Anschauung aufdrängen, dass das Austreten des durch den Hydrops ventriculi IV. blasenförmig modificirten Kleinhirns durch das Foramen occipitale magnum in die Spina bifida cervicalis sowie die zapfenförmige Verlängerung der Tonsillen und der Lobi inferiores beim ersten Typus und die Einlagerung von Theilen des Unterwurmes in den Wirbelcanal innerhalb des verlängerten vierten Ventrikels beim zweiten Typus eben auch eine Folge der hydrocephalischen Vergrösserung des Grosshirns gewesen war, woraus ich die Berechtigung entnehmen zu können glaubte, diesen Fall als Repräsentanten eines weiteren dritten Typus der consecutiven Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns anzuführen.