

(Aus der Klinik für Nervenkrankheiten des klinischen Krankenhauses der 1. Moskauer Staatsuniversität [Direktor: Prof. Dr. Iv. J. Tarassewitsch].)

Über Mißbildungen und Artefakte des Rückenmarks.

Von

Dr. W. W. Michejew und Dr. E. M. Pawljutschenko.

(Mit 14 Textabbildungen.)

(Eingegangen am 24. Mai 1929.)

Von den Mißbildungen des Rückenmarks sind die Heterotopien und Verdoppelungen, oder die sog. Diplomyelien, am häufigsten beschrieben worden.

Die Embryologen (*His*) verstehen unter Heterotopie eine anormale Anlage des Gewebes während der Embryonalentwicklung, wodurch eine Verlagerung desselben entsteht. In bezug auf das Rückenmark sind es Bezirke grauer Substanz, welche innerhalb der weißen und umgekehrt gelagert sind. Zum Unterschied von einer Anzahl von Dekonfigurationen der weißen und der grauen Substanz, welche *Sibelius* in seiner Arbeit 1911 eingehend anführt, gehören die Heterotopien keineswegs zu den Veränderungen phänotypischer Bedeutung. Viele Autoren (*Pick, Kronthal, Campbell, Fürstner und Zacher, Mefodieff*) sind der Ansicht, daß heterotopische Bezirke infolge der gebogenen Richtung der Fasern, welche die Funktion derselben erschwert, leicht verwundbare Gebiete des Rückenmarks vorstellen. Es können aber Bilder der Verlagerung weißer und grauer Substanz auch bei intravitalen und postmortalen Traumen des Rückenmarks entstehen. Letzteres geschieht auch häufig, besonders wenn es sich um ein Mark lockeres Konsistenz handelt, wie z. B. bei Myeliten. Dessenungeachtet waren die Autoren, bevor *Ira van Gieson* 1892 erschien, geneigt alle Dekonfigurationen des Rückenmarks als Heterotopien anzusehen, wodurch der Begriff der Heterotopie einigermaßen erweitert erschien. Es ist genug, wenn wir sagen, daß von 31 vor *Gieson* Arbeit beschriebenen Heterotopien nur sechs von diesem Autor als echt befunden worden sind, alle anderen aber von ihm als Artefakte angesehen wurden. Seine Arbeit hat *Ira van Gieson* an 100 sezierten Fällen durchgeführt und an einer Anzahl absichtlich bei der Autopsie traumatisierter Marke. Alle vor ihm beschriebenen Fälle teilt dieser Autor in zwei Gruppen ein. Seiner Ansicht nach wird die erste dadurch charakterisiert, daß außer der betreffenden Bezirke in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks jegliche Veränderung der

Konfiguration grauer oder weißer Substanz fehlt. Bei der zweiten Kategorie aber läßt sich an einer Serie von Schnitten immer konstatieren, daß die „Heterotopie“ sich stets auf Kosten eines Defekts im Rückenmark oberhalb oder unterhalb des betreffenden Niveau bildet. Die Veränderungen der Rückenmarkstruktur, welche der Autor bei artifiziellen Traumen beobachtete, entsprechen vollkommen der zweiten Kategorie.

Im Jahre 1902 haben die mechanischen Einwirkungen auf die Bildung von „Heterotopien“ durch *Mefodieffs* experimentelle Arbeit an Bedeutung eingebüßt und durch die experimentelle Arbeit von *Garbini* und *Rebizzi* (1908) ist festgestellt worden, daß bei artifiziellen Traumen keine intramedullaren Heterotopien beobachtet werden, in solchem Falle kann nur von einem mehr oder minder bedeutenden Verschieben eines Rückenmarkteils und von einem Riß der Pia die Rede sein.

Ungeachtet der Klarheit, welche oben genannte experimentelle Untersuchungen in die Frage der Heterotopien gebracht haben, bleibt es noch immer schwierig zu entscheiden, ob ein einfaches Artefakt oder eine eigenartige Struktur des Rückenmarks vorliegt. Unser Fall soll als Beleg dazu dienen.

Wenn wir jetzt, nachdem *Kraus* und *Weil* im Abschluß ihrer Arbeit über die Verdoppelung des Rückenmarks den Gedanken ausgesprochen haben, es sei nun an der Zeit nicht mehr so große Mühe an die Beschreibung und an die Kritik der Heterotopien zu legen, dennoch dieses Thema behandeln, so geschieht es nur, weil wir glauben, daß folgende interessant gewählte Fälle noch mehr zur Beleuchtung der Frage beitragen und deshalb einige Bedeutung haben können.

Ehe wir zur Beschreibung der aus unserem Material genommenen Fälle übergehen, muß bemerkt werden, daß sie alle in Serienschnitten bearbeitet sind, welche bei Untersuchung der Deformationen im Rückenmark so unumgänglich sind.

Fall 1. Tsch-of, 64 Jahre alt. Zwei Monate nach einem 2½ m hohen Sturz mit dem Kopf nach unten in unsere Klinik mit der Diagnose einer Verstauchung des 5. Halswirbels eingetreten. Status pressens: eine ausgeprägte spastische Tetraplegie ohne Störung der Sensibilität. Harnstauung. Klinische Diagnose: Kompression des Rückenmarks. Operation: Laminaectomia des 4. und des 5. Halswirbels, Riß der Kommissuren linkerseits zwischen Arachnoidea und Dura matris, Medullotomia um das Vorhandensein einer Cyste nachzuweisen, welches sich nicht bestätigte. Status nach der Operation: spastische Tetraplegie, Schmerzen in den Extremitäten, anwachsende Störung der Muskelsensibilität der oberen und unteren Extremitäten. Störung der Vibration- und Taktilsensibilität im linken Fuße. Störung der Beckenorgane. Eine Anzahl Decubitus. Bald nach der Operation Anfälle von *Cheyne-Stocksschem* Atem, deren Frequenz allmählich anwuchs. Exitus 5 Monate nach der Operation und 8 Monate nach der Trauma. Anatomische Diagnose: Myelitis traumatica, scharf ausgeprägte allgemeine Erschöpfung und Atrophie der Muskel.

Bei Herausnahme des Rückenmarks aus dem Wirbelkanal sind keine groben Traumen gemacht worden. Mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks: der

Operationsbezirk ($C_5 - C_6$) stellt einen myelitischen Herd mit scharf ausgeprägter Verunstaltung der grauen und der weißen Substanz vor. Infiltration der Gefäßwand und der Markhaut. Blutergüsse, Verdickungen der Markhäute, Bildung einer Narbe an der Stelle des Operationseinschnittes. Oberhalb der Stelle der Operation ($C_3 - C_4$) und der Wirbelverstauchung ist bei normaler Konfiguration der grauen Substanz die Degeneration der *Göllschen* und *Burdachschene* Bündel zu merken. Vom Segmente C_8 an bis zu den Endabschnitten des Rückenmarks besteht eine vollständige Sklerosierung der lateralen und bis zum Niveau D_3 auch der vorderen Pyramiden. Das Gebiet der Hinterstränge ist nicht degeneriert, mit Ausnahme einer symmetrischen Sklerosierung an der Stelle der nach abwärts ziehenden Fasern (*Schultzesches Kommafeld*) in der Ausdehnung von 6 Segmenten des Rückenmarks, d. h. bis an D_6 . An den Querschnitten aller Brustsegmente werden der Länge nach verlaufende Fasern getroffen, deren bogenartige Richtung bei Drehung der Mikrometerschraube sehr gut hervortritt.

Von dem Niveau C_8 ab kann in der Region der Hinterhörner eine gewisse Deformation bemerkt werden, nämlich, daß symmetrisch mit der medialen Seite der Lateralpyramiden in beide Hinterhörner an der Stelle ihres Übergangs in die Vorderhörner eine Gruppe querdurchschnitteter Fasern verschiedenem Kalibers eindringt. An derselben Stelle dringt auch im rechten Teile des Präparates eine Fasergruppe von der Seite des rechten Hinterstranges neben dem *Schultzeschen Kommafeld* ein. Mehr nach abwärts ($D_2 - D_5$) nimmt diese Fasergruppe schon

das ganze rechte Horn ein und zieht bis zur Mitte des Vorderhorns, indem sie die *Klarkesche Säule* vernichtet. Das nämliche sehen wir linkerseits aber in minderem Grade, so daß der mediale Teil des Hinterhorns hier erhalten bleibt. An den Präparaten des Niveaus $D_2 - D_3$ sind die eingebetteten scheinbar degenerierenden Fasern nur längs des Lateralrandes der Hinterhörner zu sehen, da der ganze übrige Raum ihrer Lagerung von einer, auf Kosten ihres Ausfalls gebildeten Höhle eingenommen wird. Auf den Niveaus $D_4 - D_5$ sind die eingebetteten Fasern vollkommen erhalten (Abb. 1). Auf dem Niveau D_6 ist ein nur unbedeutender dorsomedialer Teil des Hinterhorns von eingebetteten Fasern verschiedenen Kalibers eingenommen, deren Hauptmasse im Gebiet des scharf ausgedehnten rechten Vorderhorns gelagert ist. Die graue Substanz des letzteren umrahmt diese Fasergruppe in Gestalt eines feinen Streifens, wobei die graue Substanz unbeschädigte Ganglienzellen enthält und ihre Ränder die Hornkonturen beibehalten (Abb. 2). Längs dem ventralen Rande ist dieser Streifen gespalten und in die auf solche Weise gebildete Spalte dringt ebenfalls eine Fasergruppe ein. In den heterotopisch gelagerten der grauen Substanz eng anliegenden Nervenfasern sind stellenweise kleine Inseln grauer Ganglienzellen halbtige Substanz eingestreut. Es ist nicht nachzuweisen, ob aus den Ganglienzellen Fortsätze auslaufen. Der Zentralkanal ist komprimiert, die Hinterhörner sind an ihrer Basis

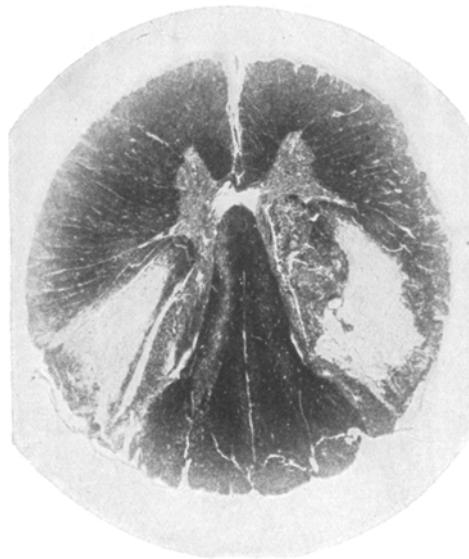


Abb. 1.

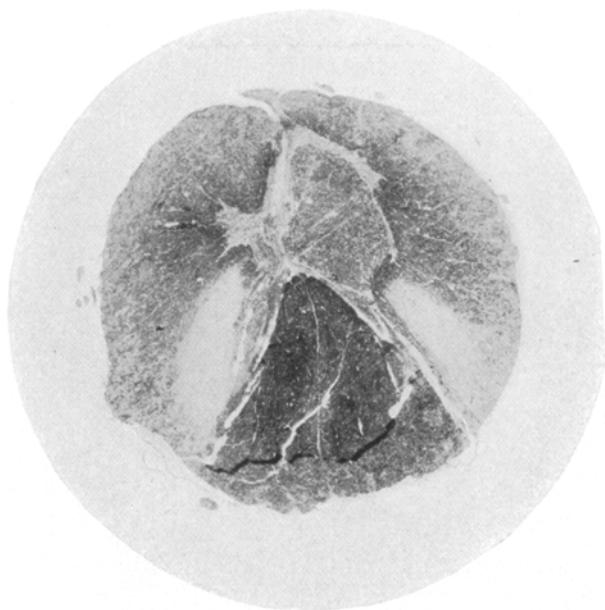


Abb. 2.

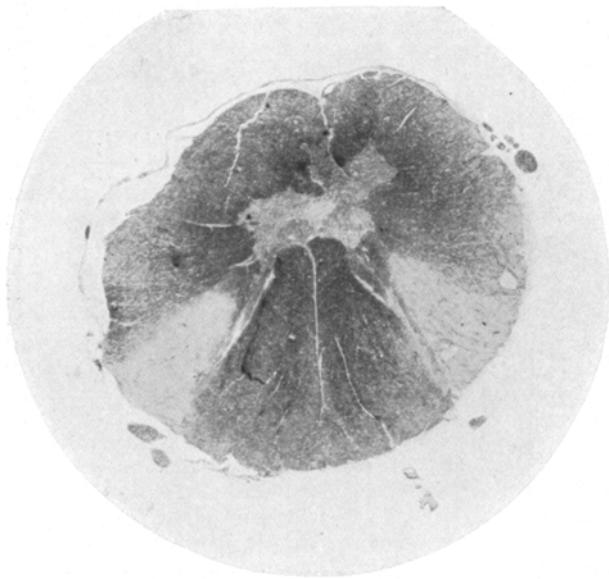


Abb. 3.

eng aneinander geschoben. Der Umfang des linken Vorderhorns ist vermindert. Es dringen in dasselbe auch weiße Fasern ein, nehmen die Übergangsstelle des vorderen Horns in das hintere ein und sind in Form einzelner Bezirke im ganzen Hinterhorn gelagert.

Ein Segment weiter nach unten ist das linke Vorderhorn in seinem ventralen Teil abgeflacht, das rechte aber, im Gegenteil, etwas ausgedehnt. In letzteres dringt von der Mediaalseite aus dem linken Vorderhorn eine Gruppe in querer und teils in Längenrichtung zerschnittener Fasern ein (Abb. 3). Die unteren Brustsegmente bieten ebenfalls ein eigenartiges Bild dar. Die schmalen Vorderhörner stehen beinahe auf derselben Linie, wie die Hinterhörner, und diese sind aneinander geschoben, weshalb die Hinterstränge im dorsalen Teil einen kaum 2 mm breiten Raum einnehmen; sie sind sehr kompakt, als ob sie miteinander verschmolzen wären (Abb. 4). Infolge dieser Abnahme des Umfangs der Hinterstränge stehen die Lateralpyramiden beiderseits auch sehr wenig voneinander ab und liegen im dorsalen Teil dicht am Rande des Präparats. Einzelne kleine, nicht degenerierte, der Länge nach zerschnittene Fasern ziehen durch die Pyramiden. Das rechte Hinterhorn fehlt, an seiner Stelle ist eine aus zerstörten Fasern bestehende Masse zu sehen, in welcher da und dort Überreste des Horns gemerkt werden. Mit Ausnahme oben angeführter Degeneration der Pyramiden ist an den Lumbar- und Sakralsegmenten des Rückenmarks keine pathologische Veränderung zu sehen.

Abb. 4.



Fassen wir nun das oben Dargelegte zusammen: Bei einem 64 Jahre alten rüstigen Manne wird nach einem $2\frac{1}{2}$ m hohen Sturz mit dem Kopf nach unten eine Verstauchung des 4. und des 5. Halswirbels und eine scharf ausgeprägte plötzliche Kompression des Rückenmarks konstatiert. 3 Monate später — Operation, 8 Monate nach dem Sturze — Exitus. An der komprimierten und operierten Stelle ein myelitischer Herd, unter diesem Niveau, längs des ganzen Brustabschnitts des Rückenmarks Dekonfiguration der grauen Substanz, Verschiebung und anormaler Verlauf der Nervenfasern: aus den lateralen Strängen und teils aus dem hinteren Strange sind die Fasern in das Hinter- und in das Vorderhorn vorgeschoben. In den unteren Brustabschnitten des Rückenmarks ist eine scharf ausgeprägte Abnahme des Umfangs der Hinterstränge bemerkenswert. Was liegt nun hier vor? Ist es das Resultat einer plötz-

lichen Kompression des Rückenmarks, eines Trauma beim Sezieren des myelitischen Marks, oder endlich das Beispiel einer embryonalen Disposition des Gewebes? Diese letzte Vermutung entsteht auf Grund der systematischen Lagerung der eingebetteten Fasern und ihres innigen Zusammenhangs mit dem umgehenden Gewebe (D_6). Liegt hier nicht eine Variation philogenetischer Bedeutung vor, nämlich das Einschieben des lateralen Stranges in das Hinterhorn (*Sibelius*), welche durch die plötzliche Kompression nur gesteigert wurde. Um diese Frage endgültig zu entscheiden, wollen wir Literaturangaben und noch zwei unserer eigenen Beobachtungen anführen.

Bei *Pick* (1881) (die Arbeit war uns nicht zugänglich) begegnen wir einem Falte, wo die „Heterotopie“ bei einem Subjekt bei plötzlicher Kompression des Rückenmarks konstatiert wurde; ein anderer Fall wurde von *Jenkel* dem 36. Kongreß der deutschen Chirurgen in Berlin 1907 mitgeteilt (leider sind die Abbildungen nicht beigegeben). In *Jenkels* Fall wurden im Rückenmark keine Blutergüsse und keine makroskopischen Veränderungen gefunden, aber bei mikroskopischer Untersuchung konnte eine traumatische „Heterotopie“ der grauen und der weißen Substanz in der Strecke C_4 — D_3 , ein Riß des Hinterhorns im Gebiet C_5 und ein Vorschieben der weißen Substanz zwischen den zerrißenen Hörnern konstatiert werden. Die übrigen Arbeiten — die meisten derselben gehören den 80—90 er Jahren des vorigen Jahrhunderts an, da diese Frage, wie es scheint, eifrig umstritten worden ist — schildern, abgesehen von einigen Ausnahmen „myelitische Heterotopien“, wie wir sie nennen können. Es gibt überhaupt Arbeiten genug, welche die Heterotopien des Rückenmarks behandeln und unter anderem auch Dyplomelien beschreiben. Infolge der langen, seit ihrem Erscheinen verstrichenen Zeit waren sie uns aber nicht alle zugänglich.

Im Jahre 1877 hat *Pick* einen kleinen, 1 mm großen Herd grauer Substanz im Gebiete des linken hinteren Stranges beschrieben, welchen er in einem Fall von progressiver Muskelatrophie antraf. Dieser Fleck schickte 1—2 Fortsätze in das umgebende Gewebe aus, von welcher er deutlich abgegrenzt war. Dieses Gebilde wird vom Autor auf Grund seiner histologischen Struktur und des einen einzigen Herdes als Heterotopie der grauen Substanz angesehen. Es sei hier bemerkt, daß *Ira van Gieson* diesen Fall zu den wenigen Fällen echter Heterotopie der grauen Substanz rechnet. Im Jahre 1881 wurde von *Fürstner* und *Zacher* der Fall einer Verdoppelung des Rückenmarks in den oberen und unteren Lumbalabschnitten des Rückenmarks angeführt, als Beispiel einer angeborenen Anomalie, welche die Entwicklung einer Myelitis gerade in diesem Gebiete begünstigte.

Ein paar Jahre darauf (1888) berichtete *Kronthal* aus *Mendels* Laboratorium über den Fall einer Bleivergiftung, wo an dem von seinen Häuten noch nicht befreiten Rückenmark an zwei Stellen 1,5—2 cm lange Herde

flüssiger Konsistenz gefunden wurden. Nach der Verdichtung des Marks fand der Autor gelockerte Herde und ein rudimentäres zweites Mark, welches er dem von *Fürstner* beschriebenen gleich stellt. Ein Blick auf die Abbildungen, welche dieser Arbeit beigelegt sind, genügt, um die Unzulänglichkeit dieser Annahme zu erkennen (Abb. 5). Der Autor spricht in seiner Arbeit von 10 vor ihm beschriebenen Heterotopie-



Abb. 5.

fällen, von denen in 7 Herde von mehr oder minder starker Auflockerung notiert worden waren. Weiter untersuchte der schon erwähnte *Kronthal* im Jahre 1890 das bei der Autopsie vom Schlächter traumatisierte Rückenmark einer Kuh und fand hier ebenfalls eine Verdoppelung des Marks. Der Autor glaubt dasselbe auch durch eine embryonale Anomalie erklären zu können. Die Jahre 1891 und 1892 waren in dieser Hinsicht besonders reich. *Feist* aus Mendels Laboratorium hat bei Untersuchung



Abb. 6.

zweier Rückenmarken progressiver Paralytiker seine Aufmerksamkeit auf die hier häufig vorkommende anormale Lagerung der Nervenfasern gelenkt; solche abweichende Bündel ziehen aus der weißen in die graue Substanz um hier zu enden, oder nachdem sie eine Strecke durchlaufen haben, wieder auszutreten. Es konnte neben abweichenden Bündeln im 2. Fall auch die Dekonfiguration der Hinterhörner und die Heterotopie der weißen Substanz in das Vorderhorn gemerkt werden, wie auch solche Bezirke des Marks, wo im ganzen Durchmesser Inselchen grauer Substanz und homogener Massen verstreut lagen (Abb. 6). Von demselben Jahre und aus demselben Laboratorium sind auch die Arbeiten von *Jakobsohn* und *Brasch*. *Jakobsohn* schildert neben aufgelockerten Herden

eine teilweise Verdoppelung des Rückenmarks und eine äußerst starke Dekonfiguration der grauen Substanz (Abb. 7) was er ohne Zweifel, zu den Bildungen der Embryonalperiode rechnet. In einem Fall von Taboparalyse fand *Brasch* oberhalb der Stelle einer totalen Dekonstruktion des Rückenmarks eine anormale Konfiguration der Vorderhörner, wobei in einem derselben ein Gewebekomplex lagert war, welches aus

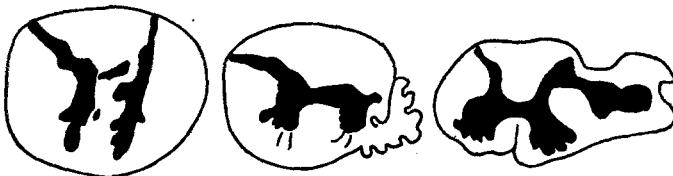


Abb. 7.

querverlaufenden degenerierten Nervenfasern bestand (Abb. 8). In seinen Schlüssen ist der Autor nicht so kategorisch wie seine Mitarbeiter im Laboratorium. Ferner haben *Campbell, Turner, Tooth, Köppen* myelitisches Mark bearbeitet, wo sie unter anderem Dekonfigurationen der grauen Substanz gefunden haben. *Köppen* meint, daß diese „Hetero-



Abb. 8.

topien“ der grauen Substanz sich „unzweifelhaft“ im Embryonalzustand oder bald nach der Geburt gebildet haben.

Diese ganze Anzahl von Arbeiten wurde, wie schon erwähnt, im Jahre 1892 einer nicht ganz grundlosen Kritik seitens *Ira van Gieson* unterworfen. Man dürfe nicht von echter Heterotopie reden, wenn Dekonfigurationen der grauen und der weißen Substanz in der Längenrichtung des Rückenmarks vorliegen, man dürfe nicht seine Schlüsse aus Schnitten ziehen, welche nicht serienweise ausgeführt worden sind. Es sei nicht die Heterotopie, welche eine Myelitis bedinge, sondern, da das myelitische Mark beim Sezieren leichter traumatisiert werden könne, so entstehe eine „Heterotopie“, welche mit allgemeinen Fehlern der Entwicklung nichts Gemeinsames habe — dies sind *Ira van Gieson* Sätze.

Von den später erschienenen und den Forderungen einer echten Heterotopie entsprechenden Arbeiten wollen wir die von *Rosin* (1896) über die heterotopische Lagerung einer Gruppe von Ganglienzellen im

Gebiete des Austritts der Vorderwurzel D_{2—3} erwähnen. Dieser Autor führt eine Anzahl gleichartiger, vor ihm beschriebener Beobachtungen an, nämlich die Fälle von *Siemerling*, *Rottone*, *Onodi*, *Hoche*. Sodann muß noch der im Jahre 1903 der Gesellschaft der Psychiater und Neurologen der Moskauer Universität referierten Arbeit von *I. S. Iwanoff* gedacht werden, wie auch der von *Baboneix* im Jahre 1924. In beiden letzteren Fällen handelt es sich, ebenso wie im *Pickschen* Falle 1877 um kleine Inseln grauer Substanz im Gebiet der Hinter- oder Vorderstränge ohne Dekonfiguration der grauen Substanz in der Längenrichtung des Rückenmarks. *Baboneix* zitiert eine Anzahl von Arbeiten mit identischen Bildungen, nämlich die von *Chardin*, *Senator*, *Musso*, *Nagy*, *Zappert*, *Hitschmann*.

Zwei kritische Arbeiten, die von *Rystedt* 1907 und die von *Kraus* und *Weil* 1926 klären die Frage über die teilweise Duplikatur des Rückenmarks eingehend auf. Ihre Fälle betreffen einen Riß der Rückenmarksubstanz, wobei der abgerissene Teil nach oben verschoben worden ist, die harte Haut des Marks aber intakt blieb. Die genaue serienweise Bearbeitung dieser Fälle ließ unterhalb der Verdopplung einen Defekt der Marksubstanz erkennen.

Es wäre von unserer Seite ein Mangel an Genauigkeit, wenn wir eine Anzahl von Arbeiten unerwähnt ließen, welche echte Verdopplungen des Rückenmarks oder Dekonfigurationen der grauen und der weißen Substanz in Fällen von Spina bifida oder von angeborenen Mißbildungen behandeln. Zu solchen gehören die Darstellungen von *Recklinghausen*, *Chiari*, *Sulzer*, *Theodor*, *Wieting*, *Schwalbe* und *Martin*, *Zalewska-Ploska*, *Henneberg* und *Westenhöfer*. Von den neueren Arbeiten wird diese Frage in den Arbeiten von *Kino*, *Altschul* beleuchtet. Der Fall *Zingerle* muß seit *Henneberg* als artefakte Veränderung des Rückenmarks betrachtet werden, wie es auch *Ilse Riedel* in ihrer Arbeit 1928 bestätigt, welche die Frage über die Artefakte des Zentralnervensystems eingehend untersucht.

Fall 2. P-of, 40 Jahre alt. Diagnose: Tumor pulmonum mediastinique. In Betreff des Nervensystems wurde notiert: meningeale Erscheinungen, Erscheinungen venöser Stauung im Cerebrum, eine leichte linksseitige Hemiparese mit pyramidalen Symptomen. Spastisch cerebellare Gangstörung, gestörte Koordination der oberen und unteren Extremitäten, positiver Romberg. Die Sensibilität in allen ihren Arten weist keine Abweichungen auf. Die Beckenorgane funktionieren normal. Exitus mit Erscheinungen von Asphyxie. Anatomische Diagnose: zerfallender Krebs des oberen und des mittleren Lappens der rechten Lunge mit Durchwachsen der Pleuraregion und der hinteren Scheidewand, zahlreiche Metastasen in die Lymphdrüsen, das Großhirn und das Kleinhirn. Wirbelsäule intakt.

Das Rückenmark wurde behutsam aus dem Wirbelkanal herausgenommen. Beim Sezieren desselben konnte schon makroskopisch eine „Neubildung“ im linken dorsalen Abschnitt der Region C_{5—6} gemerkt werden, aber auch nur einzig in dieser einen Region. Im ganzen übrigen Mark, nachdem es an Serienschnitten untersucht worden war, konnten keine Veränderungen gemerkt werden. Mit dem Mikro-

skop betrachtet, erwies sich die „Neubildung“ als eine Quer-Längenrichtung gelagertes Bündel weißer Fasern. An der Stelle ihrer stärksten Entwicklung sind die mit Myelin gut färbaren Fasern in der linken Hälfte des Präparats, nämlich in der Ecke zwischen der Basis des Vorderhorns und dem Hinterhorn gelagert, wobei letzteres weit bis zur Fissura posterioram verdrängen. Die Hinterstränge sind stark komprimiert und haben das Aussehen schmaler gebogener Bänder. Der diese eingebetteten Fasern umrahmende mediale Teil des linken Hinterhorns erscheint in Form eines feinen Streifens grauer Substanz. Am ventralen Rande wird das Hinterhorn durch die dort eingekielten Fasern in zwei Teile geteilt. Die eingebettete Fasergruppe wird von gliösen Zwischenschichten durchsetzt, welche im medialen und im dorsalen Abschnitt ein Ganzes mit dem Hinterhorn bilden, wie es auf Abb. 9

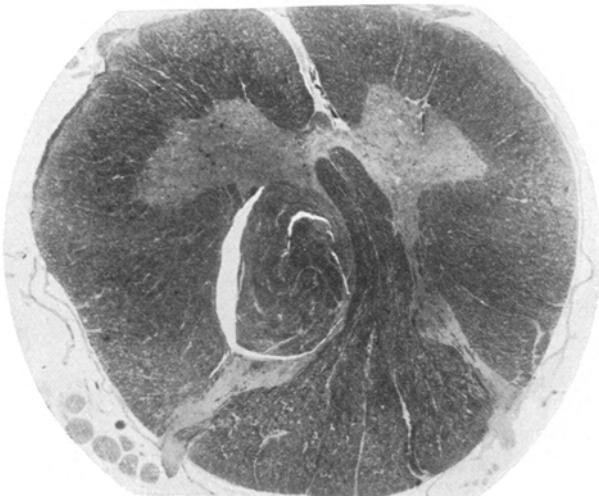


Abb. 9.

deutlich zu sehen ist. Auf diesem Niveau beträgt der Umtang dieses Faserbündels 3×4 mm bei einer Dimension des Präparats von 10×10 mm. Auf den folgenden Schnitten erscheint der Umfang des ganzen Bündels vermindert, und es ist eine größere Unordnung in der Lage seiner Fasern zu merken. Etwas mehr nach unten beginnt die Breite des Bündels mehr abzunehmen als seine Länge. Der dorsale Teil des Hinterhorns ist frei von Zwang, die eingebetteten Fasern nehmen seinen ventralen Teil ein und verdrängen ein wenig das Vorderhorn um sich im nächsten (unteren) Abschnitt mit dem Rande in die Basis des linken Vorderhorns einzuschneiden. Auf den letzten Schnitten endlich nimmt dieses Gebilde einen Bezirk am ventral lateralen Teile des Hinterhorns ein und indem es sich in das Vorderhorn einkeilt, stellt es ein nur $1,5 \times 0,75$ mm großes Feld vor. Auffallend ist die anormal große Anzahl weißer Fasern auch im Ventralteil des rechten Hinterhorns auf dem Niveau C₅—C₆, welche dasselbe aber nicht verunstalten.

Die Abwesenheit von Trauma, Defekten und myelitischen Herden in der ganzen Länge des Rückenmarks, die Abwesenheit irgendwelcher Verunstaltung der grauen und der weißen Substanz, mit Ausnahme einer kleinen Strecke C₅—C₆, der unmittelbare Übergang des Hinterhorngewebes in die eingebettete Fasergruppe — dies alles berechtigt uns

zu glauben, daß hier kein Artefakt, kein künstliches Produkt vorliegt, sondern ein angeborener anormaler Verlauf der Fasern. Wir glauben, daß der Zustand des rechten Hinterhorns diese Meinung bestätigt. Unser Fall 2 entspricht vollkommen den Forderungen einer echten Heterotopie oder, besser gesagt, es liegt hier ein eigenartiger Verlauf eines Teils der Lateralstränge (nämlich das Vorschieben derselben in das Hinterhorn [Sibelius]) in einem begrenzten Bezirke vor.

Fall 3. M-ma, 56 Jahre alt. Vor zwei Jahren wegen eines Krebschadens der Brustdrüsen operiert. Klagt über dispeptische Erscheinungen und Schmerzen der Lumbalregion. Diagnose: Magenkrebs, Metastase in die Wirbelsäule. In Betreff des Nervensystems: leichte Rigidität des Nackens, schlaffe Lichtreaktion der Pupillen, Anisocoria de>s, Nistagmus, Fehlen der Kniestrecke, beiderseitiger Oppenheim, linksseitige Hemihyperästhesie, Wa.R. des Blutes negativ. Exitus einen Monat nach dem Eintritt in die Klinik. Anatomische Diagnose: Metastasen des Brustdrüsengesetzes in die Leber und in die Lumbalregionsäule.

Bei Herausnahme aus dem Wirbelkanal erlitt das Mark ein grobes Trauma mit Zerreißung der weichen Markhaut. Trauma auf dem Niveau D₅—D₆. Bei Untersuchung des Rückenmarks in Längenrichtung fanden wir eine „Heterotopie“ im Gebiet D₄. Wir beginnen die Beschreibung dieser „Heterotopie“ mit der Schilderung ihrer mittleren Abschnitte, um dann, nach Untersuchung der oberhalb und unterhalb dieses Niveaus gelegenen Niveaux, mit desto größerer Überzeugungskraft die Unvorsichtigkeit einer in diesem Falle wohl möglichen Annahme darzutun.

D₄ stellt folgendes Bild vor: das linke Hinterhorn hat normale Konturen, das rechte aber ist beinahe vollständig von in der Querrichtung und teils in der Längenrichtung zerschnittenen Nervenfasern eingenommen. Die ganze Fasermasse wird von gliösen Zwischenschichten in einzelne Gruppen getrennt. Diese heterotopisch gelagerten Fasern sind von einem schmalen Streifchen grauer Substanz umrandet, welches unveränderte Ganglienzellen enthält. Am medial-dorsalen Rande weicht der umrahmende Streifen auseinander, und es ist eine enge Berührung der heterotopisch verlaufenden Fasern mit denen des Hinterstranges zu beobachten. Ein Verlauf der Fasern des Hinterstranges in das Vorderhorn kann aber nicht bemerkt werden. Auffallend ist der Umstand, daß in dem der Heterotopie anliegenden Gebiete des Hinterstranges die Fasern nach allen möglichen Richtungen ziehen. Die eingebetteten Fasern nehmen auf diesem Niveau ein $2,5 \times 3$ mm großes Feld ein und sind der sie umgebenden grauen Substanz so eng angeschmiegt, daß man bei Ansicht dieses Präparats glauben könnte, es liege hier ein ontogenetisch altes Gebilde, eine echte Heterotopie vor (Abb. 10). Dieser Eindruck wird noch bekräftigt, wenn man die oberhalb des eben beschriebenen Schnittes in aufgehender Richtung ausgeführten Serienschnitte betrachtet: die eingebettete Fasergruppe schlägt eine Längenrichtung ein, indem sie an Umfang abnimmt und läuft in eine 1×1 mm große „Heterotopie“ aus; dementsprechend nimmt die Menge der grauen Substanz zu und umrahmt die Fasern von allen Seiten, die Gesamtmasse des rechten Horns übertrifft nicht mehr an Größe die des linken Horns; seitens der innerhalb verlaufenden Fasern sind keine groben Störungen des Gewebes zu konstatieren, ebenso wenig auch ein Übergang der Fasern in das sie umgebende Horn.

Dessenungeachtet haben wir es hier nur mit einem groben, wenn auch schön ausgeführten Artefakt zu tun, was man sogleich, beim ersten Blick auf die Präparate von D₄ nach D₅ erkennt. Die innerhalb des Horns gelagerte Fasergruppe, welche daselbe stark aufbläht und auf diesem Niveau den größten Umfang hat ($3 \times 3,5$ mm) ist von grauer Substanz allseits deutlich abgegrenzt; alle Achsenzylinder sind quer durchschnitten und durch gliöse Zwischenschichten in Bezirke geteilt, was den

Eindruck eines von den der Peripherie der Rückenmarksäule nahe liegenden Bezirken im Gedächtnis erweckt. Einige Millimeter mehr nach unten verändert sich



Abb. 10.

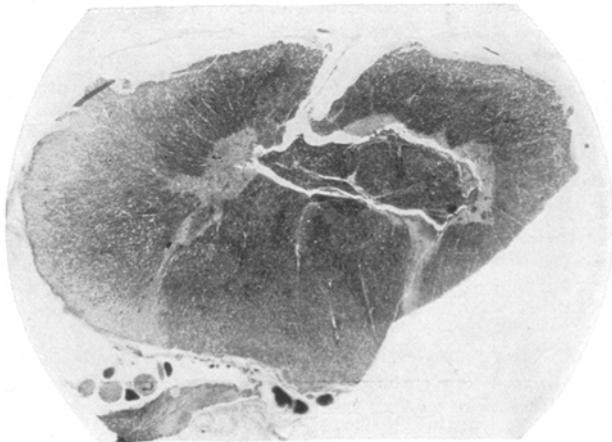


Abb. 11.

die Konfiguration des eingebetteten Faserkomplexes und nimmt die Form eines ausgereckten, abgeflachten, 3 mm langen und 1 mm breiten Ovals an. Die im Anfang alleseits von grauer Substanz umrahmten Fasern beginnen sodann sich in medialer Richtung vorzuschieben, zerreißen die graue Substanz und dringen bis

an Sulcus anterior vor. Das rechte und das linke Vorderhorn sind voneinander getrennt: die vordere weiße und graue Kommissur fehlen. Der Zentralkanal ist zertrümmert, der rechte und der linke Strang sind durch die eingekielten Nervenfasern auseinander geschoben (Abb. 11). Die Hinterhörner behalten ihre normale Konfiguration bei. Noch mehr nach unten ist der innere Teil der eingebetteten Fasern weiter in der Richtung zum linken Vorderhorn vorgeschoben, dessen medialer Teil zerstört ist. An derselben Stelle ist ein Bluterguß ohne irgendwelche Reaktion des umgebenden Gewebes zu merken.

Unmittelbar nach diesem Schnitte folgen zertrümmerte Segmente. Auf der rechten Seite dieser Präparate ist der Lateralteil der weißen Substanz in den dorsalen Abschnitten von dem übrigen Mark getrennt die Fasern dieses Lateralteils laufen

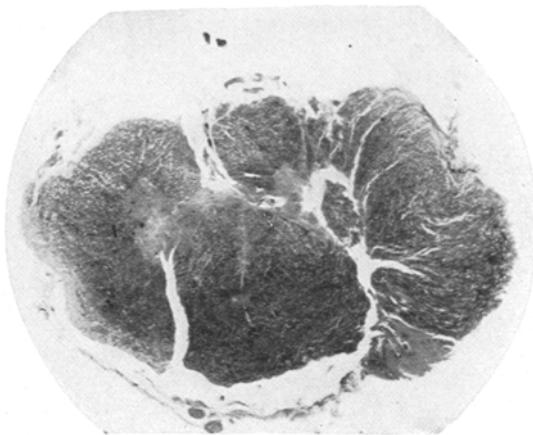


Abb. 12.



Abb. 13.

in allen Richtungen, meistens aber in Längenrichtung hin. Das rechte Hinterhorn ist zerstört, wie auch ein Teil (der laterale) des rechten Vorderhorns. An dieser Stelle

ist eine Gruppe abgerissener Fasern gelagert, welche weiter nach aufwärts an Umfang zunimmt (Abb. 12). Wenn man diese Fasern betrachtet, kann man sich deutlich vorstellen, wie dieselben, indem sie hernienartig in den weiter nach oben gelegenen Markabschnitt nämlich in sein Vorderhorn sich vorgeschoben haben, das eben geschilderte schöne Bild zustande brachten.

Ungefähr in denselben Abschnitten zieht noch eine andere Stelle die Aufmerksamkeit an (Abb. 13). Hier sieht man, daß der dorsale Teil des rechten Hinterhorns abgetrennt ist, im lateralen Teile des traumatisierten Seitenstranges liegt und von den hier bogennartig verlaufenden Fasern umringt ist. Stellen wir uns einen Augenblick vor, daß dieser Teil des abgerissenen Horns etwas nach aufwärts an die nur leicht traumatisierten Markabschnitte vorgeschoben wäre, so würde uns einer der Fälle einer teilweisen Verdoppelung des Marks vorliegen, deren Entstehung von *Kraus* und *Weil* mit so ausgezeichneter Klarheit in obengenannter Arbeit dargestellt worden ist.

Nachdem wir nun die literarischen Daten und unsere eigenen Beobachtungen dargelegt haben, können wir unsere Fälle kommentieren. Es scheint uns ganz außer Zweifel zu stehen, daß unser Fall 3 eine höchst künstlich gebildete „Heterotopie“ vorstellt. Es bleibt uns nur übrig die Plastizität des Gewebes, sogar in totem Zustande anzustauen. Die Frage, ob in unserem Fall 1 auch einigermaßen ähnliche Bedingungen für die Bildung einer „Heterotopie“ vorhanden waren, müssen wir positiv beantworten. Diese Bedingungen sind eine rasche Kompression des Marks im intravitalen Zustande und die Herausnahme des myelitisch gelockerten Marks aus dem Wirbelkanal.

Bei diesem Moment müssen wir uns etwas aufhalten. Wenn wir die Bildung einer „Heterotopie“ bei plötzlicher Kompression des Rückenmarks annehmen, so muß unseren neurologischen Vorstellungen die Tatsache widersprechen, daß so scharf traumatisierte Nervenfasern 8 Monate lang ihre Struktur beibehalten konnten und daß bei stellenweiser totaler Zerstörung der Hinterhörner klinisch vor der Operation keine Störung der Sensibilität gemerkt wurde. Der einzige Fall aus der uns zugänglichen Literatur — nämlich der *Jenkelsche* Fall — betrifft ein Subjekt, welches nur 13 Tage das Trauma überlebte. In erwähntem Fall war das Einbetten der Fasern auf 8 Segmente des Rückenmarks ausgedehnt, weshalb die Ausdehnung unserer Verschiebungen offenbar nicht als Widerlegung gelten kann. Es ist wohl kaum wahrscheinlich — kann jedoch angenommen werden — daß ein hernienartiges Einbetten der Fasern während der Medullotomie hat stattfinden können; hier stoßen wir aber nochmals auf denselben Widerspruch: Abwesenheit von Degeneration der Myelinfasern. Zugleich muß betont werden, daß das Mark des Tch-off bedeutende myelitische Herde aufwies und daß das Vorhandensein einer „Heterotopie“ gerade in gelockertem Mark nicht als einfaches Zusammenfallen angesehen werden kann. Die große Ähnlichkeit der Faserstruktur in den Heteropiebezirken mit dem umgebenden Gewebe (besonders bei D_6), die im Durchmesser des Präparats fortwährend vorkommenden, nach allen Richtungen verlaufenden Fasern,

die stellenweise totale Zerstörung der grauen Substanz und das Verschieben der weißen — alle diese Merkmale nähern unseren Fall 1 dem von uns beschriebenen Fall 3. Dafür, daß dieser Fall ein Artefakt vorstellt, reden auch die scheinbar degenerativen Prozesse in den eingebetteten Fasern, das Verschmelzen der Fasern miteinander und die scharf ausgeprägte Verschiedenheit ihres Kalibers. Die Annahme einer an-

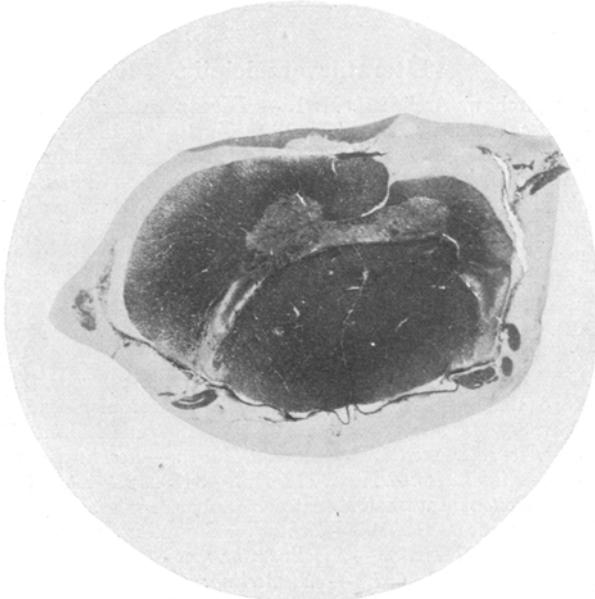


Abb. 14.

geborenen Mißbildung des Marks scheint uns in Anbetracht der angeführten Daten grundlos.

Unser Fall 2 kann aber als Illustration eines derartigen angeborenen abnormalen Verlaufs der Nervenfasern, wenn auch in einem begrenzten Bezirk, dienen. Wir können uns der Meinung *Ira van Gieson* und ihrer Beurteilung der Fälle sog. „Heterotopien“ vollkommen anschließen und die außerordentliche Plastizität des Markgewebes vermerken, welche wunderliche Artefakte zustande bringt. Auf Grund unseres Falls 3 können wir eine Korrektur im obenangeführten Satz von *Garbini* und *Rebezahl* bringen.

Unser Fall 2 allein kann zu den angeborenen Anomalien gerechnet werden, zu denen auch unser Fall 4 gezählt werden kann.

Fall 4. L-na, 4 Jahre alt. Diagnose: Geschwulst (Pseudotumor) der hinteren Schädelgrube. Der Vater leidet an Lues. Anfang der Erkrankung vor 5 Monaten: allgemeine Hirn- und Kleinhirnerscheinungen. Anatomische Diagnose: Cyste des Kleinhirns. Mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks: auf dem Niveau der

mittleren Halsabschnitte ist das linke Vorderhorn kleiner als das rechte, in der Richtung von vorn nach hinten abgeflacht und enthält dementsprechend eine geringere Menge Ganglienzenellen. Das linke Hinterhorn liegt bedeutend lateraler als gewöhnlich und ist mit dem Vorderhorn nur durch einen feinen Streifen grauer Substanz verbunden. Auf diesem Niveau ist die ganze linke Seite des Rückenmarks kleiner als die rechte. Die Abb. 14 demonstriert dieses Bild besser als irgend-eine Beschreibung es tun könnte.

Literaturverzeichnis.

- Altschul, R.:* Virchows Arch. 271, Nr 1. — *Babonneix, L.:* C. r. Soc. Biol. Paris 1924, 276. — *Brasch, Martin:* Neur. Zbl. 1891, Nr 16, 17, 18. — *Campbell, C. M. and W. A. Turner:* Neur. Zbl. 1892. — *Chiari, N.:* Dtsch. med. Wschr. 1891, Nr 42. — *Feist, B.:* Neur. Zbl. 1891, Nr 23 u. 24; 1892, Nr 15 u. 16. — *Fürstner und Zacher:* Arch. f. Psychiatr. 12, 373 (1881). — *Garbini, G. e R. Rebizzi:* Le malformazioni ed eterotopie artificiali del midollo spinale. Ref. Neur. Zbl. 1908, Nr 3. — *Gieson, Ira van:* A Study of the artefoks of the nervous System etc. N.-I. med. J. 1892. Ref. Neur. Zbl. 1892. — *Henneberg und Westenhöfer:* Mschr. Psychiatr. 33, Nr 3 (1913). — *Hoche N.:* Neur. Zbl. 1891, zit. nach *N. Rosin*. — *Iwanoff, N.:* Obozr. Psychiatr. (russ.) 9, Nr 2, 67 (1904). — *Jacobsohn, L.:* Neur. Zbl. 1891, Nr 2. — *Jenkel:* Neur. Zbl. 1907, Nr 8. — *Kino:* Z. Neur. 65 (1921). — *Köppen, M.:* Charité-Annalen 17 (1892). — *Kronthal, P.:* Neur. Zbl. 1888, Nr 4; 1890, Nr 13; 1892, Nr 23. — *Kraus, W. et Art. Weil:* Rev. Neur. 2, Nr 4 (1926). — *Mefodieff:* Über wahre Heterotopien des Rückenmarks. Neur. Zbl. 1902, Nr 3. — *Onodi:* Arch. mikrosk. Anat. 1886 und Zbl. med. Wiss. 1885, zit. nach *Rosin*. — *Pick, A.:* Arch. f. Psychiatr. 8, (1887). — *Recklinghausen:* Virchows Arch., 105 (1886). — *Riedel, Ilse:* Z. Neur. 117, Nr 2—3 (1928). — *Rosin, N.:* Virchows Arch. 143 (1896). — *Rottone:* Internat. Monatssch. f. Anat. u. Hist. I. Zit. nach *Rosin*. — *Rystedt, G.:* Z. klin. Med. 63 (1907). — *Schwalbe, E. und M. Gradig:* Zbl. Path. 17 (1906) und Neur. Zbl. 1907, Nr. 3. — *Sibelius, Chr.:* Beitr. path. Anat. 51 (1911). — *Siemerling:* Neur. Zbl. 1888, 687. — *Siemerling:* Anatomische Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln (Monographie). Berlin 1887, zit. nach *Rosin*. — *Sulzer, P.:* Beitr. path. Anat. 12 (1893). — *Theodor:* Arch. Kinderheilk. 1898, 24. — *Tooth, N.:* Brit. med. J. 1891, Ref. Neur. Zbl. 1892. — *Trétiakoff: C. et V. Ramos:* Rev. neurol. 1921, 768. — *Westphal, A.:* Arch. f. Psychiatr. 41, Nr 2. (1906). — *Wieting:* Beitr. klin. Chir. 25 (1899). — *Zalewska-Płoska:* Beitr. path. Anat. 55 (1912/13). — *Zingerle:* Arch. Entw.mechan. 14 (1902).
-