



Ein Fall von hydrencephalocèle mit amniotischen Verwachsungen.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Facultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt und öffentlich vertheidigt

am 29. März 1889, Vormittags 9 Uhr

von

John Baacke

pract. Arzt.

aus Graudenz.

Opponenten:

Herr Hermann Ragutzki cand. med.

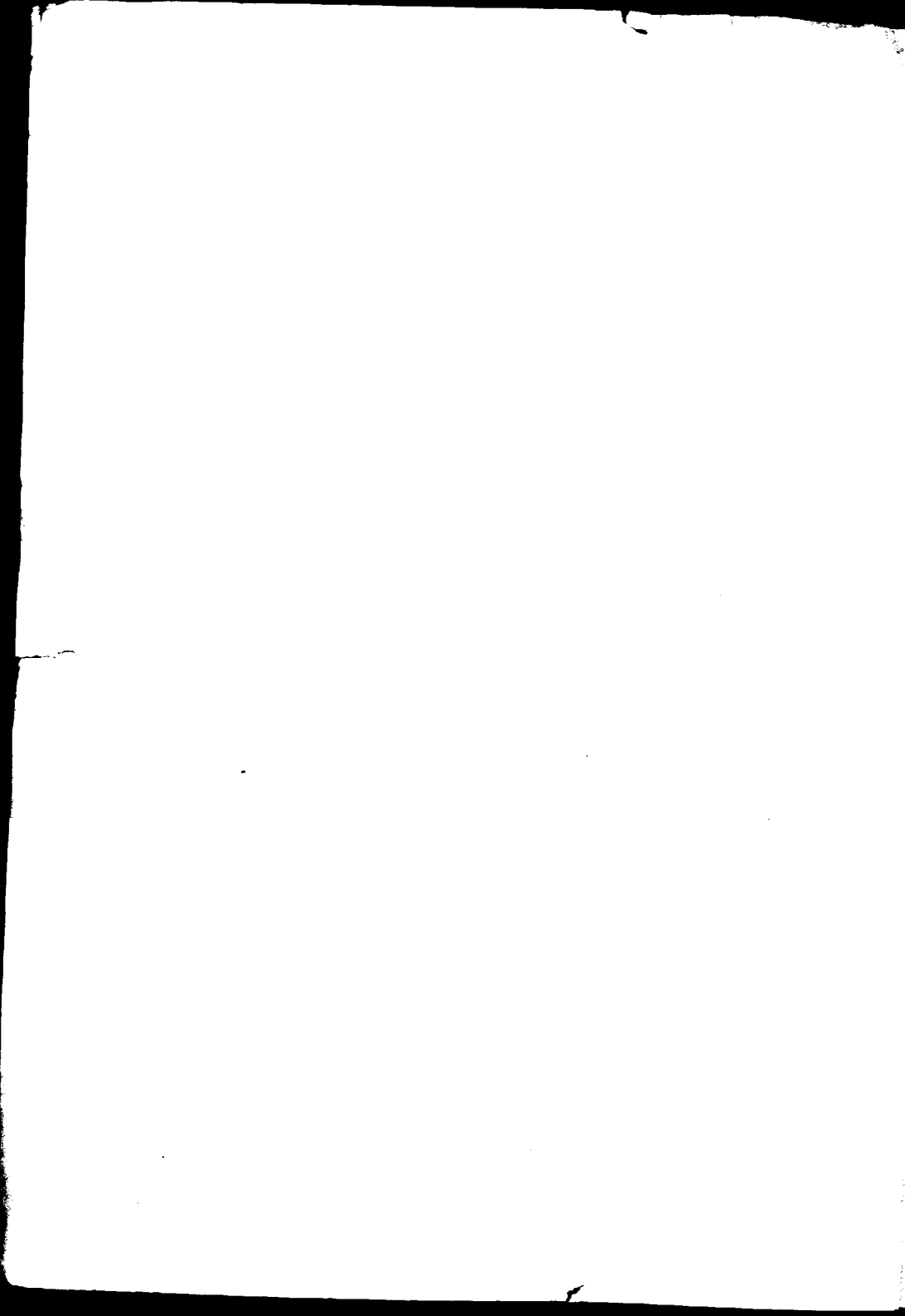
Herr Alfred v. Decker cand. med.



Königsberg in Pr.

Druck von M. Liedtke, Bergplatz 7.

1889.

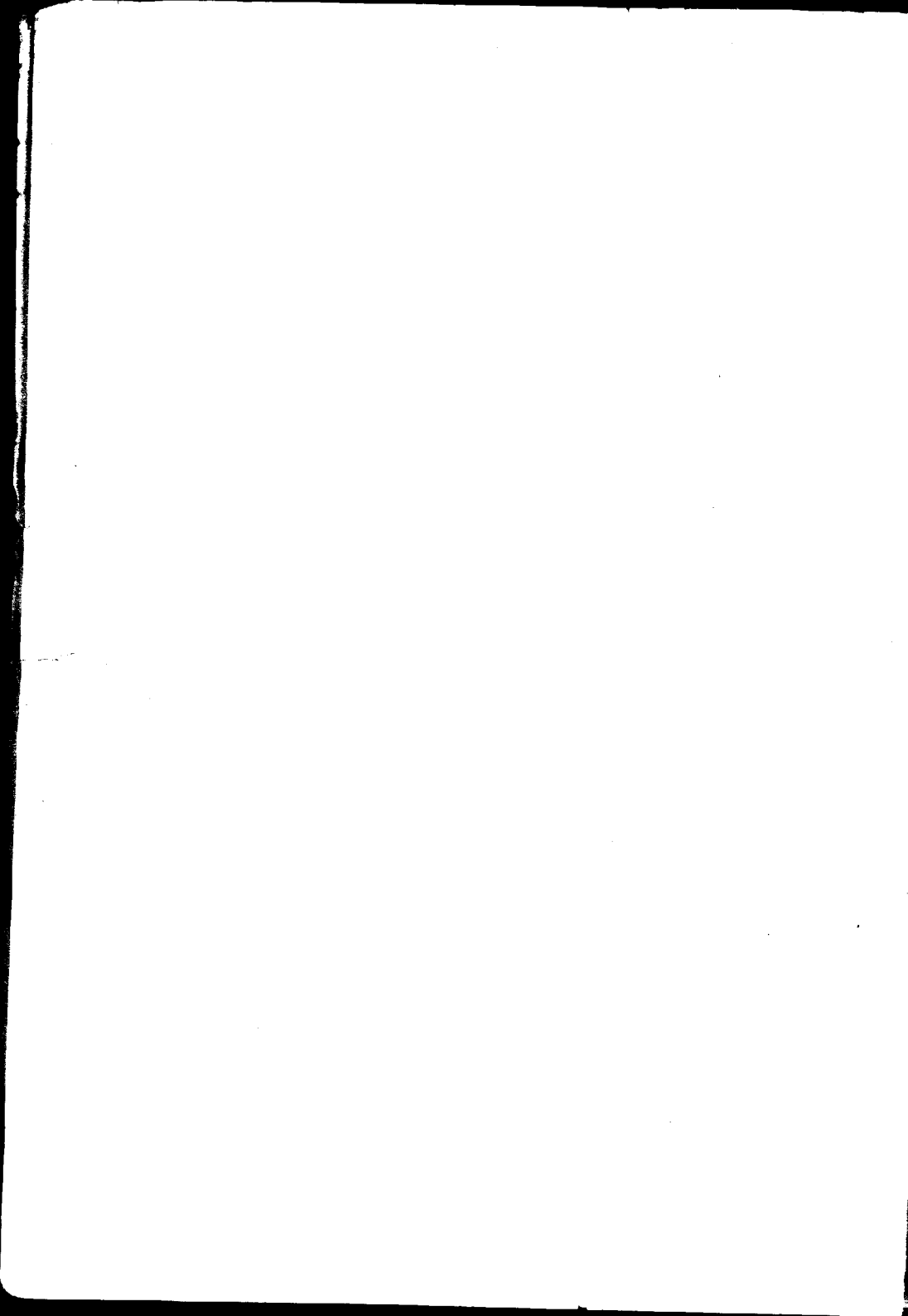


Seinem hochverehrten Lehrer
dem Geh. Medizinalrath
Herrn Professor Dr. Dohrn

in Dankbarkeit gewidmet

VOM

Verfasser.



Am 16. Mai 1888 wurde durch den praktischen Arzt Herrn Dr. Cohn zu Heydekrug eine weibliche Kindesleiche mit Missbildungen im Gesicht, am Schädel und an den Extremitäten der gynäkologischen Klinik zu Königsberg behufs Aufnahme des genaueren Befundes übersandt. —

Nach den brieflichen Mittheilungen des genannten Herrn wurde die Frucht am 12. Mai 1888 um die Mittagsstunde von einer Primipara lebend in Steisslage geboren. Sie soll Ober- und Unterextremitäten bewegt und sodann auch reichlich Nahrung zu sich genommen haben, welche aber durch die Spaltbildungen im Gesicht, welche später noch genauer beschrieben werden sollen, grösstentheils wieder ausfloss.

Nach dem Bericht der Hebamme sollen in der Nacht zum 13. Mai die Kopfbedeckungen der Frucht geplatzt, und unter beständigem Nässen sich erheblich verkleinert haben. Am 14. Mai, Vormittags 9 Uhr, erfolgte der Tod der missbildeten Frucht, somit nach einer Lebensdauer von ungefähr 45 Stunden. Soweit lauten die

anatomischen Angaben. Ueber die Beschaffenheit von placenta und Eihäuten wurde Nichts bekannt.

Der an der Frucht aufgenommene Befund ergibt Folgendes:

Weibliche Kindesleiche mit auffällig stark entwickeltem Fettpolster. Ihr Gewicht beträgt 2590 gr, die Länge 49 cm. Der Schädel zeigt an seinem Dach einen grossen Defekt, dessen Peripherie 20 cm beträgt. Die Ränder desselben werden von normal gebildeter, hinten mässig behaarter Haut umsäumt. Aus dem Defekt quillt eine röthlich gefärbte, weiche Masse hervor, überzogen von einer glatten, stellenweise wie sehnig sich ausnehmenden Membran, die an den Rändern desselben in die normale Haut der Frucht übergeht. Die eben beschriebene Masse wird durch eine in querer Richtung ungefähr $1\frac{1}{2}$ cm vor der linken Ohrmuschel aufsteigende Einschnürung in 2 Theile zerlegt. Die kleinere vordere Prominenz ist prall gefüllt, wölbt sich halbkugelig heraus, und ist röthlich verfärbt, während die hintere, grössere wie ein leerer Sack schlaff nach hinten, und etwas nach links hinüber herabhängt. Ihre Färbung spielt namentlich an ihren unteren Partien ins Bläuliche. Von der Mitte der Einschnürung ausgehend hängt ein 20 cm langer Strang herab, welcher an seinem Ursprung in trichterförmiger Ausbreitung ansetzt, und sich, wie gleich

vorweg bemerkt werden soll, — bei der mikroskopischen Untersuchung als Amnionstrang herausstellt. An seinem freien Ende erscheint er abgerissen, an seiner Insertionsstelle findet sich ebenfalls ein kleiner Riss. Nach hinten zu geht derselbe über in die Bedeckungen der aus dem Kopf quellenden weichen Massen.

Auch das Gesicht zeigt Asymmetrien und Defekte. Die rechte Gesichtshälfte erscheint kräftiger entwickelt; die Entfernung der rechten Ohrmuschel von dem über ihr in querer Richtung am höchsten gelegenen Punkte des Schädels ist um 1 cm grösser als die des linken Ohres. Im übrigen zeigen beide Ohrmuscheln in Länge, und Aussehn keinerlei Differenz. —

Die Augenlider zeigen sich rechts normal entwickelt, und reichen zur völligen Bedeckung des Augapfels aus. Ihr freier Rand ist mit blonden, feinen Wimpern besetzt. Conjunctiva, sclera, cornea und iris des rechten Auges zeigen ebenfalls nichts besonderes. — Links ist die Lidspalte erheblich enger. Der freie Rand des oberen Augenlides zeigt etwa in seiner Mitte einen kleinen, gestielten Fortsatz, während das untere Lid an entsprechender Stelle einen ungefähr 3 mm tiefen Spalt aufweist. An den freien Rändern tragen die Lider ebenfalls spärliche blonde Wimpern. Vom linken Augapfel ist in der Lidspalte nichts wahrzunehmen.

Die Lippen zeigen eine stark klaffende Hasenscharte, durch welche hindurch man einen ausgeprägten Wolfsrachen zu Gesicht erhält. Beide Spaltbildungen fallen nach links von der Mittellinie. — Im Uebrigen wird das Gesicht nach oben und etwas nach links hinüber gehalten. —

Der Hals erscheint verhältnissmässig kurz und dick.

Die Schultern fallen durch ihre Breite auf.

Weder an der Vorderfläche noch an dem Rücken der Frucht lassen sich Spaltbildungen, oder sonstige Abnormitäten nachweisen.

Ebenso wenig zeigen die Genitalien Abweichungen von der Norm. Aus der Schamspalte ragt das linke kleine labium etwas geschwollen hervor, wahrscheinlich eine Folge der Geburt in Steisslage.

Die Hände zeigen leichte Klumphandstellung, welche sich bis zur Norm ausgleichen lässt.

Desgleichen fällt an den untern Extremitäten eine namentlich rechts deutlich ausgesprochene Klumpfussstellung ins Auge, welche am linken Fuss noch ausgeglichen werden kann, während rechts sich die fehlerhafte Stellung nicht mehr korrigiren lässt

Cf. hierzu die Figur auf Tab. I.

Bei der Sektion der Schädelhöhle wird zunächst der Bruchsack durch einen in sagittaler Richtung geführten Längsschnitt eröffnet. Der

Bruchsack selbst setzt sich zusammen aus einer zarten, durchscheinenden Membran, welche im Bereich der vorderen Prominenz sich leicht abpräpariren lässt, dagegen der hinteren Partie des Bruches durch innige Verklebung mit der darunter liegenden Hülle fest anhaftet, zum grossen Theil aber schon in Folge von Maceration verschwunden ist. Nach links von der Schnittführung geht sie in den oben beschriebenen Amnionfortsatz über. — Unter dieser Kappe liegt als zweite Hülle eine derbe, resistente röthliche Haut, welche nach allen Richtungen hin überall bis zu den Rändern des knöchernen Defektes sich hinein verfolgen lässt. Als Inhalt des Bruchsackes muss die auf die soeben geschilderte Hülle folgende hydropische Hirnsubstanz gelten, welche wegen der im Bereich der vordern Prominenz namentlich deutlich erkennbaren Gyri als Grosshirnrinde angesehen werden darf. Dieselbe füllt die rechte Hälfte der vorderen Ausstülpung als solide Masse aus, nach links und nach hinten zu nimmt sie an Dicke sehr schnell ab, so dass sie an den hintersten Theilen des Bruchsackes als eine röthlich gefärbte, breiige, stellenweise nur 1 cm dicke Zerfallsmasse der häutigen Bedeckung locker anhaftet. Ein Flüssigkeitserguss zwischen Hirnresten und dem häutigen Schädeldach findet sich nicht vor. Dagegen entleert sich aus dem Innern des Bruchsackes als Inhalt ungefähr 20—30 cm einer

leicht blutig verfärbten hydropischen Flüssigkeit, welche jedoch nur aus der hintern Ausstülpung abtropft. — Unterhalb der Einschnürung sieht man beide Prominzen mit einander wie durch einen Kanal in Verbindung treten: hierdurch erklärt sich der Umstand, dass trotz Eröffnung der vordern Blase die Flüssigkeit nur aus dem mehr nach unten hinüberhängenden Hohlraum abfloss. Nur der vordere Theil des Hirnbruches steht unmittelbar in Verbindung mit dem Defekt des knöchernen Schädeldaches und man gelangt durch denselben auf die mit Hirnresten überdeckte Schädelbasis. Nach vollständiger Durchtrennung der Einschnürung erweisen sich die beiden Theile des Bruchsackes nunmehr als ein zusammenhängender, gut apfelgrosser Hohlraum, welcher durch den Ring nur sanduhrförmig eingeknickt gewesen war. Seine Innenfläche ist überall mit unregelmässig zerklüfteten Zerfallsmassen bedeckt, welche nur nach vorne zu ihren Charakter als Hirnrinde noch deutlich bewahrt haben. —

Um auf die Schädelbasis zu gelangen, wird nunmehr der ganze Bruch durch einen oberhalb des margo supraorbitalis in querer Richtung verlaufenden Schnitt abgetrennt, und das cerebrum, das auch nach der Basis hin schon zu zerfallen droht, herausgenommen.

Das cerebrum, sowie die medulla oblongata zeigen an ihrer Basis beiderseits sämmtliche Hirn-

nerven; Ein Hirntheil, welcher mit Sicherheit als Kleinhirn angesprochen werden dürfte, lässt sich nicht constatiren. Auch das verlängerte Halsmark ist erweicht; sämmtliche Hirnnerven erscheinen stark geröthet.

Der linke Sehnerv lässt sich durch den canalis opticus bis in die orbita hinein verfolgen. Hiernach war es wahrscheinlich, dass auch der linke bulbus ursprünglich vorhanden gewesen sein dürfte, und vielleicht hinter der Lidspalte geschrumpft, oder rudimentär entwickelt liegen würde. Nach Durchtrennung der Lidspalte und Ausräumen der orbita findet sich indessen nur Bindegewebe, und Fettzellen bei der mikroskopischen Untersuchung.

Der Defekt des knöchernen Schädels liegt ziemlich senkrecht über der mittleren Schädelgrube; die Schädelbasis zeigt sich auffallend unsymmetrisch gebaut. Die vordere Schädelgrube ist namentlich links stark abgeflacht; desgleichen gewährt die mittlere und hintere Schädelgrube den Anschein, als hätte eine von links her einwirkende Gewalt ihre Wandungen nach rechts herüber verschoben. Der Defect wird begrenzt vorn von den namentlich links wenig entwickelten, und stark nach hinten zurücktretenden Stirnbeinen, seitlich von den Keilbeinflügeln, den Schuppen der Schläfenbeine und dem links ebenfalls viel schlechter entwickelten Hinterhaupt.

Von den beiden Scheitelbeinen findet sich nichts vor. Die Ränder des Defektes sind überall ziemlich scharf, und bilden ein nach hinten zugespitztes Oval, dessen Ebene sanft von rechts nach links abfällt.

Fassen wir die wichtigsten Ergebnisse des Befundes nochmals zusammen, so handelte es sich

- 1) um eine Verwachsung des Amnion mit den häutigen Hüllen des Kopfes
- 2) Fehlen des knöchernen Schädeldaches
- 3) Hirnbruch mit Hydrops der Hirnhöhlen
- 4) Fehlen des linken Auges
- 5) Hasenscharte und Wolfsrachen
- 6) Beiderseitige Klumphand- und Klumpfussstellung.

Nach den Ergebnissen des Befundes erscheint es berechtigt, die missbildete Frucht als einen Fall von Hydrencephalocele congenita, verbunden mit Adhäsion des Amnion an die häutigen Hüllen des Hirnbruches, hinzustellen. —

Spring, welcher in seiner Monographie sur les hernies du cerveau et quelques lésions voisines 167 Fälle der verschiedensten Missbildungen am Schädel und Hirn der Neugeborenen zusammengestellt, und auf das eingehendste beschrieben, bezeichnet diejenigen Hirnbrüche, welche an einer mehr weniger grossen Partie ihrer Oberfläche Verwachsungen mit Placenta, dem Nabelstrang oder den Eihäuten eingegangen sind als Synen-



cephalocoele, und unterscheidet die synencephalocoele mit hydrocs der Hirnhöhlen streng von der eigentlichen synencephalocoele, bei welcher nicht hydrophisches cerebrum den Inhalt des Bruchsackes bildet. Nach der Terminologie Springs würde also die vorliegende Missbildung der ersteren Art, der synencephalocoele mit hydrocs der Hirnhöhlen angehören.

Verwachsungen des fötalen Schädels mit dem amnion, oder mit dem Mutterkuchen scheinen im Ganzen ziemlich selten zur Beobachtung zu gelangen. In der eben genannten Monographie von Spring finden sich nur 16 solcher Fälle zusammengestellt. Von denselben vertheilen sich 7 auf Fälle von eigentlicher synencephalocoele, und 9 auf synencephalocoele mit hydrocs der Hirnventrikel

Als ein ebenfalls hierher gehöriger Fall muss ein von Stein *) beschriebener Fall von Hemicephalus erwähnt werden, der an seinem cranium Verwachsungen mit der Placenta eingegangen war. Noch weitere Fälle von Eihautverwachsungen in Verbindung mit Hirnbrüchen finden sich bei Förster und bei Ahlfeld erwähnt und abgebildet.

Es fragt sich nun, ob wir in dem vorliegenden Falle die Verwachsung des häutigen Schädel-

*) Ein Fall von Hemicephalie mit Verwachsungen zwischen Kopf und placenta, Carl Ernst Stein. Dissertation Marburg 1879.

daches mit dem Amnion als eigentliche Ursache der Missbildungen anzusehen berechtigt sind, oder ob dieselbe nicht als eine nur zufällig entstandene Folgeerscheinung einer primär entstandenen *hernia cerebri* betrachtet werden muss. — Als erster hat Otto den Verwachsungen mit dem Amnion, oder Simonartschen Anhängen eine gewisse Rolle bei dem Entstehen von Monstrositäten zuertheilt. Geoffroy St. Hilaire behauptete sogar, dass in allen Fällen, in denen Eingeweide die Körperhöhlen verlassen hätten, letztere durch Verwachsung mit den Eihäuten bei ihrer Bildung Hindernissen begegnet seien, während dagegen Meckel den Adhäsionen überhaupt jeden wichtigen Einfluss auf die Entstehung der Deformitäten abspricht. Spring nimmt einen vermittelnden Standpunkt ein, und erkennt ihnen bei der Entstehung einiger Hirnbrüche eine wichtige Rolle zu, während er für andere jeden Einfluss derselben bestreitet. Diesem Autor folgend kann man sich die Verwachsungen erklären als Folge eines ständigen Zusammenrückens des Fötus und seiner Hüllen. Er selbst sagt hierüber:

Ce rapprochement provient de deux causes

- 1) ou de tumeurs extérieurs du foetus, et alors l'adhérence n'est qu'un accident de la monstrosité!
- 2) ou de tumeurs des enveloppes de l'oeuf ainsi que d'inégalités de la surface utérine,

et alors l'adhérence est la cause prochaine de la monstrosité!

Da Geschwülste des fötalen Schädels fast nur durch hydrops externus oder internus bedingt werden, so dürfen die Hirnwasserbrüche, und also auch die soeben beschriebene synencephalocoele mit hydrops der Hirnventrikel zu derjenigen Kategorie zu rechnen sein, bei der nach Spring die Verwachsung mit den Eihäuten nur Zufalls-sache ist. Man kann sich vergegenwärtigen, dass der primär entstandene Hirnwasserbruch wie bei der beschriebenen Missbildung eine solche Ausdehnung annimmt, dass er die Eihäute erreicht, mit denselben in Kontakt tritt, und dadurch die weitere Entwicklung der häutigen und knöchernen Schädeldecken vereitelt; mit diesem Vorgang könnten Entzündungs-Erscheinungen verbunden sein, und hieraus wieder Verklebungen und Verwachsungen, wie dieses ja bei Entzündungen embryonaler Gewebe die Regel ist, resultiren. Es wäre demnach also der hydrops der Ventrikel in dem vorliegenden Falle als Ursache des Hirnbruches aufzufassen, und die Verwachsung mit dem amnion wäre erst dann entstanden, wenn der Hirnbruch die Eihäute erreicht hat. —

Ueber die Actiologie des fötalen hydrops cerebri ist allerdings noch nichts Sicheres bekannt. Nach Ahlfeld handelt es sich dabei möglicherweise

um Stauungserscheinungen, oder um eine autochthone schleimige Degeneration.

Immerhin möchte ich für den beschriebenen Hirnbruch noch einer zweiten Theorie Erwähnung thun, welche mir ebenfalls die Missbildungen zu erklären scheint, obwohl sie nach der Ansicht Springs nur für die synencephalocoele congenita im eigentlichen Sinne, also nur für Hirnbrüche mit Eihautverwachsungen, ohne hydropischen Erguss in die Hirnhöhlen Anwendung finden soll. Hiernach wird die Annäherung der Eihüllen an das fötale Schädeldach leicht erklärt durch die Annahme einer abnorm geringen Menge des Fruchtwassers. Der Druck der allmählich mit den Hirnhüllen verwachsenden Eihäute hindert die weitere normale Entwicklung des Schädeldaches an der Verwachsungsstelle, so dass es an Stelle von Knorpel, Knochen, und der Haut nur zur Bildung einer fibrösen Membran kommt. Die Verwachsung mit dem amnion musste also bereits vor Beginn der Ossifikation eingetreten sein. Nimmt späterhin die Menge des Fruchtwassers wieder zu, oder wird sie gar abnorm reichlich, so ist entgegen der Springschen Ansicht die Annahme wohl gerechtfertigt, dass das Hirn in Folge des durch die Adhäsionen bewirkten Zuges aus der unvollkommen gebildeten Schädelhöhle heraustritt.

Auch kann man sich eben so gut die hydropsia cerebri auf sekundärem Wege entstanden denken. Der Zug der amniotischen Anhänge wird eine beträchtliche Vergrößerung der Hirnhüllen durch Dehnung zur Folge haben müssen, welche ihrerseits nach Ahlfeld wiederum in einigen Fällen eine stärkere Ansammlung von Cerebralflüssigkeit bewirken kann. Folgen wir dieser Anschauung, so erklärt sich auch die umfangreichere Zerstörung der linken Hirn- und Schädelhälfte bei der missbildeten Frucht. Dieses ist nach Ahlfeld die Regel bei sämtlichen Monstrositäten, bei deren Entstehung das Amnion eine Rolle spielt. Normalerweise liegt der Embryo der linken Seite der Keimblase auf; in Folge dessen kommt es häufiger zu einer Verwachsung seiner linken Körperhälfte mit dem Amnion, und demzufolge auch zu einer weitgreifenderen Zerstörung und Missbildung der an der Verwachsung theilnehmenden Organe. —

Auch Förster steht der soeben entwickelten Theorie nicht ganz feindlich gegenüber. Nach seiner Ansicht verhindern zu einer sehr frühen Zeit des Fötallebens die an eine Stelle des Schädeldaches sich anlegenden Eihäute, oder die Placenta durch daselbst eingegangene Verwachsungen die normale Ausbildung einer Konsolidirung der Schädeldecken an dieser Stelle, und durch die auf diese Weise entstandenen Lücken prolabirt

Zum Schlusse meiner Arbeit sei es mir gestattet, Herrn Geh. Medicinalrath Professor Dr. Dohrn für die gütige Ueberlassung des Materials und das meiner Arbeit zugewandte Interesse meinen besten Dank zu sagen.







Thesen.

1) Die Punktion des Ascites ist von den gegen denselben gerichteten Behandlungsweisen die beste.

2) Zur Behandlung des inoperablen Magenkrebses empfehlen sich am meisten tägliche Magenausspülungen und gährungswidrige Mittel.



V i t a.

Als Sohn des Schiffsrheders Wilhelm Baacke wurde ich, John Baacke, am 29. März 1865 zu Memel, im Kreise Memel, geboren. Meine Schulbildung erhielt ich auf dem dortigen Gymnasium, welches ich Ostern, 1883 mit dem Zeugniss der Reife verliess, um auf der Universität zu Königsberg Medicin zu studiren.

Am 21. Mai 1885 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, genügte am 1. October 1885 bis zum 1. April 1886 der halb-jährigen Dienstpflicht mit der Waffe, beendete am 22. Januar 1889 die ärztliche Staatsprüfung und legte am 23. März 1889 vor hiesiger Fakultät das Examen rigorosum ab.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen Kliniken und Curse der Herrn:

Baumgarten, Benecke (†), Berthold, Caspary (†), Dohrn, Falkenheim, Hermann, Hertwig, Jacobson, Jaffé, Langendorff, Lossen, Merkel, Mikulicz, Minkowski, Naunyn, Neumann, Pape, Ritthausen, Schneider, Schönborn, Schreiber, Schwalbe, Seydel, Stetter, Vossius, Zander. —

Allen diesen meinen hochverehrten Lehren sage ich von dieser Stelle für den genössenen Unterricht meinen innigsten Dank. —



15470