

MENINGOENCEPHALOCELE SYNCIPITALIS AUS DEM 9. JAHRHUNDERT

LUBOŠ VYHNÁNEK, JAN JELÍNEK, MILAN STLOUKAL

Bei fehlerhafter Entwicklung des Nervensystems kann es zur Entstehung der angeborenen Hirnbrüche kommen, die in ihren schwersten Formen das Leben unmöglich machen. Bei partiellen Hirnbrüchen, die einen nicht so ernsten Entwicklungsfehler vorstellen, wölben sie durch den dabei entstandenen Knochendefekt die intrakraniellen Strukturen aus; der Zustand wird deshalb als Meningoencephalocèle bezeichnet. Diese Meningoencephalocelen werden dann in drei Gruppen eingeteilt:

1. Syncipitale oder vordere Meningoencephalocelen.
2. Basale Meningoencephalocelen,
3. Occipitale Meningoencephalocelen.

Einige Autoren bezeichnen von den drei angeführten Formen die syncipitalen und occipitalen Meningoencephalocelen als die häufigsten (Bednář et al. 1963). Nach anderen Autoren kommen des öfteren die syncipitalen Hirnbrüche vor (Baltin 1961). Nach Psanner (1963) kann es angenommen werden, daß es zum syncipitalen Hirnbruch kommt, wenn die Loslösung des Ektoderms vom Gehirn an der Stelle des vorderen Neuroporus später als normal erfolgt (dieser Neuroporus spricht in den weiteren Stadien der Embryonalentwicklung der Commisurenplatte, aus der die vordere Commisur und der Bälkchen hervorgeht). So wird das Mesoderm der Schädelkapsel an dieser Stelle fehlerhaft angelegt. Der Defekt liegt bei der syncipitalen Meningoencephalocèle median oder knapp paramedian im untersten Teil der Stirnbeinschuppe oder zwischen den Stirn- und Nasenbeinen, oder zwischen dem Stirnbein, Nasenbein und Stirnfortsatz des Oberkiefers, bzw. Tränenbein. Es gibt dann noch andere Formen der vorderen Hirnbrüche, die zwischen dem Stirn-, Sieb- und Tränenbein, also im Bereiche des inneren Augenwinkels entstehen.

Wenn man nach der Stelle, an welcher die Cele hervortritt, die vorderen Hirnbrüche unterteilt, muß man vor allem die fronto-nasale Meningoencephalocèle nennen; ihre Bruchpforte liegt median am Boden der vorderen Schädelgrube, unmittelbar hinter der Stirnbeinschuppe. Bei der trans-ethmoidalen Meningoencephalocèle liegt die Bruchpforte weiter hinten im Bereich des Siebbeines, bei der spheno-ethmoidalen Meningoencephalocèle im Bereich der Sutura sphenoethmoidalis. Im Rahmen

der vorderen Hirnbrüche kommen noch intrasphenoidale, sphenopharyngeale und naso-orbitale Meningoencephalocelen in Betracht.

Im historischen Material sind die Befunde der Meningoencephalocelen fast unbekannt. Wir sind deshalb der Meinung, daß der Befund am Skelett aus dem altslawischen Grab aus Rebešovice (Nr. 138, 9. Jhdt.) einer selbständigen Mitteilung wert ist, der unzweifelhaft für einen vorderen Hirnbruch zeugt.

Die archäologische Rettungsgrabung in Rebešovice (Bz. Židlochovice) in Südmähren wurde im Jahre 1953 von Jindra Nekvasil (1954) unternommen. Die Grabgrube Nr. 138 (im Umriss ein unregelmäßiges Rechteck mit verrundeten Ecken) war 160 cm lang, beim Kopf 100 cm, in der Mitte 110 cm und bei den Füßen 80 cm breit. Das Grab war 25 cm tief, NW—SO orientiert. Am Boden wurde ein gut erhaltenes Skelett gefunden, dessen Länge im Grab 125 cm betrug. Der Schädel lag auf dem Hinterhaupt mit dem Gesichtsteil nach oben, der Unterkiefer war ein wenig auf die Halswirbel verschoben. Der rechte Arm war mäßig gebogen, so daß die Hand mit den Fingern die rechte Beckenhälfte berührte. Der linke Arm war frei dem Rumpf entlang gestreckt, beide Beine auch gestreckt. Archäologische Fundgegenstände waren nicht vorhanden. Es handelte sich sehr wahrscheinlich um ein Grab mit einer Nische (diese Form wurde in mehreren Fällen in Rebešovice vorgefunden und ist auch aus weiteren altslawischen Begräbnisstätten bekannt). Das ganze Gräberfeld wird zwischen das Ende des 9. und erste Hälfte des 10. Jahrhunderts datiert sein, der Teil, wo das Grab Nr. 138 gefunden wurde, dann eher in die ältere Hälfte dieser Zeitspanne (für die liebenswürdige Mitteilung dieser Angaben danken wir Herrn Dr. J. Nekvasil).

BESCHREIBUNG DES SCHÄDELS

In dem Grab Nr. 138 wurde ein 9—10 jähriges Kind bestattet; das Skelett ist im guten Zustand erhalten. Bau und Größe des Schädels entsprechen dem angegebenen Alter. In der Norma lateralis sehen wir eine gewölbte Stirn, der Scheitel und das

Hinterhaupt bilden einen regelmäßigen Bogen, die *Protuberantia occipitalis externa* ist kaum sichtbar. Die Warzenfortsätze sind sehr klein, kindisch. Das Gesicht ist stark durch den Defekt, der nachfolgend beschrieben wird, verändert (Abb. 1).

In der *Norma frontalis* hat der Schädel einen wesentlich normalen Umriß, die Stirn ist mittelbreit, die Oberränder der Augenhöhlen sind scharf, an beiden Seiten ist das Foramen supraorbitale zum Orbitalrand geöffnet, das Foramen frontale ist nicht vorhanden. Die Nasenwurzel ist außerordentlich breit; hier äußert sich aber schon die mit dem Defekt zusammenhängende Veränderung. Der Unter-rand der *Apertura piriformis* ist von kindlicher Form. In der *Norma verticalis* hat der Schädel den Umriß eines Ovoides, die Schädelnähte sind natürlich völlig offen, verhältnismäßig einfach.

Vom Gebiß sind im Oberkiefer drei Milchmolaren (der zweite rechts und beide an der linken Seite) und beide erste Molaren aus dem Dauergebiß erhalten; der linke zweite Dauermolar ist noch nicht durchgebrochen, er hat mit der Okklusalfäche das Niveau des Alveolarfortsatzes noch nicht erreicht. Alle übrigen 8 Alveolen sind leer, die Zähne sind postmortal verlorengegangen. Es ist aber offensichtlich, dass von den Dauerzähnen nur die vier Schneidezähne durchgebrochen waren, die Eck-zähne und Praemolaren sind noch tief im Alveolarfortsatz.

Die Maße und Indices des Schädels sind in der beigefügten Tabelle I. zusammengefaßt.

BESCHREIBUNG DES DEFEKTES

Wie erwähnt, findet man hervorragende Veränderungen in der Gegend der Nasenwurzel. Es befindet sich hier ein ovaler Defekt in der Größe von 1×2 cm, der unten von dem Siebbein, oben von dem Stirnbein und den Nasenbeinen begrenzt ist. Seine Ränder sind glatt und verrundet. Es bestehen hier keine morphologische Zeichen einer sekundären postmortalen Berührung, eines entzündlichen oder anderen destruirenden Prozesses. Die Umgebung des Defektes ist in entsprechender Weise deformiert. Er liegt an der Stelle, an der normal sich die *Lamina cribrosa ossis ethmoidalis* befindet; es besteht hier also nicht der übliche Kontakt zwischen *Os frontale*, *ethmoidale*, und *sphenoidale*. Die Fortsetzung des Defektes nach vorne hat auch die Verbindung der Nasenbeine und des Stirnbeines mit dem Oberkiefer verhindert. Die Deformation ist im höchsten Grad am *Os ethmoidale* ausgeprägt. Die präzise morphologische Beschreibung ist aber sehr schwierig, da der Schädel gut erhalten blieb und so die morphologische Beurteilung des Schädelinnens nicht durchgeführt werden kann. Man sieht aber klar, daß die *Crista galli* gar nicht entwickelt ist und daß die *Lamina cribrosa* als eine runde Auswölbung gebildet ist. *Laminae orbitales ossis ethmoidalis* sind vergrößert und prominieren in die Augenhöhlen. *Ossa lacrimalia* bilden kleine durchwegs unregelmäßige Formationen, die an jeder Seite

verschiedene Formen haben. An der rechten Seite verbindet sich das Tränenbein, in dem eine kleine Perforation ist, mit dem Stirnbein, mit dem Nasenbein und durch einen schmalen Ausläufer auch mit der Maxilla. Das linksseitige *Os lacrimale* ist erheblich kleiner und bildet ein Quadrat (Seitenlänge 4 mm) zwischen dem Stirnbeinrand und dem Nasenbein. Die Nasenbeine sind außerordentlich breit und kurz, dickwändig, ihr unterer Rand ist unregelmäßig und läuft in massiven Spitzen aus. Die *Processus frontales* des Oberkiefers sind fast gänzlich verkümmert und enden mäßig über dem Niveau des unteren Orbitalrandes als ein unregelmäßig gegliederter Stummel, der sich durch eine Naht mit dem Siebbein und durch einen schmalen Ausläufer an beiden Seiten mit dem *Os frontale* verbindet.

Das Röntgenbild (Abb. 2) ist besonders in den Seitenaufnahmen charakteristisch; in der Beurteilung des Befundes helfen vor allem die Schichtaufnahmen. Der Spaltbildung entsprechend zeigt das Röntgenbild einen Defekt, der eine glatte und scharfe Begrenzung ausweist. Man kann gut den Kompaktaschatten im Bereich des Defektes folgen, der laufend in die Nachbarschaft fortschreitet. Die Röntgenaufnahmen zeigen klar, daß der Defekt den Boden der vorderen Schädelgrube berührt; der Knochenschatten hat eine völlig normale Struktur ohne eventuelle pathologische Merkmale. Die Nasenbeine sind nach oben und vorne verschoben und die Glabella mit ihrem üblich gebogenem Umriß fehlt. Es fehlen die Stirnhöhlen; die Augenhöhlen weisen eine leichte Deformation aus, da in der posteroanterioren Aufnahme die Rundung des knöchernen Orbitaeingangs im oberen und medialen Anteil abgeflacht ist.

Endergebniss

Im Einklang mit den morphologischen und röntgenologischen Merkmalen kann man den beschriebenen Befund als eine *syncipitale Meningoencephalocoele in fronto-nasaler Form* bezeichnen.

Bei den differential-diagnostischen Erwägungen werden in der klinischen Praxis Epidermoide, kavernöse Haemangiome, eosinophile Granulome und fibröse Dysplasie in Betracht genommen (Jirout 1966). In dem beschriebenen Fall sprechen aber alle Merkmale für eine so typische Meningoencephalocoele, daß man diese differential-diagnostische Möglichkeiten kaum erwägen kann.

Tab. I.

MASSE UND INDICES DES SCHÄDELS Nr. 138 AUS REBESOVICE

Größte Hirnschädellänge (1)	164
Schädelbasislänge (5)	97
Größte Hirnschädelbreite (8)	129
Kleinste Stirnbreite (9)	87
Basion-Bregma-Höhe (17)	123
Horizontalumfang des Schädels (23)	461
Gesichtslänge (40)	84

Jochbogenbreite (45)
Obergesichtshöhe (48)
Orbitalbreite (51)
Orbitalhöhe (52)
Nasenbreite (54)
Nasenhöhe (55)
Längen-Breiten-Index (I 14)
Längen-Höhen-Index (I 2)
Breiten-Höhen-Index (I 3)
Transversaler Frontoparietal-Index (I 13)
Obergesichts-Index (I 39)
Orbital-Index (I 42)
Nasal-Index (I 48)
Kiefer-Index (I 60)

108
70
34
32
23
55
78,6
75,0
95,3
67,4
64,8
94,1
41,8
86,6

LITERATUR

- BALTIN, M. M.: Rentgenodiagnostika i rentgenoterafija v oftalmologii. *Mediz, Moskva* 1961.
- JIROUT, J.: Neuroradiologie. VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1966.
- NEKVASIL, J.: Výzkum v Rebešovicích na Moravě. *Archeologické rozhledy* 1954, VI, 433-437, 465-468.
- PSANNER, L. B.: Die Röntgendiagnostik der Nase, der Nasennebenhöhlen und des Epipharynx. *Handbuch der medizinischen Radiologie VI/2, Röntgendiagnostik des Schädels II*, S. 130-364. Springer Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg 1963.
- BEDNÁŘ, B., FINGERLAND, A., JEDLIČKA, V.: Patologická anatomie. *Státní zdravotnické nakladatelství, Praha* 1963.



ABB. 1.

Schädel aus dem Grab Nr. 138 aus Rebešovice. Unten
Detailaufnahme der Nasenwurzelgegend.

P

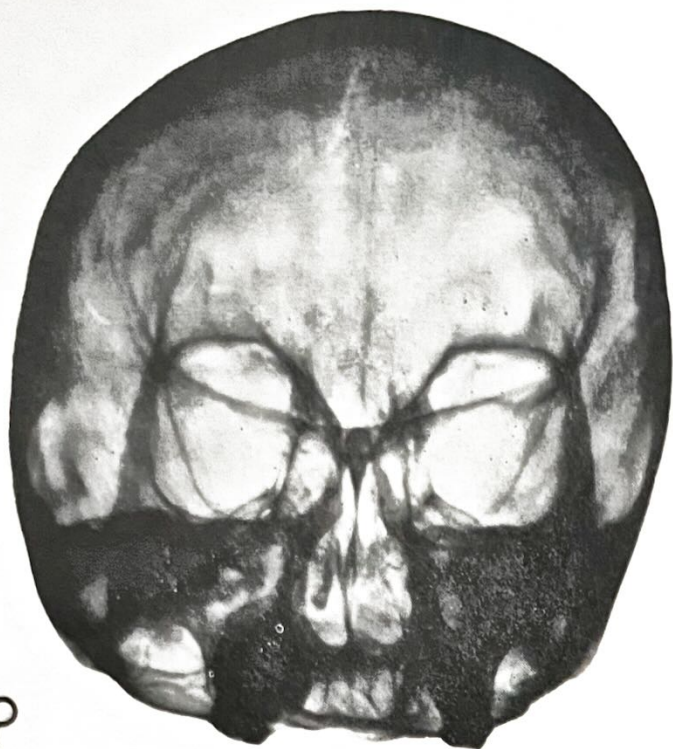


ABB. 2.

Oben links postero-anteriore Röntgenaufnahme des Schädels. Die anomale Konfiguration der beiden Augenhöhlen ist in dieser Projektion ausgeprägt; Aplasie der Stirnhöhlen. Oben rechts axiale Röntgenaufnahme des Schädels. Normale Konfiguration der Schädelbasis, keine pathologische Abweichungen der Knochenstruktur. Unten Seitenschichtaufnahme des Schädels. Man kann hier gut den Defekt der vorderen Schädelgrube erkennen, der die syncipitale Meningoencephalocele kennzeichnet.