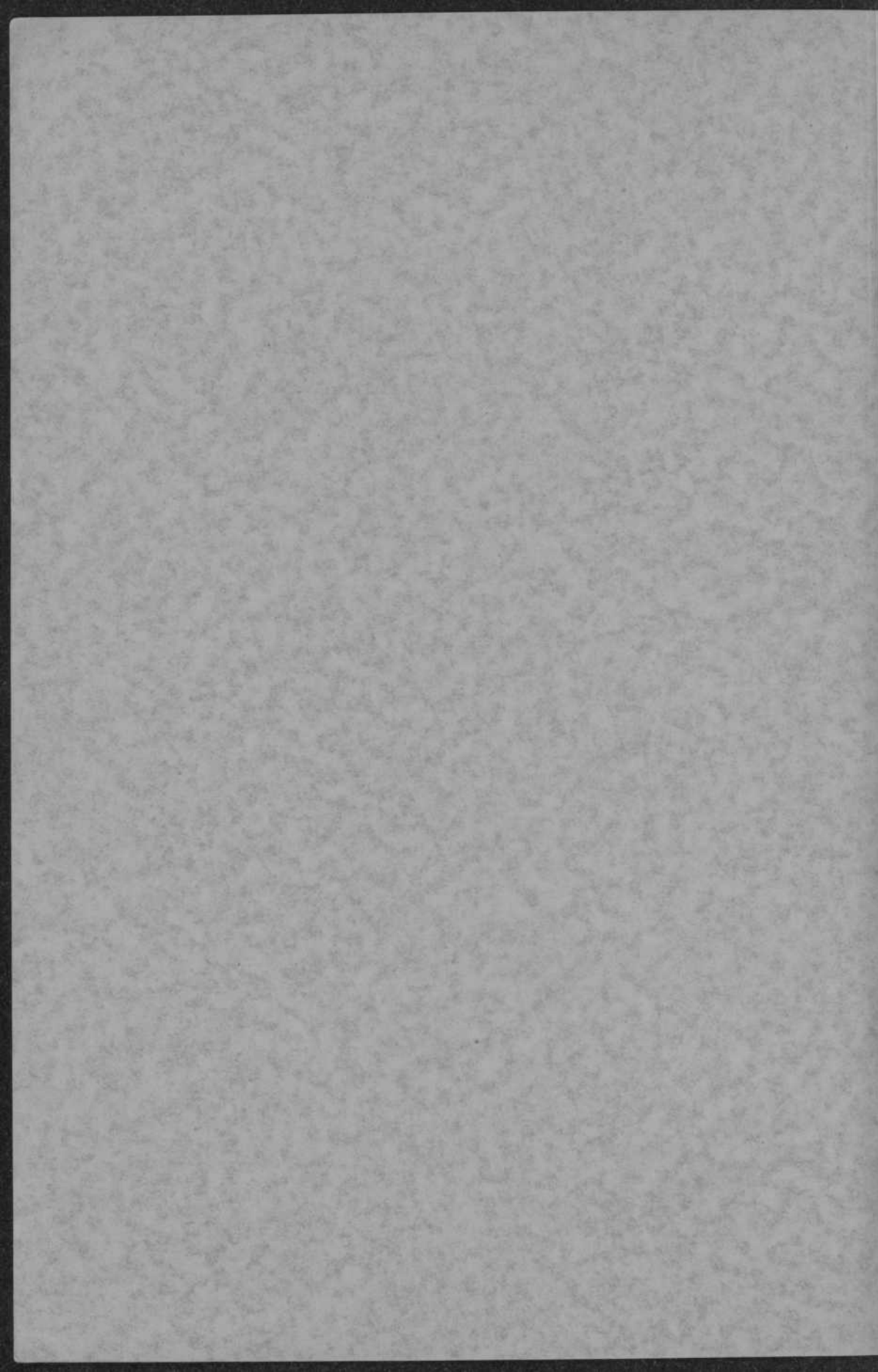


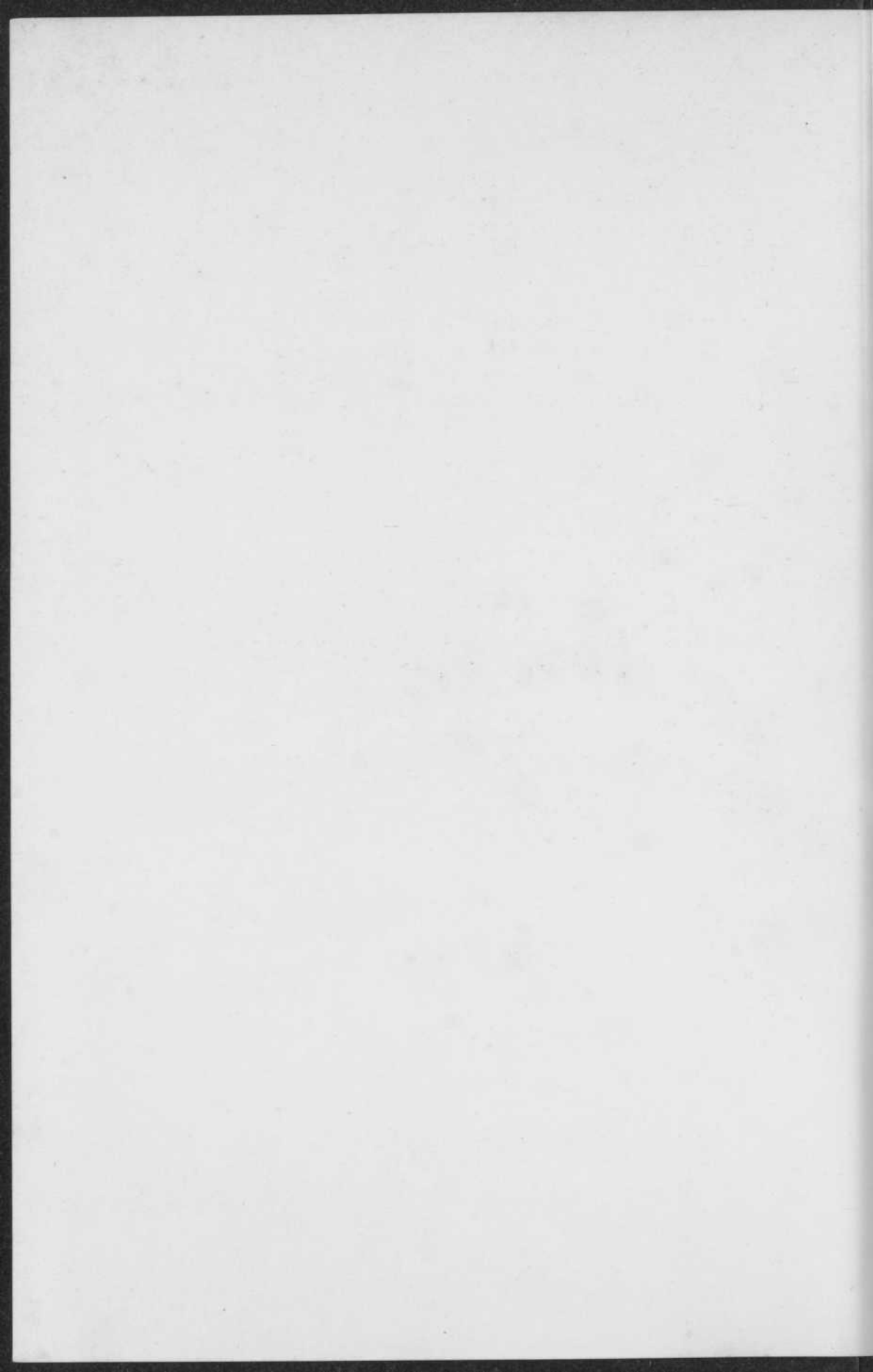
M. 9 2250

OVER ENCEPHALOCÈLE
NASO - ORBITALIS

Ae. VAN DER WERF



OVER
ENCEPHALOCÈLE NASO-ORBITALIS



OVER ENCEPHALOCÈLE NASO-ORBITALIS

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD
VAN DOCTOR IN DE GENEESKUNDE
AAN DE UNIVERSITEIT VAN AMSTER-
DAM, OP GEZAG VAN DEN RECTOR-
MAGNIFICUS DR. H. A. VAN BAKEL,
HOOGLEERAAR IN DE FACULTEIT
DER GODGELEERDHEID, IN HET
OPENBAAR TE VERDEDIGEN IN DE
AULA DER UNIVERSITEIT OP VRIJ-
DAG 6 JULI 1934, DES NAM. TE 3 UUR

DOOR

AEGIDIUS VAN DER WERF, ARTS

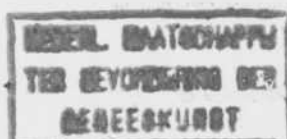
GEBOREN TE STEENWIJK



NOOY'S DRUKKERIJ EN UITGEVERIJ
PURMEREND

THESE DOCUMENTS
CONTAIN INFORMATION
OF A CONFIDENTIAL NATURE
AND ARE NOT TO BE
DISCLOSED TO THE PUBLIC
OR TO ANY OTHER
PERSON WITHOUT THE
APPROPRIATE
AUTHORITY OF THE
DEFENSE DEPARTMENT
OR THE NAVY DEPARTMENT

THIS DOCUMENT IS NOT TO BE
REPRODUCED OR TRANSMITTED IN ANY FORM OR BY ANY MEANS
ELECTRONIC OR MECHANICAL, INCLUDING PHOTOCOPYING, RECORDING,
OR BY ANY INFORMATION STORAGE AND RETRIEVAL SYSTEM



THIS DOCUMENT IS NOT TO BE
REPRODUCED OR TRANSMITTED IN ANY FORM OR BY ANY MEANS
ELECTRONIC OR MECHANICAL, INCLUDING PHOTOCOPYING, RECORDING,
OR BY ANY INFORMATION STORAGE AND RETRIEVAL SYSTEM

AAN MIJN VADER
AAN MIJN VROUW



Het voltooiën van dit proefschrift is voor mij een welkome gelegenheid, U Emeriti-hoogleraren, Hoogleraren, Lectoren en Priivaat-docenten van de natuur-philosophische en geneeskundige faculteiten te Groningen, te danken voor het van U ontvangen onderwijs.

Met grooten eerbied herdenk ik de nagedachtenis van Professor Van der Valk.

U hooggeleerde Brouwer, hooggeachte Promotor, ben ik dankbaar voor de mij geboden gelegenheid dit proefschrift, onder Uw bekwame leiding, te bewerken. Uw groote belangstelling en hulpvaardigheid hielpen mij telkenmale bij de de talrijke moeilijkheden, welke zich tijdens de bewerking voordeden.

Hooggeleerde Woerdeman, de gastvrijheid op Uw Instituut genoten en de van U ontvangen medewerking, stemmen mij tot dankbaarheid.

U, hooggeleerde Burger, dank ik voor de toestemming, om foto en gegevens van Uw waarneming van encephalocèle, in dit proefschrift te mogen publiceeren.

U, zeergeleerde Oljenick, dank ik voor de uitvoerige gegevens in Uw operatieverslag.

Zeergeleerde Beintema, gaarne denk ik terug aan den tijd, waarin ik onder Uw leiding werkzaam was op de dermatologische afdeeling der Groningsche Universiteit. Uw groote toewijding voor de patiënten en Uw wetenschappelijke belangstelling zijn mij steeds een voorbeeld gebleven.

Ten slotte dank ik allen, die mij bij de bewerking van dit proefschrift behulpzaam geweest zijn, in het bijzonder het personeel van het laboratorium van de neurologische afdeeling van het Wilhelmina-Gasthuis. Met name noem ik hier den heer P. Verheusele, wiens technische vaardigheid voor mijn werk van zooveel waarde is geweest.



INHOUD.

Hoofdstuk I.	Litteratuuroverzicht van de encephalocèle, voorzover deze anatomisch is onderzocht	1
Hoofdstuk II.	Eigen waarneming betreffende een geval van encephalocèle naso-orbitalis	18
Hoofdstuk III.	Bespreking van de eigen waarneming van encephalocèle naso-orbitalis in verband met de klinische litteratuur	48
Hoofdstuk IV.	Samenvatting van de eigen waarneming	63
Hoofdstuk V.	Beschouwing over het ontstaan der eigen waarneming	65
Hoofdstuk VI.	Samenvattend overzicht	78
	Summary	85
Hoofdstuk VII.	Geraadpleegde litteratuur	89

HOOFDSTUK I

Litteratuuroverzicht van de encephalocèle, voorzover deze anatomisch is onderzocht.

Terwijl er van oudsher steeds een groote belangstelling geweest is voor de aangeboren misvormingen van het centrale zenuwstelsel, dateert een meer systematisch onderzoek van den tijd, dat C. v. Monakow en zijn school deze afwijkingen niet alleen macroscopisch beschreven, maar ze ook aan een microscopisch onderzoek onderwierpen. Op deze wijze kreeg men een helderder inzicht in den bouw en onderlingen samenhang van deze afwijkingen. Bovendien werden deze monstra zeer waardevolle objecten voor de studie van den opbouw en functie van het centrale zenuwstelsel.

In navolging van G. Muscatello worden de aangeboren defecten van schedel en wervelkolom ingedeeld naar de grootte en plaats van dit defect. Men spreekt van *acranie*, wanneer het schedeldak geheel ontbreekt. Dit gaat als regel gepaard met het ontbreken van het grootste deel der hersenen, z.g. *anencephalie*. Gewoonlijk wordt bij deze uitgebreide stoornissen de aanleg van dat deel der hersenen nog teruggevonden als een bloedrijke membraan, de *area cerebro-vasculosa*. Deze membraan blijkt te bestaan uit talrijke groote en kleinere bloedvaten, die soms sterk gewoekerd zijn, terwijl tevens bindweefsel en zenuwelementen hierin worden gevonden. De *area cerebro-vasculosa* is identiek met de *area medullo-vasculosa*, die als blijvende rest van de medullairplaat bij sommige vormen van spina bifida wordt gevonden. Is het schedeldefect minder groot, zoodat er slechts een spleetvormige of ronde opening bestaat, waardoorheen een grooter of kleiner deel van den schedelinhoud naar buiten puilt, dan spreekt men van *encephalocèle*. Het defect in den schedel

gaat in de meerderheid der gevallen gepaard met een defect in de dura, hoewel dit niet altijd het geval schijnt te zijn. Bij kleinere encephalocèlen blijft gewoonlijk de huidbedekking intact, terwijl deze bij de grootere als regel aan den rand van de zwelling ophoudt. Toch wordt ook in zulke gevallen van tijd tot tijd nog een duidelijke epitheliale bedekking, met haarfollikels, talk- en zweetklieren, gevonden.

De inhoud van den breukzak kan bestaan uit:

1. arachnoidea en pia. In dit geval spreekt men van *meningocèle cerebri*;
2. arachnoidea, pia en een grooter of kleiner deel hersensubstantie, hetzij groote- of kleine hersenen, of beide. Men spreekt dan van *encephalocèle*. Soms ook is de inhoud slechts een vaatrijk weefsel, met min of meer gedifferentieerd hersenweefsel en bindweefsel;
3. hersenweefsel, dat een met ependym bekleede holte omgeeft, welke al of niet met de ventrikels communiceert. Dan spreekt men van *hydro-encephalocèle*.

Het is duidelijk, dat in den regel pas bij microscopisch onderzoek blijkt, waaruit de inhoud van den breukzak bestaat en men tijdens het leven dan ook zonder meer spreekt van encephalocèle.

Wat de localisatie betreft, moet voorop worden gesteld, dat deze niet tot de schedelnaden beperkt is. Het komt voor, dat b.v. door een opening in het os parietale een encephalocèle naar buiten treedt. Over het algemeen komt de encephalocèle posterior in het gebied van de kleine fontanel het meest voor. Verder kunnen zij over de geheele sagitaallijn worden aangetroffen, b.v. ook op de plaats van de groote fontanel, zooals in het leerboek der zenuwziekten van Bouman-Brouwer vermeld wordt. Dan komt nog in aanmerking het os frontale. Dit zijn de gevallen van encephalocèle anterior. Dat deze laatste veel minder voorkomen dan de encephalocèle posterior, blijkt

o.a. uit de statistiek van Houel. Deze vond, dat van de 93 door hem verzamelde gevallen, er 68 gelocaliseerd waren in het os occipitale, 16 in het os frontale, overwegend op de grens van neuswortel en voorhoofdsbeen, terwijl 9 gevallen aan de basis werden aangetroffen (zie handboek van Schwalbe, pag. 111). Het veelvuldig voorkomen van de encephalocèle in de sagitaallijn met overwegen van de encephalocèle posterior, brengt men in verband met de wijze waarop het schedeldak zich sluit: n.l. van voor naar achter en van de zijkanten naar de middellijn.

Als minder voorkomende localisaties gelden de lamina cribrosa, de sutura fronto-nasalis, de sutura fronto-maxillaris en de sutura fronto-lacrymalis.

Uit de talrijke publicaties betreffende de encephalocèle is wel gebleken, dat de grootte van de breukpoort zeer kan varieren en dat ook de inhoud van den breukzak van geval tot geval wisselen kan. Een onderzoek van het centrale zenuwstelsel in seriesneden heeft geleerd, dat de veranderingen zich ook tot de meer verwijderde gebieden kunnen uitstrekken. Zoo vonden b.v. B. Brouwer en L. Coenen bij een encephalocèle posterior, dat in de kleine hersenen een misvorming van de pyramis, uvula en nodulus bestond. Tevens waren de oliva inferiores en de pons Varoli in hun ontwikkeling gestoord en bestond er een hypoplasie van het cerebellum. In den breukzak, die zich door middel van een steel aan de pyramis vasthechtte, werden vrij hoog gedifferentieerde deelen der kleine hersenen gevonden, met een lamina granularis superficialis, zona molecularis en lamina granularis interna.

Het meest boeiende hoofdstuk over de encephalocèle is gewijd aan de oorzaak dezer misvorming. Men moet hier wel een onderscheid maken tusschen den factor, waaraan de afwijking haar ontstaan dankt en de formeele wijze, waarop de ontwikkeling dezer misvorming plaats grijpt. Het maakt immers een wezenlijk verschil of wij ons

bezig houden met de vraag, waardoor of op welke wijze een afwijking ontstaat. Een wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaak van een afwijking heeft alleen dan beteekenis, wanneer er een regelmaat van verschijnselen optreedt. Eerste eisch moet dan ook zijn, het gemeenschappelijke in de afwijkingen op te sporen. Daarna volgt dan een onderzoek naar een causaal verband. Niet alleen voor den wijsgeer, maar ook voor den natuuronderzoeker geldt het vaststaand beginsel, dat alleen regelmaat veroorzaakt is en toeval geen oorzaak heeft. Het onderwerp der encephalocèle kenmerkt zich tot heden door groote verschillen en weinig gemeenschappelijks. Een duidelijk causaal verband ontbreekt. Het aantal hypothesen neemt gestadig toe. Hoe grootter echter het aantal waarnemingen wordt, des te eerder zal men in staat zijn het wezenlijke der stoornis te definieeren, wat een eerste stap is naar de uiteindelijke oplossing van het vraagstuk. Tot zoolang zal ieder geval op zichzelf beoordeeld moeten worden en zullen wij genoeg moeten nemen met een verklaring als de meest waarschijnlijke.

De oudere litteratuur over de encephalocèle is uitgebreid behandeld in het handboek van Schwalbe en in de dissertatie van Dr. van den Hoven van Genderen. Een kort overzicht moge hier volgen, waarbij een bespreking der nieuwere publicaties kan aansluiten.

De oorspronkelijke opvatting, dat de verschillende vormen van sluitingsdefecten aan schedel en wervelkolom een gevolg waren van een hydrocephalus, is geheel verlaten. Men dacht, dat ten gevolge van den hoogen intracranieelen druk òf de beenderen niet konden versmelten òf dat zelfs door druk een gat kon ontstaan. Secundair zou dan op deze plaats de inhoud van den schedel min of meer naar buiten worden geperst. De anencephalus beschouwde men als een gebarsten hydrocephalus. Een belangrijk argument tegen de hydrocephalustheorie is het feit, dat de hydrocephalus als regel

niet met sluitingsdefecten gepaard gaat. Verder pleit ook het feit, dat de basis van den schedel bij misvormingen als anencephalie en encephalocèle als regel convex is, tegen deze voorstelling van zaken. Bij den hydrocephalen schedel is de schedelbasis concaaf. Men zou denzelfden schedelvorm dus ook verwachten bij schedeldefecten, die op een hydrocephalus berusten. Dit is hier echter niet het geval. Bovendien mag men bij een gebarsten hydrocephalus een defect in de epitheliale bedekking verwachten, terwijl dikwijls zeker op de area cerebro-vasculosa en op de grootere encephalocèle een duidelijke epitheliale bedekking, soms volledige huid, gevonden wordt.

Een geheel ander inzicht bracht de theorie van Daresté. Deze nam als punt van uitgang aan: een te nauw amnion en voor de encephalocèle speciaal het cranieele deel, de z.g. kopamnion (*capuchon cephalique*). Hierdoor werd plaatselijk de sluiting van de neuraalbuis belet. Het kwam tot vergroeiingen tusschen amnion en neuraalbuis. Later werden bij deze misvormingen ook inderdaad de amnionstrengen gevonden, of men vond litteekens op de pool van een encephalocèle en duidde deze als een rest van een vergroeiing. Men kon op deze wijze verklaren: 1e. Het beenig defect en het defect in de dura. Immers, ter plaatse waar de neuraalbuis zich niet sloot bleef de omhulling der mesodermale elementen uit. 2e. Tengevolge van de trekkracht, die de vergroeiingen uitoefenden, werd de schedelinhoud ter plaatse naar buiten getrokken. Als bezwaar tegen de algemeene geldigheid dezer theorie moet worden aangevoerd, dat deze strengen dikwijls ontbreken. De later gevonden litteekens kunnen ook door plaatselijke necrose of beschadiging van den wand der encephalocèle ontstaan zijn.

Lebedeff dacht zich de stoornis in de sluiting der neuraalbuis tengevolge van abnormale krommingen in de cerebro-spinaal van het embryo. Ter plaatse van de sterkste kyphose zou de sluiting der buis belet worden.

Ook in andere richting is het vraagstuk benaderd. Van

Meckel stamde de theorie van een plaatselijke remming in de ontwikkeling der neuraalbuis. Doordat deze zich niet sloot, zouden de afwijkingen, als spina bifida, encephalocèle enz., ontstaan. Waardoor nu deze ontwikkelingsremming van de neuraalbuis optrad, daarover liet hij zich niet uit.

Von Recklinghausen zag het primaire van de stoornis in een zeer vroegtijdige beschadiging, waardoor een normale ontwikkeling ter plaatse van de membrana reuniens superior verhinderd werd. Hierdoor werd verklaard, dat nogal eens een defect in wervelbogen en dura gevonden werd. In deze verklaring wordt het primaire van de afwijking teruggebracht tot een stoornis in het mesoderm, met als gevolg een eventueele uitpuiling van ruggemerg of hersenen en vliezen. Hiertegen is aangevoerd, dat een primaire mesodermbeschadiging als verklaring voor afwijkingen in het ectoderm niet met de embryologische feiten in overeenstemming is te brengen. De sluiting der neuraalbuis heeft plaats vóór de vorming van het blastoom voor wervelkolom en schedel, waaruit men de conclusie trekt, dat de mesodermale elementen zich aanpassen aan de ectodermale, en niet omgekeerd. Wanneer de neuraalbuis open blijft, zal ook de omgroeiing door het mesoderm uitblijven en vindt men later de veranderde medullairplaat als area cerebro- of medullo-vasculosa in het defect terug.

O. Hertwig en anderen hebben getracht langs experimenteelen weg het vraagstuk op te lossen. Zij pasten chemische, mechanische en thermische prikkels toe op pas bevruchte eieren en konden inderdaad op deze wijze embryonen kweken met sluitingsdefecten in de neuraalbuis.

De opvatting van Daresté over een te nauw amnion is in eenigszins gewijzigden vorm opnieuw naar voren gebracht door Murk Jansen. Voor deze zijn niet de blijvende vergroeiingen tusschen amnion en medullairplaat van belang. Murk Jansen legt den nadruk op de verschillende groeifasen van het embryo. Al naar den

tijd, waarop het te nauwe amnion zich gelden doet, zullen andere stoornissen optreden. In de eerste weken overweegt het kopdeel van het embryo wat zijn groeisnelheid betreft; is dan reeds het amnion te nauw, dan zal er door druk plaatselijk versterf of althans sterke remming in de ontwikkeling kunnen optreden. In een latere periode overweegt de groei der extremiteiten, die dan de gevolgen ondervinden. Op deze wijze zou ook verklaard zijn, waarom het mesencephalon, dat bij de encephalocèle posterior een belangrijke rol speelt, juist gemakkelijk in zijn ontwikkeling gestoord wordt. Immers in de vierde week van het foetale leven vormt het mesencephalon, ten gevolge van de mesencephale hersenkromming, het meest uitstekende deel van den hersenaanleg, waardoor deze plaats den druk van het te nauwe amnion het sterkst ondervindt.

Tenslotte zij nog herinnerd aan de opvatting van v. Siegenbeek v. Heukelom. Volgens dezen onderzoeker is een defect van dura en schedel primair. Vervolgens wijst hij op een sterke woekering van de arachnoidea. Deze vergroeit met huid en hersenblaasjes. Door deze fixatie ontstaat een trekking naar achteren, waardoor de vorming van de normale hersenkrommingen wordt belet en bovendien deelen van den schedelinhoud naar buiten kunnen worden getrokken.

De onderzoekers van den laatsten tijd hebben, door zorgvuldige bestudeering van de hersenen bij de encephalocèle, eenerzijds de oude opvattingen kunnen steunen, anderzijds is wel gebleken, dat niet alle gevallen vanuit één gezichtspunt zijn te verklaren.

W. van den Hoven van Genderen beschreef een geval van een encephalocèle posterior, dat hij gedurende drie dagen in de kliniek van prof. Winkler te Utrecht tijdens het leven kon waarnemen.

Op het achterhoofd, ter plaatse van de kleine fontanel, bevond zich een blauwachtige tumor, ter grootte van een kastanje. Aan de basis was de tumor met huid bekleed

en omgeven door een krans van haren. De beenranden, waardoor de tumor naar buiten trad, divergeerden van binnen naar buiten, dit was eveneens het geval met de beenderen, die de groote fontanel begrensden. Van de schedelbeenderen waren de ossa parietalia zeer klein, overigens was de schedel in zijn geheel klein met een vluchtend voorhoofd.

Optillen van het gezwel ging gepaard met heftig gillen, een uitdrukking van onbehagen op het gezicht, terwijl armen en beenen werden opgetrokken. De temperatuur was opvallend laag, tot $33,2^{\circ}$ C. Kort voor den dood liep de temperatuur op tot $38,6^{\circ}$ C. Het kind reageerde niet op bitter of zoet, pijnprikkels werden met gillen beantwoord, de corneareflex was positief, een pupilreactie werd niet vastgesteld. De reflexen van Magnus en de Kleyn werden nagegaan. De tonische labyrinthreflexen waren krachtig. Men liet door de rechterzijde van den zak een faradischen stroom gaan, hierop volgden clonische contracties in den linker bovenarm. Aan de andere zijde gaf dit geen effect.

Hersenen en ruggemerg werden aan seriesneden onderzocht. Overwegend waren de veranderingen aan het mesencephalon, terwijl de foetale inbuiging van den hersenstam, dien het embryo in de vierde of vijfde week bezit, blijvend was gebleven. Tot aan den oorsprong van den nervus trigeminus was het zenuwstelsel vrijwel intact, alleen ontbraken de pyramidebanen, de overlangsche vezels in den pons Varoli en het grootste deel van de lemniscus medialis en tractus rubrospinalis. Bij den oorsprong van den nervus trigeminus boog de hersenstam dorsaalwaarts, pas bij het chiasma opticum lag deze weer tegen de schedelbasis.

De achterste vier heuvels waren in een foetaal stadium gebleven. Het weefsel rondom de aquaeductus Silvii was eveneens foetaal. De pes pedunculi ontbrak beiderzijds. In den tumor, die aan den top met de huid vergroeid was, werden gevonden: angiomateus gewoekerde vaten,

zenuwweefsel, afkomstig van het corpus striatum, een deel van den latero-medialen hemisferenwand, de tela chorioidea van den derden ventrikel en holten, afkomstig van den lateralen ventrikel.

De lamina mesencephalia was uitgerekt en tot ver in den tumor te volgen. Aan den top van den tumor bevond zich de epiphyse. De dura mater was alleen aan de basis aanwezig, pia en arachnoidea strekten zich iets verder uit, bedekten echter den tumor niet.

De vaatwoekering bleek hoofdzakelijk uit te gaan van het gebied van de arteria chorioidea, hoewel ook de vaten van de pia mater in mindere mate er aan deel namen.

Kleine hersenen, diencephalon, frontaal- en slaaphersenen en ook de occipitaalpool van het prosencephalon waren in groote trekken normaal. De balk ontbrak.

De verklaring voor het ontstaan van deze encephalocèle ziet de schrijver in het aannemen van een schadelijk agens, dat zijn werking uitoefende in de 4e of 5e week van het foetale leven. In deze periode zou speciaal het sterk uitgebochte mesencephalon een praedilectieplaats vormen voor allerlei schadelijke invloeden. Er bestaat beschadiging van kiemmateriaal ter plaatse, waardoor huid, schedel, hersenvliezen en hersenweefsel zich niet of slecht ontwikkelen, zich niet of ten deele differentieeren. Huid en zenuwweefsel vergroeien met elkaar. Nu laten verschillende mechanische invloeden zich gelden. De huid, die minder snel groeit dan de rest, zal een tractie naar buiten uitoefenen, terwijl bovendien van binnen uit, door de sterke groei-kracht van de overige hersendeelen een druk naar buiten ontstaat. Een en ander heeft ten gevolge, dat door het bestaande defect een deel der hersenen naar buiten in den tumor wordt getrokken. Inderdaad is er veel in deze afwijking, dat op een scherp omschreven lokaal proces wijst, terwijl het blijven bestaan van de foetale buiging een sterk argument is, om het terminatiepunt van het ontstaan van deze afwijking in de 4e of 5e foetale week te zoeken.

Eenige jaren later, n.l. in 1923, werden door A. Timmer, eveneens in het laboratorium van prof. Winkler te Utrecht, 3 gevallen van encephalocèle posterior bewerkt.

Geval 1 betrof een foetus van 5 maanden. Ter plaatse van den kleinen fontanel bevond zich aan het achterhoofd een zak, tweemaal zoo groot als het hoofd. De zak was overal met normale huid bekleed en met vocht gevuld. Er liepen strengen door, die uit een bloedrijk weefsel bestonden, terwijl eveneens een bloedrijke membraan tegen den wand van den zak aanlag. Nergens werden in dezen zak zenuwelementen gevonden.

De bloedrijke membraan in den tumor hing samen met een vaatrijke membraan binnen den schedel, die vergroeid was met het mesencephalon. Ter plaatse waar de hersenen met dezen membraan vergroeid waren, was de structuur van de hersenschors niet normaal, elders was dit wel het geval. De bloedrijke membraan schoof zich als een falx tusschen de hemisferen; er werd daarin geen dura-weefsel gevonden. Het linker diencephalon en linker prosencephalon waren over den mediaanlijn heen verplaatst naar rechts, eveneens de epiphyse. De schrijver wees er op, dat waarschijnlijk de bloedrijke membraan een trekkracht uitgeoefend had, waardoor de verplaatsing naar rechts was ontstaan.

Geval 2 was een voldragen foetus met geringen hydrocephalus, waarbij, in de streek van de kleine fontanel aan het achterhoofd, een tumor ter grootte van een kastanje was bevestigd. Ter plaatse, waar de tumor den schedel door een kleine opening verliet, ontbrak de dura mater. Het gezwel was geheel met huid bekleed en rondom bevond zich een krans van haren.

De linker helft der kleine hersenen was door het achterhoofdsgat gedrongen en reikte tot het derde cervicale ruggemergssegment. De beide hemisferen der groote hersenen waren geheel gescheiden, de balk ontbrak.

Uit de seriesneden bleek, dat niet alleen een deel van

het linker cerebellum door het achterhoofds gat in caudale richting was verplaatst, doch bovendien gedraaid was, terwijl tevens de oblongata en de pons dier zijde in proximale richting vertrokken waren. Het verschil in niveau was ter hoogte der trochleariskruising opgeheven. Het mesencephalon was tot een punt uitgetrokken, die vergroeid was met een bloedrijke membraan. Deze zelfde membraan omgaf tevens de epiphyse, die er ook mee vergroeid was. De 3e ventrikel was verwijdd, het dak was verbonden met den bovengenoemden membraan en strekte zich een eind tusschen de beide hémisferen uit.

In den zak werden deelen van de beide hemisferen gevonden. Het mesencephalon was in twee stukken verdeeld. Eén deel werd in den zak gevonden, verbonden met een bloedrijke membraan, terwijl het andere deel zich binnen den schedel bevond. Deze beide deelen hingen niet direct met elkaar samen.

Geval 3 betrefte het onderzoek van een tumor aan het achterhoofd, die de grootste had van den schedel. De tumor was operatief verwijderd. Het bleek, dat ook hier wederom een vaatrijke membraan bestond, waarmee het mesencephalon vergroeid was. Deze membraan was bovendien vergroeid met de achterste polen van het cerebellum en het telencephalon. Het mesencephalon, de linker helft van het cerebellum, een klein deel van de rechter helft van het cerebellum en de achterpolen van het telencephalon werden in den zak teruggevonden. Het mesencephalon was in een punt uitgetrokken, de hersenstam was gekanteld. Het dak van den derden ventrikel met het corpus pineale waren occipitaalwaarts getrokken en werden eveneens in den zak gevonden.

In al deze gevallen werd de verandering van het mesencephalon als het belangrijkste en primaire van de aandoening beschouwd. Het was vergroeid met een bloedrijke membraan en in geval 2 en 3 waren duidelijke verschijnselen van een tractie aanwezig. In geval 1 moest

ook de verplaatsing van de epiphyse aan een tractie worden toegeschreven.

De schrijver sloot zich in zijn verklaring aan bij de theorie van van Siegenbeek van Heukelom. In de derde week der foetale periode zou een stoornis optreden in de ontwikkeling van het mesoderm. Hierdoor zou dan de normale differentieering in hersenvliezen, been, galea aponeurotica en subcutaan bindweefsel ter plaatse niet kunnen optreden. Hierbij zou een vergroeiing van huid en hersenweefsel ontstaan. In dezen tijd biedt het mesencephalon door zijn sterke uitbochting een gemakkelijk aangrijpingspunt voor schadelijke invloeden als: druk, ontsteking, voedingsstoornissen en dergelijke. Voor de verdere ontwikkeling van de misvorming zijn van belang: 1e. de omvang van het defect in den schedel, waardoor een grooter of kleiner deel van den schedelinhoud naar buiten treden kan; 2e. tengevolge van het verschil in groeisnelheid tusschen huid en zenuwweefsel treedt in den verbindenden streng een trekkracht op; 3e. de intracranieele druk zal mede van invloed zijn, om op de plaats van het defect, waar de weerstand gering is, den schedelinhoud naar buiten te doen treden. Het sterk uitgetrokken zijn van het mesencephalon, verbonden met den bloedrijken membraan, wijst op een dergelijke trekkracht, alsmede de verplaatsing en verbuiging van verschillende hersendeelen. Bij de aanwezigheid van een hydrocephalus zal zeker ook de invloed van een verhoogden intracranieelen druk zich doen gelden. Tenslotte wijst de schrijver er op, dat het ontbreken van den balk in geval 2 een moeilijkheid blijft, die door deze verklaring niet is opgelost.

In den laatsten tijd is uit de beschrijving van meerdere encephalocèlen wel gebleken, dat niet altijd het mesencephalon een dergelijke belangrijke rol speelt, maar dat men ook met de mogelijkheid van een meer gegeneraliseerd proces rekening moet houden. Prof. C. de Lange heeft, in een door haar onderzocht geval van een encephalocèle posterior, duidelijk aangetoond, dat niet altijd een vol-

doende verklaring wordt gevonden in het aannemen van een plaatselijk proces ter hoogte van het mesencephalon.

De encephalocèle bestond hier uit een tumor ter grootte van een mandarijn, die ter plaatse van de kleine fontanel den schedel verliet. In den tumor werden deelen van de occipitaalhersenen gevonden. De hersenen kenmerkten zich door ingrijpende veranderingen, die zich niet tot een bepaald gebied beperkten. De rechter hersenhelft was grooter dan de linker. De medulla oblongata en het cerebellum waren sterk naar rechts verdrongen. De frontale reukhersenen ontbraken. De derde en laterale ventrikels waren slechts als spleten terug te vinden. Het rostrum, de fornices en het septum pellucidum ontbraken. In den wand der spleetvormige ventrikels en in het plexusweefsel, dat een deel van deze ventrikels opvulde, werden ontstekingsinfiltraten gevonden. Het frontale deel van het corpus striatum was niet gedifferentieerd, meer caudaalwaarts werd een capsula interna gevonden. De capsula extrema, het claustrum en de insula ontbraken beiderzijds. Het dak van de middenhersenen was sterk misvormd. De epiphyse ontbrak. Op verschillende plaatsen bevond zich ongedifferentieerd embryonaal hersenweefsel. De brachia conjunctiva en de corpora restiformea ontbraken. De 4e ventrikel was sterk vervormd en had tal van uitloopers, hier en daar begrensd door afgesnoerde stukjes embryonaal weefsel. In den wand van den 4en ventrikel werden eveneens ontstekingsinfiltraten gevonden. Aan de basis cerebri lag een vaatrijke weefselmassa, die veel geleek op de area cerebro-vasculosa van een anencephalus. De medulla oblongata was sterk veranderd en grootendeels vervangen door een embryonale massa. Het ruggemerg was zeer vaatrijk, ook hier werden stukjes embryonaal hersenweefsel gevonden. De ganglioncellen van de achterhoornen waren slecht ontwikkeld en grootendeels door gliaweefsel vervangen. De zuilen van Clarke en de pyramidevoorstrengbanen ontbraken.

Na het voorgaande is het wel duidelijk, waarom de

schrijfster geen voldoende verklaring vond voor haar geval, in het aannemen van een plaatselijk proces op een bepaald moment in de ontwikkelingsperiode. Uit de voor-geschiedenis van dit geval bleek, dat in het gezin, waaruit dit kind voortkwam, meerdere dergelijke aangeboren stoornissen werden aangetroffen. Van de 6 kinderen waren 3 gezond. Behalve het hier beschreven geval werden nog 2 kinderen met een encephalocèle geboren. Eén hiervan vertoonde bovendien nog andere aangeboren afwijkingen, n.l. een spina bifida cervicalis, een palatum fissum, cystenieren en polydaktylie. Prof. C. de Lange verklaart haar geval door het aannemen van een kiem-minderwaardigheid, waarvoor tevens de andere aangeboren stoornissen in dit gezin pleiten.

Van E. Gamber is een uitvoerige verhandeling verschenen over een geval van een encephalocèle anterior. Deze onderzoeker was in staat nauwkeurige waarnemingen te doen tijdens het leven van het kind, die later aan een uitgebreid anatomisch onderzoek werden getoetst.

Er waren duidelijk te onderscheiden perioden van slapen en wakker zijn. Het kind vertoonde spontane bewegingen van de extremiteiten, terwijl ook de uitdrukking van het gelaat wisselde. Zuigen en slikken verliepen normaal. De lichaamstemperatuur was laag. Soms konden bij het ontwaken gapen en uitrekken van het kind waargenomen worden. Op plaatselijke prikkelingen door afkoeling werd duidelijk gereageerd, terwijl dit veel minder het geval was bij grove aanraking of pijnprikkels. De reflexen van Magnus en de Kleijn werden nauwkeurig onderzocht. De halsreflexen waren positief, de tonische labyrinthreflexen waren zwak aanwezig. Bijzonder opvallend was het feit, dat in rugligging van het kind door druk op de dijen een buiging volgde van hals en romp, waardoor het kind in zittende houding geraakte met gebogen hoofd. Ditzelfde verschijnsel wordt ook waargenomen bij dieren, bij wie het voorste deel der hersenen

tot aan het mesencephalon geëxtirpeerd is.

Tot op de grens van midden- en tusschenhersen en was het centrale zenuwstelsel intact en waren er alleen veranderingen, die voortsporen uit de ontwikkelingsstoornissen in de eindhersen. Alles wat proximaal van deze grens lag, was sterk veranderd. De thalami werden slechts als rudimentaire organen teruggevonden, zij werden door den derden ventrikel als een groote holte omgeven. Het pulvinar, de corpora geniculata en de globus pallidus ontbraken. De eindhersen bestonden uit zeer primitief gebouwd zenuwweefsel, dat in een uit bindweefsel gevormden wand lag, die een holte omgaf. Deze weefselmassa hing door een bindweefselstreng samen met een zak buiten den schedel. In die streng werden geen zenuwelementen gevonden. De nervus olfactorius met de reukhersen ontbraken. In deze misvorming was een scherpe grens, gelegen tusschen midden- en tusschenhersen. Alles wat caudaal lag van deze grens, was grootendeels normaal, behalve dat er een verdubbeling bestond van de aquaeductus Sylvii. De tusschenhersen waren gedeeltelijk nog terug te vinden, de eindhersen waren niet ontwikkeld. G a m p e r duidde zijn geval aan als een middenhersenwezen. Overziet men het geheel, dan kan ook in dit geval naar mijn meening niet het mesencephalon als punt van uitgang beschouwd worden.

G a m p e r sluit zich voor de verklaring van de ontstaanswijze van zijn geval aan bij de hypothese van F i s c h e l over de cyclopieën. In een zeer vroegtijdig stadium der ontwikkeling zou volgens diens gedachtengang een schadelijk agens inwerken op het celgebied, waaruit later de eindhersen moeten ontstaan. Tengevolge hiervan blijft de ontwikkeling van de hemisferen, de reukhersen en commissuursystemen uit. Bovendien werkt het schadelijk agens in op het mesoderm van het frontale deel der neurale plaat, of op een voorstadium van dit weefsel. Hierdoor blijft ter plaatse de differentieering in hersenvliezen en schedel uit. Bovendien ontstaat een ver-

groeiing tusschen mesoderm en neuraalplaat, waardoor bindweefselementen gaan woekeren in de slecht ontwikkelde eindhersenen. De plaats van het defect zou een te geringe weerstand bieden aan den intracranieelen druk, waardoor een uitpuiling, de encephalocèle, zou ontstaan. Het ectoderm blijft intact. Verder moet nog aangenomen worden, dat het schadelijke agens ook nog invloed uitoefende op het diencephalon. Dit gedeelte der hersenen was niet alleen quantitatief slecht ontwikkeld, maar vertoonde ook kwalitatieve afwijkingen, in den vorm van heterotopieën. De bindweefselfixatie van de eindhersenen aan de frontaalpool heeft gedurende de ontwikkeling een tractie uitgeoefend, die de verplaatsing der verschillende deelen verklaart. Wijzende op het feit, dat het kind in een alcoholroes verwekt werd, meent Gamper ook de mogelijkheid van een kiembeschadiging niet geheel te kunnen ontkennen. Hij memoreert in dit verband de proeven van Stockard, die cavia's langen tijd tot het inademen van alcohol dampen dwong en duidelijk den schadelijken invloed hiervan op de jongen kon aantonen. Volgens de zienswijze van Gamper komen erfelijke factoren als oorzaak voor het ontstaan van deze encephalocèle niet in aanmerking. De door hem geciteerde waarneming van Klopstock, waarbij uit een huwelijk van neef en nicht eenige misvormingen voortkwamen, voert hij terug tot een beschadiging van de jeugdige kiem, in den zin van Fischel.

W. Tinteman beschreef een geval van kleinherzenatrophie, waarbij in de jeugd een encephalocèle anterior bestaan had, die op tienjarigen leeftijd spontaan genas. Tijdens het leven vertoonde de patient verschijnselen van kleinherzenataxie, sterke spraakstoornis en idiotie. Later ontwikkelde zich een diabetes mellitus. Tenslotte kreeg de patient slikstoornissen en overleed aan een slikpneumonie op 33-jarigen leeftijd. Er bleek te bestaan een hypoplasie en gedeeltelijke agenesie van de kleine hersenen. De nucleus dentatus was slecht ontwikkeld, wat

gepaard ging met een slechte ontwikkeling van de *olivae inferiores*. Er waren geen tonsillen, in de plaats daarvan werden twee ronde organen gevonden, zonder groeven, die microscopisch talrijke heterotopieën bevatten. In den pons Varoli en de medulla oblongata waren stoornissen respectievelijk in de dwars verloopende vezels en de *fibrae arcuatae*. De schors der groote hersenen bevatte weinig ganglioncellen, terwijl de verschillende lagen niet goed te onderscheiden waren. Tinteman nam aan, dat er een ontwikkelingsstoornis in de laatste maanden der foetaalperiode had plaats gehad. Hij grondde dit op het feit, dat alleen een deel van het neocerebellum een diepgaande stoornis in den opbouw van de structuur vertoonde en er overigens alleen sprake was van een hypoplasie. Over den aard van het proces kon hij verder niets zeggen.

In het volgende hoofdstuk zullen wij een beschrijving geven over een bijzonder geval van encephalocèle anterior, dat in de kliniek van Prof. B. Brouwer klinisch werd waargenomen en na den dood door mij is onderzocht.

HOOFDSTUK II.

Eigen waarneming.

Op 18 Maart 1930 wordt in het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam op de neurologische afdeeling van prof dr. B. Brouwer een patientje opgenomen wegens een fluctueerende zwelling links van den neuswortel.

Uit de ziektegeschiedenis valt het volgende te melden.

Het patientje, een meisje, werd op 18 Maart 1929 normaal, à terme, geboren en woog $2\frac{1}{2}$ K.G. De partus geschiedde in de Rijkskweekschool voor vroedvrouwen te Amsterdam. Het kind was na de geboorte niet cyanotisch, niet asphyctisch. Toen het kind 12 dagen oud was, werd het opgenomen in „Tehuis Annette”.

De moeder heeft het kind 3 maanden gevoed, daarna niet meer, daar zij in betrekking moest. Toen werd het kind karnemelk toegediend. Er ontstond een uitslag, voornamelijk op het achterhoofd, dat onder zelfbehandeling genas. Tijdens het verblijf in „Tehuis Annette” werd het kind geobserveerd door Mevr. H. M. Brouwer-Frommann. De verdere ontwikkeling van het kind was normaal. Het gezwel is met het lichaam meegegroeid, werd in betrekkelijken zin niet grooter. Volgens de moeder was het gezwel niet iederen dag even groot. Er is nooit vocht uitgekomen.

Er is geen loopend neusje, het kind snuffelt niet, hoest niet en slaapt met het mondje dicht.

Het kind is goed gegroeid, braakt niet en had normale luiers. Het was een zoet kindje, niet suf, had geen stuipen, vertoonde geen jactatio en geen stridor.

Uit de familieanamnese is het volgende te melden:

Het kind is de dochter van een ongehuwde moeder. De moeder is goed gezond, hoest niet. De moeder van de moeder is goed gezond. De vader van de moeder is op 51 jaar overleden, vermoedelijk aan een trauma. Een broer

en 6 zusters van de moeder zijn gezond. De vader is gezond, evenals de familie van den vader.

Van ontwikkelingsstoornissen of degeneratieve toestanden is in de familie verder niets bekend.

Status praesens op 20 Maart 1930.

Patiënte maakt een gezonden indruk, de voedingstoestand is goed, er is geen cyanose, geen anaemie, er zijn geen oedemen. De pols is regelmatig, goed van vulling en spanning. De ademhaling is regelmatig. De tong is vochtig, niet beslagen.

Schedelmaten:

grootste lengte 13 c.M.,
grootste breedte 11,6 c.M.,
diameter bitemporalis 11,2 c.M.,
diameter bimastoideus 9,8 c.M.,
schedelindex 89,
diameter mento-occipitalis 12,5 c.M.,
grootste omtrek 39 c.M.

Het voorhoofd is rechts meer gewelfd dan links. De schedel heeft een mongoloiden vorm. De aangezichts-schedel is groot in verhouding tot den hersenschedel.

Motorische sfeer:

Oogspieren: er is geen strabismus, geen exophthalmus.

De bewegingen van het rechter oog zijn goed. Het linker oog volgt minder dan het rechter, het blijft vooral achter bij het kijken naar links.

De gelaatsspieren vertoonen geen afwijking, noch in rust noch in beweging. Er zijn geen afwijkingen aan de kauwspieren. De tong wordt goed bewogen. De verhemeltebogen zijn symmetrisch. De mondbodemspieren vertoonen geen afwijking.

Hals en nekspieren: de stand van het hoofd is normaal. Het hoofd wordt goed bewogen.

De schouderspieren vertoonen geen afwijking. De kracht is goed.

De bovenste ledematen vertoonen geen afwijkingen.

De buik- en lange rugspieren zijn normaal, evenals de onderste ledematen.

Blaas- en darmspierstelsel vertoonen geen bijzonderheden.

Sensorische sfeer:

Patiënte reageert op pijn- en warmteprikkels.

Het gehoor is intact.

Reflexen:

De pupillen zijn even groot, middelwijd en rond. Zij reageeren goed op licht en convergentie.

Corneareflex positief.

Buikreflexen positief.

Kniepeesreflexen beiderzijds positief.

Achillespeesreflexen beiderzijds negatief.

De tonus musculorum is normaal. Er is geen nystagmus, er zijn geen tremoren. Het achterhoofd is bijna kaal.

Borstorganen:

Aan het cor zijn percutorisch en auscultatorisch geen afwijkingen te vinden.

Aan de pulmones zijn geen afwijkingen.

Buikorganen:

De leverrand staat drie vingerbreed onder de ribbenboog. De milt is palpabel.

Status specialis:

Er bevindt zich een gezwel, hoofdzakelijk op de linker neushelft, dat zich uitstrekt tot in den linker binnenooghoek (Fig. 1). Het gezwel heeft ongeveer de grootte van een kippenei. De huid loopt er glad en glanzend over heen. Er zijn duidelijk vaten zichtbaar. De grootte is wat wisselend, bij persen wordt het nu en dan wat groter, maar dat is niet altijd het geval. Klaarblijkelijk is de tumor niet pijnlijk bij betasting. De groote fontanel is open, niet gespannen. Het kind is pienter en goed ontwikkeld. Het is levendig en vol belangstelling voor de omgeving. Bij huilen en schreeuwen werd de spanning in den tumor groter. Hoewel deze spanningstoename niet belangrijk

was, hield deze toch gelijken tred met de spanningstoename in de groote fontanel.

Door dr. P. H. G. van Gilse werd de tumor doorgelicht. Bij de doorlichting van boven af was een schaduw zichtbaar, van onderaf was dit niet het geval. Op de X-foto's was geen duidelijke afwijking of defect aan den schedel te zien.

Verdere gegevens:

Urine: geen albumen en geen glucose.

Bloed: reacties van Wassermann en Sachs Georgi negatief.

Fundus oculi normaal.

Lumbaalpunctie: het is niet gelukt liquor te verkrijgen.

De diagnose werd gesteld op een Encephalocèle of Meningo-encephalocèle.



Figuur 1

Op 1 April 1930 werd patiente door Dr. I. Oljenick geopereerd. Aan het operatieverslag wordt het volgende ontleend.

Over de hoogte van het gezwel wordt in lengterichting het locaalanaestheticum ingespoten. Bovendien worden de nervus frontalis en supra-orbitalis links geïnjecteerd, als-

ook de onderkant van het gezwel. Er wordt een lengte-incisie gemaakt; deze reikt van den neuswortel en gaat naar links beneden, zij doorsnijdt de, over den tumor liggende, huid en het onderhuidsche bindweefsel. De cystewand wordt aangesneden. Helder vocht loopt af. Men heeft nu het voordeel van binnenuit met een sonde de uitbreiding en uitbochtigen der cyste op te sporen. Nadat de bovenste koepel is vrijgeprepareerd, gaat de onderste helft veel gemakkelijker en bijna geheel stomp. Met de sonde wordt nu gezocht naar een communicatie met de hersenen. Hierin slaagt men niet. Er is ook geen steel, integendeel is de cyste aan de basis bijna even breed als aan den bovenkoepel. Daarom wordt nu verder de cyste stomp uitgepeld en verwijderd. Het blijkt nu, dat wanneer het kind schreeuwt, aan den neuswortel een uitpuiling ontstaat ter grootte van ruim 1 c.M. middellijn, waaruit een enkele druppel helder vocht te voorschijn treedt. Er blijkt dus, ondanks het schijnbaar volkomen afgesloten zijn van de cyste, toch een minimale verbinding te hebben bestaan. Er is een defect in het os frontale. Om een liquorlek te voorkomen, wordt de verbindingsplaats met drie catguthechtingen No. 00 volgens Lambert ingestulpt en worden daaroverheen de beschikbare weeke deelen in drietal lagen overhecht. Daar althans tot het tijdstip der volkomen verkleving een uitvloeiing van liquor verwacht moet worden, worden de weeke deelen over de geheele wondlengte in drie lagen gesloten, daarna het subcutane bindweefsel en de huid. De laatste met zijde, al het andere met catgut. Op de wond dermatol-sublimaat-papje, hydrophyle-gaas en pleisterverband.

Het kind was gedurende de geheele operatie in het algemeen rustig en schreeuwde slechts af en toe.

Postoperatief verloop.

Onmiddellijk na de operatie was de temperatuur opgelopen tot 38,1; de pols was 140, de respiratie 55, later zou zelfs 86 geteld zijn. Reeds vóór de operatie was de ademhaling frequent, zonder dat hiervoor eenige reden

te vinden was. Van meer belang was het feit, dat in den loop van den vorigen dag het verband doorgelekt was. Het was niet veel wat uit de wond kwam, doch voldoende om het verband vochtig te maken. Het werd derhalve van meer hydrophyle gaas voorzien. Deze liquorvloed geeft geen aanleiding de prognose slecht te stellen. Immers aangenomen mag worden, dat het zeker eenigen tijd duren zal, alvorens de hechtingen de weefsels voldoende hebben doen verkleven, zoodat tusschen de hechtingen geen vloeistof meer kan doorsiepen, speciaal wanneer de druk door schreeuwen etc. verhoogd wordt.

Het kindje neemt goed de flesch. Hedenmorgen is inderdaad de temperatuur gedaald tot 38,2, terwijl het verband niet verder vochtig geworden is. Bij de verbandwisseling blijkt er een zeer sterke zwelling van de operatiewond te zijn, zoodat het den schijn heeft, dat de tumor weer teruggekeerd is.

Het dermatolpajje is echter kurkdroog. De zwelling is zeker afhankelijk van een liquorophooping in de weefsels, nu de huidnaad volkomen verkleefd is. Het linkeroog aan de operatiezijde is oedemateus gesloten, de kleur is echter goed. De algemeene toestand is goed. Den tweeden dag na de operatie is het oedeem van het linker oog weggetrokken. De temperatuur is gedaald. De wond is droog gebleven, althans het verband was niet vochtig geworden.

Aanvankelijk gaat de toestand vocruit. Het kind drinkt flink, neemt geregeld in gewicht toe. Op 5 April is het gewicht 5750 gram en op 7 Juni 6380 gram. Terwijl het kind aanvankelijk practisch niet braakt, treedt dit verschijnsel later (na 26 Mei) vaker op.

De zwelling in het geopereerde gebied blijft bestaan; op 8 April worden de hechtingen verwijderd; men stelt vast, dat de tumor bij schreeuwen niet duidelijk aanspant. De zwelling neemt langzamerhand toe en is steeds sterk gespannen. Op 29 April wordt als grootste omtrek van het hoofd 44 c.M. gemeten. Men neemt later (16 Mei) duidelijke pulsaties van de zwelling waar. Op 26 Mei

wordt de cyste gepuncteerd. Men krijgt 7 c.c. van een heldere vloeistof. Het punctaat wordt onderzocht: de reactie van Nonne is negatief, de reactie van Pandy positief; lymphocyten 5, plasmacellen 2. Het suikergehalte is 140 ‰. De hoeveelheid vocht is weer spoedig aangevuld en 's avonds is de grootste omtrek van den schedel weer 44 c.M.

Op 12 Juni wordt opnieuw geopereerd. Hierbij wordt een cyste gevonden, waarschijnlijk multiloculair, met liquorachtigen inhoud. Als deze cysten gebarsten zijn, blijkt de wand te bestaan uit zeer bros weefsel. De vriescoupe toont weinig gedifferentieerd, waarschijnlijk embryonaal hersenweefsel. Het geheel hangt naar beneden uit een hiaat in het mediane bovendak van de orbita. Dit hangende weefsel wordt verwijderd en het defect gesloten met fascia lata. Na de operatie stijgt de temperatuur tot 40,9 met een pols van 160. De ademhaling is zeer frequent (80 tot 90), soms niet te tellen. Het kind bleef onrustig. hilde voortdurend en sloeg met het hoofd. Den volgende dag blijft de temperatuur hoog en het kind onrustig. Den morgen hierna is de temperatuur 41,7 en succombeert het kind, nadat het sterke trekkingen in armen en beenen vertoonde.

Op 146'30 werd sectie verricht, waarvan het verslag volgt (Dr E. Hammer). Er bestond troebele zwelling van de hartspier, lever en nieren, die misschien het gevolg waren van de praemortale hyperthermie. Bovendien bronchitis en bronchiolitis in beide longen en een enkel, 1 m.M. groot, pleurabloedinkje hier en daar. Het lymphoide apparaat was krachtig ontwikkeld, groote follikels in milt en darm. Hoogstens 1 c.M. groote solitaire cysten in beide ovaria.

Hersenen.

Boven de linker orbita is de pia iets bloedig en verkleefd met de dura van het orbitaaldak. Juist frontaal van de lamina cribrosa bevindt zich in het orbitaaldak een ongeveer ronde opening met een diameter van 16 bij 14 m.M.

Aan de randen hiervan zit wat donkerpaars verkleurd hersenweefsel vast; alhier schijnt een lap blauwpeezig weefsel, welke in het midden glad is, aan zijn omgeving gehecht te zijn met een aantal catguthchtingen. De linker frontaalkwab toont wat donkerpaars verkleurd, gedeeltelijk vernietigd en korrelig hersenweefsel, over een plek van 16 bij 20 m.M. Dorsaal hiervan en lateraal van den nervus olfactorius bevindt zich een ongeveer 1 c.M. groote subpiaale bloeding, zwartpaars van kleur. Weer lateraal van deze bloeding en tusschen deze en de fossa Sylvii bevindt zich een holte onder de pia, $1\frac{1}{2}$ c.M. groot, welke paars doorschemert. Op doorsnede blijkt deze te zijn een gladwandige, iets onregelmatige holte, die door een uiterst dun laagje wit weefsel (meninx- en hersenweefsel?) van het hersenoppervlak gescheiden wordt. Deze holte ligt aan de ondervlakte van de frontaalpool en heeft eenigszins een wigvorm.

Macroscopische beschrijving der hersenen.

Bij de inspectie valt allereerst op, dat de linker frontaalkwab aanzienlijk kleiner is dan de rechter. Hierdoor komen de basale, mediale gedeelten van de rechter frontaalhersenen over de middellijn. De voorste pool van de linker frontaalkwab is in zijn oppervlakkige lagen beschadigd ter grootte van een markstuk ongeveer (tengevolge van de operatie). De linker fissura cerebri lateralis (Sylvii) ligt open. Het aan haar grenzende orbitale gedeelte van de frontaalkwab is met een dik vlies bedekt. De fissura Sylvii ligt daarom zoo open, omdat de laterale gedeelten van de gyri orbitales en den gyrus frontalis inferior slecht ontwikkeld zijn. Het aan de fossa Sylvii grenzende deel van den gyrus temporalis inferior is links in talrijke ondergyri verdeeld. Aan de windingen valt allereerst op, dat de beide frontaalkwabben een aanzienlijke polygyrie en microgyrie vertoonen. In het gebied van den gyrus frontalis med. bevinden zich enkele grovere win-

dingen. Duidelijk in tegenstelling met deze afwijkingen van de frontaalhersen en de temporaal- en parietaalkwabben, die beide normale windingen en formatie vertoonnen. Daarentegen vindt men aan de laterale oppervlakte en aan de mediale vlakte van den lobus occipitalis duidelijk poly- en microgyrie. De sulcus centralis is beiderzijds duidelijk uitgesproken. Daarentegen is er een opvallende tegenstelling tusschen den uiterst smallen gyrus centralis anterior en den breedden gyrus centralis posterior. De gyrus centr. ant. gaat rechts over op de mediale binnenvlakte, links niet. Rechts is een aanduiding van een aapspleet. De fissura occipito-parietalis is beiderzijds niet zeer goed ontwikkeld.

Doorsneden.

Aan alle frontale doorsneden valt allereerst een asym-

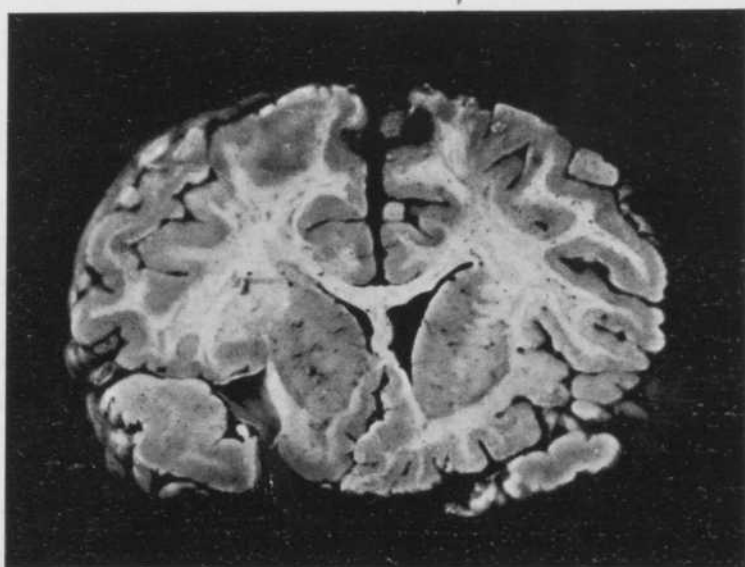


Figuur 2

metrie op, waarbij de rechterhelft grooter is dan de linker.

Op de sneevlakten (fig. 2) hebben vooral de mediale

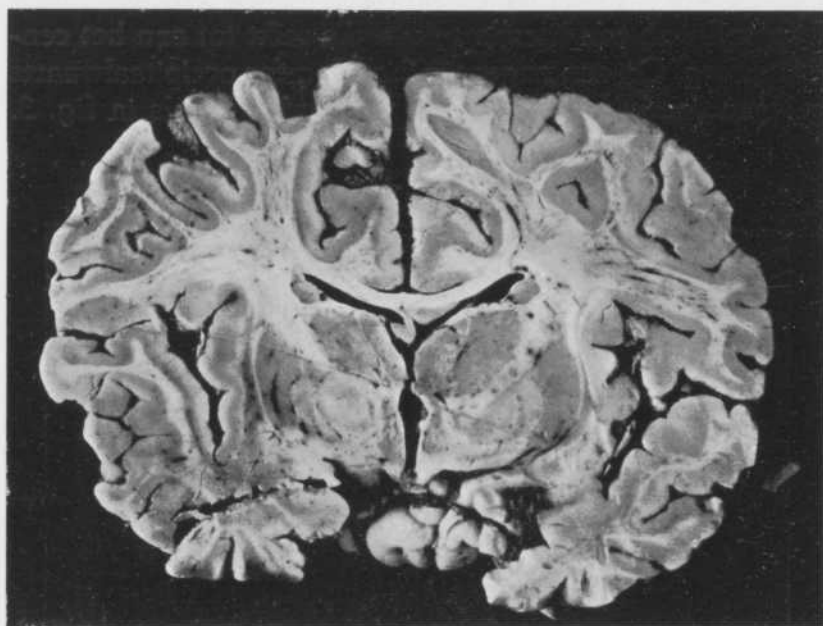
basale gedeelten van beide frontaalpolen een zeer smalle schors en uiterst dunne merglagen, dit alles is links nog sterker uitgesproken dan rechts. De laterale basale gedeelten vertoonen goed ontwikkelde gyri. Verder bevindt zich in het midden van de basale vlakke van de linker frontaalkwab een breede spleet, die reikt tot aan het centrale merg. Op een ongeveer 2 c.M. meer occipitaalwaarts gelegen snede, vinden we de verhoudingen als in fig. 3.



Figuur 3

Ook hier is de linker helft in haar basaal gedeelte kleiner en smaller dan rechts. De basaalgedeelten van de linker frontaalhersenen zijn slecht ontwikkeld. Verder valt het duidelijk verschil der capsulae internae op, de linker is nauwelijks zichtbaar, terwijl rechts een breede streep merg zichtbaar is. Op de linker helft zijn daarom putamen en nucleus caudatus nauwelijks gescheiden. Het rostrum is links slecht ontwikkeld en de capsula externa ontbreekt

practisch volkomen. Op de volgende snede (fig. 4), ongeveer $1\frac{1}{2}$ c.M. verder occipitaalwaarts, blijkt, dat de thalamus links veel kleiner is dan rechts. Op de linker



Figuur 4

zijde is de capsula interna in het bovenste gedeelte bijna even breed als rechts, in het onderste deel daarentegen slechts een smalle band. De globus pallidus is links aanzienlijk groter dan rechts, hij vormt een groote ronde massa. De streek van de insula en gyrus fusiformis is rechts gelijk links. De gyri temporalis sup. en med. zijn rechts en links goed gevormd. De gyrus temporalis inf. is rechts goed gevormd, raakt links in het gebied der misvorming. De pars opercularis en de pars triangularis zijn rechts goed en links tamelijk goed gevormd. De pars orbitalis is rechts goed gevormd, ontbreekt links bijna geheel. De fissura cerebri lat. is rechts overdekt en links open.

Kleine hersenen: deze zijn tamelijk klein, evenals de

hersenstam. Er zijn macroscopisch evenwel geen opvallende afwijkingen.

De aquaeductus Sylvii is niet verwijd.

Microscopische beschrijving.

Uit de eerste linker frontaalwinding is een stukje uitgesneden voor histologisch onderzoek met pia, om na te gaan, of er meningitis bestaan had. Bovendien werd een stukje uitgesneden uit de derde frontaalwinding in de onmiddellijke nabijheid van het operatiegebied. Er was macroscopisch van meningitis niets te zien. Vervolgens is de pia afgepeld. Voor verder histologisch onderzoek werden van verschillende deelen van de hersenschors der groote hersenen en van het cerebellum stukjes uitgenomen. Eveneens een stukje uit de sacraalstreek van het rugmerg, dat macroscopisch normaal was. Deze stukjes werden gekleurd volgens Nissl.

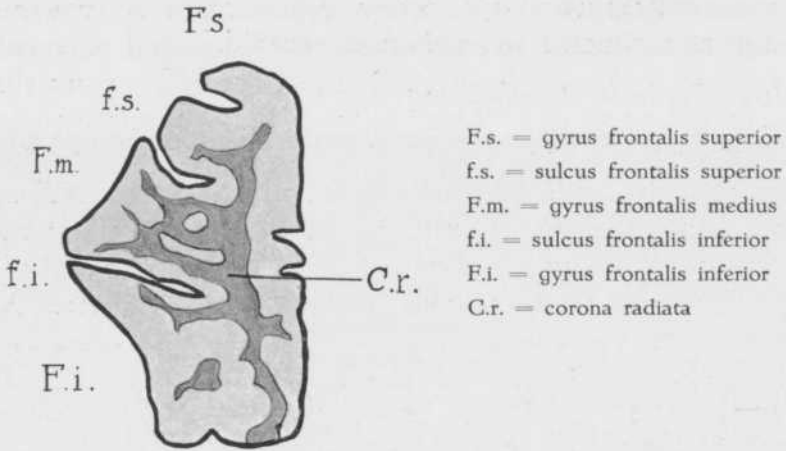
Daarna werden de groote hersenen, nadat de hersenstam en het cerebellum waren afgesneden, verdeeld in vier stukken. Deze werden gelegd in de vloeistof van Müller, dit geschiedde eveneens met het verlengde merg en het cerebellum. Van deze stukken zijn seriesneden vervaardigd, van 35μ dikte. De seriesneden werden afwisselend gekleurd volgens Weigert-Pal en van Gieson.

Bij het doorsnijden bleek, dat de balk in zijn voorste deel smal was, in zijn achterste deel dik. Het corpus striatum vertoonde bij doorsnijden niets bijzonders. Er was geen hydrocephalus internus en het infundibulum was goed. Bij het bestudeeren der vezelsystemen en kernen bleek, dat de veranderingen zich niet beperkten tot het gebied, dat de cyste onmiddellijk omgeeft. Wij zullen nu trachten, aan de hand van eenige teekeningen, een indruk te geven van deze misvorming en zijn invloed op den bouw van het centrale zenuwstelsel.

Microscopische beschrijving der hersenen.

Serie B 439 van het neurologisch laboratorium.

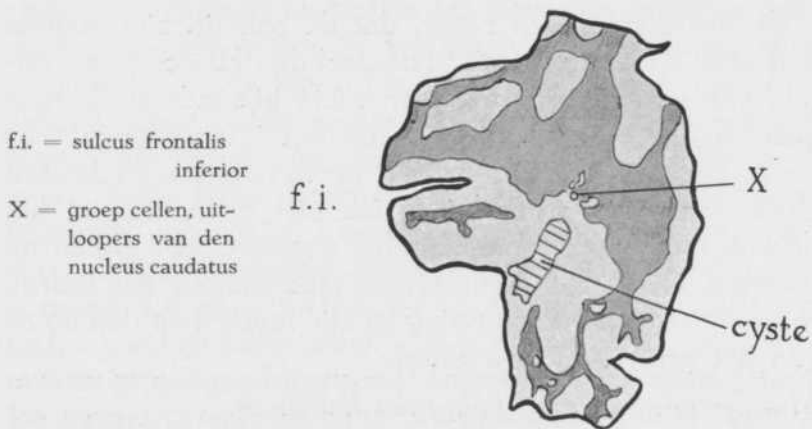
Figuur 5 (Coupe 155, deel 1).



Figuur 5

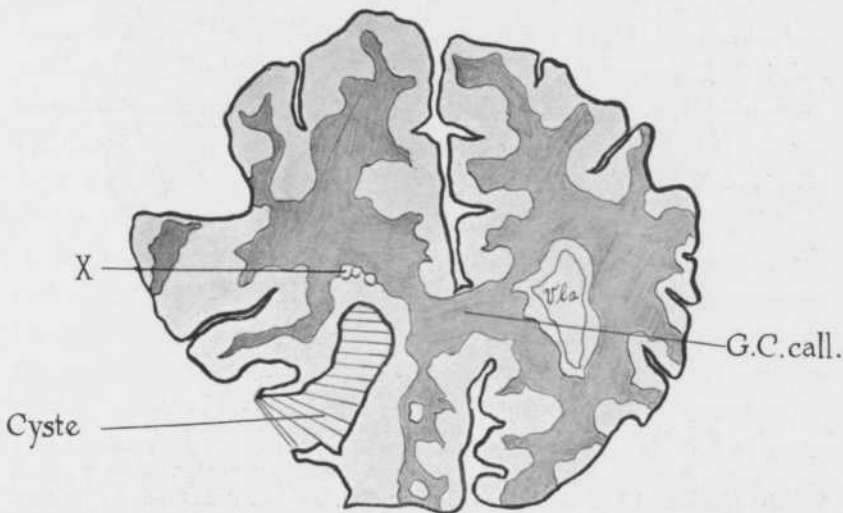
Deze snede gaat door de linker frontaalkwab, ongeveer 1 c.M. achter de frontaalpool. In dit gebied zijn geen afwijkingen vast te stellen. De schorsbreedte is wat smal. Uit den gyrus frontalis superior (F.s.) -medialis (F.m.) en -inferior (F.i.) komen flinke bundels goed gemyeliniseerde vezels, die zich tot een corona radiata (C.r.) vereenigen. De sulcus frontalis superior (f.s.) en -inferior (f.i.) zijn duidelijk te herkennen.

Figuur 6 (Coupe 7, deel 1).



Figuur 6

Deze snede, door de linker frontaalkwab, ligt ongeveer 1 c.M. achter de vorige. Reeds hier kunnen wij een belangrijke afwijking vaststellen. In het basale gedeelte valt allereerst op een gladwandige holte of cyste. De wand van de cyste bestaat hoofdzakelijk uit fibreus weefsel, terwijl de oppervlakte geheel bekleed is met een laag eencellig epitheel, die, wat den vorm betreft, sterk doet denken aan ependymcellen. Dorsaal van de cyste, juist in het gebied van de centrale mergmassa treffen wij een groep cellen aan, in de teekening aangeduid met de letter X. Deze cellen herinneren in hun bouw aan de cellen van den nucleus caudatus. In de praeparaten, gekleurd volgens Weigert-Pal, blijken er ook gemyeliniseerde vezels doorheen te lopen. Men zou geneigd zijn deze op te vatten als z.g. heteropieën. Doch het blijkt uit de studie der seriesneden, dat deze celgroepjes zich onafgebroken ver-



Figuur 7

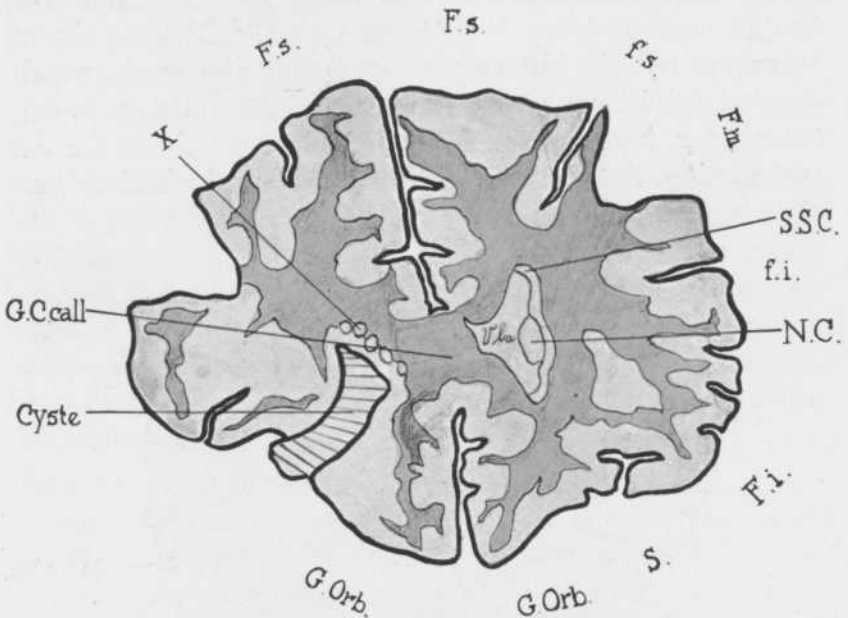
G.c.call. = genu corporis callosi, Vla = ventriculus lateralis (cornu anterius),
X = uitloopers van den nucleus caudatus

volgen laten tot in den nucleus caudatus. Zij moeten dus opgevat worden als de voorste pool van den nucleus caudatus, die naar voren verschoven is.

Verder valt nog op te merken, dat de vezelbundels, stammende uit het gebied van den gyrus rectus, smal zijn.

Figuur 7 (Coupe 9, deel 2).

Deze snede treft juist rechts de voorhoorn van den lateralen ventrikel (V.l.a.), die links hier nog niet aanwezig is. Het genu corporis callosi (G. C. call.) bevat een normale hoeveelheid goed gemyeliniseerde, dwars verloopende vezels. De cyste is groter geworden en reikt ongeveer tot de centrale mergmassa. Wij vinden ook hier



Figuur 8

F.s. = gyrus frontalis superior, f.s. = sulcus frontalis superior, F.m. = gyrus frontalis medius, S.S.C. = stratum subcallosum, f.i. = sulcus frontalis inferior, Vla = ventriculus lateralis (cornu anterius), N.C. = nucleus caudatus, F.i. = gyrus frontalis inferior, S. = fissura Sylvii, G.Orb. = gyri orbitales, G.C.Call. = genu corporis callosi, X = uitloppers van den nucleus caudatus

de groep cellen X terug, reeds bij de vorige figuur nader beschreven. De centrale mergmassa is beiderzijds goed gevormd en is krachtig gemyeliniseerd. Aan de basis valt

op, dat rechts een bredere mergmassa is dan links. Deze doorsnede leert dus, dat in de rechter helft de voorhoorn van den lateralen ventrikel verder frontaalwaarts reikt dan links.

Figuur 8 (Coupe 27, deel 2).

Het belangrijkste in deze doorsnede is wel, dat rechts reeds de kop van den nucleus caudatus (N.C.) getroffen is, terwijl deze links nog niet als geheel aanwezig is. Eveneens ontbreekt links nog de voorhoorn van den lateralen ventrikel, die rechts geheel de normale verhoudingen vertoont.

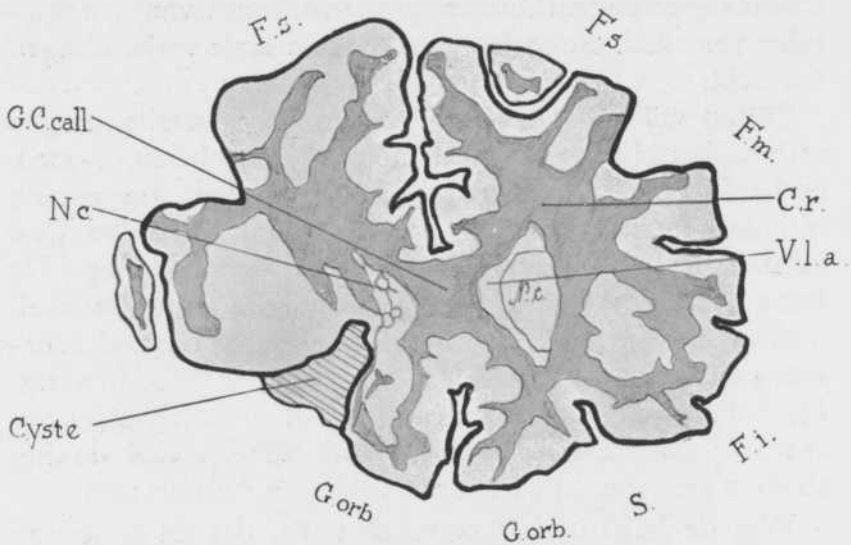
Letten wij eerst in het bijzonder op de verhoudingen rechts, dan blijkt, dat vanuit de gyri frontalis sup., -med. en -inf. flink gemyeliniseerde vezelbundels de corona radiata helpen vormen. Ook uit de basale gebieden, gyri orbitalis (G.or), komt een krachtige mergstraling. De fossa Sylvii (S.) is juist even getroffen. Laterale ventrikel, nucleus caudatus met stratum zonale en het dorsaal daarvan gelegen stratum subcallosum (S.S.C.) zijn aanwezig. De balk is hier in het gebied van de knie getroffen en vertoont talrijke dwars verlopende vezels. Ook is het stratum reticulatum coronae radiatae (r.c.c.) te zien.

Wat de linkerhelft betreft, zien wij, dat de cyste nog een groot gedeelte van de basale gebieden in beslag neemt en tot vlak bij het centrale merg reikt. Daarboven zien wij de groepjes cellen X, reeds eerder vermeld. De mergmassa vanuit de gyri orbitales is maar matig ontwikkeld. De fossa Sylvii is links nog niet te vinden. Wat het centrum semiovale betreft, is er ook verschil ten opzichte van rechts. Uit de gyrus frontalis sup. komt een flinke bundel, de vezels uit de gyrus med. en -inf. zijn minder krachtig ontwikkeld dan rechts.

Figuur 9 (Coupe 51, deel 2).

Deze snede, die ook nog gaat door het genu corpus callosum (G. C.call) en $\frac{3}{4}$ c.M. achter de snede van

Figuur 4 de groote hersenen treft, is vooral afgebeeld om het feit, dat wij hier nu ook links den nucleus caudatus als geheel getroffen hebben. De celgroepjes, die in de vorige figuur met X zijn benoemd, blijken nu continu hierin te zijn overgegaan. Van belang is het feit, dat rechts eerst de voorhoorn van de laterale ventrikel werd getroffen en pas later de nucleus caudatus, wat ook te verwachten is. Dit is in de linker hemisfeer niet het geval. Hier is



Figuur 9

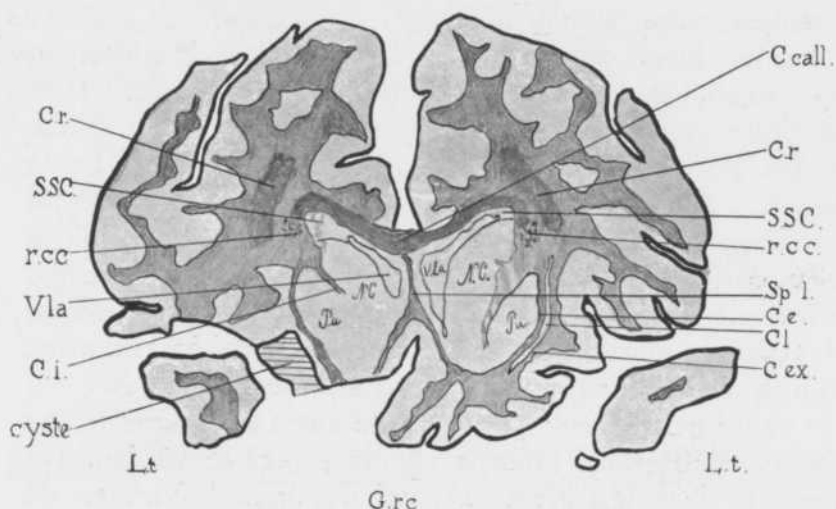
F.s. = gyrus frontalis superior, F.m. = gyrus frontalis medius, C.r. = corona radiata, V.l.a. = ventriculus lateralis (cornu anterius), F.i. = gyrus frontalis inferior, S. = fissura Sylvii, G.orb. = gyri orbitales, G.C.call. = genu corporis callosi, N.c. = nucleus caudatus

de nucleus caudatus reeds getroffen, terwijl nog niets van den lateralen ventrikel valt te bespeuren. Rechts is de nucleus caudatus ten opzichte van de vorige snede (Figuur 4) groter van omvang geworden, terwijl de wijdtte van den lateralen ventrikel afneemt.

De cyste is kleiner geworden. Wat de vezelverdeling betreft, zijn hier geen bijzondere veranderingen ten opzichte van Figuur 8 te melden.

Figuur 10 (Coupe 11, deel 3).

Deze doorsnede gaat door het voorste deel van het corpus callosum (C. call.). Wij zien, dat nu inmiddels ook links de voorhoorn van den lateralen ventrikel (V.l.a.) ge-



Figuur 10

C. call. = corpus callosum, C. r. = corona radiata, S. S. C. = stratum subcallosum, r. c. c. = stratum reticulatum coronae radiatae, Sp. l. = septum pellucidum, C. e. = capsula externa, Cl. = claustrum, C. ex. = capsula extrema, L. t. = lobus temporalis, G. rc. = gyrus rectus, Vla = ventriculus lateralis (cornu anterius), N. C. = nucleus caudatus, Pu = putamen, C. i. = capsula interna

troffen is en, zooals te verwachten, kleiner in omvang dan rechts. Er is geen verbinding tusschen de cyste en de laterale ventrikel. Op geen van de volgende doorsneden is een samenhang tusschen de cyste en hersenholten te zien.

Het stratum subcallosum (S. S. C.) is beiderzijds goed te vinden, evenals het stratum reticulatum coronae radiatae (r. c. c.). De corona radiata is links en rechts goed gevormd. Uit de gyri frontales sup., -med. en -inf., welke begrenzing ten gevolge van de polygyrie niet precies is aan te geven, komen krachtige vezelbundels naar de corona radiatae. Het septum pellucidum vertoont geen

bijzonders. De capsula interna is rechts breeder dan links. Deze is links maar even aangeduid. Nucleus caudatus en putamen zijn beiderzijds in normale grootte en vorm aanwezig. Rechts vindt men de capsula externa, het claustrum, de capsula extrema en het schorsgebied van de insula in normale verhoudingen terug.

Links zijn in deze gebieden ingrijpende veranderingen vast te stellen. De capsula externa is goed gevormd. Hier ontbreken het claustrum, de capsula extrema en de insula, welke gebieden door de cyste worden ingenomen. In de basale gebieden vinden we ook weer een groot verschil tusschen beide hemisferen. Allereerst is het duidelijk te zien, dat de rechterhelft zich over de mediaanlijn uitstrekt, ten koste van links. De gyrus rectus (G. rc.) en lateraal daarvan de gyrus frontalis inferior met bijbehorend merg zijn in normale verhouding terug te vinden. De basis van de linker hemisfeer wijkt van de norm af. Gyrus rectus en gyrus frontalis inferior zijn hier niet te vinden. De basis is daardoor klein en smal. Beiderzijds vormen de frontale polen van den lobus temporalis (Uncus) op normale wijze de ventrale begrenzing van de fossa Sylvii.

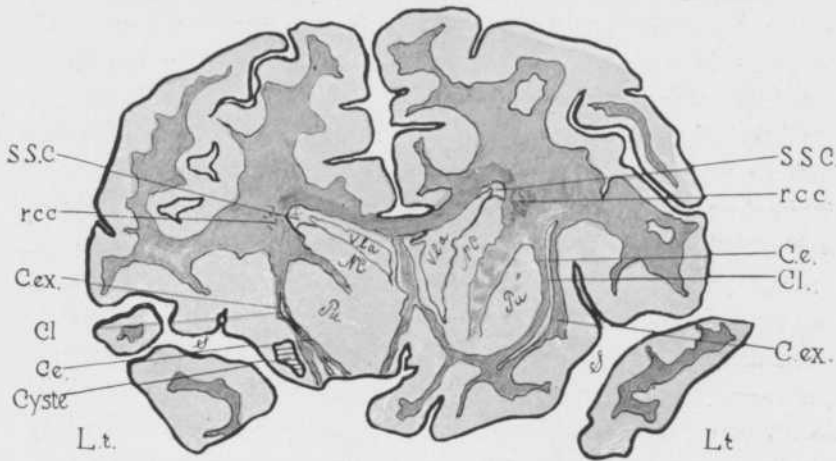
Samenvattend kunnen wij zeggen dat in deze doorsnede opvalt:

1. de asymmetrie, waarbij rechts overweegt ten opzichte van links.
2. links is de capsula interna even aangeduid, rechts goed ontwikkeld.
3. links ontbreken de capsula extrema, het claustrum en de insula.
4. de breedte van de ventriculus lateralis ant. is links kleiner dan rechts.
5. er is geen samenhang tusschen de cyste en den ventriculus lateralis.

Figuur 11 (Coupe 45, deel 3).

Op deze figuur komt duidelijk uit, dat, terwijl de cyste steeds kleiner geworden is en op het punt staat uit de

doorsnede te verdwijnen, meer en meer de normale verhoudingen aan den dag treden. Wij zien hier links een



Figuur 11

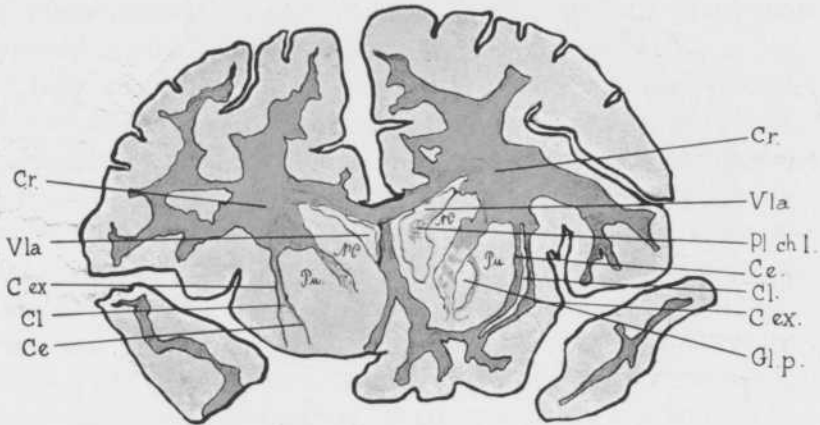
S.S.C. = stratum subcallosum, r.c.c. = stratum reticulatum coronae radiatae, C.e. = capsula externa, Cl. = claustrum, C.ex. = capsula extrema, S = fissura Sylvii, L.t. = lobus temporalis, Vla = ventriculus lateralis (cornu anterius), N.C. = nucleus caudatus, Pu = putamen

begin van optreden van claustrum en capsula extrema, die beiden op de vorige figuur nog ontbraken. In die doorsnede lag de cyste practisch nog tegen de capsula externa aan. Er is nu ook ruimte voor een gebied, dat wij als insula (I) moeten bestempelen. Overigens is er weinig verschil ten opzichte van de vorige figuur op te merken.

Figuur 12 (Coupe 69, deel 3).

Rechts is de globus pallidus (Gl.p.) juist getroffen. Een vergelijking met de linkerhelft doet zien, dat deze hier nog ontbreekt. De plexus chorioideus lateralis (Pl. ch. l.) is rechts ook getroffen; links nog niet. De nucleus caudatus is rechts belangrijk kleiner dan links. De wijde van de laterale ventrikel is rechts grooter dan links. Hieruit blijkt, dat de nucleus caudatus en de ventriculus lateralis links ten opzichte van rechts naar achter ver-

schoven zijn. De capsula interna demonstreert zich rechts als een breede band tusschen nucleus caudatus eenerzijds en putamen met globus pallidus anderzijds. Links is de



Figuur 12

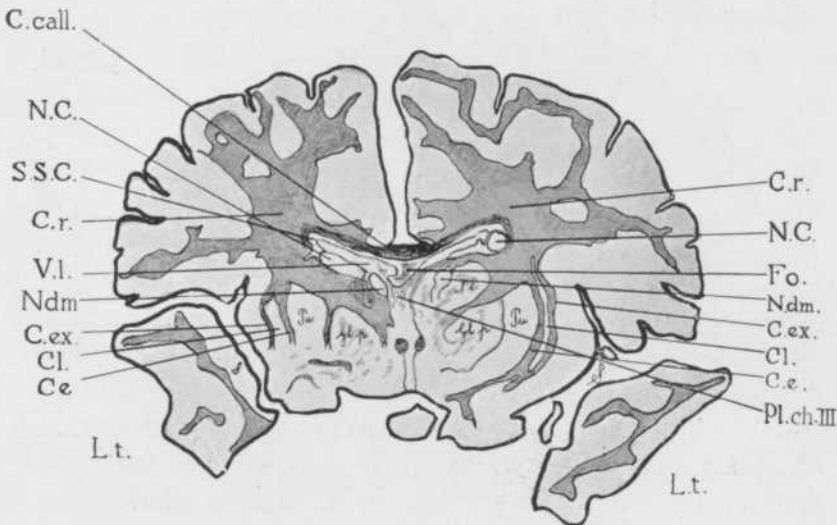
C.r. = corona radiata, Vla = ventriculus lateralis (cornu anterius), Pl.ch.l. = plexus chorioideus lateralis, C.e. = capsula externa, Cl. = claustrum, C.ex. = capsula extrema, Gl.p. = globus pallidus, Pu = putamen, N.C. = nucleus caudatus

capsula interna als een betrekkelijk smal bandje tusschen nucleus caudatus en putamen te vinden. Letten wij verder op de capsula extrema (C.ex.), claustrum (Cl.) en capsula externa (C.e.), dan zien wij, dat deze vezelbundels, die het claustrum begrenzen, rechts hun normale grootte hebben, links daarentegen slechts als dunne strepen zichtbaar zijn. De centrale mergmassa, bestaande uit de vezelbundels, komende van de verschillende windingen en samen de corona radiata vormend, is links in zijn geheel iets minder massaal dan rechts. Dit komt overeen met het feit, dat de geheele rechterhelft groter is dan de linker. Ook in het basale gedeelte vinden wij nog steeds, dat rechts overweegt t.o.v. links. Rechts zijn gyrus rectus (G.rc.), gyrus frontalis inf. (Fi.) en insula flink ontwikkeld, terwijl hiervan links alleen de insula en dan verkleind is terug te vinden. De fossa Sylvii (S.) is beiderzijds goed

gevormd. De polygyrie is in deze figuur goed te zien.

Figuur 13 (Coupe 117, deel 3).

Voor het eerst verschijnt nu ook links de thalamus opticus in de doorsnede. Wij zien hier de voorpool van linker thalamus, den nucleus dorsalis magnus (N.d.m.), die mede de laterale begrenzing van de 3e ventrikel (V.III) vormt. De plexus chorioideus is in de beide laterale ventrikels (V.I.) aanwezig, door het foramen Monroi samenhangeende met die in den 3en ventrikel. De fornix (Fo.) vormt de bovenbegrenzing van de derde ventrikel. Het corpus callosum blijkt ook in deze doorsnede smal te zijn.

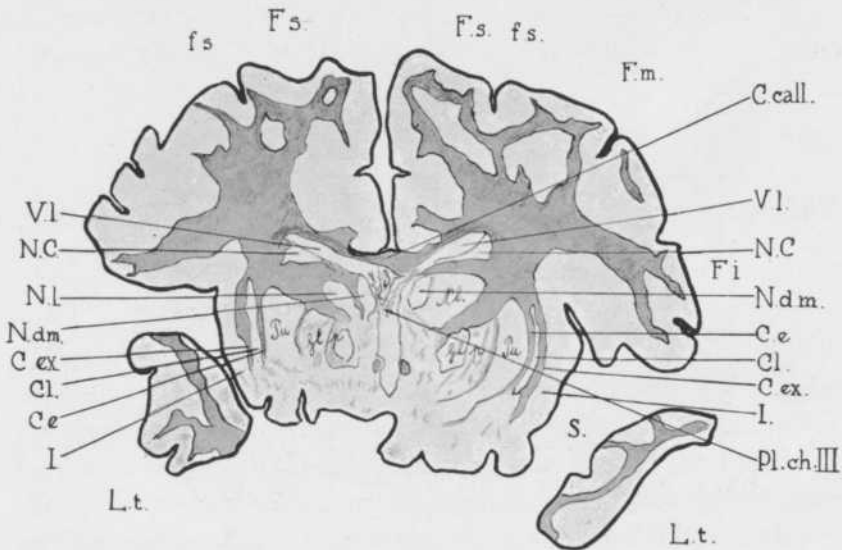


Figuur 13

C.r. = corona radiata, N.C. = nucleus caudatus, Fo. = fornix, N.d.m. = nucleus dorsalis magnus thalami, N.l. = nucleus lateralis thalami, Gl.p. = globus pallidus, Pu = putamen, C.ex. = capsula extrema, Cl. = claustrum, C.e. = capsula externa, Pl.ch.III = plexus chorioideus ventriculus tertius, Lt. = lobus temporalis, V.I. = ventriculus lateralis (cella media), S.S.C. = stratum subcallosum, C.call. = corpus callosum, S = fissura Sylvii

Overigens is de centrale mergmassa met de corona radiata (C.r.) beiderzijds goed ontwikkeld. Capsula externa met claustrum en capsula extrema zijn links en rechts goed te

onderscheiden, hoewel links nog maar als een aanduiding. De begrenzing van de fossa Sylvii door den lobus temporalis en de insula is normaal, behalve dat de insula links nogal klein is. Er is nog steeds een duidelijke stoornis aan de basis van de linker hemisfeer te zien. Rechts reikt deze nog even over de mediaanlijn, terwijl het basale gebied, bestaande uit gyrus rectus en -frontalis inf., links eigenlijk niet is terug te vinden. Het putamen en de globus pallidus zijn op deze doorsnede links kleiner van omvang dan rechts; dit is ook het geval met de dorsale gebieden van de linker hemisfeer.



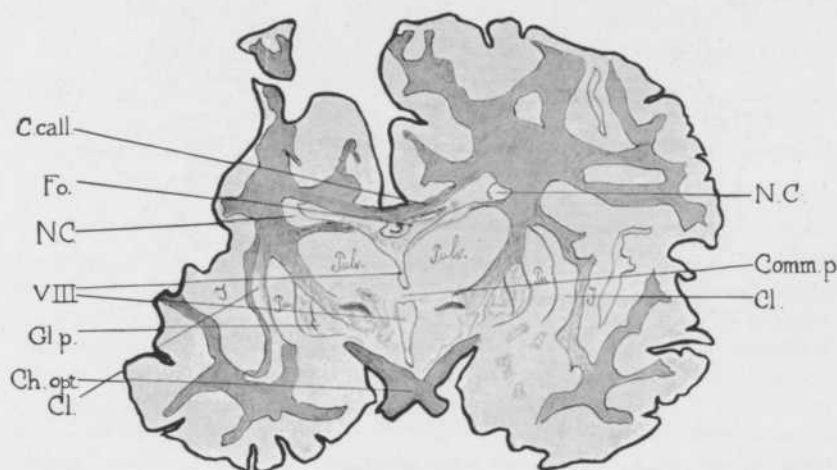
Figuur 14

F.s. = gyrus frontalis superior, f.s. = sulcus frontalis superior, F.m. = gyrus frontalis medialis, C.call. = corpus callosum, V.l. = ventriculus lateralis (cella media), N.C. = nucleus caudatus, F.i. = gyrus frontalis inferior, N.d.m. = nucleus dorsalis magnus thalami, N.l. = nucleus lateralis thalami, Gl.p. = globus pallidus, Pu = putamen, C.e. = capsula externa, Cl. = claustrum, C.ex. = capsula extrema, I. = insula, S. = fissura Sylvii, Pl.ch.III = plexus chorioideus ventriculus tertius

Figuur 14 (Coupe 131, deel 3).

Wanneer men deze doorsnede, die $\frac{1}{2}$ c.M. achter de vorige in figuur 13 beschreven, de groote hersenen treft,

vergelijkt met deze, dan ziet men hoe snel nu de verhoudingen links en rechts gelijk gaan worden. De centrale mergmassa met corona radiata is beiderzijds krachtig ontwikkeld, de laterale ventrikels verschillen weinig in breedte. De doorsnede van den nucleus caudatus is beiderzijds even groot. De thalamus opticus is op doorsnede rechts nog iets groter dan links, in beide zijn nucleus dorsalis en nucleus lateralis goed te onderscheiden. Capsula interna is rechts ongeveer als links, ook globus pallidus en putamen zijn gelijk. De insula, capsula extrema, claustrum en capsula interna zijn links allen duidelijk te vinden, maar toch nog kleiner dan rechts. De fossa Sylvii is links smal, rechts breed. De basis van de linker hemisfeer is nog smal, gyrus rectus en gyrus centralis inferior ontbreken.



Figuur 15

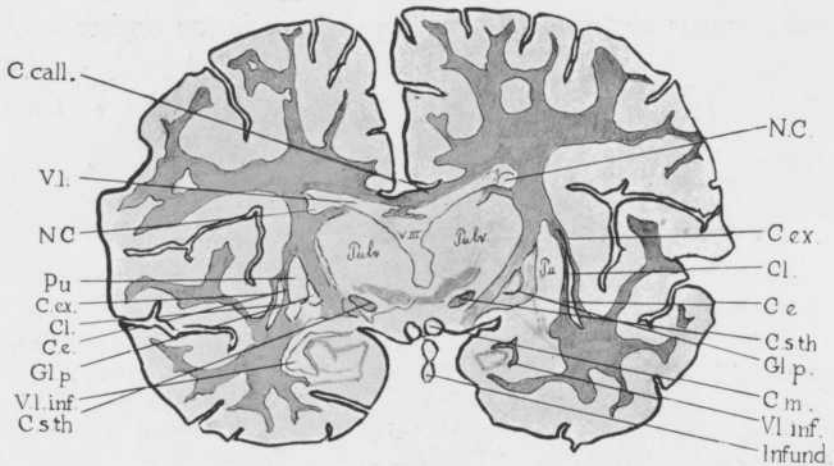
N.C. = nucleus caudatus, Comm.p. = commissura posterior, Cl. = claustrum, Pulv. = pulvinar, Pu = putamen, I = insula, Ch.opt. = chiasma nervorum opticorum, VIII = ventriculus tertius, Fo. = fornix, Gl.p. = globus pallidus, C.call. = corpus callosum

Figuur 15 (Coupe 151, deel 4).

Deze doorsnede geeft een beeld van de verhoudingen ter hoogte van het chiasma opticum. Het groote defect

links is kunstmatig ontstaan bij de bewerking van het materiaal.

De balk is smal. De corona radiata is links smaller dan rechts. Verder valt op, dat er een groote overeenstemming is in de verhoudingen tusschen de beide hemisferen. Pulvinar, de globus pallidus, het putamen en het claustrum zijn links gelijk rechts. De capsula interna, capsula externa en capsula extrema zijn links gelijk rechts. De basis, hier door den lobus temporalis gevormd, is links iets kleiner dan rechts, maar van een defect, zooals aan de basis van de linker voorpool, is hier geen sprake.



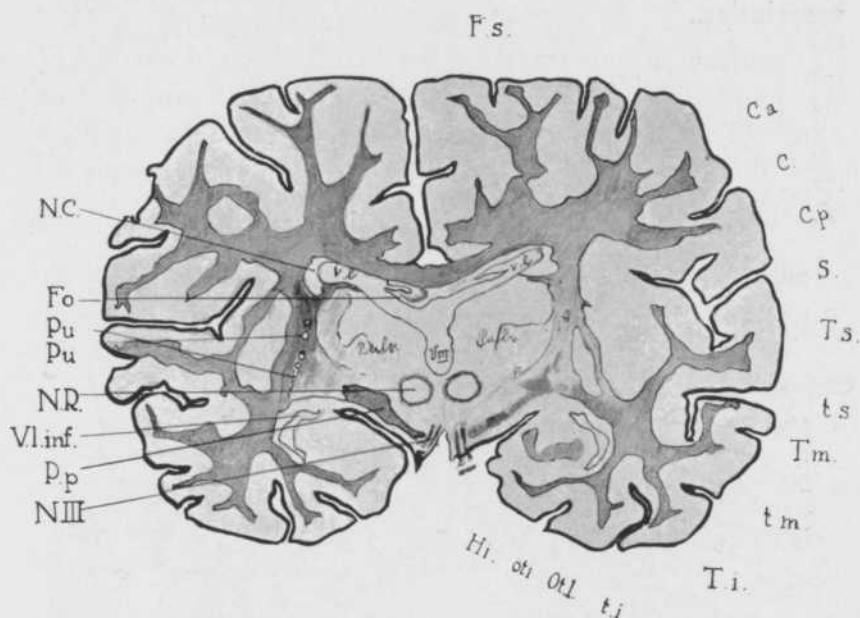
Figuur 16

N.C. = nucleus caudatus, C.ex. = capsula extrema, Cl. = claustrum, C.ex. = capsula externa, C.s.th = corpus subthalamicum, Gl.p. = globus pallidus, C.m. = corpus mamillare, V.l.inf. = ventriculus lateralis (cornu inferius), Infund. = infundibulum, Pulv. = pulvinar, Pu = putamen, V.l. = ventriculus lateralis, C.call. = corpus callosum

Figuur 16 (Coupe 115, deel 4).

In deze figuur zijn de corpora mamillaria getroffen, als-ook het infundibulum. De balk is nog smal. De geheele linker hemisfeer is kleiner dan de rechter. De ventriculus

lateralis inferior is links wijder dan rechts. Verder zijn hier geen bijzondere afwijkingen vast te stellen.



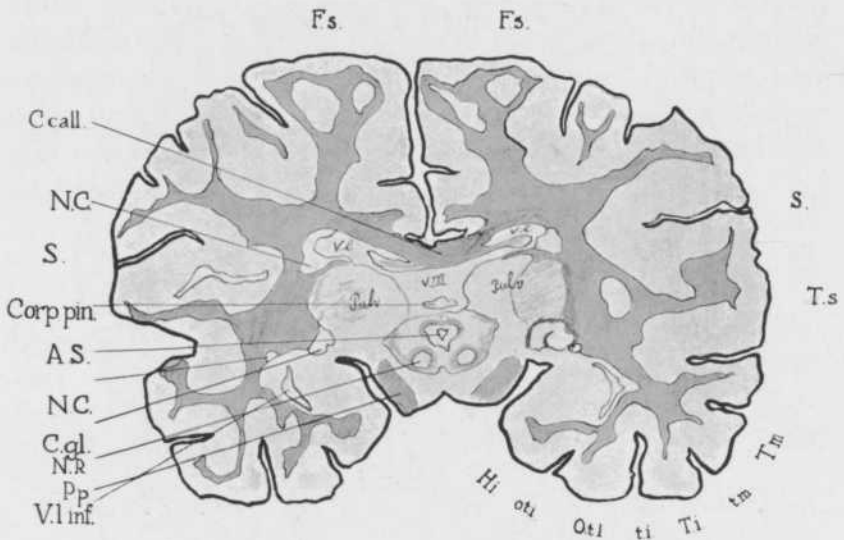
Figuur 17

F.s. = gyrus frontalis superior, C.a. = gyrus centralis anterior, C. = sulcus centralis (Rolandicus), C.p. = gyrus centralis posterior, S. = fissura Sylvii, T.s. = gyrus temporalis superior, t.s. = sulcus temporalis superior, T.m. = gyrus temporalis medius, t.m. = sulcus temporalis medius, T.i. = gyrus temporalis inferior, t.i. = sulcus temporalis inferior, O.t.l. = gyrus occipitotemporalis lateralis, o.t.i. = sulcus occipitotemporalis inferior, Hi. = gyrus Hippocampi, N.III = nervus oculomotorius, P.p. = pes pedunculi, V.l.inf. = ventriculus lateralis (cornu inferius), N.R. = nucleus ruber, Pu = putamen, Fo = fornix, N.C. = nucleus caudatus

Figuur 17 (Coupe 87, deel 4).

De nucleus ruber en nervus oculomotorius zijn in deze doorsnede getroffen. De asymmetrie ten gunste van de rechterhelft blijft aanwezig. De balk is breder dan in de vorige figuur. Het putamen is links nog als een onsamenhangend geheel getroffen en is op het punt uit de doorsnede te verdwijnen. Rechts is het putamen nog als een geheel aanwezig. De doorsnede van den ventriculus

lateralis inferior is rechts gelijk links. De nucleus ruber is rechts gelijk links. De vezelsystemen aan de basis zowel als in het dorsale gebied vertoonen geen opvallende verschillen.



Figuur 18

F.s. = gyrus frontalis superior, S. = fissura Sylvii, T.s. = gyrus temporalis superior, T.m. = gyrus temporalis medius, t.m. = sulcus temporalis medius, T.i. = gyrus temporalis inferior, t.i. = sulcus temporalis inferior, O.t.l. = gyrus occipitotemporalis lateralis, o.t.i. = sulcus occipitotemporalis inferior, H.i. = gyrus Hippocampi, V.l.inf. = ventriculus lateralis (cornu inferius), P.p. = pes pedunculi, N.R. = nucleus ruber, C.g.l. = corpus geniculatum laterale, N.C. = nucleus caudatus, A.S. = aquaeductus Sylvii, Corp.pin. = corpus pineale, C.call. = corpus callosum

Figuur 18 (Coupe 43, deel 4).

Deze doorsnede gaat door het corpus pineale en den aquaeductus Sylvii. De nucleus ruber is nog even getroffen en is rechts gelijk links. De ventrikels, het pulvinar, het corpus geniculatum laterale de vezels van de corona radiata en pes-pedunculi zijn rechts gelijk links, met dien verstande, dat de rechterhelft als geheel krachtiger ontwikkeld blijft dan de linker. Een verschuiving of aanzien-

lijke remming in de ontwikkeling van bepaalde deelen is in dit gebied niet aanwezig.

Figuur 19 (Coupe 21, deel 4).

Deze doorsnede gaat door de voorste vier heuvels. Wederom blijft de linker helft kleiner dan de rechter. De balk is breed. De ventrikels zijn rechts gelijk links. De nucleus caudatus en het pulvinar zijn rechts gelijk links. De aquaductus Sylvii is niet verwijd. Pes pedunculi, lemniscus medialis, decussatio brachii conjunctivum en de



Figuur 19

N.C. = nucleus caudatus, Corp.pin. = corpus pineale, C.g.l. = corpus geniculatum laterale, C.g.m. = corpus geniculatum mediale, V.l.i. = ventriculus lateralis (cornu inferius), A.S. = aquaeductus Sylvii, P.p. = pes pendunculi, L.m. = lemniscus medialis, D.Br.cjv. = decussatio brachiorum conjunctivorum, F.l.p. = fasciculus longitudinalis posterior, C.call. = corpus callosum

fasciculus longitudinalis posterior vertoonen niets bijzonders. Het corpus geniculatum laterale en -mediale zijn links kleiner dan rechts.

Samenvatting van de verhoudingen der groote hersenen, thalamus opticus en middenhersen.

Aan de basis van de linker frontaalpool bevindt zich een gladwandige holte, waarvan het oppervlak is bekleed

met een laag eencellig epitheel, die op ependymcellen gelijken. De holte reikt ongeveer tot aan de centrale merg-massa en vertoont nergens eenigen samenhang met de ventrikels. De geheele linker hemispheer is minder sterk ontwikkeld dan de rechter. De remming in de ontwikkeling is het sterkst uitgesproken aan de basis van de linker frontaalpool, door het ontbreken van den gyrus rectus en het basale deel van den gyrus frontalis inferior. Er bestaat beiderzijds een polygyrie.

Een vergelijking tusschen de linker en rechter helft leert, dat in de linker hemispheer een verschuiving naar achteren heeft plaats gehad. Aan de verschuiving naar achteren hebben deel: de laterale ventrikel, de nucleus caudatus, de globus pallidus, de thalamus opticus, het claustrum, de capsula extrema en de insula. Het is niet gebleken of ook het putamen links naar achteren verschoven is. De capsula interna is in de meer frontale gebieden links zeer smal, terwijl ter hoogte van het chiasma opticum de linker capsula interna gelijk is aan de rechter. De balk is in zijn voorste deel smal, in zijn achterste deel breed. De linker nucleus caudatus, die als samenhangend geheel naar achteren verschoven is t.o.v. rechts, zendt uitloopers naar voren, die verder frontaalwaarts reiken dan de rechter nucleus caudatus.

De beide lobi occipitales, die macroscopisch niets opvallends vertoonden, zijn niet aan seriesneden onderzocht.

De nahersen en zijn aan een doorlopende serie van coupes onderzocht, welke afwisselend volgens Weigert-Pal en van Gieson gekleurd waren. Deze serie reikt vanaf de pyramidenkruising tot aan het niveau van de trochleariskruising. De medulla oblongata, de pons Varolii en het tegmentum zijn goed gevormd en niet verkleind. De kernen en de uitredende vezels der verschillende hersenzenuwen zijn normaal. De myelinisatie is goed. De tractus temporo-parieto-pontinus en de tractus fronto-pontinus is beiderzijds wat zwak gemyeliniseerd, doch dit is nor-

maliter bij een kind van dezen leeftijd eveneens het geval. De pyramidenbanen zijn krachtig gemyeliniseerd. Omgeschreven degeneraties van bepaalde zenuwbanen of kernen zijn niet aanwezig.

De kleine hersenen zijn eveneens goed gemyeliniseerd. De van Gieson-coupes van deze serie vertoonen nergens afwijkingen aan de cerebellaire schors. De kleine hersenkernen zijn zonder veranderingen.

Nergens zijn in de nahersenen teekenen te vinden, die op een ontwikkelingsremming konden wijzen. Er zijn ook geen heterotopieën.

De 4de ventrikel is niet verwijd. De plexus chorioideus is niet pathologisch veranderd. Preparaten van de cerebellaire schors, volgens de methoden van Holzer en van Bielschowsky bewerkt, vertoonen geen veranderingen. Sudanpraeparaten laten geen vettig verval zien.

Van verschillende deelen der groote hersenschors (frontaal-parietaal-, occipitaal- en temporaalwindingen) zijn coupes gemaakt, welke gekleurd werden volgens Nissl en met haematoxyline-eosine. Deze vertoonen een normale architectuur der schorslagen.

Opvallend is, dat zelfs in de 3de frontaalwinding, in de onmiddellijke nabijheid der cyste, geen duidelijke veranderingen zijn aan te toonen. Verschijnselen, die op een afgeloopen of versche meningitis konden wijzen, zijn noch in de groote-hersenschors, noch in de nahersenen vast te stellen.

HOOFDSTUK III.

Bespreking van de eigen waarneming van encephalocèle naso-orbitalis in verband met de klinische litteratuur.

Wanneer men de klinische litteratuur over de encephalocèle anterior doorleest, wordt men getroffen, door de groote moeilijkheden, welke deze afwijking bieden kan voor het stellen van een tijdige diagnose. Naast deze moeilijkheden op diagnostisch gebied, blijken de resultaten van een operatief ingrijpen nog steeds gering te zijn, daar een later optredende meningitis dikwijls de oorzaak is van een laetaal verloop.

De encephalocèle anterior komt, zooals vroeger reeds is medegedeeld, minder veelvuldig voor, dan de encephalocèle posterior. De encephalocèle anterior is gelocaliseerd op het voorhoofd, op den neusrug, in den binnen-ooghoek, in de neus of in de orbita. De beide laatste kunnen ook tot de basale encephalocèlen gerekend worden. In klassieke gevallen hebben wij te doen met een aangeboren zwelling, door huid of slijmvlies bedekt. De zwelling is fluctueerend, pulseert en kan door druk tot verdwijnen gebracht worden. Bij samendrukken van de zwelling ontstaan braken en polsverlangzaming, ten gevolge van den verhoogden hersendruk. Op de Röntgenfoto zal somtijds een defect in den schedel te vinden zijn. De tumor is meestal vrij beweeglijk, maar zit met de basis vast, die de verbinding vormt met den schedelinhoud. Bij punctie wordt soms een heldere, weinig eiwit houdende vloeistof verkregen. De hoeveelheid van het punctaat kan meer zijn dan de omvang van de cyste doet verwachten. In aansluiting aan de punctie valt de tumor aanvankelijk samen, om zich korten tijd daarna weer spontaan te herstellen. Treedt nu een regelmatig afdruppelen van vocht op, dan staat de communicatie met den schedelinhoud vast. In die gevallen, waar hersenweefsel den breukzak opvult, is de punctie negatief. De zwelling gedraagt zich aanvankelijk als een gladde, goed-

aardige tumor, die regelmatig met de rest van het lichaam meegroeit. Bij de geboorte is de grootte meestal die van een noot of nog kleiner, terwijl later zelden de grootte van een kippenei overschreden wordt.

In ons geval waren niet alle klassieke symptomen aanwezig, maar toch voldoende om de diagnose tijdens het leven te kunnen stellen. Voor een encephalocèle pleitten: 1e. het aangeboren zijn van de zwelling, 2e. toename van de spanning bij persen en schreeuwen, welke toename gelijken tred hield met de verandering van de spanning in de groote fontanel. De Röntgenfoto was negatief, er was geen duidelijke afwijking of schedeldefect op te zien. 3e. de schedel had een mongoloïden vorm. Dikwijls komen vormveranderingen van den schedel bij deze afwijking voor. De veranderingen aan het oog worden verklaard door mechanische factoren, die een verplaatsing naar lateraal en bewegingsbeperking met zich mee kunnen brengen. Meer ingrijpende veranderingen als anophthalmos, zooals door Hippel (Archiv für Ophthalmologie LXIII) en door Howel L. Begle (Americ. Journal of Ophthalm., Bd. 4) beschreven zijn, moeten als congenitale defecten worden opgevat.

De differentiaal-diagnose ten opzichte van dermoidcysten is in zooverre gemakkelijk, dat deze als regel in de puberteitsjaren tot ontwikkeling komen. Veel overeenkomst vertoont ons geval met de waarneming van A. Kreiker (Klinische Monatblätter für Augenheilkunde, 1922), waar aanvankelijk eveneens de X-foto negatief uitviel. Hierbij bleek echter later, toen de diagnose door de operatie gesteld was, toch een defect in den schedel te bestaan. Het betrof hier een jongen van 7 weken oud, waarbij sedert 3 weken een toenemende dislocatie van den rechter oogappel bemerkt was. Verder vertoonde het kind geen afwijkingen. Het rechter oog was naar voren en temporaalwaarts verdrongen. De binnen-ooghoek en de binnenste helft van de onderste overgangsplooi waren gewelfd. Het oog zelf was normaal. In den

binnen-ooghoek was een elastische, niet goed afgrensbare tumor te voelen. De tumor fluctueerde niet, kon niet worden weggedrukt. De diagnose kon niet met zekerheid worden gesteld. Voor de differentiaaldiagnose kwamen in aanmerking: mucocèle, dermoidcyste, sarkoom en encephalocèle. Met het oog op de mogelijkheid van een snelgroeiend sarkoom werd onmiddellijk tot operatie overgegaan. Men vond tusschen oogbol en mediale orbitaalwand een cyste, waarvan de steel drong in een ethmoidaalcel. De cyste werd geëxtirpeerd. Er liep vrij veel vocht af, meer dan met den inhoud van de cyste overeenkwam. Hiermede was ook de samenhang met den schedelinhoud duidelijk. De cystewand werd microscopisch onderzocht en bevatte gliacellen. De oogstand was na de operatie normaal. Er ontwikkelde zich langzamerhand een hydrocephalus.

Door Rodrich Sievers (Deutsches Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 221, 1929) is een encephalocèle naso-orbitale beschreven, waarbij door stereoscopische Röntgenopnamen een zeer nauwkeurige diagnose kon worden gesteld. Bovendien werd hier op een bijzondere wijze geopereerd. Door middel van schedeltrepanatie werd de steel van den tumor langs intracranieelen weg doorsneden. In een tweede zitting werd het periphere deel van den tumor op de gewone wijze geëxtirpeerd. Het betrof een meisje van 9 maanden, waarbij reeds vlak na de geboorte, die spontaan verlopen was, een boongroote tumor in den rechter binnen-ooghoek was waargenomen. Bij onderzoek bleek de tumor flink te pulseeren. De tumor was weg te drukken, hierbij werd het kind erg onrustig en hilde. Bij elke betasting van den tumor bleek deze erg pijnlijk te zijn. Het oog was naar lateraal verplaatst en de pupil was verwijd. De oogleden konden niet geheel gesloten worden. De neuswortel was verbreed en de afstand der oogkassen groter dan normaal. Het kind was zoowel geestelijk als lichamelijk in ontwikkeling achtergebleven. Aanvankelijk werd getracht door een veerenden

beugel het gezwel te comprimeeren. Dit leidde echter tot een etterige conjunctivitis. Door middel van een cystoscoop, ingebracht in den neus, stelde men vast, dat de tumor transparant was. Bij punctie werd een heldere, waterachtige vloeistof verkregen. Hierna werd een contrastvloeistof (2 c.c. 20 % jodipirin) in den tumor gespoten. In avertine-narcose werden stereogrammen gemaakt. Op de X-foto's bleek, dat de tumor zich met een steel voortzette door de lamina cribrosa. De contrastvloeistof hoopte zich op achter het os frontale. In den steel was een kleine uitsparing, die er óp wees, dat een deel van den streng massief was en waarschijnlijk uit hersenweefsel bestond. Er was geen communicatie met de ventrikels. Op deze wijze was komen vast te staan, dat er een verbinding bestond met den schedelinhoud en kon men zich reeds van te voren zekerheid verschaffen over de plaats van het schedeldefect. Om nu de moeilijkheden van een operatie van buiten af te ontgaan, werd trepanatie verricht. Nadat een huidbeenlap gevormd was aan het voorhoofd, werd deze teruggeslagen en de dura vrijgelegd. De dura mater werd geopend en de sinus sagitalis superior na dubbele onderbinding doorsneden. Hierna kon gemakkelijk het intracranieele deel van den steel van den tumor worden vrijgeprepareerd. De steel werd onderbonden en doorgesneden. Het defect in de dura mater werd met een dura-lap gesloten. Later is nog langs de oogkas het periphere deel van den tumor verwijderd, daar geen voldoende schrompeling optrad. Het voordeel van deze operatiemethode schijnt vooral hierin te bestaan, dat men zodoende een goed overzicht krijgt van de plaats van uittreden van den tumor en men beter in staat is door nauwkeurige sluiting van het duradefect een liquorfistel te voorkomen. Het gezwel bleek microscopisch uit gliaweefsel te bestaan. Na de operatie werd de stand van het oog normaal, evenals de wijde van de pupil. Het linker bovenste ooglid bleef nog eenigen tijd gezwollen, wat toegeschreven werd aan een communicatie met de subduraal-

ruimte. Eenigen tijd later verminderde deze zwelling spontaan.

Ook in het onderste ooglid komen deze gezwellen voor. Rauna Aulamo (*Acta ophthamologica*, Bd. 2, 1925) opereerde een kind van drie maanden. Het kind vertoonde een zwelling en blauwe verkleuring van de wang dicht onder het linker oog. Er bevond zich een cyste ter grootte van een duivenei, aan het onderste ooglid. De cyste lag tusschen den medialen lidhoek en het midden van het onderste ooglid. Het gezwel was niet weg te drukken. Bij druk op het gezwel ontstonden geen hersendrukverschijnselen. Wanneer de oogleden geopend werden, pulde de cyste in het midden van het onderste ooglid naar voren. De bulbus was naar buiten verdrongen, maar overigens normaal. Bij punctie van de cyste ontledigde zich heldere, weinig eiwithoudende vloeistof. Het kind vertoonde verder geen afwijkingen en was goed gezond. De diagnose werd gesteld op een encephalocèle van de orbita. Bij de operatie werd de cyste aan de basis afgesneden. Na de operatie was de stand van het linker oog normaal. Drie jaar na de operatie was het kind nog goed gezond en buitengewoon intelligent. Er had zich geen hydrocephalus ontwikkeld.

A. W. Lotin (*Zentralbl. f. d. ges. Ophth.*, Bd 2, 1925) nam een soortgelijk gezwel als hierboven beschreven, waar bij een meisje van 1 jaar. Er bevond zich een gezwel ter grootte van een duivenei aan het binnenste deel van het onderste ooglid. Microscopisch bleek de tumor te bestaan uit stervormige gliacellen en bindweefselbundels.

De encephalocèle orbitalis posterior geeft de verschijnselen van een retrobulbair tumor. Slechts zelden schijnen deze tumoren bij de geboorte een grooteren omvang te vertoonen. Langzamerhand geven zij door hun groei aanleiding tot het ontstaan van een exophthalmus. Antos Gala beschrijft een pulseerende exophthalmus, veroorzaakt door een encephalocèle posterior, bij een

patient, waarbij tevens een Morbus Recklinghausen bestond. (Centralbl. f. Ophth., Bd. 7). Sedert 15 jaren was langzamerhand, zonder voorafgaand trauma, het rechter oog naar voren en onder verdrongen. Het oog pulseerde synchroon met de carotispols. Druk op de halsvaten of een verandering van houding waren niet van invloed op de pulsaties, noch op den graad van exophthalmus. Er waren geen objectieve of subjectieve geruischen. Druk op de orbita gaf aanleiding tot het ontstaan van hersendrukverschijnselen. Door druk op de bulbus werd de spanning van het lumbaalvocht verhoogd. Na ontlasten van 20 c.c. lumbaalvocht zakte het oog in de kas. Op deze wijze kon de diagnose nog tijdens het leven gesteld worden. De combinatie van Morbus Recklinghausen en encephalocèle orbitalis posterior is behalve in dit geval niet waargenomen.

Zooals hierboven opgemerkt is, kan het voorkomen, dat een exophthalmus, die reeds bij de geboorte aanwezig is, veroorzaakt blijkt te zijn door een encephalocèle orbitalis posterior. Een dergelijke, zeer zeldzame, waarneming is gepubliceerd door *Lundin* *Smidt*. (Archives d'ophthalmologie, 1922). Het betreft hier een meisje, oud 2 dagen, dat opgenomen werd met de diagnose linkszijdige exophthalmie. In de familie-anamnese komen geen bijzonderheden voor. De zwangerschap was normaal en het kind werd spontaan geboren. Onmiddellijk na de geboorte werd de exophthalmus van het linker oog opgemerkt. Er waren overigens geen afwijkingen, behalve een slijmvliesplooï van de vulva. Het geheele linker oog lag buiten de orbita. De oogleden, waarvan het bovenste gehypertrophieerd was, bedekten den oogbol ten deele. De cornea was niet beschermd. Het oog reageerde op licht. De oogbewegingen van het linker oog waren beperkt, speciaal in verticale richting. De linker oogbol was niet vergroot, en de spanning was normaal. Door druk op het oog kon de prolaps opgeheven worden. Terwijl het kind sliep, zakte het oog in de kas. Na eenige dagen werd de cornea

geel. Het oog werd nu geëucleëerd. Hierna was in de orbita een fluctueerende tumor te zien ter grootte van een noot. De basis van den tumor hechtte zich vast aan den achterwand van de orbita. De tumor was doorzichtig. Na perforatie ontledigde zich een visceuse vloeistof en viel de tumor in elkaar. De orbita werd getamponeerd. Eenigen tijd later had de encephalocèle zich weer hersteld. Door druk kon men deze doen verdwijnen, waarbij dan duidelijk symptomen van verhoogden hersendruk optraden. Over het verder verloop van dit geval deelt de schrijver niets mede.

In de litteratuur zijn enkele mededeelingen verschenen over dubbelzijdige encephalocèle orbitalis. Richard Peters heeft in de *Monatsblätter für Augenheilkunde*, Bd. LIX, 1917, een dergelijke zeldzame waarneming beschreven. Onder de 27 gevallen van encephalocèle orbitalis, die na een critisch onderzoek uit de litteratuur verzameld konden worden, bleken 6 dubbelzijdige vormen voor te komen. Zijn eigen waarneming betreft een jongetje van 8 weken met aangeboren tumoren in beide oogkassen. Aan de rechterzijde bevindt zich onder den traanzak een fluctueerende tumor ter grootte van een duivenei. De bulbus is naar rechts en naar achteren verdrongen. De oogleden zijn normaal, de lidspleet is gesloten. Links puilt uit de orbita een tumor ter grootte van een kleinen appel. De oogleden zijn gespannen en de lidspleet is open. De bulbus, die pas zichtbaar wordt, als de oogleden ver geopend worden, is geheel naar lateraal verdrongen. De tumoren kunnen niet weggedrukt worden, ook ontstaan bij een poging daartoe geen verschijnselen van verhoogden hersendruk. De neusrug is verbreed en afgeplat. Bij punctie wordt uit beide tumoren een heldere, liquorachtige vloeistof verkregen. Niettegenstaande een nauwkeurige asepsis is het kind eenigen tijd later aan een meningitis gestorven. In den wand van de cysten werd geen hersenweefsel gevonden. Het waren meningo-cystecèlen. Door een gemeenschappelijk opening, het verwijde foramen

coecum, verlieten 2 stelen den schedelinhoud. Beide stelen bestonden uit grijsgele hersensubstantie en gingen uit van de achtervlakte der frontaalhersen. Aan weerszijden van het os nasale bevonden zich de beide ronde openingen, waardoor de tumoren naar buiten traden. De openingen waren ontstaan door een defect in het onderste deel van het os frontale en in de processus frontalis ossis maxillaris, terwijl beiderzijds het os lacrimale ontbrak. De lamina cribrosa was naar beneden verplaatst, aan de voorzijde ervan bevond zich een normale crista galli. De beide oogkassen waren vergroot. Zich aansluitende bij de opvatting van Stradfeldt ziet ook Peters in de localisatie van de encephalocèle een belangrijk aanknoopingspunt voor de verklaring van haar ontstaan. De grens tusschen voorhoofsbeen en zeefbeen geeft aan het gebied, waar de beenderen, afkomstig van het primordiaal kraakbeen, vergroeien met de dekbeenderen (Belegknochen). Hier zou gemakkelijk een ontwikkelingsstoornis kunnen optreden. De veelvuldig voorkomende verplaatsing van het zeefbeen wordt niet opgevat als een gevolgtostand van de encephalocèle, maar als een abnormale schedelaanleg, door een stoornis in het voorste deel van het primordiaalkraakbeen.

Niet onvermeld mogen hier blijven de intranasale encephalocèlen, die door hun groote gelijkenis met neuspoliepen gemakkelijk aanleiding tot verwarring kunnen geven. Zij kunnen soms tot op vergevorderden leeftijd blijven bestaan, zonder tot belangrijke bezwaren aanleiding te geven. Zoo beschreef A. Richter (geciteerd naar W. Schoetz) een bepatient van 60 jaar, die behandeld werd voor een poliepachtige zwelling, welke uit de rechter neusopening hing. Na verwijdering van deze zwelling ontledigde zich een witte, brijachtige massa. Eenigen tijd later overleed de patient aan de gevolgen van de operatie van een tegelijk bestaande encephalocèle naso-frontalis. Bij obductie werden twee defecten in den schedel gevonden, waardoor de hersenen naar buiten

traden, n.l. in het os frontale en in het os ethmoidale.

In de meerderheid van de gevallen is de belemmering van de neusademhaling de reden waarom medische hulp wordt gevraagd. Bij pasgeboren of jonge individuen zal men eerder dan bij volwassenen aan een congenitale afwijking denken. De dikwijls aanwezige verbreding van den neusrug en misvormingen van den schedel zijn eveneens belangrijke aanhoudingspunten voor een juiste diagnose. Wanneer er een ruime communicatie met den schedelinhoud bestaat, kan de tumor worden weggedrukt. Daarbij kunnen eventueel verschijnselen van verhoogden hersendruk ontstaan. De proefpunctie geeft dikwijls een liquorachtige vloeistof. Wanneer in aansluiting aan de punctie een hydrorrhoea nasalis ontstaat, is de communicatie met den schedelinhoud zeker. In enkele gevallen is op de Röntgenfoto een defect in den schedel te zien. De groote zeldzaamheid van deze afwijking is oorzaak, dat in het begin deze aandoening voor een onschuldige poliep gehouden en als zoodanig behandeld wordt. Na de verwijdering of proefexisie ontstaat aanvankelijk een hydrorrhoea nasalis en meestal eenigen tijd later een meningitis. De enkele gevallen, die in de litteratuur vastgelegd zijn, zijn in dit opzicht zeer instructief.

F. Nagel beschreef een dergelijk geval bij een jongetje van 6 jaar (Schweizer. medicin. Wochenschr., 1922). In de familie kwamen verder geen misvormingen voor. Vanaf de prille jeugd bestond bij het kind een belemmerde neusademhaling. Op 3-jarigen leeftijd werd een breedgesteelde tumor, die voor een poliep gehouden was, uit den neus verwijderd. Dit ging met een flinke bloeding gepaard. Twee jaar later was een recidief ontstaan, dat eveneens verwijderd was. In aansluiting hieraan druppelde geregeld heldere vloeistof uit de rest van den tumor. Er ontwikkelde zich een pneumococcenmeningitis, die genas. Een jaar later werd de jongen opgenomen, omdat de zwelling in den neus opnieuw was gerecidiveerd. De omgeving van de rechter neusopening was geïrriteerd door

het voortdurend druppelen van helder vocht uit den tumor. De linker neushelft was normaal. De reukzin was links goed ontwikkeld, rechts bestond volkomen anosmie. De buitenkant van de rechter neushelft was verdikt. De rechter neushelft was grootendeels opgevuld door een gladde, weeke tumor. Deze tumor liet zich wegdrukken; hierbij veranderden pols en ademhaling niet. Bij proefpunctie werd 10 c.c. helder vocht verkregen. Op de Röntgenfoto werd geen schedeldefect gevonden. De patient, die, met het oog op de doorgemaakte meningitis, niet geopereerd werd, is toch eenigen tijd later aan een streptococcen-meningitis gesuccombeerd. De obductie bevestigde de diagnose intranasale encephalocèle. Er bestond een schedeldefect in de lamina cribrosa.

W. S c h o e t z publiceerde een geval van encephalocèle basalis intranasalis, dat in veel punten overeenkomt met het voorgaande (*Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1909). Het betrof een normaal ontwikkelden jongen van $2\frac{3}{4}$ jaar, die wegens bemoeilijkte neusademhaling onder behandeling kwam. De ademhalingsstoornis bestond reeds vanaf de geboorte. Op 1-jarigen leeftijd was geprobeerd, een „poliep” uit den neus te verwijderen. De behandeling was wegens een heftige bloeding gestaakt.

Er bestond een verdikking van den neuswortel aan de rechter zijde. De glabella was naar voren gewelfd. Het rechter oog was ongeveer 1 c.M. naar lateraal verplaatst. De rechter neusholte was opgevuld door een vaste zwelling. Deze zwelling was bedekt door normaal neusslijmvlies. Het neusseptum was naar links verdrongen.

Bij de proefexcisie maakte het weefsel van den tumor den indruk van mergweefsel. In aansluiting aan deze bewerking vloeide er helder, licht geel vocht uit den tumor. Het grootste deel van den tumor werd verwijderd. Hierbij viel op, dat er geen neusschelpen te zien waren. Na de operatie bestond aanvankelijk een vrij sterke hydrorrhoea nasalis dextra, die langzamerhand verminderde.

De geëxtirpeerde tumor bestond uit hersenschors der

groote hersenen, waarin talrijke embryonale en jonge ganglioncellen. Het hersenweefsel was omgeven door bindweefsel (dura?), daaromheen werd neusslijmvlies aangetroffen. Terwijl eenige weken na de operatie de hydrorrhoea nasalis ophield, ontstond een meningitis, waaraan de patient succombeerde.

Bij de sectie werd op de lamina cribrosa een grijsroode weefselmassa gevonden, die microscopisch veel geleek op plexus chorioidea. Deze weefselmassa verdrong de rechter bulbus olfactorius. Door een spleet in de dura mater en een opening in het zeefbeen stond dit weefsel in verbinding met den tumor in de rechter neushelft.

Meer succes had Fenger (geciteerd naar Schoetz) met een man van 29 jaar, die reeds vanaf zijn jeugd een gezwel had in de linker neusholte. De tumor werd voor een poliep gehouden en verwijderd. Nadat echter gebleken was, dat de tumor een encephalocèle was, werd een radicaaloperatie verricht. De steel van den tumor werd na een osteoplastische bovenkaakresectie vrijgelegd. De steel ging door een opening in het ethmoid naar den schedelinhoud. De breukpoort werd gesloten en de patient genas.

Zooals reeds in het begin van dit hoofdstuk opgemerkt is, kan de sincipetale encephalocèle ook aan den neuswortel gelocaliseerd zijn. Voorbeelden hiervan zijn de twee volgende waarnemingen.

Håkan Nordlund beschrijft een kind van $1\frac{1}{2}$ jaar met een aangeboren zwelling aan den neuswortel. (Acta Oto Laringologica, 1918). Het kind was een meisje, dat voor haar leeftijd normaal ontwikkeld was en geen psychische afwijkingen vertoonde. De neuswortel was niet alleen verdikt, maar ook verbreed, waardoor de afstand tusschen de oogkassen grooter was dan normaal. Bovendien bevond zich in den rechter medianen ooghoek een tumor ter grootte van een hazelnoot, waardoor de rechter bulbus naar lateraal verdrongen was. De stand van de oogas was normaal gebleven. De tumor in de orbita

bevatte helder vocht. Bij punctie van den tumor op den neusrug werd geen vocht verkregen. In den medialen wand van de rechter orbita was een defect te voelen, als de tumor slap was. Eenigen tijd na de punctie herstelde de spanning zich weer. De tumor in de orbita was elastisch, pulseerde niet en was niet weg te drukken.

Op de Röntgenfoto was een defect zichtbaar in het voorste deel van het os ethmoidale.

De patient werd geopereerd. Hierbij bleek, dat een deel van de rechter frontaalkwab zich met de dura uitstulpte tot onder het os nasale. De onderste begrenzing van deze encephalocèle werd door de lamina cribrosa gevormd. De lamina cribrosa lag laag en was tusschen de oogkassen iets naar voren verschoven. De voorste begrenzing van de oogkassen vormden de ossa nasalia en een deel van den orbitaalwand.

De tumor in de rechter orbita werd verwijderd. De wand van dezen tumor bestond niet uit hersenvliezen, maar uit hersenparenchym en bindweefsel. De uitstulping der frontaalhersen en werd niet verwijderd, maar de huid hierover primair gehecht. Het kind kon 4 weken later ontslagen worden. Over het verdere verloop is niets bekend.

Prof. H. Burger demonstreerde op 29 November 1929 in de vergadering van oor-, neus- en keelartsen te Amsterdam een kind van 5 maanden met een groot gezwel op den neusrug. Prof. Burger was zoo vriendelijk om de gegevens over dit geval te verschaffen en nevenstaande foto ter publicatie af te staan (fig. 20). Het gezwel was lobbig, voelde week aan en fluctueerde. Bij druk op het gezwel nam de spanning in de groote fontanel toe. Het gezwel pulseerde, maar kon niet worden weggedrukt. De schedel was asymmetrisch en had den vorm van een torenschedel. Er bestond een lichte hypospadie. Behalve een drietal angiomata en een lymphangioom vertoonde de patient verder geen organische afwijkingen. Er bestond een hypertonie van de extremiteiten. Bij doorlichten was het gezwel helder. De punctie leverde geen aanwijzing

voor liquorvocht. De diagnose schommelde aanvankelijk tusschen lymphangioom en encephalocèle. Voor het eerste pleitte de aanwezigheid van de angiomen en het lymphangioom elders op het lichaam. Voor het laatste de toename



Figuur 20

van de spanning in de groote fontanel bij druk op het gezwel, de torenschedel en de hypospadie. Het kind overleed na eenigen tijd aan een bronchopneumonie. Bij de sectie werd een encephalocèle gevonden. Aan de schedelsectie is het volgende ontleend:

De hersensulci en gyri lijken normaal. De rechter groote hemispheer is kleiner dan de linker. Bij uitnemen blijkt een dubbele steel, hersenweefsel bevattende en uitgaande van de beide frontaalkwabben, tusschen os frontale en lamina cribrosa, in de diepte te verdwijnen. Deze stelen worden doorgesneden: op het sneevlak zijn duidelijk de ventrikelholten zichtbaar. Bij uitprepareeren van de beide stelen blijken deze zakvormig uitgestulpt te zijn; hierdoor wordt een opening gedrukt tusschen den achterrand van het os frontale en den voorrand van de lamina cribrosa. Door de uitstulping worden ook de beide mediale wanden van de oogkassen iets naar buiten gedrukt. Er is een abnormaal verloop van den sinus longitudinalis.

Over de vraag, wanneer een patient met een encephalocèle geopereerd zal moeten worden, is geen algemeen geldende regel te geven. Eerste eisch is natuurlijk, dat de algemeene toestand van dien aard is, dat de ingreep redelijkerwijze zal worden doorstaan. Verder zal het ook van de grootte van het defect afhangen, of eenig succes voor den betrokken patient van een operatie is te verwachten. *Ons geval leert in dit opzicht, dat de ontwikkeling van het centrale zenuwstelsel niet in buitengewone mate gestoord behoeft te zijn, terwijl ook klinisch geen functiestoornissen gevonden werden.* In het algemeen kan men zeggen, dat een vroegtijdige operatie gewenscht is. Immers, de encephalocèlen, gelegen in den binnenooghoek, aan het voorhoofd, op den neusrug en elders, loopen allen groot gevaar gelaedeerd te worden. Dat het gevaar van een meningitis na een dergelijke verwonding niet denkbeeldig is, leert de ervaring, bij de verwijdering van de intranasale encephalocèlen opgedaan. Bovendien is de kans van een spontane meningitis of encephalitis groot, wanneer de verhoudingen zijn, zooals in de drie door Salzer beschreven gevallen, waarop de schrijver dan ook met nadruk wijst. (Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 87, 1908). De beide eerste gevallen betreffen een encephalocèle posterior, waar de inhoud van den breukzak bestond

uit veranderde arachnoidea, die innig met de bedekkende huid vergroeid bleek te zijn. In het derde geval bestond een sincipetale encephalocèle, waarbij huid en hersenweefsel onmiddellijk tegen elkaar aanlagen. Haren en zweetklieren drongen door tot in de hersensubstantie. De normale beschuttende werking van de dura ontbrak. Een eenvoudige folliculitis zou reeds tot een encephalitis kunnen voeren.

Tenslotte heeft men ook gewezen op het feit, dat kinderen met een encephalocèle, ten gevolge van deze afwijking, een remming in hun geestelijke ontwikkeling kunnen vertoonen. Janos Safranek (Zentralbl. f. d. ges. Ophthalm., 1925) opereerde een meisje van 16 jaar, voor een encephalocèle naso-orbitalis. Het meisje was voor haar leeftijd psychisch niet voldoende ontwikkeld. Na de operatie verbeterde het intellect.

Gezien de groote vorderingen in de laatste jaren op het gebied der hersenchirurgie in het algemeen, zal ook zonder twijfel het aantal gunstig geopereerde gevallen van encephalocèle anterior toenemen.

HOOFDSTUK IV.

Samenvatting van de eigen waarneming.

Om zich een voorstelling te kunnen vormen over de genese van de door mij beschreven encephalocèle, is het nuttig, de voornaamste gegevens nog eens samen te vatten.

De afwijking betreft een aangeboren cyste, welke zich bevond in den linker neus-ooghoek. Door een defect in het orbitaaldak, frontaal van de lamina cribrosa, zette de cyste zich voort tot in de linker frontaalkwab. De wand van het buiten den schedel gelegen deel der cyste bestond uit weinig gedifferentieerd, waarschijnlijk embryonaal hersenweefsel.

De holte in de linker frontaalkwab was een gladwandige cyste, waarvan de wand bekleed was met cellen, die groote gelijkenis vertoonden met ependymcellen. Deze cyste hing niet met de ventrikels samen.

De linker hemisfeer was kleiner dan de rechter. Het sterkst was deze ontwikkelingsremming aan de basis van de linker frontaalpool, waar de gyrus rectus en het basale deel van den gyrus frontalis ontbraken.

Beide hemisferen vertoonden een polygyrie.

De aanwezigheid van de holte in de linker frontaalkwab ging gepaard met een verschuiving naar achteren van: de laterale ventrikel, den nucleus caudatus, den globus pallidus, den thalamus opticus, het claustrum, de capsula extrema, de capsula externa en de insula.

De capsula interna was in de meer frontale gebieden smal.

Zeer opvallend was, dat de nucleus caudatus uitloopers naar voren zond, terwijl hij zelf als samenhangend geheel mede naar achteren verplaatst was.

De nahersenen en het ruggemerg vertoonden geen afwijkingen.

De schors van de groote en kleine hersenen was nor-

maal. Er werd nergens een aanduiding van een versche of afgeloopen meningitis gevonden.

Wanneer wij de verschuiving in de linker hemisfeer opvatten als een verdringingsverschijnsel, ten gevolge van de aanwezigheid der cyste, blijven als meer essentiele veranderingen over:

- 1e. De dubbelzijdige polygyrie.
- 2e. Het linkszijdige basale defect, als een stoornis van een deel van het rhinencephalon.
- 3e. De aanwezigheid van de cyste in de linker frontaal-pool.
- 4e. Het achterblijven in ontwikkeling van de linker hemisfeer ten opzichte van de rechter.
- 5e. De vormverandering van den balk, die in zijn voorste deel smal en in zijn achterste deel breed is.
- 6e. Het beenig defect in het linker orbitaaldak, frontaal van de lamina cribrosa.

HOOFDSTUK V.

Beschouwing over het ontstaan der eigen waarneming.

Onder de aangeboren afwijkingen, welke gepaard gaan met een ontwikkelingsstoornis in de eindhersenen, nemen de defecten aan het rhinencephalon een voorname plaats in. Het zijn vooral de verschillende vormen van complete en incomplete cyclopie, waarbij de defecten aan het rhinencephalon tot het wezenlijke van de stoornis behooren. De cyclopie immers wordt beschouwd als het resultaat van „een meer of minder omvangrijk medio-ventraal defect in het frontale gedeelte van hersenen en schedel”.

De arhinencephalie is bij de cyclopen en de daarmee verwante cebocephalie een bijna regelmatig voorkomend verschijnsel. Als een voorbeeld van een overigens zeer zeldzame afwijking van deze regelmaat, noem ik de waarneming van C. Winkler van een geval van cyclopie met behoud van het rhinencephalon. Dezelfde schrijver vestigde bovendien de aandacht op een uitpuiling van het dak van de derde ventrikel, die in al de door hem onderzochte gevallen constant voorkwam.

Ter oriëntering over de theorieën betreffende de ontstaanswijze van de cyclopieën, moge hier het duidelijke overzicht volgen, dat C. Winkler hiervan geeft. (Verslag der vergadering der Koninklijke Akademie van Wetenschappen, afdeling Wis- en Natuurkunde, van 26 Februari 1916.)

„Er zijn verschillende pogingen gedaan om de wording dezer monstra te verklaren. Men kan die pogingen in twee groepen rangschikken.

In de eerste groep behooren die, welke de verklaring zoeken in een tekort aan kiemmateriaal.

Bestond er een zich ontwikkelend embryo met een tekort aan kiemmateriaal aan het medio-ventrale einde van zijn voorpool, dan zou het medio-ventrale einde van hersenen (arhinencephalie) en schedel zich niet of onvol-

doende ontwikkelen. Dan zullen de zijdelings geplaatste oogblazen nader bijeenkomen, eventueel zelfs (hun mediale gedeelte niet ontwikkelend) versmelten.

Deze meening geeft dus wel rekenschap van de frontale arhinencephalie en het ontbreken der sagitale scheiding aan de frontale pool der hemispheer. Ook geeft zij rekenschap van de gradueele reeks der monstra van cebocephalie af, tot aan complete cyclopie toe.

Het moeilijkste voor dien gedachtengang is, den dorsalen zak bevredigend te verklaren. Want al is het wel aannemelijk, dat secundaire hydrocephalus zich, gelijk zoo dikwerf, voegt bij ontwikkelingsfouten der hersenen, dan is hydrocephalus in dezen vorm toch een zeer bijzonder iets en moet verlangd worden, dat men verstaanbaar maakt, waarom die hydrocephalus juist (en soms uitsluitend) het dak van den derden ventrikel voorwelft.

Een soortgelijke opvatting der cyclopie zou niet eens een tijdsbepaling voor het ontstaan ervan behoeven. Van den beginne af is er het kiemmateriaal niet en ontbreken dus de ontwikkelingstendenzen om het medio ventrale frontale poolgedeelte van het embryo te vormen.

Deze poging tot verklaring vindt het meest steun bij hen, die de hoop koesteren, dat de studie van soortgelijke monstra eenig licht zal werpen op de ontwikkelingsgeschiedenis der hersenen.

Zij voelen bijzonder weinig neiging, om in teratologische vraagstukken ook pathologische momenten te doen meespreken en gaan deze medewerking zoolang mogelijk uit den weg.

De tweede groep van pogingen tot verklaring laat de inwerking van pathologische momenten toe, maar hun verdedigers gaan dan nog zeer verschillende wegen.

Het zich ontwikkelend embryo kan in een zeer vroeg stadium, bijv. als de oogblazen pas zijn aangelegd en het oorspronkelijke telencephalon nog niet is gedeeld, door uitwendige omstandigheden, het medio-ventraal aanwezige materiaal voor de frontale pool verliezen. Het ge-

lukte experimenteel door tal van hulpmiddelen, bijv. door precies mediaal een stukje uit het embryonaal schild (Lewis) bij fundulus weg te snijden, dit vischje tot cycloop te maken, zooals het Stockard bij dezelfde vischsoort door magnesiumzouten en Speman door omsnoering bij tritonlarven gelukt was. Maar deze meening heeft dezelfde moeilijkheid als de eerste. Zij geeft moeilijk rekenschap van den hydrocephalus internus. Nog daargelaten, dat Stockard uitdrukkelijk verklaart, dat de hersenen normaal (?) waren, is de experimenteele cyclopie nog niet zonder meer gelijk te stellen met de natuurlijke.

De hier genoemde verklaringsmogelijkheid wijst dus naar een bepaald tijdstip van ontwikkeling, een z.g. terminatietijdstip, waarop de cyclopie moet zijn ontstaan, namelijk in een tijd, dat de oogblazen aangelegd en het telencephalon nog niet is gedeeld. De sagittale splijting van het telencephalon zou dan tengevolge van dit defect achterwege blijven. Stellig is echter het volkomen gemis van de sagittale splijting van het telencephalon in hemisferen in lijnrechte tegenspraak met de feiten. Dit geldt uitsluitend voor de frontale pool.

In alle 4 onderzochte cyclopen-hersenen van mensch en kalf zijn de hemisferen duidelijk gescheiden. Zij hangen aan de frontale pool samen.

Een andere poging tot verklaring, op wier mogelijkheid Kundrat wijst, laat eveneens pathologische momenten gelden. Zij onderstelt, dat primaire ziekte van een bepaald gedeelte der hersenen, zoowel het medio-ventrale defect aan de frontale embryonale pool, als het ontstaan der zak begrijpelijk kan maken."

In aansluiting aan deze laatste hypothese ontwikkelt Winkler zijn ideeën over het ontstaan der cyclopieën en de daarmee verwante monstra. Hij stelt zich voor, dat in een vroeg stadium van de ontwikkeling een ziekteproces optreedt aan het proximale einde van het dak van den 3en ventrikel. Het begin van dit proces moet vallen na den tijd, waarin door het optreden van de mediane sleuf reeds

een begin gemaakt is met de deeling van de eindhersenen in de beide hemisferen. Ten gevolge van genoemd ziekteproces ontwikkelt zich een hydrops, waardoor het dak van den 3en ventrikel gaat uitpuilen. Deze uitpuiling drukt de occipetale deelen der hemisferen uiteen, terwijl de frontaalpolen tegen elkaar geperst worden. Wanneer nu de spanning in de vochtblaas te groot wordt, zal deze barsten en wel het gemakkelijkste door de lamina terminalis. Hierdoor wordt een deel van de basis van het hersenblaasje vernietigd. Het kiemmateriaal, waaruit het rhinencephalon ontstaat, gaat hierbij geheel of gedeeltelijk verloren. De tegen elkaar geperste frontale polen vergroeien en maken daardoor later den indruk van niet gedeeld te zijn. Tegelijk met het defect in den aanleg van het rhinencephalon ontstaat ook een defect in het kiemmateriaal voor het gebied van den schedel, gelegen tusschen os frontale en os sphenoidalis. Een gevolg hiervan is dan weer het naar elkaar toekomen, eventueel versmelten der beide oogkassen.

W. M. de Vries verdedigde reeds in zijn inaugurale rede op 25 October 1909 zijn opvatting omtrent de formeele genese der cyclopieën, welke opvatting in de latere jaren niet veranderd is. Deze onderzoeker ziet het wezenlijke der cyclope monstra in een eindstandig defect aan het kopgedeelte van het embryo. Dit defect moet reeds vroegtijdig aanwezig zijn, namelijk, wanneer de neuraalplaat zich nog niet geheel tot een buis gesloten heeft. Bij de verschillende graden van cyclopie wordt een mediaal gelegen defect gevonden, dat wigvormig is en met de breede basis ligt aan de oppervlakte van het gelaat. Het gebied van dit defect komt, in een vroegtijdig stadium van het zich ontwikkelende embryo, overeen met het voorste deel van de neuraalplaat en het daarvoor aansluitende mesoderm en ectoderm. Dit eindstandig gedeelte van het embryo zou zich om een of andere reden niet ontwikkeld hebben, of ten gronde zijn gegaan. Deze opvatting doet de cyclopieën zien als verwant met een andere groep van

misvormingen, n.l. de sireenvormen. Deze zouden het resultaat zijn van een soortgelijk proces aan het staartgedeelte van het zich ontwikkelende embryo en ook als eindstandige defecten moeten worden opgevat.

In de latere jaren heeft de Vries hieraan toegevoegd, dat op grond van verschillende overwegingen, de cyclopische en arhinencephale monstra opgevat moesten worden als remmingsverschijnselen (Nederl. Tijdschrift v. Geneesk., 1926, pag. 2066). De hiervoor aangevoerde motieven zijn:

1e. De zoo harmonische en symmetrische vorm van deze monstra.

2e. De vele variaties, die op te vatten zijn als kwantitatieve verschillen, waarbij het mogelijk is, van deze monstra een teratologische reeks te vormen.

3e. Het verband, dat er z.i. bestaat met bepaalde dubbelmonstra (diprosopusgroep).

4e. Het voorkomen van afwijkingen, die algemeen als remmingsverschijnselen worden opgevat, bij de cyclopen en arhinencephalen (hazenlip, coloboom, enkelvoudig zijn der voorhoofdshersenen, e.a.).

Hieruit wordt dan de conclusie getrokken, dat de oogen oorspronkelijk enkelvoudig en mediaal worden aangelegd. Alle bilateraal symmetrische organen zouden enkelvoudig worden aangelegd en pas secundair bilateraal symmetrisch worden gevormd. Volgens dezen gedachtengang worden in de mediane zône van het embryo bepaalde celgroepen in bepaalden zin gedetermineerd en in de gedetermineerde celgroepen zou een deeling, ter verkrijging van de bilaterale symmetrie, plaats vinden. Nu kan men zich voorstellen, dat de deeling geremd wordt, waardoor zich dan slechts een enkelvoudig orgaan zal ontwikkelen. Treedt daarentegen de deeling op voor de determinatie, dan is het effect, dat er zich twee celgroepen ontwikkelen, die ieder op zich de potentie bezitten, tot bilaterale organen te kunnen uitgroeien. Op deze wijze zou tevens het ontstaan van dubbelmonstra verklaard zijn.

Deze gedachtengang is echter moeilijk in overeenstemming te brengen met de resultaten van de experimenteele embryologie. Wat den oogaanleg betreft, die ons in verband met ons onderwerp speciaal interesseert, is gebleken, dat een dubbele aanleg reeds zeer vroegtijdig kan aangetoond worden.

M. Woerdeman beschrijft in Roux's Archiv f. Entwicklungsmechanik, 1929, de topografie van de oogplaat bij axolotl embryo's. Op deze embryo's wordt een kleuringsmethode toegepast. Hij vindt dan reeds ten tijde, dat bij de gastrula de oermond nog streepvormig is, een dubbelen oogaanleg, gescheiden door een celgebied, dat later de regio chiasmatica levert. Hij zegt dan ook uitdrukkelijk, dat reeds bij de zeer jonge gastrula celgroepen voor het linker en het rechter oog gescheiden zijn. „Das Auswachsen einer medianen Anlage nach links und rechts kann ich also nicht annehmen. Zwischen beiden Augenplatten liegt schon bei der Gastrula eine Zellgruppe, die zu Regio-chiasmatica wird und sich dabei in seitlicher Richtung streckt. Das ist aber etwas anderes als Stockard sich dachte, der in der Medullarplatte eine mediane Zellgruppe annahm, die nach beiden Seiten auswachst und sich dabei in einer Anlage für linkes und eine für rechtes Auge sondert.

In Gegensatz zu dieser Auffassung kann ich also zeigen, dasz ein solches Auswachsen nicht stattfindet, dasz nur das in der Medianlinie liegende Gebiet sich in seitlicher Richtung streckt, aber dasz die Zellgruppe, woraus linkes und rechtes Auge entstehen werden, schon bei der Gastrula durch Material mit einer anderen prospektiven Bedeutung voneinander getrennt liegen."

Woerdeman voegt hieraan nog de opmerking toe, dat, indien men nu verder niets afwist van determinatie, men dit vraagstuk als opgelost beschouwen kon. De mogelijkheid blijft nu nog bestaan, dat één celgroep, die zich uitstrekt tot aan weerszijden van de mediaanlijn, aanvankelijk gedetermineerd wordt tot oogcellen, terwijl

korten tijd daarna de determinatie tot linker en rechter oog en regio chiasmatica plaats heeft. Dit is echter volgens dezen onderzoeker a-priori reeds onwaarschijnlijk, omdat de regio chiasmatica tot den hersenbodem behoort en met den eigenlijken oogaanleg weinig te maken heeft.

Reeds in het eerste hoofdstuk heb ik er op gewezen, dat Gamper zich voor de verklaring van zijn geval van arhinencephalie met encephalocèle aansluit bij de opvattingen van Fischel. Deze hypothese, welke gebaseerd is op een uitgebreid embryologisch onderzoek, lijkt mij zeer belangrijk voor de verklaring van het ontstaan der misvormingen met een stoornis in het rhinencephalon. Aangezien de door mij beschreven encephalocèle eveneens een stoornis van de reukhersen vertoont, volgt hier een nadere uiteenzetting van deze hypothese.

A. Fischel heeft aan de hand van onderzoeken bij larven van *Salamadra maculosa*, een hypothese opgesteld, volgens welke de verschillende vormen van cyclopie en hiermede verwante monstra ongedwongen verklaard kunnen worden. De door hem onderzochte misvormingen zijn geen kunstproducten, maar zijn in de vrije natuur ontstaan. Door een nauwkeurig onderzoek komt hij tot de conclusie, dat de cyclopieën en aanverwante monstra alleen dan volledig en uit één gezichtspunt verklaard kunnen worden, wanneer men uitgaat van een dubbelen oogaanleg en deze misvormingen beschouwt als te zijn ontstaan door een min of meer uitgebreid defect in het voorste deel der medullairplaat en het aangrenzende ectoderm en mesoderm.

In verband met ons geval interesseeren ons meer in het bijzonder de minst ingrijpende stoornissen, waarbij het defect zich tot een klein gebied beperkt. Als eerste geval beschrijft Fischel een afwijking, die hij aanduidt met den naam van prosophthalmie. Hij neemt hierbij aan een defect in het voorste deel der neuraalplaat, dat zich wigvormig uitstrekt, vanaf het gebied tusschen de beide reukgroefjes tot mediaal voor den dubbelen oogaanleg. Het

gevolg van een dergelijk defect zal zijn, dat de oogen zich ongestoord kunnen ontwikkelen. Wel zullen de oogen dichter bij elkander komen, omdat de eindhersen en zich slechts rudimentair ontwikkelen, beide reukzakken geheel of gedeeltelijk met elkaar versmelten en door een gedeeltelijken uitval van het mesoderm de kop van de larve smal en spits zal worden. Onder zijn materiaal komt een dergelijke larve voor.

De kop van deze larve was smal en verkort, waardoor de onderkaak naar voren stak. Er was één uitwendige neuopening, welke mediaan lag. Bij het microscopisch onderzoek werd echter gevonden, dat het meer caudaalwaarts gelegen deel van het reukorgaan uit twee met elkaar versmolten deelen bestond. Naast en achter de uitwendige neuopening bevonden zich de oogen, waarvan de afstand kleiner was dan normaal. Het voorste deel der hersenen ontbrak, terwijl het aanwezige deel rudimentair ontwikkeld was. Het telencephalon was enkelvoudig, waarin ook slechts één enkele ventrikel. Het diencephalon was eveneens abnormaal. Vanaf de middenhersen werd de bouw der hersenen normaal.

Deze stoornissen beantwoorden dus aan een defect in het antero-mediane gedeelte van de medullairplaat, terwijl tevens het aangrenzende ectoderm tusschen de beide neusgroefjes en het daaronder liggende mesoderm getroffen zijn.

Een minder uitgebreid defect, dat zich beperkt tot het ectoderm tusschen de beide reukgroefjes en het daaronder liggende mesoderm, zal een vorm van prosophthalmie doen ontstaan, waarbij de hersenen zich normaal ontwikkelen en de oogen alleen verplaatst zijn. Deze stoornis werd aangetroffen bij een larve, beschreven door Korschelt en Fritsch, aangehaald door Fischel. Deze larve had een spitsen kop, de oogen lagen aan de ventrale zijde dicht bij elkaar. De mondopening ontbrak. Er was geen uitwendige neuopening. Bij microscopisch onderzoek bleken er anomalieën te be-

staan aan het primordiaalkraakbeen. De beide reukzakken waren tot een geheel versmolten, waaraan echter nog duidelijk het ontstaan uit een dubbel en aanleg te herkennen was. De reukzak eindigde blind tusschen beide oogen. De oogen lagen ventraal van de hersenen, die geen bijzondere afwijkingen vertoonden. Ieder oog had afzonderlijk een nervus opticus.

Van de derivaten, afkomstig van het ectoderm, was alleen het reukorgaan abnormaal. De verplaatsing der oogen was een gevolg van de vormverandering van den schedel.

In de beide hier genoemde misvormingen is de oog-aanleg dus gespaard gebleven. Bij de uitgebreidere defecten zal dit echter niet het geval zijn. Fischel geeft dan ook nog eenige voorbeelden van dergelijke stoornissen, waarbij de verschillende graden van complete en incomplete cyclopie uit zijn schema worden verklaard. Ik moet hier echter wijzen op het feit, dat wat de onderverdeling der oogplaten betreft, het schema van Fischel niet meer in overeenstemming is te brengen met latere onderzoekingen op dit gebied. Speciaal wat de localisatie van de oogsteel betreft, moet men die niet zoeken mediaal van het tapetum, maar daar rondomheen. De oogaanleg van linker en rechter oog sluit niet onmiddellijk aan elkaar, maar wordt gescheiden door een celgebied, dat tot de regio chiasmatica gerekend moet worden (zie b.v. M. Woerdeman l.c.).

Het blijft de verdienste van Fischel te hebben aangetoond, dat de cyclopieën en aanverwante monstra het best, wat hun formeele genese betreft, verklaard worden door het aannemen van een min of meer uitgebreid defect in het voorste deel der neuraalplaat en aangrenzende gebieden. Hij stelt zich verder voor, dat de defecten ontstaan door inwerking van chemische factoren op het zich ontwikkelende embryo. De inwerking van het agens zou reeds zeer vroegtijdig moeten plaatshebben.

„Die chemische Faktoren wirken also nicht erst auf die

bereits in Epidermis- und Nervenzellen differenzierten Ektodermelemente ein, sondern schon auf deren Vorstufen, wahrscheinlich schon auf die Furchungszellen. Es kommt daher gar nicht erst zur Differenzierung jener Zellen des Ektoderms, welke an der Stelle des Defektes normalerwise liegen, vielmehr wird schon die Bildung der Vorstufen dieser Zellen onderdrückt.

Ein chemischer Reiz musz endlich nicht beide Hälften des Keimes, also z.B. des späteren Kopfes oder Rumpfes, in genau gleicher Weise betreffen, da ja seiner Ausbreitung nach verschiedenen Richtungen hin keine derart scharfen Grenzen gesetzt sind wie einem mechanischen Faktor. Hierauf lassen sich die Asymmetrien bei unseren Fehlbildungen ungezwungen zurückführen."

De opvatting van Fischel betreffende de causale genese sluit geheel aan bij de ervaringen van Stockard (geciteerd naar H. de Jong). Deze onderzoeker heeft door inwerking van schadelijke prikkels de pas bevruchte eieren van fundulus (een vischje, voorkomende aan de Amerikaansche kust) tal van stoornissen kunnen opwekken. Hij veranderde de uitwendige omstandigheden door toepassing van lage temperatuur of verminderde zuurstof-toevoer, soms reeds in het vierdeelig stadium van het zich ontwikkelende ei. In een deel van de gevallen werd daarbij aangetroffen: cyclopie, coloboma, het buisvormig blijven van het cerebrum en hartgebreken. Bij deze onderzoeken zijn het niet zoozeer lokaal inwerkende als wel meer algemeene processen, die reeds vroegtijdig inwerken op het embryo. Als een dergelijken factor stelt men zich b.v. ook voor een gebrekkige implanting van het ei in den uteruswand.

Ook Stockard vond, dat het aantal afwijkingen aan de voorpool van het embryo het grootste was. Dit is in overeenstemming met de wet, dat de snelst groeiende deelen het gevoeligste zijn voor de inwerking van schadelijke factoren.

De waarneming van H. de Jong leert bovendien, dat

men rekening moet houden met het feit, dat eenzelfde agens eenerzijds een defect of remming, anderzijds een hypertrophie van bepaalde celgebieden kan doen ontstaan. Hij vergelijkt dit met een dergelijke ervaring in de plantenwereld, waar de primaire knop aan het einde van een tak bij haar groei een remmenden invloed uitoefent op den groei van de aangrenzende knoppen. Verwijdert men den primairen knop, dan groeien de nevenknoppen sterker uit.

Stellen wij ons nu de vraag, of wij ons een voorstelling kunnen vormen over de genese van de door mij beschreven en in hoofdstuk IV samengevatte afwijking.

Ik ben van meening, dat de gedachtengang van Fischel ook voor deze waarneming de meest bevredigende verklaring geeft.

Wij moeten ons dan voorstellen, dat in een vroegtijdig stadium van de ontwikkeling een schadelijke factor op het groeiende ei heeft ingewerkt. Deze factor zou kunnen ontstaan, hetzij door ongunstige voedingsomstandigheden van het groeiende ei, hetzij door een stofwisselingsstoornis bij de moeder, die, indien zij aanwezig is, ook van invloed zal zijn op het ei. Volgens dezen gedachtengang zullen eventueele ziekteprocessen in het begin der zwangerschap een belangrijke rol kunnen spelen. In ons geval zijn hiervoor echter geen aanknoopingspunten in de anamnese aanwezig.

De ervaringen van Stockard e.a. hebben geleerd, dat de voorpool van het embryo zeer gevoelig is, voor de inwerking van schadelijke factoren.

De celgroep, die het materiaal levert waaruit de achterste helft van den linker gyrus rectus en het basale deel van den linker gyrus frontalis inferior ontstaat, is te gronde gegaan of niet tot ontwikkeling gekomen. In mindere mate heeft zich de schadelijke factor doen gelden op de linker hemisfeer als geheel, die ten opzichte van de rechter helft in ontwikkeling achtergebleven is. Ook de rechter helft is niet gespaard gebleven, maar heeft nog een geringe verandering

ondergaan in den vorm van een polygyrie, welke zoowel rechts als links aanwezig was.

De cysteuze holte in de linker frontaalpool zal ontstaan zijn, omdat onder invloed van bovengenoemd agens een groep cellen van karakter veranderd is. Zij hebben het karakter van ependymcellen gekregen en hebben zich, onder het vormen van een met vocht gevulde holte, zelfstandig verder ontwikkeld. Deze holte is op zijn beurt weer de oorzaak geworden van de verplaatsing van verschillende kernen en vezelsystemen in de linker hemisfeer. Het ontstaan van de vormverandering van de balk is mij niet geheel duidelijk. De geringe breedte van het voorste deel zou nog in verband gebracht kunnen worden met de gebrekkige ontwikkeling van de linker frontaalpool. Waarom echter het achterste deel breed is, is hiermede niet verklaard.

Het defect in het orbitaaldak, waardoor de cyste gedeeltelijk buiten de schedelholte getreden is, zal waarschijnlijk wel ontstaan zijn door invloed van het schadelijke agens op het mesoderm. De onderzoekingen van F. Lehmann hebben geleerd, dat een primaire stoornis in het mesoderm defecten van de neuraalplaat veroorzaken kan. Waar bij de door mij beschreven afwijking een zoo geringe stoornis in het mesoderm gepaard gaat met een belangrijke afwijking in het centrale zenuwstelsel, ligt het niet voor de hand de afwijking in het mesoderm als het primaire van de stoornis op te vatten. Meer voor de hand liggend is de opvatting van Fischel, die aanneemt, dat hetzelfde agens op alle kiembladen in kan werken.

Over de rol, die de erfelijke aanleg bij het ontstaan van deze misvormingen speelt, bestaan nog slechts weinig gegevens. De waarneming van C. de Lange van een geval van encephalocèle posterior kon als een erfelijke kiem-minderwaardigheid geduid worden. In de familie-anamnese van de door mij beschreven waarneming, komen geen misvormingen voor.

Een tijdelijke druk van het amnion, zooals M u r k

Jansen leert, kan m.i. moeilijk de asymmetrie van deze afwijking, alsook het ontstaan der cyste verklaren.

Zoc kan ook de zienswijze van C. Winkler over het ontstaan der cyclopieën niet op ons geval toegepast worden; omdat hier de cyste, die dan vergeleken zou moeten worden met de uitpuiling van den derden ventrikel, in zijn gevallen, moeilijk de oorzaak kan zijn van de dubbelzijdige polygyrie.

Hetzelfde geldt voor de remmingshypothese van W. M. de Vries. Deze is moeilijk op asymmetrische afwijkingen toe te passen, terwijl daarmede tevens het ontstaan der cyste een open vraag blijft.

Ik sluit mij voor de verklaring van de formeele en causale genese aan bij Fischel, die leert, dat deze afwijkingen het best begrepen kunnen worden door aan te nemen, dat in een vroegtijdig stadium van de ontwikkelink een schadelijk agens, waarschijnlijk van chemischen aard, op het ei ingewerkt heeft.

HOOFDSTUK VI.

Samenvattend overzicht.

In de voorafgaande bladzijden is door mij beschreven een geval van encephalocèle naso-orbitalis bij een meisje, dat den leeftijd bereikte van 15 maanden.

Reeds vanaf de geboorte, die normaal verlopen was, bestond er een zwelling in den linker neus-ooghoek. Het kind groeide normaal en vertoonde, behalve de genoemde afwijking, geen bijzonderheden. De zwelling werd, in evenredigheid met den groei van het geheele lichaam, grooter. In de familie kwamen geen bijzondere stoornissen met name geen ontwikkelingsstoornissen of degeneratieve toestanden voor.

Op 18 Maart 1930 werd het kind opgenomen in het Wilhelminagasthuis te Amsterdam, op de neurologische afdeling van prof. B. Brouwer.

Het kind maakte een gezonden indruk. Behalve de zwelling van den linker neus-ooghoek werden geen afwijkingen gevonden. Het neurologisch onderzoek bracht geen enkele stoornis aan het licht, behalve een lichte beperking van de oogbewegingen van het linker oog, welke aan mechanische factoren moest worden toegeschreven.

Het gezwel bevond zich hoofdzakelijk op de linker neushelft en strekte zich uit tot den linker binnenooghoek. De huid liep er glad en glanzend overheen, er waren vaten zichtbaar. De grootte van het gezwel wisselde af en toe, door schreeuwen en persen. De spanning in het gezwel wisselde eveneens af en toe en hield gelijken tred met de spanning in den grooten fontanel.

De diagnose werd gesteld op Encephalocèle of Meningo-encephalocèle.

Op 1 April 1930 werd het kind geopereerd. Er werd een met helder vocht gevulde cyste gevonden, die door een nauwe opening in het orbitaaldak samenhang met den schedelinhoud. De cyste werd verwijderd. Na de operatie

ontwikkelde zich echter opnieuw een zwelling in hetzelfde gebied. Op 12 Juni 1930 werd voor den tweeden keer geopereerd en nu werd een multiloculaire cyste verwijderd. Na deze operatie liep de temperatuur op tot $40,9^{\circ}$ C. en het kind succombeerde den volgenden dag.

Bij de sectie werden, behalve aan hersenen en schedel geen bijzondere afwijkingen gevonden.

Het lymphoïde apparaat was krachtig ontwikkeld en er bestonden hoogstens 1 c.M. groote, solitaire cysten in beide ovaria.

In het orbitaaldak, juist frontaal van de lamina cribosa, bevond zich een ronde opening. Hierdoor had de cyste samenhang met den schedelinhoud.

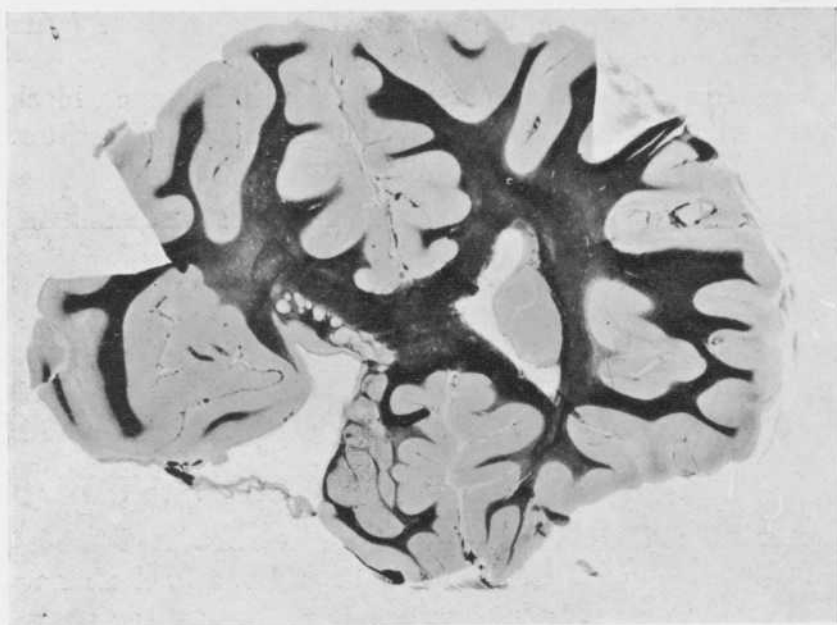
Bij de macroscopische inspectie van de hersenen bleek reeds, dat de linker hemisfeer kleiner was dan de rechter.



Figuur 21

Er bestond beiderzijds een poly- en een microgyrie. De linker fissura Sylvii lag open, omdat de laterale gedeelten van de gyri orbitales en de gyrus frontalis inferior slecht ontwikkeld waren.

In de linker frontaalkwab bevond zich een cyste, welke zich van de basis tot aan de centrale mergmassa uitstreckte. Opvallend was het verschil in de capsula interna, die links op eenzelfde doorsnede als een smalle band en rechts als een breede mergmassa zichtbaar was.



Figuur 22

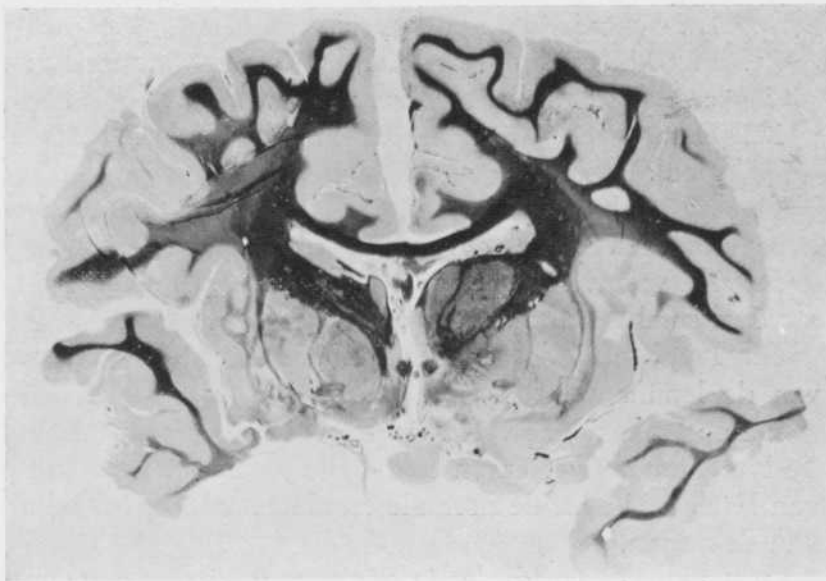
De hersenen werden door mij aan seriesneden onderzocht, welke afwisselend volgens Weigert-Palen van Gieson gekleurd waren.

Dit onderzoek leerde, dat zich aan de basis van de linker frontaalpool een gladwandige holte bevond (fig. 21), die zich uitstreckte tot de centrale mergmassa. Het oppervlak

van deze cyste was bekleed met een laag ééncellig epitheel, die op ependymcellen geleken. De cyste hing nergens met de ventrikels samen. De geheele linker hemisfeer was minder sterk ontwikkeld dan de rechter. De remming in de ontwikkeling was het sterkst uitgesproken aan de basis van de linker frontaalpool, door het ontbreken van het achterste deel van den gyrus rectus en het basale deel van den gyrus frontalis inferior. Er bestond beiderzijds een polygyrie.

Een vergelijking tusschen de linker en de rechter helft leerde, dat in de linker hemisfeer een verschuiving naar achteren had plaats gehad (fig. 22).

Aan de verschuiving naar achteren hadden deel: de laterale ventrikel, de nucleus caudatus, de globus pallidus, de thalamus opticus, het claustrum, de capsula extrema en de insula.



Figuur 23

Meer caudaalwaarts was de verschuiving van de kernen en de systemen in de linker hemisfeer geringer. Zie b.v. fig. 23, waar links juist de thalamus opticus getroffen is.

Het voorste deel van den balk was smal, het achterste deel breed.

De linker nucleus caudatus zond uitloopers naar voren, die verder frontaalwaarts reikten dan de rechter nucleus caudatus.

De lobi occipitales, die macroscopisch geen afwijkingen vertoonden, werden niet aan seriesneden onderzocht.

De nahersen en ruggemerg vertoonden geen afwijkingen.

Het microscopisch onderzoek van de hersenschors toonde een normale architectuur van de schorslagen.

Nergens, ook niet in de nabijheid van het operatieterrein, werden sporen van een versche of afgeloopen meningitis gevonden.

Behalve de verschuiving in de linker hemisfeer werden als essentiële afwijkingen vastgesteld:

- 1e. De dubbelzijdige polygyrie.
- 2e. Het linkszijdige basale defect, als een stoornis van een deel van het rhinencephalon.
- 3e. De aanwezigheid van de cyste in de linker frontaalpool.
- 4e. Het achterblijven in ontwikkeling van de linker hemisfeer ten opzichte van de rechter.
- 5e. De vormverandering van den balk, die in zijn voorste deel smal en in zijn achterste deel breed was.
- 6e. Het beenig defect in het linker orbitaaldak, frontaal van de lamina cribrosa.

De ontstaanswijze van deze misvorming meende ik het best te kunnen verklaren met behulp van de hypothese van Fischel over de normale en abnormale ontwikkeling van de oogen.

Aangenomen werd, dat in een vroegtijdig stadium van de ontwikkeling een schadelijk agens, waarschijnlijk van chemischen aard, op de vrucht ingewerkt had, waardoor het celgebied, waaruit het achterste deel van den gyrus rectus en het basale deel van den gyrus frontalis inferior ontstaat, ten gronde gegaan of niet ontwikkeld is.

Hierdoor kon ook de asymmetrie van de afwijking het best verklaard worden. Hoewel de linkerhelft van het voorste deel der neuraalplaat het sterkst door het agens beschadigd werd, bleek ook nog rechts een geringe uitwerking te moeten worden aangenomen (dubbelzijdige polygyrie).

Het ontstaan der cyste werd verklaard, door aan te nemen, dat onder invloed van hetzelfde agens een celgroep van karakter veranderd was en als ependymcellen zelfstandig verder gegroeid was, onder vorming van een met vocht gevulde holte.

Doordat ook het mesoderm beschadigd werd, ontstond het defect in den schedel, waardoorheen de cyste naar buiten trad.

De vormverandering van den balk bleef een moeilijkheid, die niet geheel kon opgelost worden. De geringe breedte van het voorste deel was misschien terug te voeren op de gebrekkige ontwikkeling van de basis van de linker frontaalpool. Daarmede was echter niet verklaard, waarom de balk in zijn achterste deel breed was.

Uit de klinische litteratuur bleek, dat in betrekkelijk weinig gevallen alle klassieke symptomen van een encephalocèle anterior aanwezig waren. De voornaamste kenmerken zijn:

- 1e. De encephalocèle is een aangeboren stoornis.
- 2e. Er bestaat een fluctueerende zwelling, die aan de basis samenhangt met den inhoud van den schedel.
- 3e. Door punctie verkrijgt men een heldere, liquorachtige vloeistof, waarvan de hoeveelheid grooter zijn kan dan de omvang van de cyste vermoeden doet.
- 4e. De schedel heeft dikwijls een abnormalen vorm, torenschedel etc.
- 5e. De zwelling pulseert en kan door druk tot verdwijnen gebracht worden.
- 6e. Op de X-foto is een defect in den schedel zichtbaar.

7e. De localisatie van de zwelling.

Een bijzondere vermelding verdienen de intranasale encephalocèlen, welke oppervlakkig veel overeenkomst vertoonen met neuspoliepen. Verder de encephalocèle orbitalis posterior, die klinisch de verschijnselen heeft van een retrobulbair tumor.

De behandeling van de encephalocèle moet bestaan in een vroegtijdige operatie van de daarvoor geschikte gevallen. Deze misvormingen hebben soms een remmenden invloed op de geestelijke ontwikkeling, terwijl het gevaar van een traumatische of spontane meningitis groot is.

SUMMARY.

In the preceding pages a case of naso-orbital encephalocele in a girl of 15 months has been reported. Already at birth which was quite normal, there was a swelling in the angle between the nose and the left eye. The child's development was normal. The swelling increased in size proportionally to the development of the whole body. The family history was negative for any special disease. No abnormalities of development nor degenerative conditions had been observed.

On March 18th 1930 the child was admitted to the neurological department (Prof. Brouwer) of the University Hospital of Amsterdam (Wilhelmina-Gasthuis). The child seemed to be quite healthy. Besides the swelling at inner margin of the left orbit a slight restriction of the movements of the left eye, due to mechanical factors, was the only abnormal finding at clinical examination. The swelling was limited to the left side of the nose just reaching the medial corner of the left eye. The skin was smooth and shiny, showing some bloodvessels. Crying and straining would increase the size of the swelling. Its tension varied according to the tension of the great fontanel.

A diagnosis of encephalocele or Meningo-encephalocele was made.

At operation (Dr. I. Oljenick, 1st of April 1930) a cyst containing clear, colourless fluid was found, which communicated with the cranial contents by a narrow opening in the orbital roof. The cyste was removed but after a short time the swelling recurred in the same region.

At a second operation (June, 12th 1930) a multilocular cyst was removed. There was an immediate rise of temperature (40.9° C.) and the child died on the following day.

The post-mortem examination revealed no further anomalies or pathological conditions besides those in the skull and in the brain. The lymphoid was well-developed. Both

ovaries showed solitary cysts, none larger than 1 cM. in diameter. In the orbital roof, just in front of the cribous plate (lamina cribosa) a round opening was found. Through this hole the cyst had communicated with the contents of the skull. Inspection of the brain showed the left hemisphere to be smaller than the right. There was a bilateral poly- and microgyria. The left Sylvian fissure was wide open on account of the poorly developed lateral parts of the orbital gyri and the inferior frontal gyrus. In the left frontal lobe a cyst was found reaching from the inferior surface to the central marrow. There was a striking difference in the capsula interna of the two hemispheres, the left appearing as a narrow ribbon, while the right showed a wide mass of marrow.

I examined the brain in serial sections which were alternately stained with Weigert-Pal and van Gieson.

This examination revealed the presence of a smooth-walled cavity (fig. 21) extending as far as the central marrow. The inner surface of this cyst was lined with one layer of epithelium resembling ependymal cells. Nowhere the cyst communicated with the ventricles. The entire left hemisphere seemed less developed than the right. The retardation of the development was most obvious at the basis of the left frontal pole, the gyrus rectus and the basal part of the inferior frontal gyrus being absent. There was a bilateral polygyria.

A comparison between the left and the right side (fig. 22) showed clearly that a backward displacement had taken place in the left hemisphere, wherein participated: the lateral ventricles, the nucleus caudatus, the globus pallidus, the thalamus opticus, the claustrum, the capsula extrema and the insula. More caudally the displacement of the nuclei and the systems was less marked (cf. fig. 23, this section just shows at the left side the optic thalamus). The anterior part of the corpus callosum was narrow, the posterior wide. The extensions of the left nucleus caudatus reached farther in the frontal lobe than those of the right.

No serial sections were made of the occipital lobes since they did not present any pathological changes. Neither did the lower brain and spinal cord. The microscopic examination of the cerebral cortex revealed a normal architecture of its layers.

Nowhere (not even at the site of the operation) traces of a recent or earlier meningitis were found. Besides the displacement in the left hemisphere the following essential anomalies were noted:

1. The bilateral polygyria.
2. The basal defect on the left side, i.e. an anomaly of part of the rhinencephalon.
3. The cyst in the left frontal pole.
4. The retardation of the development of the left hemisphere as compared with the right.
5. The change in shape of the corpus callosum, being narrow in front and wide at the posterior end.
6. The bony defect in the left orbital roof in front of the lamina cribrosa.

I arrived at the conclusion that the origin of this deformation could be most readily explained by *Fischel's* hypothesis of the normal and abnormal development of the eyes. It was assumed that at an early stage of the foetal development some damaging influence, most probably of chemical nature, had caused such changes in the cellular region whence the gyrus rectus and the basal part of the inferior frontal gyrus originate that it had either been completely destroyed or had failed to develop. This would also account for the asymmetry of the deformation. Though the deformation of the left frontal part of the neural plate was much more extensive it was proved by the bilateral polygyria that the right half had not been free from the above mentioned damaging influence. The origin of the cyst was supposed to be due to the same cause, producing a change in the nature of a group of cells which since had continued to grow undependently as ependymal cells forming a cavity filled with

fluid. The defect in the skull through which the cyste passed was due to the simultaneous injury to the mesoderm.

The change in shape of the corpus callosum presented a difficulty which could not be solved in a satisfactory way. The small width of the anterior part might perhaps be attributed to the defective development of the base of the left frontal pole. However this did not explain the considerable width of the posterior end of the corpus callosum.

Clinical literature showed that only in a comparatively small number of cases all the classical symptoms of anterior encephalocele were present.

The principal characteristics are:

1. The encephalocele is a congenital anomaly.
2. It is represented by a fluctuating swelling which communicates at its base with the cranial contents.
3. Punction provides a clear fluid, resembling cerebrospinal fluid. Its quantity may be larger than the size of the cyst allows to expect.
4. The cranium has very frequently an abnormal shape, f.i. oxycephaly, etc.
5. The swelling pulsates. Pressure makes it disappear temporarily.
6. Radiological examination shows a cranial defect.
7. The peculiar localisation of the swelling.

The intranasal encephaloceles should be specially mentioned. At just sight they resemble closely nasal polypi. Finally the posterior orbital encephalocele which present the clinical symptoms of a retrobulbar tumorer, should be noted.

The treatment of the encephalocele should be a timely operation, provided the case is a suitable one.

These deformations sometimes cause a retardation of the mental development, while the risk of a traumatic or spontaneous meningitis is considerable.

HOOFDSTUK VII.

Geraadpleegde litteratuur.

1. Aulamo Rauna: Ein anatomisch untersuchter, durch Operation geheilter Fall von Céphalocèle orbitae. Acta ophthalm., Bd. 2, 1925.
2. Begle, Howel L.: Microphthalmia with encéphalocèle. Americ. journal of ophthalm., Bd. 4.
3. Bouman, Brouwer: Leerboek der zenuwziekten. Erven Bohn, Haarlem, 1930.
4. Brouwer B. und Coenen, L.: Über die Oliva inferior. Journal für Psychologie und Neurologie, Bd. 25, 1919.
5. Fischel, A.: Über normale und abnorme Entwicklung des Auges. Archiv. f. Entwicklungsmechanik, 1921.
6. Gala, Antos: Exophthalmus pulsans, vorgetäuscht durch eine Encephalocèle bei Morbus Recklinghausen. Zentralblatt f. Ophthalm., Bd. VII, 1922.
7. Gamber, E.: Bau und Leistungen eines menschlichen Mittelhirnwesens (Arhinencephalie mit Encephalocèle). Zeitschrift f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie, Bd. 102 und 104.
8. Hippel: Weitere Beiträge zur Kenntnis wichtiger Missbildungen. Archiv f. Ophthalm., Bd. LXIII.
9. Hoven van Genderen, W. J. vanden: Een geval van encephalocèle posterior (dissertatie, Utrecht 1920).
10. Jong, H. de: Über Arhinencephalie mit Hypertrophien im Gehirn. Zeitschrift f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie, Bd. 108, 1927.
11. Kreiker, A.: Ein Fall von Encephalocèle naso-orbitalis. Klinische Monatsblätter f. Augenheilkunde, 1922.
12. Lange, Cornelia de: Zum Studium der Encephalocèle posterior. Jahrbuch f. Kinderheilkunde, 1930.
13. Lehmann, F.: Entwicklungsstörungen in der Medullaranlage von Triton, erzeugt durch Unterlagerungsdefecte. Archiv f. Entwicklungsmechanik, 1926.
14. Lotin, A. W.: Zur Frage der Encephalocèle der Orbita. Zentralblatt f. die ges. Ophthalm., Bd. 2, 1925.
15. Peters, Richard: Über einen Fall von doppelseitiger Encephalocèle der Orbita. Monatsblätter f. Augenheilkunde, Bd. LIX, 1917.

16. Nordlund Håkan: Encephalocèle sincipetale. Acta Oto Laringologica, 1918.
17. Safranek, Janos: Über die Gehirnbrüche der Schädelbasis, insbesondere die nasalen Formen. Zentralblatt f. d. ges. Ophthalm., 1925.
18. Salzer: Zur Anatomie der Céphalocèlen. Archiv f. klin. chirurgie, Bd. 87, 1908.
19. Schoetz, W.: Encephalocèle basalis intranasalis. Zeitschr. f. Ohrenheilkunde, Bd. 58, 1909.
20. Schwalbe, E.: Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Thiere.
21. Siegenbeek van Heukelom: Über die Encephalocèle. Archiv f. Entwicklungsmechanik der Organismen, Bd. IV, 2e Hft.
22. Sievers Rodrich: Über naso-orbitale Encephalocèlen, mit besonderen Berücksichtigung eines durch Trepanatia geheilten Falles. Deutsches Zeitschrift f. Chirurgie, Bd. 221, 1929.
23. Smidt, Lunding: Un cas d'encephalocèle postérieur de l'orbite. Archives d'ophthalmologie, 1922.
24. Timmer, A.: Drie gevallen van encephalocèle posterior (Dissertatie Utrecht, 1923).
25. Tinteman, W.: Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnagenesie. Archiv für Psychiatrie, 57, 1917.
26. Woerdeman, M.: Cyclopie-probleem en enkele nieuwe gegevens der experimenteele embryologie. Nederl. Tijdschr. voor Geneesk., 1928.
27. ——— Experimentelle Untersuchungen über Lage und Bau der augenbildende Bezirke in der Medullarplatte beim Axolotl. Archiv f. Entwicklungsmechanik, 1929.
28. Vries, W. M. de: De waarde van het onderzoek der aangeboren misvormingen. Inaugurale rede te Amsterdam, 25 October 1909.
29. ——— Over de ontstaanswijze der cyclopische misvormingen, in verband met de normale en abnormale asymmetrie. Nederl. Tijdschr. v. geneesk., 1926.
30. Winkler, C.: Over de hersenen van cyclopen en daarmee verwante monstra. Verslag der vergadering van de Koninklijke Akademie van Wetenschappen te Amsterdam, 26 Febr. 1916.
31. ——— Over cyclopie met behoud van het Rhinencephalon. Verslag der vergadering van de Koninklijke Akademie van Wetenschappen te Amsterdam, 31 Mei 1919.

STELLINGEN

I

Een encephalocèle worde, indien mogelijk, vroegtijdig langs operatieve weg verwijderd.

II

Het optreden van een hydrorrhoea nasalis, in aansluiting aan het verwijderen van een „neuspoliep”, wijst op het bestaan van een encephalocèle intranasalis.

III

Kinderen met een positieve tuberculinereactie houde men van andere kinderen verwijderd, zoolang niet met zekerheid activiteit van het tuberculeuze proces kan worden uitgesloten.

IV

De zoogenaamde „Melkerknoten” zijn te beschouwen als een zelfstandige aandoening, die geen verband houdt met pokken of koepokken.

V

Bij het serologisch onderzoek op syphilis verrichtte men in de eerste plaats de moderne uitvlokkingreacties.

VI

Indien bij patiënten met maligne hypertensie, ondanks strenge „interne” behandeling, klachten en objectieve afwijkingen toenemen, is dubbelzijdige partieele bijnier-exterpatie aangewezen.

VII

Conservatieve behandeling van amotio retinæ is in de meeste gevallen een kunstfout.

VIII

De apoplexia cerebri kan zoowel per rhexin als per diapedesin ontstaan.

IX

De meening van Kleist, om in de manie en melancholie tegengestelde ziektebeelden te zien, is niet te aanvaarden.

X

De zoogenaamde prophylactische keering bij matige bekkenvernauwing is een kunstfout.

