

## II.

### Zur Kenntniss der rhachitischen(?) Deformationen der Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen.

Von

**E. A. Homén,**

Prof. in Helsingfors (Finland).

(Mit 1 Abbildung im Text und Tafel I.)

Die mehr oder weniger circumscribten Hyperostosen der Schädelbasis, die im Allgemeinen beobachtet und beschrieben wurden, sind meistens im Zusammenhange mit Epilepsie und namentlich mit Idiotie nebst einer Hypoplasie des Gehirns angetroffen worden, und war gewöhnlich diese innere Veränderung auf Grund der äusseren Untersuchung des Schädels nicht zu vermuthen<sup>1)</sup>.

In meiner Nervenabtheilung habe ich einen zur Section gelangten Fall mit etwas Hyperostosenbildung an der Schädelbasis gehabt, in welchem aber weder Epilepsie noch Idiotie nebst Hypoplasie des Gehirns vorhanden war. Das eigentliche Interesse bietet der Fall jedoch auf Grund des charakteristischen Krankheitsbildes und der später bei der Section vorgefundenen, wahrscheinlich rhachitischen Schädelbasisdeformation dar. Seines Gleichen habe ich in der mir zugänglichen Literatur nicht gefunden und erlaube ich mir deshalb den Fall in möglichster Kürze mitzutheilen.

Der Patient war zwei verschiedene Male mit einem Intervall von nahezu 6 Jahren in meiner Krankenabtheilung aufgenommen.

Bei seinem ersten Aufenthalt daselbst, im Herbst 1892, findet sich über ihn Folgendes notirt:

M. B., 22 Jahre alt, Sohn eines Tagelöhners aus dem nördlichen Finland. Der Vater lebt noch, soll ungefähr von derselben Körperlänge sein

---

1) Näheres hierüber siehe Chiari (Verhandlungen der Deutschen pathol. Gesellschaft, Berlin 1900), der ausser einer kurzen Erwähnung der früheren Autoren 16 eigene Fälle von Schädelbasishyperostose beschreibt, die hauptsächlich als eine bisweilen beträchtliche Plumpheit der Knochen an der Innenfläche der Schädelbasis, speciell der Crista Galli, der Tegmina orbitae, der Alae parvae, zuweilen auch der Alae magnae des Keilbeins und der Felsenbeinpyramiden sich zeigte; unter diesen Fällen waren 15 Idioten und in 14 war eine ausgesprochene Hypoplasie des Gehirns vorhanden.

wie der Patient, hinkt infolge eines schon in der Kindheit eingetroffenen Bruches des rechten Femur, ist sonst gesund. Nach der Angabe des Patienten soll sowohl bei ihm, als auch bei seiner Mutter, sowie bei einem seiner 3 Brüder und bei zweien seiner 3 Schwestern eine knollenartige Ausbuchtung des Hinterkopfes, ähnlich der des Patienten selbst, vorhanden sein (resp. gewesen sein).

Die Mutter des Patienten soll auch sehr klein von Wuchs sein, etwas an dyspeptischen Störungen leiden, sich im Uebrigen aber einer guten Gesundheit erfreuen.

Der Patient ist der älteste von 9 Geschwistern, von diesen sind 4 an gewöhnlichen Kinderkrankheiten gestorben, die anderen sind gesund, die Erwachsenen auch etwas klein, doch grösser als der Patient. Er giebt an, immer etwas kränklich und schwächlich gewesen zu sein; in frühester Kindheit hat er das eine, und im Alter von 6 Jahren das andere Oberbein gebrochen. Im Alter von einigen Jahren soll er Rhachitis gehabt haben. Mit 14—15 Jahren Scharlach; in diesem Alter litt er oft an starken Kopfschmerzen, welche später für einige Zeit nachliessen.

Vor 4 Jahren, als der Patient 18 Jahre alt war, begannen die Kopfschmerzen ohne jegliche nachweisbare Ursache wieder an Intensität allmählich zuzunehmen; ungefähr ein Jahr später stellte sich oft wiederkehrender Schwindel ein. — Zuweilen waren die Kopfschmerzen so stark, dass der Patient das Gefühl hatte, als ob der Kopf springen würde, dieselben steigerten sich namentlich beim Bücken, Husten, beim Heben einer schweren Last, überhaupt bei jeder Anstrengung, und waren über den ganzen Kopf verbreitet, vorzugsweise aber im Hinterkopf und in der Schläfengegend localisirt. — Während der drei resp. zwei darauf folgenden Jahre nahmen die Kopfschmerzen und der Schwindel stetig zu. Während des letzten Jahres aber haben die Schmerzen etwas nachgelassen, der Schwindel dagegen stetig zugenommen. — Seit etwa zwei Jahren ist der Gang allmählich etwas unsicher und wackelnd geworden, und ungefähr um dieselbe Zeit oder schon etwas früher fing Pat. an oft Doppelbilder zu sehen; auch etwas Schlingbeschwerden stellten sich ein, indem ein Theil der Speisen beim Schlucken in die Nasenhöhle gelangte. — Während des letzten Jahres haben die Schlingbeschwerden abgenommen; aber das Doppeltsehen besteht fort, und der Gang ist immer unsicherer geworden; auch die Kräfte sind allmählich etwas herabgesetzt worden, so dass der Patient seit mehr als einem Jahre seine gewöhnlichen Arbeiten (die eines Tagelöhners) nicht mehr ausführen konnte.

Ungefähr während der zwei letzten Jahre hat Patient eine allmählich zunehmende Ausbuchtung der beiden Schläfengegenden sowie des unteren Theiles des Hinterkopfes bemerkt. Lues wird bestimmt verneint, auch alle Nachforschungen in dieser Hinsicht sind negativ ausgefallen.

Am 15. October 1892 wurde Patient in meine Krankenabtheilung aufgenommen und war sein Status praesens folgender: Intelligenz und Gedächtniss scheinen sehr gut zu sein. Sehschärfe =  $\frac{6}{6}$ , Emmetropie. Ophthalmoskopisch nichts Auffallendes; das Gesichtsfeld von ungefähr normaler Ausdehnung. Accommodation eingeschränkt, ungefähr 2—3 Dioptrien. — Die Pupillen gleich gross, reagiren normal. — Eine leichte Parese beinahe aller äusseren Augenmuskeln, der Grad der Parese von Tag zu Tag oft etwas wechselnd.

Von Seiten der übrigen Sinnesorgane nichts Abnormes.

Beinahe Zwergwuchs; Länge nur 144 cm. Nutritionszustand ziemlich gut. Haut elastisch. Die obere Hälfte beider Squamæ temporales sowie der angrenzende Theil des Os parietale nebst Pars mastoidea ossis temporalis und die Ala magna ossis sphenoidalis in der Gegend über den Ohren bilden eine horizontal verlaufende, ungefähr 7—8 cm lange leistenartige, beim Druck nicht schmerzhaft Ausbuchtung. Die hintere Partie des Fornix cranii ist abgeplattet und bildet eine ungefähr vom Centrum des Scheitels nach hinten und unten abfallende Ebene mit einem sagittalen Diameter von 11—12 cm, welche mit einem leistenförmigen Vorsprung

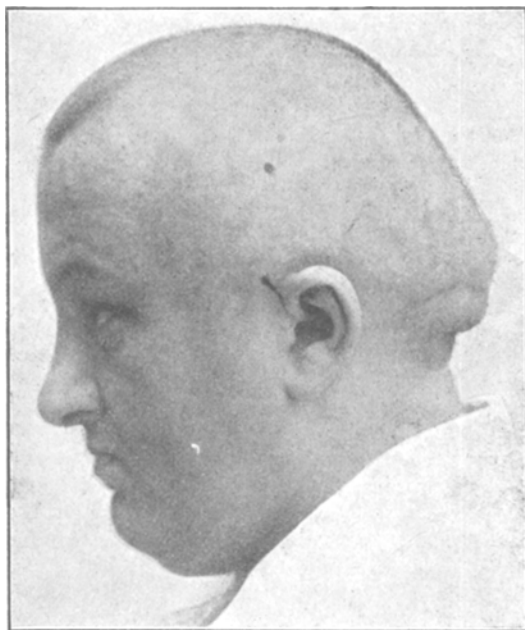


Fig. 1.

gleich oberhalb des Nackens endet (dieser Vorsprung überragt den Nacken hinterwärts ungefähr um 4—5 cm).

Der bitemporale Diameter über den leistenförmigen Ausbuchtungen gleich oberhalb der Ohren gemessen, beträgt 17,5 cm, der vordere temporale Diameter 12,5 cm. Der Abstand zwischen den äusseren Orbitalrändern 10—11 cm. Der Abstand von der Nasenwurzel bis zur Stelle des Scheitels, wo die Abplattung hinterwärts beginnt, 16,5 cm und der sagittale Diameter von der Nasenwurzel zur Spitze der Ausbuchtung im Nacken 19,5—20 cm, von dem Kinn zur Mitte der abgeplatteten Stelle des Hinterkopfes 20,5—21 cm; der horizontale Umkreis in der Höhe der Tubera frontis, ungefähr der „deutschen Horizontalebene“ parallel gemessen, 51,5 cm; gleich oberhalb der Augenbrauen und über den Temporalabwölbungen 58 cm; vorne von der-

selben Stelle, hinten über die Spitze der Ausbuchtung im Nacken, an den Seitentheilen des Kopfes also an der unteren Seite der Temporalausbuchtungen 60 cm.

Vom übrigen Knochensystem ist nichts Auffallendes hervorzuheben. Die Muskelkraft sowohl der Ober- wie der Untere Extremitäten ziemlich normal. Der Gang ist unsicher und etwas wackelnd; Pat. geht und steht etwas breitbeinig. Beim Schliessen der Augen, ebenso beim Aufwärtsblicken tritt stärkeres Schwanken ein. Die Patellarreflexe sehr lebhaft. Herztöne rein. Puls 72, von gewöhnlicher Spannung. — Von den inneren Organen nichts hervorzuheben. — Urin klar, enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Der Patient wurde in der Sitzung der „Finländischen Aerztesellschaft“ den 3. December 1892 vorgestellt, und sprach ich dabei auf Grund der sich allmählich ausbildenden Vorwölbungen in den Schläfen und der Hinterhauptsgegend die Vermuthung aus, dass sich vielleicht auch intracranielle Hyperostosen vorfinden, welche durch Druck die beschriebenen Symptome: Kopfschmerzen, Schwindel, (cerebellare) Ataxie, Augenmuskelparesen etc., hervorrufen könnten.

Im Anfang wurde versuchsweise, trotz der negativen Angaben, eine antiluetische Cur eingeleitet, doch ohne dass der Zustand dadurch im Geringsten beeinflusst worden wäre. Patient verliess das Krankenhaus nach einigen Monaten im Anfang 1893 so ziemlich in unverändertem Zustande. —

Den 7. December 1898 stellte er sich wieder im Krankenhause ein. Seinen Angaben gemäss hatte sich sein Zustand seit dem letzten Aufenthalte in der Klinik allmählich verschlimmert und zwar besonders während des letzten Herbstes. Bei der Entlassung aus dem Krankenhause hatte er, obwohl taumelnd, doch noch allein gehen können; allmählich aber wurde das Gehen ohne Stütze seitens einer anderen Person unmöglich und seit dem letzten Herbst hat er beinahe die ganze Zeit im Bette gelegen; um sich bewegen zu können, muss er von 2 Personen kräftig gestützt werden. — Doch hat er sich noch bis ganz vor Kurzem mit verschiedenen Handarbeiten beschäftigt, wobei aber die Bewegung der Hände und Finger etwas unsicher war.

Auch das Sprechen ist allmählich etwas steifer und langsamer geworden, er weiss wohl, was er sagen will, und findet leicht die Worte, aber das Reden selbst geht etwas schwerfällig vor sich, dagegen sollen die Schlingstörungen nicht mehr vorgekommen sein. Die rechte Seite ist allmählich ein wenig schwächer geworden als die linke, besonders der Arm. — Doppelbilder hat er die ganze Zeit gesehen; die Sehschärfe soll nicht abgenommen haben.

Die Kopfschmerzen haben etwas nachgelassen und sind nicht immer vorhanden, ebenso der Schwindel, welcher sich besonders bei längerem Stehen oder Sitzen einstellt; zeitweise hat er auch ein Gefühl von Taubsein in den Armen und Händen, am meisten rechts, speciell beim Aufwachen empfunden, bisweilen auch eine Art Spannungsgefühl in den Achseln; Zuckungen oder unfreiwillige Bewegungen sind nicht vorgekommen. Auch fühlt er oft Spannung und Unbehagen in der Herzgrube, unabhängig von den Mahlzeiten. Die letzte Zeit hat er auch leichte Harnbeschwerden gehabt.

Ueber seinen Zustand wurde beim Eintritt ins Krankenhaus Folgendes notirt: Der Nutritionszustand ziemlich gut, Sensorium vollständig klar,

das Gedächtniss scheint auch gut zu sein. Kopfschmerzen nur wenig vorhanden, die Pupillen gleich gross, reagiren auf Licht und bei Accommodation; die Augenmuskelpaaren ungefähr wie das letzte Mal. Nystagmus vorhanden. Augenhintergrund normal. Von den anderen Sinnesorganen nichts hervorzuheben.

Die Sprache ist schwerfällig, die einzelnen Buchstaben kann er gut aussprechen, aber das Reden geht etwas langsam und träge vor sich, oft mit kürzeren Pausen zwischen den Silben und einzelnen Worten.

Die Kopfdimensionen sind beinahe genau dieselben wie bei der letzten Messung 1892; die ausgebuchteten Stellen beim Druck nicht schmerzhaft. Objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen sind nirgends zu finden.

Der rechte Arm und das rechte Bein scheinen ein wenig schwächer zu sein als diejenigen der linken Seite; doch führt er alle Bewegungen in gewöhnlicher Ausdehnung aus und kann dabei eine ziemlich grosse (beinahe normale Kraft) entwickeln; aber alle Bewegungen, sowohl der Ober- wie insbesondere der Unterextremitäten, sind sehr unsicher und ataktisch; gehen kann er nur, wenn er von zwei Personen unterstützt wird. Keine Muskelatrophien zu bemerken.

Die Sehnenreflexe überall gesteigert, Fussclonus vorhanden. Die mechanische Muskeleirregbarkeit relativ stark. Die Hautreflexe schwach. Puls 80, regelmässig, von gewöhnlicher Spannung. Von den inneren Organen nichts hervorzuheben. Oft störender Urindrang, bisweilen etwas Schwierigkeit beim Uriniren; Urin klar, zucker- und eiweissfrei. Bisweilen auch etwas Defäcationsbeschwerden.

Nach etwa dreiwöchentlichem Aufenthalt im Krankenhaus wurde Pat. von einer Pneumonie befallen und starb am 27. December früh Morgens. Aus dem Protokoll über die am selben Tage von mir bewerkstelligte Obduction sei Folgendes hier angeführt:

Das Cranium haftet stark an der Dura, ist überhaupt ziemlich dünn und fest, mit wenig Diploë; an den ausbuchtenden Stellen ist dasselbe dicker, namentlich an der Hinterkopfvorwölbung, wo es eine Dicke von 8 bis 9 mm erreicht; ebenso ist die Dicke relativ gross, 6 bis 7 mm, in der Gegend der Tubera frontalia und oberhalb derselben, welche leicht hervorragend sind. Die Dicke des Cranium ist nämlich sehr wechselnd, so findet man hie und da sehr dünne, für Tageslicht ganz durchscheinende Stellen, z. B. um und besonders hinter dem mittleren Theil der Sutura coronalis, in der Gegend des Bregma und ungefähr in der Mitte des linken Scheitelbeines, dessen Tuber ebensowenig wie dasjenige der rechten Seite deutlich hervortritt. (Hinsichtlich der Vorbuchtungen sei auf die Krankengeschichte, die unten angeführten Maasse und die Zeichnung hingewiesen). Die occipitale Vorbuchtung, deren etwas abgerundete Spitze in der Gegend der Protuberantia occipitalis externa liegt, erstreckt sich auf der linken Seite ungefähr  $\frac{1}{2}$  cm weiter nach hinten. Die Sulci venosi et arteriosi sehr tief. Die Joga cerebralia des Schädeldachs leicht hervortretend. Die Nähte ziemlich deutlich und sehr unregelmässig, namentlich die Lambdanähte; die linke Lambdanaht ist in ihrem oberen Theil gabelförmig getheilt, also einen kleineren Schaltknochen umfassend; ebenso findet man am linken Theil der Sutura coronalis einen kleinen Schaltknochen. Die Dura gespannt, Gyri durchschimmernd. Die grossen Blutleiter und die PIAVENEN etwas blutgefüllt. Gyri abgeplattet. Der linke Occipitallappen überreicht den rechten um etwa  $\frac{1}{2}$  cm.

Das Gewicht des Gehirns nebst Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata beträgt etwas mehr als 1300 Gramm, das Kleinhirn nebst Pons und Medulla oblongata ungefähr 140 Gramm, die rechte Grosshirnhemisphäre ungefähr wie die linke nahe 600 Gramm. Pia dünn, unbedeutend ödematös, leicht abziehbar. Die Gefässe an der Hirnbasis dünn und glatt. Das Kleinhirn erscheint etwas abgeplattet; Pons, aber insbesondere das verlängerte Mark stark abgeplattet, speciell scheint das Grenzgebiet zwischen Pons und Medulla wie eingedrückt.

Die Gehirnsubstanz glänzend, etwas blutig punctirt; die Ventrikel leer, das Ependym glatt. Die Hypophysis ist von gewöhnlicher Grösse und Aussehen, etwas fest.

An der Basis cranii findet man den Clivus oder näher bestimmt die Gegend, welche nach vorn vom Dorsum sellae, lateralwärts von den medialen Hälften der beiden Pyramiden, sowie von den äusseren Rändern der Foramina jugularia und nach hinten zum grössten Theile vom Foramen occipitale magnum begrenzt wird, aufgeschoben, so dass sie eine ziemlich horizontale Ebene bildet, welche beinahe die Höhe der Anguli superiores der beiden Pyramiden erreicht, die einen etwas quereren Verlauf haben als normaliter. In dieser erhöhten Ebene liegen auch die Tubercula jugularia, wovon doch nur das rechte deutlich hervortretend ist (siehe Fig. 1 auf Taf. I, welche vor Wegnahme der Dura gemacht ist). Die eben beschriebene Ebene setzt sich unmittelbar von der Gegend der Tubercula jugularia nach hinten längs den lateralen Rändern des Foramen occipitale magnum fort und endet ungefähr in der Gegend der hinteren äusseren Ränder des Foramen, hinterwärts eine transversale, durch den hinteren Rand desselben gezogene Linie erreichend, mit zwei nach hinten steil abfallenden pyramidenförmigen Prominenzen, deren Spitzen die genannte Ebene sogar ein wenig überragen und ungefähr 2—2,5 cm höher als der Boden (oder tiefste Stelle) der Fossae occipitales inferiores stehen. Auch aus der später zu gebenden Beschreibung der Basis cranii externa geht hervor, dass die genannten Prominenzen gebildet wurden durch eine beinahe rechtwinklige Knickung der Squama occipitalis in einer transversalen Linie, welche durch den hinteren Rand des Foramen occipitale gezogen wird. An den Knickungsstellen, sowie den nächst angrenzenden Theilen ist der Knochen theilweise papierdünn und fehlt sogar an einigen Fleckchen, wo überhaupt nur das Periost übrig ist.

Die beschriebene Deformation ist rechts etwas höher als links.

Das Foramen magnum oder richtiger (wie wir gleich sehen werden) der offene Theil desselben ist in transversaler Richtung oval und hat eine Breite von etwas über 3 cm und eine Länge in sagittaler Richtung von ungefähr 1,5 cm; der vordere Rand des Foramen steht ungefähr 1,5 cm höher als der hintere.

Die Joga cerebraalia und Cristae sind an der Schädelbasis im Allgemeinen stark hervorspringend und dick. Sella turcica etwas breit. Auch die äusseren Hälften der Felsenbeinpyramiden sind etwas plumper und dicker als gewöhnlich.

Nach Wegnahme der Dura der Schädelbasis sowie der oberen Schenkel des Ligamentum cruciatum findet man, dass der vordere Theil des Foramen magnum vom Dens epistrophei, dessen zugespitzter Apex die Höhe des vorderen Randes der genannten Oeffnung vollständig erreicht, eingenommen wird (siehe Zeichnung 2 Taf. I).

Die Spalten, Kanäle und Foramina im Allgemeinen eng und die Foramina in der Gegend der beschriebenen Deformation theilweise dislocirt (siehe Fig. 1, Taf. I).

Der Brusttheil des Rückgrats bildet eine leichte Skoliose nach rechts; sonst vom Knochensystem des Körpers und der Extremitäten nichts Auffallendes zu bemerken.

In beiden Lungen frische bronchopneumonische Herde; ausserdem eine leichte sero-fibrinöse Pericarditis und eine rechtsseitige Pleuritis. Die Bauchorgane zeigen eine unbedeutende parenchymatöse Degeneration.

Das Rückenmark weist in seinem Cervicaltheile eine kleine Höhlenbildung auf, im Uebrigen ist es anscheinend normal. Für die mikroskopische Untersuchung wurden aufbewahrt: Gehirn nebst Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata, Rückenmark und Stückchen von folgenden Nerven: Nn. optici, oculomotorii, abducens sin., vagus et glosso-pharyngeus sin., accessorius d., hypoglossus d., acusticus et facialis sin., sowie Hypophysis, welche in Müller'sche Lösung gesetzt wurden; ausserdem wurden Stückchen der verschiedenen Loben des Gehirns, des Kleinhirns, des verlängerten Marks sowie des Rückenmarks und einige Spinalganglien in 96 proc. Alkohol (für Nissl-Färbung) gelegt; sowie später Stückchen der verschiedenen Abschnitte des Rückenmarks, des verlängerten Marks und Pons aus der Müller'schen Flüssigkeit in die Flemming'sche Lösung übergeführt und in den Brütöfen gesetzt behufs Vornahme der Marchi-Färbung.

Der ganze Kopf wurde abgenommen, und nachdem das Cranium nebst den obersten Halswirbeln von Weichtheilen frei präparirt worden, wurde die Schädelcapacität mit feinem Schrot auf ungefähr 1500 ccm bestimmt und darauf folgende Schädelmaasse<sup>1)</sup> genommen:

Gerade Länge = 17,9 cm.

Grösste Länge = 18,8 cm.

Intertuberal-Länge = 19,4 cm.

Grösste Breite (über die temporalen Vorbuchtungen) = 16,7 cm.

Auricularbreite (nach Virchow) = 12,6 cm.

Kleinste Stirnbreite = 9,5 cm.

Ganze Höhe (nach Virchow) = 10,2 cm.

Ohrhöhe links = 12,2 cm; rechts = 12,5 cm.

Länge der Schädelbasis = 10,4 cm.

Länge der Pars basilaris bis zur Synchondrosis spheno-occipitalis nicht bestimmbar, weil letztere nicht deutlich.

Grösste Breite des Foramen occipitale magnum = 3,4 cm.

Grösste Länge desselben vom vorderen, etwa 1,5 cm höher stehenden Rande zum hinteren = 3,1 cm (in Horizontalebene ungefähr 2,5 cm).

Entfernung der Spitzen der beiden Zitzenfortsätze = 10,5 cm.

Entfernung der höchsten Vorwölbung an der Aussenfläche der Basis der Zitzenfortsätze = 13,2 cm.

Horizontalumfang des Schädels = 55 cm.

Sagittalumfang des Schädels = 38,6 cm.

1) Die Maasse wurden nach dem in Frankfurt 1882 festgestellten Schema angenommen (siehe Verständigung über ein gemeinsames craniometrisches Verfahren. Archiv für Anthropologie. Bd. XV, H. 1 u. 2. 1884).

- Verticaler Querumfang des Schädels = 33,5 cm.  
 Gesichtsbreite nach Virchow = 8,8 cm.  
 Jochbreite = 12,3 cm.  
 Interorbitalbreite = 2,6 cm.  
 Gesichtshöhe = 10,8 cm.  
 Ober-(Mittel-)gesichtshöhe = 7 cm.  
 Nasenhöhe = 5,3 cm.  
 Grösste Breite der Nasenöffnung = 2 cm.  
 Grösste Breite des Augenhöhleinganges = 3,8 cm.  
 Grösste Horizontalbreite des Augenhöhleinganges nach Virchow  
 = 3,5 cm.  
 Winkel zwischen den zwei letztgenannten Linien ungefähr =  $15^{\circ}$ .  
 Verticalhöhe des Augenhöhleinganges = 3,8 cm.  
 Gaumenlänge = 5,2 cm.  
 Gaumenmittelbreite  $\left\{ \begin{array}{l} \text{Breite des Gaumenbeines an den oberen festen} \\ \text{Rändern der Processus alveolares an den 2. Mo-} \\ \text{laren} = 2,2 \text{ cm.} \\ \text{Abstand zwischen den freien Alveolarrändern an} \\ \text{den 2. Molaren} = 3,0 \text{ cm.} \end{array} \right.$   
 Gaumenendbreite = 3,8 cm.  
 Profilwinkel beinahe  $90^{\circ}$ .

Auch sei hervorgehoben, dass die Squama occipitalis mit Ausnahme ihres untersten Theiles, der ziemlich glatt ist, eine ganz raue äussere Oberfläche hat.

Bei Untersuchung der unteren Fläche der Basis cranii findet man eine starke grubenförmige Vertiefung, deren Centrum vom Foramen occip. magnum und einer ringförmigen Partie des umgebenden Knochens in einer Ausdehnung von etwa 1 cm gebildet wird, wobei doch zu bemerken ist, dass der hintere Rand des Foramen ungefähr 1,5 cm höher steht als der vordere; in der vorderen seitlichen Hälfte dieses Ringes liegen die ausserordentlich verdünnten, abgeplatteten, in ihren inneren Theilen, besonders auf der linken Seite beinahe papierdünnen, halb durchscheinenden Processus condyloidei.

Von den hinteren Enden der Processus cond. erhebt sich der hintere Rand des genannten Ringes ziemlich steil zur genannten Höhe, auf diese Weise die hinteren Wände der oben beschriebenen, auf der inneren Fläche der Basis befindlichen pyramidenförmigen Prominenz bildend.

In der Mitte oder richtiger etwas rechts an der vorderen Hälfte der genannten ringförmigen Knochenpartie, einige mm vom Rande des Foramen occip., bemerkt man eine in transversaler Richtung 16 mm und in sagittaler Richtung 5 mm messende knorpelbekleidete, durch eine kleine Furche in zwei Facetten getheilte Gelenkfläche. An der inneren Seite der Basis der beiden Processus liegt eine concav-sphärische knorpelbekleidete Gelenkfläche mit einem Diameter rechts von 6 mm, links von 4 bis 5 mm.

Von dieser ringförmigen Vertiefung steigen die Wände der genannten Grube allmählich aufwärts, an der vorderen Seite bis zur Basis der Processus pterygoidei und des Os vomeris, lateralwärts bis zur Basis der Processus styloidei und mastoidei und hinterwärts, obgleich viel weniger, beinahe bis zur Linea nuchae inferior.



*Corpus ossis sphenoides* auffallend dünn, Dickendurchmesser des vorderen Theils (vom hinteren Rande der Basis vomeris zum entsprechenden Punkte der Fossa hypophyseos gemessen) etwa 7 mm (die entsprechende Dicke an zwei der Controle wegen gemessenen normalen Schädeln betrug ungefähr 1,5 cm).

*Pars basilaris ossis occipitalis* auffallend dünn, Dicke 1 cm von der Mitte des vorderen Randes des Foramen gemessen, 2 à 3 mm (gegen etwa 8 mm an den zwei Controlschädeln); von dieser Stelle wird der Knochen nach hinten zu allmählich noch dünner und endet mit einem beinahe messerscharfen rauhen Rande.

Die Basis cranii im Ganzen und namentlich der Boden der Fossa occip. inf. sowie die Tegmina orbitae auffallend dünn.

*Os palatinum* hat eine stark schiefe, von hinten und oben nach vorne und unten abfallende Richtung.

Die *Processus alveolares* der beiden Kiefer von normaler Wölbung und die Zahnreihen ziemlich regelmässig; der *Processus alveolaris maxillae* jedoch auffallend klein, wird vom *Processus alveolaris mandibulae*, welcher auch ganz dünn und niedrig ist, überall ein wenig überragt. *Fossae caninae* sehr tief. Die Jochbeine ganz dünn und schmal. *Processus condyloidei* relativ kurz. *Anguli mandibulae* auffallend stumpf.

Vom dritten Halswirbel nichts Besonderes zu erwähnen.

*Dens epistrophei* ungefähr 1,6 mm hoch; auf der Mitte seiner oberen Fläche sitzt ein etwa 3—4 mm hoher, ungefähr ebenso breiter Vorsprung (derselbe, der bei der Section den oberen vorderen Rand des Foramen occip. magnum erreichte).

Ähnliche kleinere Exostosenbildungen sowie auch Grübchen finden sich rund um den genannten Vorsprung, auf der oberen Fläche des Dens (siehe Fig. 3, Taf. I). In der beschriebenen ringförmigen Vertiefung um das Foramen occip. liegt der Atlas, dicht an die Schädelbasis gedrückt, und ist dementsprechend geformt. — Der Atlas ist sehr zart gebaut, besonders ist der *Arcus posterior* sehr dünn. An der oberen Fläche des *Arcus ant.* findet man eine knorpelbekleidete Gelenkfläche, die der oben beschriebenen am vorderen unteren Rande des Foramen occip. vollständig entspricht, sowie Reste einer umgebenden Kapsel. An den oberen Gelenkflächen, welche im Ganzen etwas klein sind, fehlt die Knorpelbekleidung stellenweise an den inneren Theilen derselben. An den oberen Seiten der Spitzen der beiden *Processus transversi atlantis* findet man kleine convex-sphärische knorpelbekleidete Gelenkflächen, den oben beschriebenen an der Basis des *Processus mast.* befindlichen vollständig entsprechend (siehe Fig. 4, Taf. I).

Die unteren Gelenkflächen verhalten sich normal. Foramen vertebrale von ungefähr normaler Form; der sagittale Durchmesser 28 mm, der transversale, unmittelbar hinter den *Massae laterales* gemessen, 34 mm.

### Mikroskopische Untersuchung.

Vom Rückenmark wurden Schnitte aus den meisten Segmenten untersucht, theils nach van Gieson und Weigert's Markscheiden-Färbungsmethode, theils nach Marchi.

Zunächst sei erwähnt, dass durch das Cervicalmark eine kleine Höhlenbildung zu verfolgen war, welche ungefähr im 5.—7. Segment ihre grösste

Ausdehnung hatte. In den obersten Cervicalsegmenten bestand nur eine unbedeutende Erweiterung des Centralkanales, aber von da abwärts entwickelte sich dieselbe zu einer, besonders seitwärts über einen Theil der grauen Substanz, sowie hinterwärts theils längs oder in das Septum, theils in die mehr lateralen Theile der Hinterstränge sich erstreckenden, meistens ihren Zusammenhang mit dem ursprünglichen Centralkanal zeigenden, und theilweise von verdichteter Glia-schicht umsäumten Höhle (siehe Fig. 5, Taf. I), welche schliesslich im 8. Cervicalsegment mit einer kleinen, hinter dem Centralkanal befindlichen Aushöhlung endete.

Ausserdem war im Rückenmark eine, allerdings sehr unbedeutende, nach unten abnehmende Alteration der Pyramidenbahnen zu constatiren. Dieselbe liess sich in den Vordersträngen bis zu den obersten Dorsalsegmenten und in den gekreuzten Bahnen bis in die Lendenanschwellung verfolgen und bekundete sich in Weigert- und van Gieson-Präparaten durch eine besonders in den Vordersträngen sehr geringe Rarefaction und Sklerose und in Marchi-Präparaten durch einen relativ grossen Reichthum an schwarzen Punkten und Schollen. Diese Alteration schien in dem rechtsseitigen Seitenstrang und linksseitigen Vorderstrang ein wenig mehr ausgesprochen zu sein.

Im verlängerten Mark war diese Veränderung der Pyramidenbahnen eher etwas stärker ausgesprochen und zwar links (speciell in den Marchi-Präparaten) in vielleicht noch höherem Grade. Von da aufwärts schien sie wieder abzunehmen und war im oberen Theil des Pons und in den Pedunkeln kaum mehr zu constatiren.

Ferner sei eine unbedeutende, durch die Marchi-Methode constatirbare Alteration der einstrahlenden Hinterwurzeln hervorgehoben, namentlich in den Anschwellungen des Rückenmarks, wie man sie bei gesteigertem Hirndruck oft findet.<sup>1)</sup>

Nur einzelne, durch die Kerne der verschiedenen Hirnnerven gehende Schnitte aus dem verlängerten Mark, Pons und Mittelhirn wurden untersucht und waren dabei keine auffallenden Veränderungen zu constatiren, auch nicht in Schnitten aus den verschiedenen Loben des Gehirns.

Mit der Nissl-Methode waren in Schnitten aus verschiedenen Abschnitten des Rückenmarks und des verlängerten Marks sowie aus einigen Spinalganglien keine ganz sicheren Veränderungen nachzuweisen, dagegen schien sich in einzelnen Purkinje'schen Zellen des Kleinhirns eine bisweilen sehr weit vorgeschrittene Chromatolyse vorzufinden.

In einigen der untersuchten Hirnnerven (s. oben), namentlich in den Nn. oculomotorii, speciell dem rechten, fanden sich ganz unbedeutende Veränderungen, darin bestehend, dass fleckweise ganz feine Nervenfasern in relativ grosser Anzahl vorkamen, sowie Verdichtung des interstitiellen Gewebes nebst einigen Kernen.

Hypophysis-Schnitte zeigten nichts Auffallendes.

Wenn man den Fall überblickt, kann man sich des Eindrucks nicht erwehren, dass man es hier mit einem Unicum zu thun hat.

Irgend eine specielle äussere Ursache zu der Krankheit war nicht nachzuweisen, auch Lues konnte mit grösster Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. In hereditärer Hinsicht mag hervorgehoben

1) Näheres hierüber siehe Homén: *Des lésions non tabétiques des cordons postérieurs de la moëlle épinière*. Revue neurologique. 1900. No. 20.

werden, dass in der Familie des Vaters eine gewisse Disposition zu Vorbuchtungen des Hinterkopfes vorzuliegen schien, deren Natur aber nicht näher bekannt war; ferner waren die meisten Mitglieder der Familie kurz gewachsen, so auch der Patient nur 144 cm lang.

Die Hyperostosenbildungen an der Schädelbasis, hauptsächlich nur in Verdickungen der Cristae und Juga cerebralia bestehend und wahrscheinlich auf rhachitischem Grunde entstanden, sind entschieden ohne specielle Einwirkung auf die Symptome und den Krankheitsverlauf gewesen. Schon 1857 hat Virchow<sup>1)</sup> hervorgehoben, dass „unter allen Theilen des Schädelgerüsts die Basis und zwar vornehmlich die Wirbelkörper des Grundbeines die grösste Selbständigkeit der Entwicklung und des Wachsthum besitzten“.

Ihre Erklärung finden dagegen die Symptome durch den durch die Deformation auf die überliegenden Theile ausgeübten Druck. Die Frage ist nur, wann und auf welche Weise ist diese Deformation entstanden? Am nächsten liegt es hier natürlich, an die in der Kindheit durchgemachte Rhachitis zu denken; sie ist wohl auch, wenigstens zum Theil schuld an dem Zwergwuchs, der stark wechselnden Dicke des Schädels, der rauhen äusseren Oberfläche der Squama occipitalis (schon 1853 von Virchow als Folge des Rhachitis hervorgehoben), den Schaltknochen, der Unregelmässigkeit besonders der Lambdanähte, der, wenn auch unbedeutenden Hervorragung der Tubera frontalia, der relativen Kleinheit der Maxilla sup. und Tiefheit der Fossae caninae, den verdickten Cristae und Juga cerebralia, vielleicht auch an der Abflachung des hinteren Theils des Schädels, der leichten Skoliose, den Knochenbrüchen in der Kindheit etc. (Sehr zu bedauern ist der Umstand, dass bei der Section nicht auch dem übrigen Knochen-system eine ganz specielle Untersuchung gewidmet wurde.)

Was nun das Verhältniss der Deformation, d. h. der Aufwärtsschiebung der Schädelbasis in der Umgebung des Foramen occip. magnum — die man sich wohl durch die Last des Kopfes auf die Halswirbelsäule entstanden denken muss, wodurch jene Partie so zu sagen eingetrieben wurde — zur Rhachitis betrifft, so findet man ja ähnliche, wenn auch nicht so hochgradige Schädeldeformitäten auf rhachitischer Basis in der Literatur erwähnt, so z. B. bei Regnault, der unter 31 von ihm untersuchten rhachitischen Cranien, von denen allerdings nur 9 auch inwendig untersucht wurden, 5 solche von „Platybasie“ gefunden hat<sup>2)</sup>. Wie auch Regnault hervorhebt, müssen

1) Virchow, Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes im gesunden und krankhaften Zustande. Berlin 1857. S. 115.

2) Regnault, Altérations crâniennes dans le rachitisme. Paris 1888. — Derselbe, Le crâne rachitique; Revue mens. des maladies de l'enfance. T. XVII.

diese Deformationen bei einer relativ späten Rhachitis entstehen, d. h. zu einem Zeitpunkte, wo der betr. Patient schon gehen kann.

Der allerdings allmählich einsetzende, aber vom Pat. bestimmt von seinem 18. Jahre an datirte Beginn der Krankheit mit excessiven Kopfschmerzen, Schwindel und der weitere Verlauf derselben, mit allmählich sich steigernder cerebellarer Ataxie, Schling- und Sprachstörungen, leichten Augenmuskelparesen, Nystagmus, gesteigerten Sehnenreflexen, Parästhesien etc. in Verbindung mit gewisser allgemeiner Schwäche und Ermüdbarkeit finden aber eine befriedigende Erklärung nur, wenn man das Hinzutreten einer anatomischen Ursache annimmt.

Hält man nun an der bestimmten Angabe des Patienten fest, dass er etwa ein oder zwei Jahre nach Beginn der Krankheit eine allmählich zunehmende Vorbuchtung der beiden Temporal-, sowie der Occipital-Gegend bemerkt hatte, so wird man zu der Annahme gedrängt, dass um diese Zeit eine Steigerung der wahrscheinlich schon von der Rhachitis in den Kinderjahren herstammenden Aufwärtsbiegung der Schädelbasis eingetreten ist. Eine solche Verschiebung, durch die auffallende Dünnhheit der betreffenden Knochen allerdings leichter ermöglicht, findet aber trotzdem doch nicht ohne irgend eine specielle, wenn auch noch so geringfügige Ursache statt. Hier sind dann mehrere Möglichkeiten in Betracht zu ziehen. Am nächsten liegt es an ein, allerdings noch fragliches tardives Recidiv<sup>1)</sup> der Rhachitis mit hauptsächlichlicher (oder vielleicht ausschliesslicher) Localisation in dem genannten „Locus minoris resistentiae“ zu denken; oder aber man hätte es hier mit einer sowohl was das Geschlecht und den Platz anbetrifft, ebenso aussergewöhnlichen und auch fraglichen partiellen Osteomalacie zu thun, auf deren noch umstrittenes Verhältniss zur Rhachitis wir hier nicht eingehen können. Oder aber, wenn man eine nach abgeschlossenem Knochenwachsthum noch fortdauernde, wenn auch geringgradige Resorption und Apposition zugiebt, wäre schliesslich die Möglichkeit zu erwägen, dass eine noch so unbedeutende Störung in diesen Processen, sei es durch gesteigerte Resorption oder verminderte Apposition oder durch beide zugleich, eine noch grössere Verdünnung und dadurch eine noch grössere Biegsamkeit und Knickungsfähigkeit der betr. Knochen hat herbeiführen können. Welche von den erwähnten Muthmassungen der Wahrheit am nächsten kommt, oder ob

---

1899. — Schon 1853 hat auch Virchow gesagt: „Im Allgemeinen sind die Knochen des Gesichts, der Schädelbasis und des Hinterhaupts mehr afficirt (bei Rhachitis) als die des Schädeldgewölbes etc. (Das normale Knochenwachsthum und die rhachitische Störung desselben. Virchow's Archiv. Bd. V. S. 496.)

1) Siehe hierüber z. B. Cautley, Recrudescence or late Rickets. British medical Journal. 1896, Jan. 4.

noch andere unbekannte Factoren hier mitgespielt haben, ist schwer zu entscheiden. Der Tod trat durch eine intercurrente Krankheit ein, in einem so späten Zeitpunkte des Processes, dass dann an den Knochen nur mehr eine Verdünnung nebst Sklerose zu constatiren war.

Jedenfalls würde der durch eine solche Aufwärtsschiebung der betreffenden Partien der Schädelbasis, sowie durch das Eindringen des Dens epistrophei mit seinem Vorsprung in das Foramen occip. magnum hervorgerufene directe Druck auf Pons und Medulla oblongata (welche ganz abgeplattet war, und eine leichte bis zur Lendenanschwellung zu verfolgende Degeneration der Pyramidenbahnen zeigte), sowie mittelbar dadurch speciell auf die Corpora quadrigemina und das Kleinhirn, sowie der Druck durch die allgemeine Einengung des Schädelraumes zur Erklärung aller obengenannten Symptome und des Krankheitsverlaufes im Ganzen, wie schon genannt, vollauf genügen. Die leichten Augenmuskelparesen, sowie die ganz unbedeutenden Veränderungen speciell in den Nn. oculomotorii waren vielleicht durch geringe, durch Druck hervorgerufene Alterationen in den entsprechenden Kernen bedingt, welche doch bei der nicht serienweise vorgenommenen, sondern nur auf einige Schnitte beschränkten Untersuchung der Aufmerksamkeit leicht entgangen sein können.

Die Schädelvorbuchtungen (s. die Photographie, die Maasse und Figuren auf Taf. I), welche während des Aufenthaltes des Pat. im Krankenhause auf Druck nicht empfindlich waren, wären wenigstens theilweise als eine natürliche mechanische Folge der Schädelbasisaufschiebung zu erklären, vielleicht beeinflusst durch eine Localisation des supponirten vermuthlichen Processes auch an diesen Stellen (im Anfang localisirte Pat. die Kopfschmerzen vorzugsweise in diesen Gegenden).

Dass der Dens epistrophei in das Foramen occip. hineinragte, hängt nicht nur davon ab, dass ein exostotischer Vorsprung, wohl rhachitischer Natur, an dessen Spitze sich vorfand, sondern vor allen Dingen davon, dass die Processus cond. ossis occipitalis ganz platt gedrückt und dünn waren und der Atlas, welcher auch sehr dünn war, dadurch der Basis cranii unmittelbar anlag, wodurch auch die als ein anatomisches Curiosum zu betrachtenden neuen Gelenkverbindungen zwischen Atlas und Basis cranii entstanden sein müssen (s. Fig. 4, Taf. I).

Aus Anlass der Höhlenbildung im Cervicalmark will ich an dieser Stelle nur hervorheben, dass es vielleicht mehr als eine Zufälligkeit ist, dass unter 12 von mir systematisch untersuchten Fällen von gesteigertem intracraniellen Druck 4 (2 mit Gehirngeschwulst, 1 mit excessivem Hydrocephalus und der vorliegende) im oberen Theil des Rückenmarks eine Hydromyelia mit Gliose und ein fünfter (auch Hydrocephalus) eine einfache Dilatation des Centralkanals zeigte (s. Homén l. c.).