

XV.

Untersuchungen über die Spina bifida.

Von Prof. F. v. Recklinghausen
in Strassburg.

(Hierzu Taf. IX—X und 1 Zinkographie.)

I. Spina bifida occulta mit sacrolumbaler Hypertrichose, Klumpfuss und neurotischem Geschwür in Folge eines Myofibrolipom am Rückenmark. Die Gewebstransposition bei den Gehirn- und Rückenmarkshernien.

a. Krankengeschichte.

Von Dr. Fritz Fischer, Assistenten der chirurgischen Klinik.

Am 20. März 1884 suchte der Schuhmacher Kieffer in der hiesigen chirurgischen Klinik Hülfe wegen einer Ulceration am linken äusseren Fussrande; diese Ulceration hatte sehr viel Ähnlichkeit mit einem Geschwüre, welches ich bei einem Mädchen¹⁾ im Jahre 1882 zu beobachten Gelegenheit gehabt hatte. Bei der genauen Untersuchung des Kranken wurde mein Interesse noch gesteigert, als ich in der Gegend des Kreuzbeines eine dichtbehaarte Stelle fand, die auch wieder grosse Ähnlichkeit hatte mit der bei dem erwähnten Mädchen beschriebenen lumbalen Trichose. Bei dem Mädchen wurde die Diagnose auf Spina bifida occulta gestellt, bei Kieffer konnte diese Diagnose durch die Section bestätigt werden. Die Krankengeschichte ist kurz folgende:

Anamnese: Kieffer, Heinrich, 25 Jahre alt, aus Diemeringen (Lothringen), Schuster. Der Vater des Patienten lebt und ist gesund, die Mutter leidet an „Athembeschwerden“, wahrscheinlich Emphysem. Die acht Geschwister leben, sind gesund und haben keinerlei Missbildungen. Nach der Angabe des Kranken soll demselben im Alter von 1½ Jahren ein Tumor in der Gegend des Kreuzbeines abgebunden worden sein (genauere Nachrichten über diesen Tumor und die Operation habe ich leider nicht erhalten können). Der linke Fuss ist seit der Geburt in Klumpfussstellung. Ob die Behaarung

¹⁾ Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Bd. XVIII. S. 1.

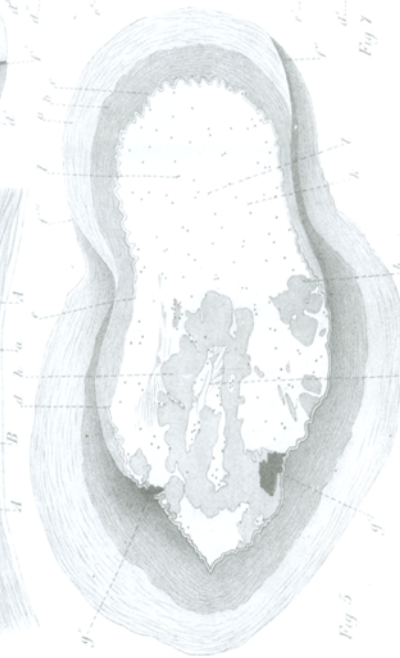
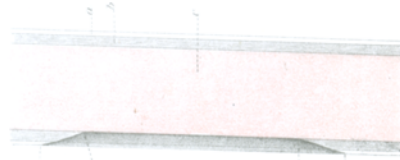
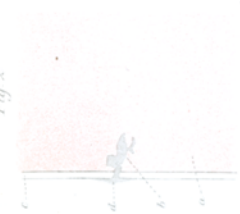
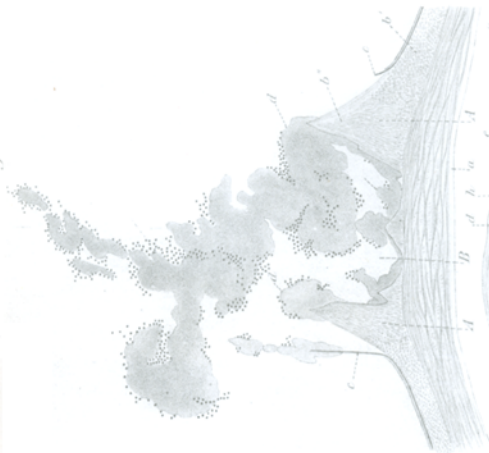


Fig 1

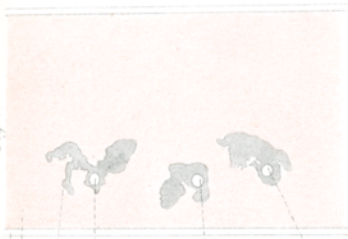


Fig 2

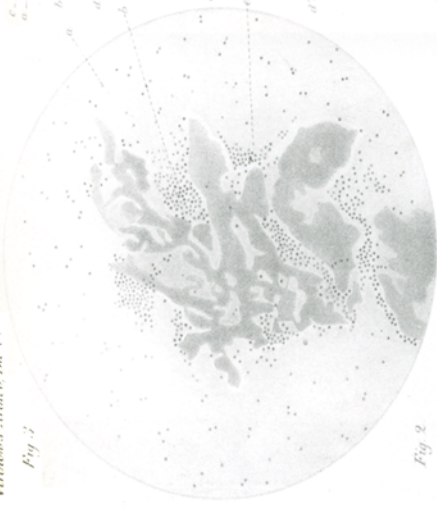


Fig 3

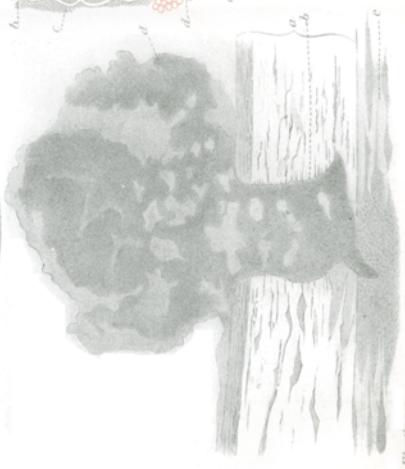


Fig 4

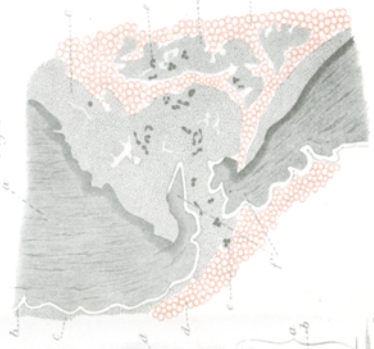


Fig 5



Fig 6

Fig 7

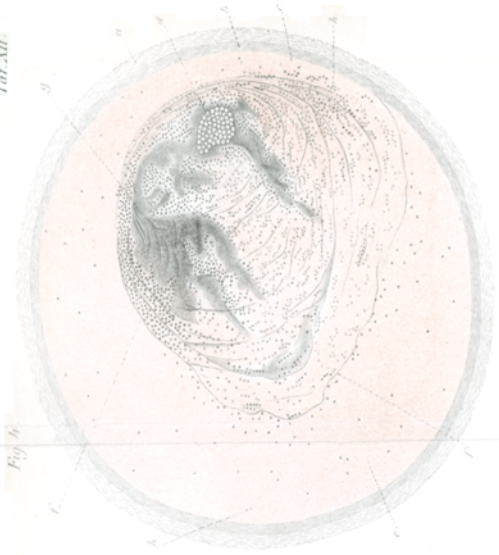


Fig 8

Fig 9

Fig 10

in der Kreuzbeingegegend angeboren ist, oder erst nach dem Abbinden des Tumors aufgetreten ist, kann Pat. nicht angeben. Vor 9 Jahren stellten sich, als Pat. in die Lehre trat, stechende Schmerzen im linken Unterschenkel und der Fusssohlen infolge des Hämmerns auf das Knie ein; seit 4 Jahren soll vollkommene Anästhesie und Analgesie in der linken Fusssohle bestehen. Im Winter 1880 entstand an der äusseren Seite des linken Fusses, in der Gegend des Köpfchens des V. Metatarsus ein Geschwür, ohne vorhergegangenes Trauma; bei consequenter Bettruhe trat bald Heilung des Geschwüres ein, es brach dasselbe aber sofort wieder auf, als Patient Gehversuche machte. Das Geschwür vergrösserte sich nur langsam und sonderte stinkenden Eiter ab. Vor 2 Jahren sind von dem Kranken aus der Ulceration kleine Knochenstücke entfernt worden. Fast zu derselben Zeit stellte sich die Grundphalanx der I. Zehe in starke Dorsalflexion, an der Phalanx entwickelte sich ein kleines Geschwür, welches aber nach Durchschneidung der Strecksehne schnell heilte; der Nagel der Zehe stiess sich zu derselben Zeit ab und hat sich nur schlecht wieder neugebildet. Bis zur Aufnahme in die Klinik konnte Pat. gut mit Hülfe eines Stockes gehen, er giebt aber an, dass nach längerem Stehen oder Gehen der linke Fuss und Unterschenkel stark anschwellen. Fieber hat Pat. während seiner Krankheit nicht gehabt.

Status praesens. Pat. ist ein 1 m 55 grosser, gutgenährter Mann von etwas plumpem Knochenbau, starker Musculatur und gut entwickeltem Panniculus adiposus. Die Zähne sind normal entwickelt, keine Spuren von Rachitis nachweisbar. Das Hautcolorit ist etwas dunkel; die Kopfhare sind dunkelbraun, Barthaare dunkelblond. An den Armen ist die Behaarung auffallend stark an der Streckseite, sie reicht bis zum unteren Drittel der Oberarme, an der Volarseite des Vorderarmes fehlen die Haare vollkommen. Am Thorax und Bauche ist die Behaarung sehr spärlich, der Haarwuchs am Mons veneris sehr üppig. In der Gegend des Kreuzbeins ist eine behaarte Stelle von unregelmässiger Ausdehnung, dieselbe beginnt vom Processus spinosus des V. Lendenwirbels und reicht bis zum Gesäss herab. Am I. Kreuzbeinwirbel ist die Behaarung am dichtesten und reicht von der Mittellinie nach links 4 cm, nach rechts 2½ cm. In der Mitte des Kreuzbeines ist ein Haarwirbel, die Spitze der Haare ist nach oben gerichtet; die Farbe der Haare ist dunkelbraun, die Länge derselben schwankt zwischen 1 und 6 cm, links ist die Behaarung dichter als rechts. Entsprechend dem Haarwirbel ist eine 1 cm lange horizontal verlaufende weisse Narbe in der Haut zu constatiren. Beim Abtasten der Processus spinosi des Kreuzbeines ist entsprechend dem II. Wirbelfortsatze eine fast horizontal verlaufende Leiste zu fühlen, von dieser Leiste nach abwärts gelangt man mit dem Finger in eine Vertiefung. Druck auf diese Stelle ist absolut nicht schmerzhaft, bei stärkerem Drucke verspürt man einen federnden Widerstand.

Die Oberschenkel sind an der Biegeseite stärker behaart, wie an der Streckseite. Am linken Unterschenkel ist die Behaarung stärker als am rechten; besonders auffallend am linken Unterschenkel ist ein dicht gestellter Haarzug, welcher, von der Tuberositas tibiae beginnend, sich nach dem Mal-

leolus internus hin erstreckt; auch diese Haare sind braun und haben hier eine Länge bis zu 2 cm. Das linke Bein ist im Hüftgelenk etwas nach innen rotiert, der Unterschenkel ist ödematös. 5 cm unterhalb der Tuberositas tibiae ist der Umfang links 33 cm, rechts 29 cm; 10 cm über dem Malleolus internus ist der Umfang links 23 cm, rechts 20 cm. Der linke Fuss steht in Equino-varus-Stellung; die Achillessehne ist stark gespannt, der Fussrücken ist ödematös und die Haut hier dunkler pigmentiert als am übrigen Körper. Bewegungen im Sprunggelenke sind activ, wie passiv nur in geringer Ausdehnung möglich. Von den ödematösen Zehen kann nur der I. und II. activ etwas bewegt werden, Bewegungen der III. und IV. Zehe sind passiv auch nur in geringer Ausdehnung möglich; dagegen besteht ausgedehnte passive Beweglichkeit an der V. Zehe. Der Nagel der I. Zehe ist verdickt, leicht abschilfernd, die Nägel der übrigen Zehen sind normal. Am Dorsum der Grundphalanx der I. Zehe ist eine kleine Narbe. Die II. und III. Zehe sind in der Mittel- und Nagelphalanx gebeugt, in der Grundphalanx gestreckt. Der Nagel der V. Zehe ist weich. Die Temperatur der Haut des linken Unterschenkels und Fusses ist nicht höher als rechts. In der Fusssohle entsprechend dem Köpfchen des V. Metatarsus ist eine Ulceration, die ein stinkendes Secret absondert, dieselbe hat einen Querdurchmesser von 23 mm, einen Längendurchmesser von 32 mm. Die Ränder der Ulceration sind hart, in der Mitte derselben sind die Granulationen grau verfärbt; die Epidermis in der Umgebung des Geschwüres ist stark verdickt. Die Untersuchung mit der Sonde ist absolut schmerzlos und gelangt man von der Mitte der Ulceration auf rauen Knochen. Die Länge des Fusses von der Spitze der I. Zehe bis zum Calcaneus ist links $17\frac{1}{2}$ cm, rechts 21 cm. Länge der Fibula links $2\frac{1}{2}$ cm kürzer als rechts. Die Lymphdrüsen in der Inguinalgegend sind links etwas vergrößert, aber nicht schmerzhaft; eine sphygmographische Untersuchung an der Arteria femoralis konnte wegen des starken Fettpolsters des Patienten nicht vorgenommen werden; links scheint die Pulsation der Arterie stärker zu sein, als rechts. —

Bei der Prüfung der Sensibilität des linken Fusses zeigt sich, dass am ganzen Fusse vollkommene Anästhesie besteht, dass Tast- und Ortssinn vollkommen geschwunden sind, ferner ist am Fusse vollkommene Analgesie vorhanden. Die Anästhesie reicht fast bis zur Mitte des Unterschenkels, die Grenzen der anästhetischen Zone ist aber an kein bestimmtes Nervengebiet gebunden. —

Bei der von Herrn Prof. Jolly vorgenommenen elektrischen Untersuchung zeigte sich, dass bei der Faradisation vom Nervus peroneus aus links nur der M. extensor hallucis longus erregbar ist, die übrigen Streckmuskeln des Fusses und die Musculi peronei sind auch bei directer Reizung und sehr starken Strömen nicht erregbar. Der M. gastrocnemius reagiert links schwerer als rechts. Die Streckmuskeln am Oberschenkel sind rechts und links gleich gut erregbar; dagegen ist der M. tensor fasciae latae links nur bei sehr starken Strömen zur Contraction zu bringen. Bei der Untersuchung mit dem constanten Strome zeigt sich, dass an dem linken M.

extensor hallucis longus mit 40 Elementen KSZ stärker als ASZ ist, die Zuckungen sind etwas verlangsamt. Die übrigen Streckmuskeln des Fusses sind auch bei 60 Elementen durch den constanten Strom nicht erregbar. Gastrocnemius rechts bei 30 Elementen, links bei 40 Elementen KSZ-Zuckungen rechts energischer als links. — Die Empfindungen für den Schmerz des faradischen Stroms sind bei aufgeschobenen Rollen links in der Fusssohle eben merklich, rechts ist dieselbe Stromstärke unerträglich.

Die Percussion und Auscultation des Thorax ergibt normale Verhältnisse. Bauchorgane ebenfalls normal. Im Urin kein Eiweiss und kein Zucker. Fieber besteht nicht.

Die Behandlung bestand zunächst in Desinfection des Geschwüres: es wurde dasselbe mit Zucker dick bestreut, nach dreimaligem Verbande war der Geruch verschwunden und das Geschwür mit schönen Granulationen bedeckt, die nur wenig Eiter secernirten. Pat. bleibt im Bette, der Unterschenkel wird hoch gelagert. —

Am 8. Mai ist die Ulceration fast geheilt, die Ränder derselben sind mit verdickter Epidermis bedeckt. In der letzten Zeit klagt der Kranke über ziehende Schmerzen im linken Kniegelenke. Die Anästhesie am Unterschenkel reicht fast bis zum Kniegelenke; das Oedem des Fusses und Unterschenkels ist etwas geringer geworden.

Am 9. Mai wird in Chloroformnarkose und unter Esmarch'scher Blutleere die Amputation des linken Oberschenkels dicht über den Condylen vorgenommen. Während der Operation häufige Desinfection mit 1 pro mille Sublimatlösung. Verband mit Zucker und entfettetem Musselin. — Vom Tage der Operation an, bis zum 23. Mai bestand unstillbares Erbrechen, vom zweiten Tage, nach der Operation, war das Zahnfleisch weisslich verfärbt, leicht blutend, es bestand Speichelfluss, welcher trotz fleissigem Gurgeln mit Kalichloricumlösung sich nicht besserte. Blutige Stühle. Die ersten sieben Tage nach der Amputation verliefen vollkommen fieberfrei. Am Abend des achten Tages ist die Temperatur 38,5. Beim Verbandwechsel nichts Abnormes an der Wunde zu constatiren. Der Urin, welcher bis zum 18. Mai normal war, enthält von diesem Tage ab Blut, viel Eiweiss und mit Blutkörperchen bedeckte Cylinder. Am 23. Mai Abends trat der Exitus ein.

Bei der Untersuchung der Nerven des amputirten Beines werden absolut keine Veränderungen gefunden; die Nervenfasern sind überall gut erhalten und lassen sich leicht bis zu den Nn. digitales hin verfolgen. Die Arterien des Unterschenkels sind stark contrahirt, auch in den kleinsten präparirbaren Aesten in der Nähe der Ulceration wird nirgends ein Thrombus gefunden. Am unteren Ende der Sehne des Extensor hallucis longus sind zu beiden Seiten der Sehne zahlreiche neugebildete Bindegewebsbündel, die Sehne selbst ist intact. — Die Knochen des Fusses zeigen die bekannten Veränderungen der Form bei Klumpfuss; sehr hochgradig difformirt sind die Metatarsalknochen. Von dem V. Metatarsus fehlt das Capitulum und der grösste Theil der Diaphyse, die Basis desselben und die des IV. Metatarsus ist fest mit dem Os cuboideum verwachsen. — Die Epidermis in der Nähe der Ulceration

ist fast 8 mm dick, zeigt an der Oberfläche deutliche papilläre Anordnung. — Bei der mikroskopischen Untersuchung der Nerven des Fusses wurden überall guterhaltene Nervenfasern gefunden. Die mikroskopische Untersuchung der Arterien zeigt auch an den kleinsten Aesten eine deutliche Hypertrophie der Muscularis, das Endothel der Intima ist gut erhalten. Besonders fällt die Hypertrophie der Muscularis der Arterien in den Schnitten auf, die in der Nähe der Ulceration des Fusses gemacht wurden. Rings um die Arterien und Venen findet man ausserdem die Gefässwandung sehr stark mit Rundzellen durchsetzt, die zuweilen das Lumen der Gefässe fast völlig aufheben. Diese zellige Infiltration erstreckt sich weit in das Gewebe hinein, fast bis zur Cutis.

Die Ulceration am äusseren Fussrande ist wohl als eine Folge der Anästhesie, die ja noch während des Aufenthaltes des Kranken in der Klinik weiter fortschritt, aufzufassen. In Folge der fortwährenden Reizung von der Ulceration aus, kam es dann zu einer leichten Entzündung in ihrer Umgebung, die wieder die Veränderungen an den Gefässen bedingte. —

b. Anatomische Untersuchung.

Autopsie am 24. Mai Morgens (v. Recklinghausen).

Kräftiger Körper. Amputationswunde in der Mitte des linken Oberschenkels noch klaffend, mit Ausnahme der Wundwinkel, der Knochenstumpf ragt aus den Weichtheilen etwas hervor, so dass der Knochen auf 4 mm ganz entblösst ist, die Weichtheile tragen gut aussehende Granulationen. An dem rechten Schenkel keine Schwellung, dagegen sind beide Arme, namentlich die Hinterseiten beider Oberarme, stark geschwollen, besonders ist rechts die Haut derb und gespannt. Das subcutane Gewebe dieser Theile ist ödematös, oft gelblich oder blutig gefärbt, auf der Volarseite des rechten Handgelenks hämorrhagisch und hier auch eitrige Einlagerungen, namentlich auf der radialen Seite, eindringend zwischen die Sehnen und Muskeln, desgleichen in den oberflächlichen Schichten des *Musc. biceps*, Röthung der Achseldrüsen; die oberflächlichen, wie die tiefen Venen sind aber thrombenfrei, die Gelenke enthalten klare Synovia.

Die Inguinaldrüsen des linken Oberschenkels sind stark vergrössert, mit sehnigen Streifen durchsetzt. Die Scheide der Blutgefässe ist derb, am Eintritt der Vena profunda in die Vena femoralis starke Hyperämie der Vasa vasorum; während die Vena saphena frei ist, enthält die V. profunda und die V. femoralis obliterirende brüchige Thrombusmassen, von der Unterbindungsstelle beginnend, hier periphlebitische Verdichtung; in ihrem oberen Theil von der Einmündung der V. profunda bis zu der der V. saphena wandständige Thromben. Der untere Theil des Nerv. ischiadicus, ebenso die Muskeln stark geröthet, sogar hämorrhagisch. Knochenmark bis zur Amputationsstelle normal.

Am Rücken livide Röthungen, auch am Halse livide Flecken der Haut, Todtenstarre, im Allgemeinen sind die Muskeln des Körpers dunkel und trocken, nur die Recti abdominis mit hellen Flecken durchsetzt (hyaline De-

generation). Starkes Fettpolster. Die Bauchdecken stark gespannt, die Bauchorgane fühlen sich noch warm an.

Im rechten Pleuraraum etwas röthliche Flüssigkeit, an der Basis des rechten unteren Lungenlappens, sowie an der unteren Seite des linken oberen Lappens je ein hämorrhagischer Infarct, letzterer deutlich keilförmig, scharf begrenzt, von 22 mm Höhe, zu ihm führt ein mit hellrothem Thrombus verlegter Arterienast. Ecchymosen der Pleuren.

An den Kranzfurchen des Herzens, besonders auf der hinteren Seite sitzen zahlreiche pericardiale Ecchymosen. Das Blut im Herzen grösstentheils flüssig, rechts hellroth und mit Luftblasen vermischt, beiderseits gallertige speckhäutige Gerinnsel.

Die Milz ist stark vergrössert 17:10:5 cm, lässt derbere, lebhaft geröthete, aber nicht keilförmig gestaltete, auch nicht scharf abzugrenzende Herde erkennen; das übrige weiche Milzgewebe ist von reichlichen Trabekeln durchzogen und erscheint auch deswegen relativ hell gefärbt.

Beide Nieren sind stark geschwollen, die linke 12,5:5,5:5, die rechte 13,5:6,5:5. Geringe Adhärenzen der Kapsel. Die Nierenoberfläche ist mit zahllosen Ecchymosen besetzt, desgleichen die Nierenrinde auf dem Durchschnitt, während die braunen Markkegel nicht roth gefleckt erscheinen. Am unteren Ende der rechten Niere ein hellröthlich gefärbter Infarct, gegen welchen hier ein Arterienstämmchen zu verfolgen ist, das einen kleinen blassröthlichen, glasig aussehenden und sich gabelnden Thrombus enthält. Gewicht der Niere mit Fettkapsel 350 g.

Die Harnwege, der Magen und Darm sind normal.

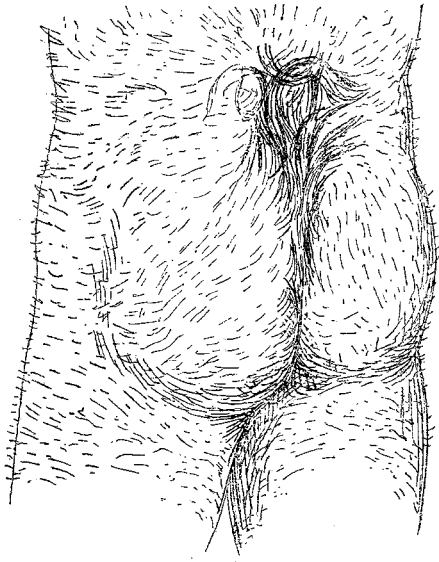
Die Leber ist ungemein gross und schwer, blutleer, blass, wiegt 2200 g, weissliche durchsichtige Streifen folgen den Pfortaderverästelungen innerhalb des sonst leicht bräunlich gefärbten Gewebes.

Die Wandung der Aorta erscheint innen leicht gerunzelt, ist offenbar noch in Todtenstarre befindlich, ihr Lumen sehr eng, Aorten- und Pulmonalklappe normal.

Der Schädel ist vorn sehr breit, hinten etwas blutreich, die Dura fast adhären und sehr dick, die Pia ziemlich stark injicirt und auf dem Scheitel leicht ödematös, die Hirnsubstanz ist aber im Ganzen blass und etwas trocken, frei von Hämorrhagien. Gewicht 1420 g. In den Vorderhörnern etwas Verwachsung der Decke und des Bodens der Seitenventrikel. Wie der Rücken keine Verkrümmung, speciell keine Vertiefung oder Erhöhung in der Mittellinie, so zeigt auch die Wirbelsäule auf dem Sagittalschnitt in ihrem cervicalen und dorsalen Theil vorn, wie hinten keine Abnormität, ebenso wenig das Rückenmark, welches aber in dieser Ausdehnung ausserordentlich weich erscheint. Die Lendenwirbel sind an ihrer ventralen Seite gut geformt, ihre Oberfläche geht aber in so sanfter Biegung auf die ventrale Seite des Kreuzbeins über, dass ein richtiges Promontorium nicht zum Ausdruck kommt. Das Becken ist etwas eng, der gerade Durchmesser misst 10 cm, der quere 11, der linke schräge 11,5, der rechte 11,5.

An den beiden Oberschenkeln namentlich an ihrer hinteren Seite ist der Haarwuchs, ebenso wie an den Genitalien stärker wie gewöhnlich bei Erwachsenen, ganz unverhältnissmässig aber auf den Hinterbacken, in der Gesässfalte und über dem Kreuzbein bis hinauf zu den Lenden. Während die Haare an den Seitentheilen des Steisses sehr fein, wenn auch bis 2 cm lang, ausserdem nur wenig gefärbt sind, werden sie auf der Mitte des Kreuzes dichter, dunkelbraun, bis zu 6 cm lang und biegen sich an ihrem Ende um, so dass sie mit einander Locken bilden. Der stärkste Haarbüsch liegt median über

Fig. 1.



dem letzten Lenden- und ersten Kreuzbeinwirbel und lässt sich beim Streichen leicht zu einem nach dem Kopf hinschauenden Schopf aufrichten, aber nicht nach dem After hin niederlegen. Vom Steissbein abwärts nehmen dagegen die Löckchen eine caudale Richtung an. Der Strich der Haare geht rechts wie links medianwärts und zwar nicht genau horizontal, vielmehr bilden dieselben zu jenem Haarschopf gerichtete Linien, der Art, dass diese fast alle auf beiden Hinterbacken schräg nach oben emporsteigen, nur an ihrem unteren Theile horizontal streichen und von beiden Seiten convergirend in der Gesässfalte kleine Haarbüschel oberhalb des Afters bilden, die sich mit ihren Spitzen berühren. Inmitten des grossen lumbosacralen Haarbüsches lässt sich eine etwa 10 mm breite zarte Hautnarbe, welche einer festeren Unterlage entbehrt, auffinden. Die Dornfortsätze der Wirbel sind wegen des reichlichen Unterhautfettgewebes nicht leicht durchzutasten. Nach der Ablösung der Haut erscheint die Fascia lumbodorsalis intact, nur findet sich in ihr an der Stelle der tiefsten Einsenkung, die genau in der Mittellinie gerade über dem Anfang des Kreuzbeins gelegen ist, ein scharf geschnittener Spalt, durch welchen ein 5 mm breiter, aus fibrösem Fettgewebe gebildeter Strang, kaum adhärirend den fibrösen Spalt-rändern, hindurchzieht und in die im Sacralkanal enthaltenen Weichtheile direct übergeht. Dieser Spalt durchsetzt weiter nach der Art eines Knopflochs eine fast steife, weisse, sehnig-faserige Membran, auf welcher die Fascie fest adhärirt und sich median wenigstens verliert. Der Spalt. (Sp Fig. 2) ist von einer regelmässig elliptischen Gestalt, von oben nach unten 15 mm

lang und 5 mm breit und liegt genau median in gleicher Flucht mit dem Processus spinosus des V. Lendenwirbels, also genau an der Stelle des Processus spinosus spurius des ersten Sacralwirbels. Denn sein oberer Rand erreicht den etwas hypertrophischen, wohlgebildeten knöchernen Proc. spinosus des Lumbalis V nicht, sondern bleibt von ihm noch 11 mm entfernt. Das den Spalt passirende fibröse Fettgewebe lässt sich im subcutanen Fettgewebe wegen seiner grösseren Derbheit von dem übrigen subcutanen Fettgewebe wohl unterscheiden, wenn auch nicht mehr als ein Strang begrenzen, so doch deutlich bis zur unteren Seite der erwähnten Cutisnarbe verfolgen, zeichnet sich aber vor dem übrigen Fettgewebe bei der genaueren mikroskopischen Untersuchung nur durch seinen Reichthum an Bindegewebssträngen aus, ohne irgend etwas Ungewöhnliches, wie z. B. epitheliale Bildungen, stärkere Gefässe, Nerven oder quergestreifte Muskelfasern einzuschliessen. Schon bei der Betastung der Kreuzgegend durch die bedeckenden Weichtheile hindurch ist es aufgefallen, dass unterhalb der Oeffnung die Mittellinie des Kreuzbeins der Höcker, der Proc. spinosi spurii, welche am normalen Knochen oft eine Crista bilden, entbehrte, dass aber ausserdem dieser Theil der hinteren Wandung des Sacralkanals etwas dem Fingerdruck nachgab, also nicht knochenhart ist. Nach dem Abtrennen der äusseren Bedeckungen, besonders aber nach dem Durchsägen der Wirbelsäule ergibt sich nun, dass in der Mittellinie von oben bis unten die hintere Wand des Sacralkanals nirgends knöchern ist, vielmehr nur durch eine derbe, fibröse, wie steife Pappe biegsame, sogar etwas federnde Bandmasse, völlig von der Structur der gewöhnlichen elastischen Bänder, gebildet wird, während die lateralen Theile der Kanalwand aus richtigem Knochen bestehen. Die Bandmasse deckt also einen Spalt in der dorsalen Sacralwand, der am macerirten Kreuzbein in seiner ganzen Länge nach Art des normalen Hiatus sacralis klaffen würde. Die Breite dieser Schlussplatte oder, was dasselbe, die Weite des medianen Spaltes, der zwischen den knöchernen Wurzelstücken der sacralen Wirbelbögen nach der Ablösung der Weichtheile klaffen würde, lässt sich im I. Sacralwirbel auf 16 mm, im II. auf 8, im III. und IV. je auf 9 bestimmen. Die Dicke der fibrösen Schlussplatte ist von dem unteren Rande der erwähnten Oeffnung abwärts in ganzer Länge ziemlich gleichmässig 3—4 mm, steigt aber oberhalb derselben bis zum Ansatz an den Proc. spinos. lumb. V rasch bis auf 8 mm an. An den Seitentheilen des Kreuzbeins bietet die hintere Oberfläche, nachdem sie von den bedeckenden Weichtheilen, der Fascie, dem M. multifidus spinae und den Bändern gesäubert sind, nichts Abnormes dar, nur hebt sich am oberen Ende des Kreuzbeins der rechte Schenkel des Wirbelbogens aus dem Niveau der eingebogenen Aussenfläche als eine starke Leiste rippenartig, sogar etwas convex nach aussen gekrümmt hervor, während der linke correspondirende Bogenschenkel etwas stärker von aussen her eingebogen ist und also stärker in den Sacralkanal hineinragt als normal, ohne aber nach innen eine Art Rippe vorzutreiben. Noch stärker ist diese Einwärtsbiegung am linken Schenkel des Bogens des Lumbalis V der Art, dass sein unterer Rand gegen den oberen linken Rand des ersten

Sacralbogenschenkels um fast 5 mm medianwärts verschoben erscheint. Gleichzeitig ist jener bis zum ebenfalls sehr kräftigen, nicht gespaltenen Processus spinosus hin hypertrophisch: denn seine Dicke beträgt 9 mm. Ähnliche Ungleichheiten zwischen rechter und linker Seite liegen an den übrigen Lendenwirbeln nicht vor. Das eigentliche Centrum der Störungen an dem Rückgrat befindet sich wie bereits bei der Untersuchung von aussen erkannt wurde, in dem Bogen des ersten Sacralwirbels. Die Spina bifida sacralis ist in ihm am breitesten, ferner liegt inmitten seiner Deckplatte die klaffende Oeffnung, welche Fettgewebsmassen von aussen in den Sacralkanal hineinleitet.

Die auffälligste Abnormität ergibt sich aber, nachdem die Lendenwirbelsäule und das Becken durch einen Sagittalschnitt in eine rechte und linke Hälfte getrennt werden. Dieser sagittale Schnitt wird nicht genau median, sondern etwa 7 mm nach links von der Medianebene geführt, in der Absicht, das Rückenmark zu schonen. So gelingt es, in ganzer Länge den Rückgratskanal zu spalten, ohne den Sack der Dura mater zu eröffnen, und so gelangt man zu folgenden Ergebnissen:

1) Das untere Ende des Rückenmarks, der Conus medullaris, liegt nicht, wie normal im II. Lenden-, sondern im II. Kreuzbeinwirbel (Cm Fig. 2 Taf. IX), 2) der Rückgratskanal innerhalb des letzten Lenden- und ersten Kreuzbeinwirbels ist weiter wie normal, sein Querschnitt bildet ein ungleichseitiges Dreieck, dessen rechte längere Seite nach aussen gebogen ist, dessen Höhe in dem IV. Lendenwirbel 27 mm, im Sacralis I 30, im Sacralis II 27 mm beträgt, also ein Plus von 10 mm ungefähr aufweist. 3) Dieser weite Theil wird aber vollständig erfüllt, nicht nur durch das Rückenmark, sondern noch durch eine wie Fettgewebe erscheinende Masse (Ml), welche das Rückenmark gegen die vordere Kanalwand drängt, dasselbe hinten und seitlich verdeckt und auch im übrigen Sacralkanal die Nerven der Cauda equina grösstentheils einbettet, nur den Conus medullaris frei lässt. 4) Konnte die letzterwähnte Fettmasse zunächst auch als ein ungewöhnlich entwickeltes extradurales Fettpolster, welches ja meistens die Nervenfasern nach ihrem Austritt aus dem Sack der Dura mater bis zu den Wirbellöchern begleitet, erscheinen, so zeigte sich doch an den Stellen, wo die Dura angeschnitten wird, dass dieses Fettpolster in ganz ungewöhnlicher Weise auch intradural weiterreicht, die weichen Rückenmarkshäute von hinten her durchsetzt, sich nach oben hin von der Aussenfläche des Rückenmarks selbst erhebt, aber

doch seiner dorsalen Seite untrennbar aufsitzt, gleichzeitig dasselbe an seinen Seiten umgreift, ventralwärts verschiebt und deformirt. 5) So gut es gelingt, auf der ventralen Seite die Dura mater zu erkennen und als eine besondere Membran von den Wirbelkörpern, selbst bis in den unteren Theil des Sacralkanals hinein, von der Beinhaut der Sacralwirbel, auch noch des V., abzuheben, so schwer ist es, dorsalwärts die Dura mater vom I. Sacralwirbel an zu verfolgen. Einerseits verliert sie sich hier im Periost, andererseits aber löst sie sich in Faserzüge auf, die sich in dem Fettgewebe zerstreuen und untergehen. In gleicher Weise verstreichen auch die von aussen durch die Oeffnung der Deckplatte in den Sacralkanal eindringenden Faserbündel in dem der Kanalwandung innig angeschmiegtten Fettgewebe. 6) Ausser diesen weissen Bindegewebszügen treten aber noch blassröthliche Faserzüge auf, selbst deutliche Faserbündel (MM), die nicht verzweigt, wie jene, sondern als richtige band- oder spindelförmige Muskelbäuche zu isoliren sind und mikroskopisch aus normalen quergestreiften Muskelfasern bestehen. Die einzelnen Muskeln sind immer sehr zart und dünn, meist nur kurz, 1—2 cm; indessen sind doch einzelne bandförmige auch bis 55 mm lang, und alsdann mit richtigen sehnigen Endigungen versehen, welche sich entweder im Fette oder am Periostgewebe verlieren. Soweit alle diese Muskeln präparirbar, verlaufen sie in der Längsrichtung des Kanals, davon höchstens unter einem kleinem Winkel abweichend, meistens indem sie unten von der Sacralwand entspringen, und nach oben in dem Fettgewebe endigen. Oft decken diese platten Muskelchen einander und wiederholen die gefiederte Anordnung, welche den tiefen Rückenmuskeln, dem Multifidus spinae, eigen ist. Namentlich lagern reichliche Muskelbäuche in dichtester Packung auf der linken Seite des Sacralkanals, bedecken von hier aus die Cauda equina und erreichen sogar ihre vordere Seite, wenigstens in der Höhe des III. Sacralwirbelkörpers von welchen sich noch ein extradural gelagerter schmaler 15 mm langer Muskelbauch abheben lässt. An der Hinterwand des Kanals steigen die Muskelchen noch bis zur Höhe des IV. Sacralwirbels hinab, eingebettet in reichlichem Fettgewebe und mit den Nerven der Cauda equina in innigster Berührung. Nach oben hin lässt sich makroskopisch

verfolgen und mikroskopisch bestätigen, dass Muskelbäuche, in dem lockeren Fettgewebe zerstreut, ganz bis in die Nähe des Rückenmarks vordringen. 7) Die aus Fettzellen, Bindegewebszügen und Muskelbündeln bestehende Masse schmiegt sich dem Rückenmark nicht nur von aussen an, sondern geht mit ihm die festeste Verbindung ein und reicht am weitesten nach vorn auf seiner linken Seite. Als hier die Masse zwecks der Verfolgung der eingebetteten Stränge bis hart an das Rückenmark heran zerlegt wird, treten darin Gruppen von unverkennbaren Nervenwurzeln hervor, ausgezeichnet durch ihre weisse Farbe und abnorm derbe Beschaffenheit. Das Rückenmark selbst fühlt sich hier sehr derb an, viel derber wie das weiche obere Lenden- und das Dorsalmark, aber auch einem nicht erweichten Rückenmark gegenüber viel zu derb, besonders auf der hinteren Seite. An diesem verhärteten Rückenmark sind auch jene Nervenwurzeln untrennbar befestigt, während sie innerhalb des Fettgewebes gut beweglich und leicht auszuschälen sind.

Die Verhältnisse, welche durch diese makroskopische Untersuchung klar gelegt wurden, lassen folgende Diagnosen stellen. Die sacrolumbale Hypertrichosis liegt über einer Spina bifida sacralis, einer occulta mittelst einer fibrösen Deckplatte (F), welche die Stelle der Processus spinosi sacrales einnimmt. In dem theilweise erweiterten Rückgratskanal ist das Rückenmark um die Höhe von fünf Wirbeln verlängert und nach hinten und zu beiden Seiten, vorwiegend links, eingescheldet durch ein Myofibrolipom, welches sich nach oben und nach vorn deutlich als Tumor aus dem Niveau des Rückenmarkes heraushebt, sich aber nach hinten und aussen der knöchernen und häutigen Kanalwandung anschmiegt und mittelst eines besonderen Stranges durch eine unterhalb des Proc. spinosus lumbalis V in der Deckplatte der Spina bifida gelegenen Lücke (Sp) mit der Narbe (E), welche die äussere Haut inmitten der Hypertrichosis sacralis trägt, zusammenhängt.

Erinnern wir uns der Thatsache, dass sich Rückenmark und Wirbelsäule des Embryo ungleich verlängern und dass schon beim neunmonatlichen Fötus, nach H. Ranke's Untersuchungen sogar schon beim fünf- bis sechsmonatlichen, der Conus medullaris nicht mehr im Sacral-, sondern im Lendenkanal etwa in der Höhe

des dritten Lendenwirbels liegt, dass das untere Rückenmarksende im Wirbelkanal mit dem Wachsthum nach oben steigt, indem an seiner Statt seine Nervenwurzeln das Längswachsthum übernehmen und dadurch die Cauda equina formen, so können wir das vorliegende anatomische Verhältniss auch als eine Störung dieser regelrechten Verschiebung des Rückenmarks im Rückgratskanal bezeichnen. Das Rückenmarksende ist im Sacralkanal festgehalten worden, dadurch bedeutend verlängert, hauptsächlich in seinem Lendentheil, die Cauda equina mangelhaft gebildet. Denn erst am Conus medullaris, nicht schon höher oben legen sich die austretenden Nervenwurzeln parallel neben einander wie die Haare im Pferdeschwanz, nach abwärts steigend longitudinell in der Axe des Sacralkanals. Dagegen treten die vorderen wie die hinteren Nervenwurzeln des Lumbaltheils zum Theil in senkrechter Richtung vom Rückenmark ab direct zu ihren Intertrallöchern ganz wie die Brust- und Halsnerven; zum Theil aber steigen die Wurzeln sogar von unten nach oben longitudinell, sind also in richtiger Weise Recurrentes, besonders deutlich an den Radices lumbales III und IV (Fig. 2 NIILr und NIVLr). Das Verhältniss der frühen embryonalen Periode ist also dadurch erhalten worden, dass das untere Rückenmarksende im Sacralkanal an der Stelle, wo jetzt noch das Myofibrolipom seine Anheftung an die Bogentheile der Lenden- und Sacralwirbel vermittelt, festgehalten wurde.

Für die Beurtheilung der Genese dieses offenbaren Missbildungsverhältnisses kommen noch weitere Thatsachen in Betracht. Zunächst das makroskopische Moment, dass nicht nur die Nervenwurzeln, welche innerhalb des Lipoms herauspräparirt werden, auf der linken Seite ärmer an Faserbündeln, also von geringerer Stärke erscheinen wie ihre symmetrischen Genossen rechts, auch wie die nach oben strebenden Wurzeln, welche aus dem Rückenmark dort entspringen, wohin der Tumor nicht mehr reicht. Jene linksseitigen, schwächtigen, aber entschieden verhärteten Nervenwurzeln zeigen auch noch mikroskopisch, dass sie an Nervenfasern verarmt sind, dass sie viele Faserbündel enthalten, welche nur aus derbem, sogar sclerotisch zu nennendem Bindegewebe bestehn und des Myelins und der Axencylinder gänzlich entbehren. Da diese linksseitigen Wurzeln

durch den sagittalen Sägeschnitt entzwei geschnitten sind, so gelingt es nicht mehr, ihren weiteren Verlauf, mit Sicherheit zu verfolgen; doch ergibt sich, dass an der linken Beckenhälfte aus dem 2. und 3. Sacralloch dünne Nervenfäden in den Sacralkanal hereingezogen werden können, welche die gleiche atrophierende Sclerose darbieten. Ueber ihr ferneres Verhalten entscheidet alsdann die Präparation der Plexus sacrales anteriores. Während der rechte das gewöhnliche Verhalten darbietet, dass nemlich der N. sacralis I 7 mm, II 5, III 4 breit, also von normaler Stärke, IV und V dünner, aber doch noch bis 2,5 mm und 1 mm dick sind, kann linkerseits ein N. sacralis III nur in der Dicke von 1 mm, ein IV von 1,5 und ein V gar nicht mehr aufgefunden werden; I und II erscheinen dagegen links eher etwas stärker (8 und 6 mm) wie rechts. Der Plexus ischiadicus ist links anders zusammengesetzt wie rechts, eine Vergleichung der Maasse daher nicht auszuführen, doch erscheint der Stamm des N. ischiadicus links entschieden schmaler (13 mm) und platter (2 mm) wie rechts (15 : 2,5), ohne dass aber in seinem Querschnitt mikroskopisch deutliche sclerotische Nervenfaserbündel neben den mit Osmium gut geschwärzten intacten aufgefunden werden können. Unzweifelhaft resultirt aus dieser Untersuchung, dass linkerseits die letzten Nervi sacrales höchst mangelhaft entwickelt, und so weit vorhanden, sclerotisch atrophirt, ganz so wie nach einer alten interstitiellen Neuritis verändert sind. Vorzugsweise sind die hinteren Wurzeln, vielleicht sogar allein betroffen. In den Hauptzweigen des Ischiadicus, namentlich in den an dem amputirten Schenkel gelegenen Nerven gelingt es auch bei wiederholter Untersuchung nicht, atrophirte Faserbündel oder frisch degenerirte Nervenfasern zu erkennen und so den Ausfall an Elementen zu demonstrieren, welcher in den Nervenbahnen der linken unteren Extremität sicherlich Platz gegriffen hat — gewiss schon seit der embryonalen Entwicklung, da N. sacralis V links nicht einmal als Rudiment existirt.

Die Veränderungen, welche das Lendenmark erlitten hat, erhellen namentlich aus der mikroskopischen Untersuchung von 10 Querschnitten, welche inmitten des einschneidenden Lipoms angelegt werden. Die Figur 3 Taf. IX erläutert das Verhältniss, welches sie durchschnittlich darbieten. Das Rückenmark er-

scheint von hinten nach vorn abgeplattet, gleichzeitig von links nach rechts verzogen, wie wenn der heranwachsende Tumor einen Druck auf dasselbe in schiefer Richtung, nemlich von links und hinten nach rechts und vorn ausgeübt hätte. Thatsächlich erhellt dieses, wenn wir die Medianebene des Rückenmarks aufsuchen und zu diesem Zweck durch den Verlauf des grossen Gefässstammes, welcher von vorn in das Rückenmark eindringt (A), die *Fissura longitudinalis anterior* bezeichnen lassen, alsdann den meist geschlossenen; nirgends dilatirten Centralkanal mit seinem Ependym, einen durch seinen Rundzellenreichtum kenntlichen Fleck, passiren und zuletzt gegen den Tumor hin fortschreiten zu einem helleren Streifen, den wir als eine allerdings sehr schwache Andeutung der *Fissura longitudinalis posterior* ansprechen dürfen. Mit der in dieser Weise vollzogenen Theilung des Rückenmarks in seine linke und rechte Hälfte steht die Vertheilung von weisser und grauer Substanz, so weit sie noch abzugrenzen, durchaus im Einklang. Die rechte Hälfte erscheint auf dem Querschnitt lang gestreckt und ausgezogen gegen die austretende hintere Wurzel (Rh), welche fast ganz auf die Seite des Rückenmarks verschoben erscheint. Die graue Substanz (G) wiederholt die Verzerrung in demselben Sinne, selbst die Ganglienzellen, sonst wohl erhalten, sind gleicherweise von rechts nach links gestreckt und nicht ohne Mühe in eine kleine mediane, eine mittlere und eine grosse laterale Gruppe zu sondern, welche letztere undeutlich wieder in eine vordere und eine hintere (Clarke'sche Säule?) zu trennen ist. Der Vorder- und der Seitenstrang erscheinen, abgesehen von der Verziehung, unverändert, der Hinterstrang wird von auffälligen Balkenzügen durchsetzt, und dadurch in den Bereich des Tumors, wie weiter unten zu schildern, theilweise einbezogen. Die linke Rückenmarkshälfte ist entschieden kleiner, von ihrer nervösen Substanz viel weniger erhalten wie rechts, weil der Tumor in sie tiefer eingegriffen hat, namentlich seine Balkenzüge tiefer einstrahlen lässt. Während die rechte vordere Wurzel an der vollständig normalen Stelle die intacte weiche Rückenmarkshaut durchbricht, wird die linke vordere Wurzel vom Fett- und Muskelgewebe erreicht, erscheint sogar dadurch etwas nach vorn verschoben. Von ihrer Insertion ausgehend kann man den Vorderstrang in ganzer Aus-

dehnung als unbetheiligt und als richtig gefasert erkennen, vom Seitenstrang ist aber nichts wahrzunehmen, der Hinterstrang höchst mangelhaft, wohl nur in seinen medialen links neben dem centralen Ependymfaden gelegenen Partien erhalten. Aber auch die graue Substanz wird von der hinteren Seite her mit den Balkenstrahlungen (Bd) durchzogen, so dass sogar wohl erhaltene grosse Ganglienzellen in die Maschen des Balkennetzes zu liegen kommen, indessen an Zahl gegen die rechte Seite bedeutend zurückstehen. Rein gebildet und unverändert stellt sich die graue Substanz links nur dar in den vorderen und medialen Theilen ihres Vorderhorns. Auch hier lässt sich ein Hinterhorn eben so wenig, wie der Austritt einer hintern Wurzel auf den Querschnitten verfolgen, wahrscheinlich deswegen, weil sie sclerotisch degenerirt und innerhalb der dicht stehenden, sich innig durchflechtenden Züge sclerotischen Bindegewebes (S), die vom Tumor ausgehen, nicht zu unterscheiden ist. Makroskopisch wird sie in der That gerade in diesen von hinten fast die Mitte des Rückenmarks treffenden fibrösen Balkenzügen nachgewiesen, in einer Richtung, die ziemlich genau derjenigen entspricht, welche der oben postulirten Druckwirkung zukäme. Jeder Querschnitt lehrt, wie der Tumor das abgeplattete Rückenmark umgreift, und zwar da, wo er am mächtigsten ist, von der rechten hinteren Wurzel (Rh) bis zur linken vorderen (Lv) reicht, beide noch einbettend. In seiner linken Seite überwiegen die derben fibrösen Züge (S) und die Bündel quergestreifter Muskelfasern (M), in dem dorsalwärts gelegenen Theil und hinter der rechten Rückenmarkshälfte tritt das reine Lipomgewebe (F) in den Vordergrund und erscheint von auffällig weiten, aber äusserst dünnwandigen Blutgefässen (B) durchzogen.

Gegen die hintere Seite des Rückenmarks schliesst das Lipomgewebe noch mit einem kräftigen Lager dicht geflochtener schmalster Faserbündel ab, welches auf dem Querschnitt eigenthümlich gekräuselt erscheint (a). Statt der steifen geradlinigen Strahlung des fibrösen Gewebes in dem Lipom zeigt diese Zone an der hinteren Peripherie des Rückenmarks wellige Faserungen. Ihre Faserbündel verlaufen fast genau longitudinell, nicht quer wie jene fibrösen. Sie präsentiren sich daher auf dem Rückenmarksquerschnitt schräg und senkrecht durchschnitten

und bilden sogar ein ziemlich regelmässiges Mosaik, indem die gleichartigen vieleckigen Bündelquerschnitte sich so innig an einander schmiegen, dass für ein differentes Gewebe, z. B. für Fettzellen kein Raum bleibt. Nur weite Blutgefässe unterbrechen zuweilen die musivische Einförmigkeit. Da diese Anordnung fasciculären Geweben, den Sehnen, Fascien, Muskeln und peripherischen Nerven zukommt, nicht aber dem Pia- und Arachnoideagewebe, da ferner ein pathologisch-neugeschaffenes Gewebe einen so regelmässigen Aufbau aus parallel verlaufenden Bündeln wohl kaum erlangen dürfte, so muss diese Zone als verändertes Nervenfasergewebe angesprochen werden. Karminfärbungen lehren weitere Momente kennen, welche an der nervösen Natur dieser Zone nicht mehr zweifeln lassen. Jedes Feldchen des Mosaiks schliesst mehrere Querschnitte von Primitivfasern ein, von denen manche noch einen roth gefärbten Axenkörper erkennen lassen, so dass die bekannten Sonnenbildchen wie auf dem Durchschnitt der normalen Rückenmarksstränge hervortreten, ausserdem sind noch durch ihre rothe Färbung hervorstechende; länglich gestaltete, longitudinell gerichtete Gebilde als Zellenkerne bezeichnet. Dagegen werden jene sclerötischen fibrösen Bindegewebsbündel durch das Karmin ganz gleichmässig und zwar intensiv roth gefärbt; nirgends tritt in ihren einzelnen Primitivfaserbündeln ein axiales Gebilde hervor, sondern nur vereinzelt ein rundlicher Kern. Indessen konnte es doch nicht streng bewiesen werden, dass besagte Zone ganz aus gewöhnlichen Nervenprimitivfasern besteht, da nicht einmal in der Mehrzahl derselben je ein Axenfaden zu demonstrieren war, vielleicht wegen der hierfür ungünstigen Erhärtung in Alkohol, vielleicht auch, weil eine Degeneration eingetreten war. Soll ein Vergleich gezogen werden, so lässt sich aussagen, dass die Querschnitte am meisten denjenigen atrophischer peripherischer Nerven oder der sympathischen Nerven mit ihren blassen Primitivfasern, aber auch sehr faserreicher grau degenerirter Nervensubstanz gleichen.

Es scheint daher die Annahme begründet, dass es in dieser Zone die hinteren Nervenwurzeln auf ihrem longitudinellen Verlauf an der Oberfläche des Lendenmarks sind, welche sammt ihren Piascheiden mittelst des vom wachsenden Tumor her aus-

geübten Druckes an die Oberfläche des Rückenmarks innigst angeschmiegt, abgeplattet oder auch gegenseitig verschoben und vielleicht auch atrophisch geworden sind. Für veränderte Theile der Hinterstränge kann diese Zone nicht angesehen werden, weil sie rechts von dem hintern Rande der grauen Substanz zu weit absteht und zwar durch eine gleichmässige Schicht getrennt, die ihrerseits deutlich als veränderte weisse Substanz zu erkennen ist.

Für eine andere Möglichkeit, dass nemlich diese Zone ein neu geschaffenes Bindegewebe, etwa eine entzündlich verdickte Pia wäre, spricht allerdings der eine Umstand, dass dieselbe sich fast gleichmässig über die ganze hintere Fläche des abgeplatteten Rückenmarks erstreckt. Ferner brauchen wir uns nur dessen zu erinnern, dass an dem normalen Lendenmark und dem Brustmark innerhalb des XII. Brustwirbels die longitudinell demselben angelagerten rechten und linken hinteren Nervenwurzeln sich einander nähern und sich abwärts, indem sie an Zahl rasch zunehmen, in der Medianebene unmittelbar berühren, wie namentlich die Abbildungen von Querschnitten gefrorener Leichen, in ausgezeichneter Weise die von Axel Key und Retzius auf Taf. II. Fig. 9—11, 18 und 19 ihrer Studien gegebenen Zeichnungen auf's Deutlichste illustriren. Freilich sollte man aber, wenn jene Zone mit diesen dem Rückenmark aufgelagerten hinteren Wurzeln in Zusammenhang zu bringen, bezüglich aus ihnen entstanden wäre, erwarten, dass zwischen ihr und den degenerirten Hintersträngen die Pia mater in irgend einer Form zu finden sei und eine Grenzmarke derselben eben so wie an den Vordersträngen darstellte. Hiervon ist nun aber absolut nichts aufzufinden. Die Abgrenzung der Zone gegen die weisse Substanz ist vielmehr ganz unregelmässig und fehlt oft vollständig. Mit den beiden Hintersträngen wird sogar noch eine besonders innige Verbindung dadurch hergestellt, dass die ihnen eigenthümlichen Gerüstbalken auch in jene Zone übergehen. In der That kommen diese ramificirten und grossmaschige Netze bildenden, vorzugsweise in transversaler Richtung das Rückenmark durchstrahlenden Bindegewebsbalken, welche aus fein fibrillärem und zwar parallelfaserigem, nicht sclerotischem Bindegewebe bestehen, nur der Zone, den beiden Hintersträngen und

dem linken Seitenstrang zu. Die genauere Untersuchung derselben lehrt, dass diese Balken sämtlich ein Blutgefäss meistens von grosser Lichtung enthalten, oft leicht erkennbar eine kleine Arterie oder Vene. Constatiren wir noch, dass in den intacten Theilen des Rückenmarks, den Vorder- und Seitensträngen und in der grauen Substanz ausser den Hauptgefässen gar keine Blutgefässe bei Anwendung der schwachen Vergrösserung zu sehen sind, so wird es offenbar, dass jene Gefässe in den hinteren Theilen des Lendenmarks erstens hypertrophisch geworden, zweitens mit einer übermässig entwickelten Bindegewebsscheide versehen sind, und dass sie diese Veränderung ihrem genetischen Zusammenhange mit dem von hinten das Rückenmark angreifenden Tumor verdanken.

Zu welchen Folgerungen führen nun die geschilderten anatomischen Verhältnisse? Eine Neubildung entschieden heterologer Art, ein Myofibrolipom hat sich von der hinteren Seite her gegen das Rückenmark entwickelt, seine Häute dissociirt, das Rückenmark nach vorn geschoben und in schiefer Richtung abgeplattet, zwar keine richtige Compressionsmyelitis erzeugt, aber doch sein Gewebe und seine Gefässbahnen theilhaftig und seine linke Hälfte im Allgemeinen verkümmert, speciell noch den linken Seiten- und Hinterstrang fast ganz vernichtet, auch die graue Substanz, namentlich in ihren Ganglienzellen verarmen, endlich die linken hinteren Wurzeln, wenigstens diejenigen, welche den N. sacralis III—V bilden, nach Art einer chronischen neuritischen Atrophie degeneriren lassen. Die starke Ausbildung von Bindegewebe, die Sclerosirung der Nervenwurzeln, die Hypertrophie der Gefässcheiden, sowie überhaupt die starke Gefässbildung berechtigen uns zu der Behauptung, dass der Prozess mit Irritationen einhergegangen ist und zeitweilig eine Art chronischer Entzündung angeregt wurde. In der Hauptsache datiren diese Störungen schon aus der frühesten Kindheit. Eine Verlängerung des Rückenmarks wie die vorliegende, muss vor jener Zeit, wo das untere Rückenmarksende aus dem Sacraltheil des Wirbelrohrs in den Lendentheil verschoben wird, also vor dem 6. Monat des Fötallebens begonnen haben. Zeigt doch das Rückenmark nicht die Verhältnisse einer wahren Hypertrophie, trotz seiner übermässigen Länge nicht eine Zunahme um neue Segmente und

überzählige Nervenursprünge, sondern nur eine Dehnung seiner Segmente und eine entsprechende Abnahme seiner Substanz in der Quere. Selbstverständlich muss man für den letzteren Punkt wohl im Auge behalten, dass die abnorme Dicke des letzten Abschnittes des Rückenmarks zum allergrössten Theil durch den Tumor hergestellt wird, dass dagegen auf dem Querschnitt das eigentliche Rückenmark nicht nur abgeplattet, missgestaltet und theilweise degenerirt ist, sondern dass auch seine alten Grenzcontouren einen absolut/geringeren Flächeninhalt, nur einen Bruchtheil, auf dem in der Zeichnung (Fig. 3) dargestellten Querschnitt wohl nur ein Viertel desjenigen Flächeninhalts einschliessen, welchen ein Querschnitt des unteren Lendentheils eines gewöhnlichen erwachsenen Rückenmarks darbietet. Die erfolgte Längsdehnung des Lendenmarks erhellt am deutlichsten aus der geschilderten abnormen Richtung seiner Nervenwurzeln, aus dem vollständigen Recurriren der III. und IV. lumbalen, und aus dem rechtwinkligen Abgang der II. und V. lumbalen Wurzeln, statt dass sie gegen ihre zugehörigen Intervertebrallöcher hin von dem Rückenmark her unter einem nach unten sich öffnenden spitzen Winkel von 15 bis 25° hinziehen sollten. Beide Verhältnisse, die Verlängerung und die Vergrösserung des Abgangswinkels der Lendennerven, sind in gewissen Fällen der Spina bifida lumbo-sacralis, speciell in solchen, welche man heutiges Tags als Myelomeningocelen bezeichnet, längst beobachtet worden und allgemein bekannt. Insbesondere ist das Angewachsen-sein der Rückenmarksspitze an die Wand des Tumorgipfels seit den alten Beobachtungen von Apinus, Mohrenheim u. A. und die gleichzeitige Verlängerung des Rückenmarks bis fast in den Sacalkanal, welche Morgagni wider seine Erwartung beobachtete, sowie die perverse Richtung der abgehenden lumbalen Nerven, seitdem sie durch A. F. Moeckel, dann durch Natorp, Bevalet, in neuester Zeit durch Koch bei Spinae bifidae von Kindern aus den ersten Lebensmonaten, wenn auch nicht in dem auffälligen Grade, wie in dem vorliegenden Falle, beschrieben und als typisches Verhältniss dieser Missbildung bezeichnet worden. Da dasselbe in ganz gleicher Weise in dem vorliegenden Fall sich ergeben hat, so dürfen wir ihm die gleiche Genese zuschreiben, wie den evidenten Formen der Spina bifida lumbalis

und sacralis, um so mehr, als ja bei ihm eine durch eine Bandmasse geschlossene Spina bifida sacralis mit einer noch jetzt klaffenden Oeffnung evident nachzuweisen ist. Sicherlich hat also die Umbildung der Rückenfurche zum Rückgratsrohr eine Störung erfahren, welche auch die Medullarplatte betheiligte, wenn auch der Abschluss des Rückenmarksrohrs nicht verhindert wurde, mindestens hat ein Verhältniss bestanden wie bei der Meningocele spinalis, und mit Wahrscheinlichkeit dürfen wir die Zeit des Beginnes der Störung als die der frühesten embryonalen Epoche, spätestens zu Beginn der dritten Woche (Koch) festsetzen.

Für diese Auffassung kommt nun ferner noch die Beschaffenheit des Tumors in Betracht. Bestände derselbe nur aus Fettgewebe, so würde man ihn wohl als eine secundäre Bildung auffassen dürfen, als eine Hypertrophie der Fettläppchen, welche zwischen der Dura und den Wirbeln vorkommen, als eine Art Pseudohypertrophie, behufs der Ausfütterung der Rückgratshöhle, für welche das gedehnte Rückenmark viel zu schmal herangebildet wurde. Ein hypertrophisches Fettgewebe tritt bekanntlich nicht selten in die Lücke ein, welche die im Gefolge einer chronischen Entzündung schrumpfenden Organe hinterlassen (falsche Compensation). Da der lumbale Rückgratskanal, an der Stelle, welche vom Tumor eingenommen wird, entschieden zu weit ist, so würde eine solche Polsterung leicht verständlich sein, nicht minder, dass das luxuriöse Fettgewebe auch zwischen die Rückenmarkshäute auf den Bahnen, welche hier die chronische Entzündung einschlug, bis hart an das Rückenmark hinangeleitet wurde. Aber der Tumor enthält auch als ganz absonderlichen und auch seiner Masse nach bedeutungsvollen Bestandtheil, die Muskeln mit quergestreiften Fasern. Den Myomen vindicirt man gegenwärtig wohl allgemein einen Ursprung aus einer embryonalen Keimanlage, und somit leitet uns auch dieser Befund wiederum zur Annahme einer frühzeitigen, schon in der Zeit der ersten embryonalen Umbildung angelegten Störung. Freilich muss die Combination so verschiedenartiger Gewebe die Frage anregen, ob nicht der Tumor als ein Teratom, ein Rudiment von einem embryonalen Parasiten anzusehen ist, auch noch deswegen, weil gerade an dem unteren Ende der Körperaxe derartige Com-

binationstumoren, unter den angeborenen sacro-coccygealen cystischen Geschwülsten so häufig am Kreuz oder am Steiss medial angeheftete selbst eine deutliche Ausstülpung der Dura mater sacralis einschliessende Teratome gefunden wurden. Gegen diese Auffassung spricht aber schon die auffällige Regelmässigkeit der Anordnung jener Muskeln, die um so auffälliger, weil hier keine rudimentären Skelettheile, überhaupt nicht jene vielfältigen Structuren, die in den Teratomen die Regel bilden, vorhanden sind. Zu der regelmässigen Schichtung, zu der ausnahmslos eingehaltenen longitudinalen Richtung kommt noch die gänzlich normale mikroskopische Structur der Muskelfasern, als ein weiteres Moment für die Behauptung, dass diese Muskeln auch bis zum Tode des Besitzers functionsfähig geblieben waren. Für den letzteren, interessanten Punkt entbehren wir hier allerdings des Beweises mittelst der directen Beobachtung und können uns daher nur auf das Experiment Bergmann's berufen, welcher an einem kindskopfgrossen, zwischen dem Mastdarm und dem Steissbein wurzelnden, cystischen Teratom eines 7 Wochen alten Kindes nicht nur spontane Bewegungen der ganzen Geschwulstmasse vor, sondern auch nach der Exstirpation kräftige Contractionen mittelst mechanischer, namentlich elektrischer Reizung constatiren und alsdann mikroskopisch neben reichlichen langen Spindelzellen auch Züge schmaler Fasern mit deutlichster Querstreifung nachweisen konnte. Diese Combinationsgeschwulst — und dasselbe gilt auch von den ihr verwandten sacro-coccygealen Teratomen — enthielt aber nur Muskelfasern in histoider Anordnung, in mikroskopischen Zügen unregelmässig im übrigen Gewebe vertheilt. Unser Tumor bietet dagegen eine höhere Stufe der Organisation, wirkliche Muskelorgane, zu compacten Massen geschichtet, ja sogar in der typischen Anordnung der benachbarten aussen auf dem Kreuzbein gelegenen Muskeln, besonders des Multifidus spinae, dar. Diese Einrichtung der myomatösen Massen weist positiv darauf hin, dass die Störung in eine Zeit der Keimanlage fiel, als sich die Muskelkeime von den Anlagen der Wirbelbögen sonderten, dass aber ferner die Wirbelbögen diesen aussen an ihnen liegenden Gliedern der Muskelplatten eine Bahn frei liessen, um an die Innenseite der Wand des dorsalen Knorpelrohrs zu gelangen. Wuchsen sie an vielen kleinen Stellen

neben einander durch die embryonalen Knochenknorpelplatten der *Membrana reunions* hindurch, oder war die Bahn eine weitere? Das grosse Quantum der transponirten Muskeln spricht gewiss für letzteres, somit für die Annahme, dass sie die Lücke in dem Wirbelbogen passirten, von deren Existenz in früher embryonaler Periode die jetzt noch vorhandene *Spina bifida sacralis* ein bededtes Zeugniß ablegt. Entspricht doch die restirende Oeffnung fast mathematisch genau der Mitte der gesammten im Rückgratskanal gelegenen Muskelgruppe oder vielmehr dem Centrum des Lipoms selbst! Nichts steht der weiteren Annahme entgegen, dass auch die Keime des Fettgewebes von aussen gleichzeitig mit den Muskelkeimen in den Kanal transponirt wurden.

Die Verlängerung des Rückenmarks, die *Spina bifida* und die Transposition von Theilen der Muskel- und Hautplatten — diese drei wichtigsten Thatsachen lassen sich demnach mit einander ganz ungezwungen vereinen, insgesamt aber auf die uns bekannten Verhältnisse einer *Meningocele spinalis* zurückführen, namentlich indem wir die Annahme machen, dass dieselbe sich später reducirte und etwa infolge einer langsamen oder raschen Entleerung ihres flüssigen Inhalts schon in der früheren Fötalzeit schrumpfte. Der das Muskel- und Fettgewebe verlagernde Zug konnte alsdann von dieser Schrumpfung herrühren. Indess fehlen freilich die Spuren eines mit Flüssigkeit gefüllten Sackes, der möglicherweise bei dem Patienten im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren, damals als die Geschwulst, welche die Hautnarbe hinterliess, abgebunden wurde, noch als Rudiment vorhanden war. Es muss daher betont werden, dass wir mit der Annahme einer Wirbelbogenspalte allein zur Erklärung nicht ausreichen, dass wir vielmehr auch eine Betheiligung der Anlagen der harten, wie der weichen Rückenmarkshaut an der Spaltbildung zulassen müssen, weil das Myolipom die Dura und sogar noch die Pia durchsetzt und die Substanz des Rückenmarks unmittelbar berührt, in geringem Grade selbst betheiligt.

Trotz dieser innigen Beziehung konnte aber jetzt kein thatsächlicher Anhaltspunkt für die Annahme gewonnen werden, dass auch der axiale Theil des Rückenmarks an der Spaltbildung Antheil genommen hätte. Wenigstens ist in dem Lendenmark, so weit es zu Querschnitten verwendet wurde, kein cystischer

Hohlraum aufgefunden worden. Der Centralkanal erscheint nirgends dilatirt, sondern obliterirt, auch im Hals- und Brustmark ist nur der gewöhnliche Ependymfaden anstatt des Kanals aufzufinden; jedenfalls klappt er nirgends an der Hinterseite des Rückenmarks, erreicht nicht einmal dessen hintere Grenze. Die platte Gestalt, welche das Lendenmark in der Ausdehnung des Tumors dem Auge darbot, erweckte zwar anfangs den Gedanken, dass das Medullarrohr eröffnet und mit seinen beiden Hälften umgelegt und in der Fläche ausgebreitet sein könnte. Derselbe wurde aber durch die mikroskopische Untersuchung alsbald hinfällig.

Dagegen sind im Gebiete der Wurzeln und zwar speciell der linken hinteren Wurzeln besondere Veränderungen aufgetreten; denn hier erscheinen die fibrösen Gewebsmassen als Effekte chronischer Entzündungen, wahrscheinlich secundärer Natur. Freilich lässt sich auch daran denken, dass diese schrumpfenden Bindegewebszüge es gewesen sind, welche als Leitstränge, nach der Art der Gubernacula die Keime der Haut- und Muskelplatten zum Rückenmark leiteten, dass sie alsdann hinterher von dem hyperplasirenden Fett- und Muskelgewebe durchwachsen und auseinander gedrängt wurden. Jedenfalls hat die Bindegewebshyperplasie nach der Bildung des Rhachisspaltes fortgedauert und nicht nur den Blutgefässen dicke Bindegewebscheiden verliehen, eine chronische Periangioitis, die sich tief hinein in das Rückenmark erstreckt, hervorgerufen, sondern auch die linken hinteren Nervenwurzeln sclerosirt — und zwar schon in der Fötalperiode, da das Resultat dieser Neuritis, der Klumpfuss, notorisch mit auf die Welt gebracht wurde. Da auch der hintere Theil der linken Rückenmarkshälfte verkümmerte, der linke Plexus sacralis einen Ausfall an Nervenfasern erlitt, so ist der Beginn dieser Störung sogar schon auf frühe Perioden der embryonalen Entwicklung zu verlegen, wenn auch in späterer Zeit der wachsende Tumor mittelst eines Druckes oder einer Zerrung die Verkümmernng dieser Nervengebilde vollendete und erst in dem 20. Lebensjahr die Anästhesie und die Analgesie, namentlich die trophischen Störungen offenbar werden liess.

Mag übrigens die Reihenfolge, in welcher die hier concurrirenden Gewebe proliferirten und andere verkümmerten, auch eine

etwas andere gewesen sein als die eben bezeichnete, darüber kann kein Zweifel sein, dass sich mit den Abnormitäten in der ersten Anlage der Theile solche Bindegewebswucherungen und Gefässerweiterungen combinirten, wie wir sie bei entzündlichen Prozessen, auch bei fötalen Entzündungen thatsächlich kennen, wie wir sie namentlich auch in den Wandungen der Meningocelen und Myelocelen antreffen. Nach der Geburt des Kindes stellten sich bindegewebige und lipomatöse Wucherungen, wenn die Tumoren platzten oder eröffnet wurden, gleichsam unter den Augen des Beobachters ein; auf den gleichen Vorgang schon im fötalen Leben hat man geschlossen, wenn eine unebene derbe Spina bifida „narbige Stellen“ auf ihrem Gipfel gleich bei der Geburt wahrnehmen liess. Hiernach hat die Hypothese, dass an die Stelle einer cystischen Rückgratsgeschwulst eine feste Fett- oder Bindegewebsmasse treten kann, manchen Anhänger gewonnen.

Läge es nun auch nahe, den Zustand der Zone atrophischer Nervensubstanz (a), welche zwischen das Rückenmark und das Myolipom eingeschoben ist, ebenfalls von einer Entzündung abzuleiten und ihre Fasermasse als eine andere Art Bindegewebe zu betrachten, so sehe ich mich doch durch die zierliche Faserung der Zone und ihre Anordnung in regelmässigen längsverlaufenden Zügen veranlasst, an ihre Entstehung aus spezifischer longitudinell angelegter Nervensubstanz festzuhalten und für sie eine dem entsprechende Deutung zu suchen. Sollte sie nicht etwa Markstränge, ein Segment des Rückenmarks selbst, welches aus dem Niveau des übrigen Marks herausgetreten, repräsentiren? Zur Begründung dieser Ansicht kann ich mich auf mehrere Beobachtungen Anderer berufen. Förster hat eine nach der Perforation geschrumpfte Hydrorrhachis und Myelocele cervicalis eines halbjährigen Knaben beschrieben und abgebildet (Atlas Taf. XVI. Fig. 6), bei welcher sich ein solider, ganz aus grauer Rückenmarkssubstanz bestehender, mit den hinteren Nervenwurzeln überdeckter Fortsatz, der von der Umgebung des Centralkanalns herausgewachsen, durch den Meningocelensack erstreckte und von seinem kolbigen, eine seröse Cyste enthaltenden dorsalen Ende einen Piastrang zur stark verdickten Dura aussandte. — Ferner hat F. Schultze eine in der Dissertation von Henry

J. Wolf beschriebene, 1) mit Hydromyelos, 2) mit Hydrocephalus und Tumoren der Decke des vierten Ventrikels verbundene Spina bifida cervicalis (3monatliches Kind) genauer untersucht; ein 6 mm breiter strangförmiger Fortsatz des Rückenmarks erstreckte sich in den Meningealsack und erhob sich von einer Nervenmasse, welche, wenn auch vom Rückenmark theilweise durch Bindegewebe abgetrennt, doch deutlich ein „hyperplastisches“ Segment der Seiten- und Hinterstränge darstellte und ebenso wie jener im Innern des Sackes bis zur Grösse einer Wallnuss anschwellende Strang aus Bindegewebe und sehr dünnen marklosen Nervenfasern bestand. — Diese beiden Fälle werden am besten verständlich, wenn wir sie mit einer älteren Beobachtung von v. Bärensprung vergleichen, welche in mehreren Punkten unser Interesse erheischt, schon deswegen, weil sie als eine spontane, schon vor der Geburt eingetretene Heilung einer Hydrorrhachis bezeichnet werden kann und auch in dieser Hinsicht die Interpretation unseres Falles in einer vortrefflichen Weise unterstützt. Der 2 Zoll breite Tumor, welcher über einer schmalen Spalte des Dornfortsatzes des III. Brustwirbels mit einer Art Stiel von 1 Zoll Dicke aufsass und mit normaler Haut, die aber radienförmig zu einer narbenähnlichen Vertiefung hin verlaufende Falten bildete, überzogen, im Ganzen also pilzförmig gestaltet war, entleerte seit der Geburt keinerlei Flüssigkeit, ausser den übelriechenden Secretionen eines unreinen Geschwürs, welches an dieser narbigen Delle entstanden war. Als das Kind, 27 Wochen alt, unter den Erscheinungen einer häutigen Koryza und grosser Athemnoth gestorben war, constatirte H. Meckel in dem äusseren Tumor einen fibrösen Kern in Gestalt einer runden halbzölligen Scheibe, welche dorsalwärts von der Ulceration blossgelegt war, ventralwärts aber in den Dornfortsatzspalt einen dünnen und mitten im ansehnlichen subcutanen Fettgewebe des Stieles steckenden Fortsatz schickte. Der letztere war nun hohl, die Höhlung begrenzt von einer doppelten Wandung, der nachweisbaren Ausstülpung der harten und der weichen Rückenmarkshaut, die unter sich und mit dem fibrösen zwiebelartig geschichteten Tumorgewebe deutlich verschmolzen war. Alsdann bildete das Rückenmark an seiner hinteren Seite einen der Ausstülpung der Häute entsprechenden stumpfen Kegel, dessen Spitze bis in

die Knochenspalte reichte. Derselbe „bestand vorzugsweise in einer örtlichen Zunahme der grauen Substanz, welche zugleich von weicherer Consistenz war. Die hinteren Stränge folgten dieser Anschwellung, waren aber aus ihrer regelmässigen Lage gebracht und erschienen wie ausgefasert, indem die graue Substanz zwischen die einzelnen Bündel eindrang.“ Die vorderen Stränge, von natürlicher Dicke, nahmen dagegen an der Bildung des Kegels keinen Antheil. Sonst ganz normales Rückenmark, normale Nervenwurzeln.

Wahrscheinlich war auch in dem von Sandifort untersuchten Falle (abgebildet in Sandifort Museum anatom. IV. 1835. Tab. LXVI, reproducirt in Vrolik Tab. XXXIV) eine ähnliche partielle Ausstülpung eines Rückenmarkssegmentes in die enge Oeffnung des Duralsackes vorhanden, so dass sich dasselbe hier verhielt wie der Darm in einer Littre'schen Hernie. Ferner ergeben wenigstens eine Knickung des Rückenmarks mit einem knieartigen Vorsprung gegen den Meningocelensack hin zwei Fälle von Spina bifida dorsalis, der eine von Natorp, der andere von Debout und Bouchut mitgetheilt (s. u.).

Sollten wir nun nicht mit diesen aus dem Niveau des Rückenmarks hervorgehobenen Segmenten medullärer „grauer“, das ist myelinfreier Substanz auch das Gewebe der eigenthümlichen Zone unseres Falles vergleichen und annehmen dürfen, dass auch hier ein Sector des Rückenmarks zuerst herausgehoben wurde und prominirte, später aber von dem entgegenwachsenden Myolipom dem Rückenmark wieder angeschmiegt wurde und sich während dessen nur zu einem unfertigen Markgewebe entwickelte? Ich finde keine Deutung dieser Zone, welche annehmbarer wäre, glaube vielmehr noch durch die Erkenntnisse, die ich bei weiteren Untersuchungen gewisser Arten der Spina bifida gewonnen habe, eine grössere Berechtigung erlangt zu haben, diese Parallele zu ziehen und die Ansicht zu begründen, dass hier neben der Meningocele auch eine Myelocele, ja sogar eine Myelocystocele bestanden hat; diese aber mit jener zusammen rückgängig wurde und dem Tumor Platz machte. Denn mit der Myelocystomeningocele, welche später beschrieben werden wird, hat der vorliegende Fall namentlich zwei Umstände gemein, das Ueberwiegen des Tumors am Rückenmark auf einer Seite, sowie die

seitliche Verschiebung der Wirbelbögen und* die daraus resultierende asymmetrische Gestalt des Rückgratskanals; ausserdem ergeben sich unverkennbare Analogien der Structur zwischen der degenerirenden Rückenmarkssubstanz in der Wandung der Myelocysten und dem atrophischen faserig-nervösen Gewebe jener Zone (a), so wie der „grauen“ oder der „aus sehr dünnen, marklosen Nervenfasern“ aufgebauten Substanz, welche ausdrücklich als die Hauptmasse des Auswuchses oder Segmentes am Rückenmark in den Fällen Förster, Schultze und Bärensprung angegeben wurde. An der Hand der später folgenden Darlegungen finde ich in dem Detail aller dieser Fälle weitere Anhaltspunkte, um sie zu den Myelocystomeningocelen (Hydromyelocelen) zu rechnen. Gleicher Weise scheint es mir am plausibelsten, dass ursprünglich auch in dem vorliegenden Falle diese Form der Spina bifida existirte, wenn auch jetzt eine Myelocyste innerhalb des vom Tumor umklammerten Rückenmarkstheils oder ein darüber hinausreichender Hydromyelus nicht nachgewiesen werden konnte. In dieser Beziehung wird noch ein eigenthümliches anatomisches Verhältniss unseres Falles von entscheidender Bedeutung sein. Sowohl das Myolipom enthält sehr weite Blutgefässe, als auch der dorsale veränderte Theil des Rückenmarks, beide vor Allem innerhalb der Nachbarschaft der atrophischen Zone fibrös-nervöser Substanz (B u. Bd Fig. 3). Während aber die weiten venösen Gefässe des Lipoms äusserst dünnwandig sind (B), strahlen auf der anderen Seite aus der Zone (a) die Gefässe mit den auffällig dicken Bindegewebsscheiden (Bd) in das medulläre Gewebe ein. So erinnert nun dieses dickwandige Gefässe tragende Gewebe auffallend an die Substanz der Area medullo-vasculosa mit ihren Hyperplasien und Verdickungen der Blutgefässe, somit wird durch den Gehalt an solchen und die Stellung zum unveränderten Rückenmark auch die Zone (a) als ein evidenter Abkömmling des Medullarblattes wohl charakterisirt. In dieser Beziehung lehrt schon eine Vergleichung der correspondirenden Gewebsarten Bd und Bf in den Fig. 3 und 5 die vollste Uebereinstimmung in dem Verhalten der Blutgefässe, nicht minder die Verwandtschaft der Zone a in Fig. 3 mit dem atrophirenden medullaren der Pia aufruhenden Gewebe M der Fig. 5. Man vergleiche hierfür die beiden nachfolgenden Abschnitte.

In der Literatur sind mehrere Fälle von Lipom an den Rückenmarkshäuten geschildert, von welchen einige hier in Vergleich gezogen werden können. Hinsichtlich der Aehnlichkeit der Structur und des Sitzes ist das von Gowers beobachtete halbzöllige Myolipom an der linken Seite des Conus medullaris eines Tabetikers zu erwähnen, wenn es auch viel ärmer an quergestreiften Muskelfasern und gänzlich in die Pia mater eingebettet war; der congenitale Ursprung wird von Gowers vermuthet, aber über das Vorhandensein anderer Entwicklungsstörungen an der Dura oder den Wirbeln nichts angegeben. — Virchow's Beobachtung, ein Myxoma fibrosum cysticum, betraf dieselbe Localität und sei deswegen mitgenannt, ferner seine Schilderung eines 2 cm langen und 1 cm breiten Enchondroma lipomatosum aus dem Wirbelkanal eines Mannes deswegen, weil es an der ventralen Seite des Processus spinosus adhärent, bis an die Dura, welche wieder mit dem Rückenmark verwachsen war, reichte, weil ferner der Proc. spin. aus zweien zusammengelassen war — gewiss auch ein Grund zur Annahme eines congenitalen Ursprungs des Tumors. — Das von Braubach in neuester Zeit geschilderte spindelförmige reine Lipom, welches ebenfalls gänzlich in der Arachnoidea des Halsmarks eines fünfjährigen Mädchens lag, wich in der Zusammensetzung von den an der Pia cerebialis häufiger gesehenen heterologen Lipomen nicht ab, verdient aber hier doch insofern eine Berücksichtigung, als schon im 2. Lebensjahre Paraplegie aufgetreten war, auch wohl ein Zeugniß für die congenitale Entstehung. — Inniger ist die Verwandtschaft des Falles von Athol Johnson, welcher einem zehnmonatlichen Knaben, der am rechten Beine Krämpfe bekam, ein orangegrosses, in der Tiefe ganz abgekapseltes Lipom vom Os sacrum exstirpirte, dabei die Dura mater blosslegte, Pulsationen wahrnahm und in eine Oeffnung des Os sacrum den Finger einführen konnte. Aussen an der Haut hing noch ein gestieltes Lipom in der Grösse einer grossen Erbse und zwar neben einer über dem Kreuzbein gelegenen Hautnarbe, welche sich aus einem angeborenen „Ulcer“ gebildet hatte. Als das Kind 6 Wochen später an Peritonitis gestorben war, ergab die Autopsie eine weite Oeffnung in der hinteren Wand des Sacralkanals und mangelhafte Knochenbildung in der rechten Hälfte des Körpers

des III.—V. Sacralwirbels, darüber die Narbe, ihr adhärent ein Rest des Lipoms aussen auf einer Ausstülpung der Dura gelegen und unter dieser eine runde abgekapselte auf das Rückenmark drückende Fettmasse, endlich eine Verlängerung des Rückenmarks bis zum Ende des Sacralkanals. Eine mikroskopische Untersuchung scheint nicht ausgeführt worden zu sein. Die grosse „Merkwürdigkeit“ dieses Falles, welche Virchow zu der Auffassung veranlasste, dass hier das Subarachnoidealgewebe als eine Art von unvollständigem Panniculus thätig gewesen und gleichzeitig das extradurale Gewebe die Matrix für das äussere Lipom abgegeben hätte, wird im Lichte unserer Deduction wohl verringert mittelst der Annahme, dass aus dem äusseren Panniculus adiposus in die einer Meningocele adhärenenten Rückenmarkshäute die Keime des Lipomgewebes transponirt wurden. — Einen analogen Befund bringt Chiari's Mittheilung über eine Spina bifida lumbosacralis (IV, V lumbalis und I sacralis) bei einer 18jährigen noch mit Eierstockshernie und -spaltung und einem Uterus unicornis behafteten Hysterischen. Ein halbkugeliges um 4 cm prominirendes, mit einem Naevus pigmentosus und einer Narbe versehenes, schon in frühester Kindheit wahrgenommenes Lipom ist in der Tiefe mit der durch die Knochenlücke vorgestülpten Dura mater spin. und auch mit der verdickten Arachnoidea innig verwachsen, gleichzeitig das Rückenmark so weit verlängert, dass sein Conus bis zur letzten Bandscheibe, zum Os sacrum reicht. — Auch das Lipom, an den Häuten des Rückenmarks, welches Obré bei einem 3jährigen Knaben anatomisch untersuchte, würde man in Anbetracht der Erscheinungen (Convulsionen, Hemiplegie) hier anreihen können, wenn eine Spina bifida nachgewiesen und wenn die Angabe, dass die Fettmasse external to the theca and between it and the bodies of the VII cervical and I dorsal vertebrae für eine Lagerung sowohl ausserhalb des Wirbelkanals, als zwischen den Bögen der genannten Wirbeln zu deuten, bodies also nicht im strengen Sinne für Wirbelkörper zu nehmen wäre.

Aehnliche Fälle von Lipomen der Lendenkreuzgegend, bald prominirend, bald nicht, sind von Chirurgen (vgl. v. Bergmann) oft beobachtet und der Operation unterworfen worden. Fand sich dabei eine kleine abgeschlossene mit seröser Flüssigkeit ge-

füllte Höhle (Jefferson, v. Bergmann) oder ein Kanal im Stiel (M. Reiner) oder eine Paralyse der Beine mit Klumpfussstellung (A. G. Drachmann, v. Bergmann), oder wurde bei der Operation in einer Knochenlücke die Dura mater erkannt (Mair) und Pulsationen wahrgenommen, so war damit die auf Spina bifida, bezüglich auf Meningocele spinalis zu stellende Diagnose anerkanntermaassen gesichert. — Unter den falschen oder Hautschwänzen befinden sich wohl mehrere Fälle dieser Kategorie, wenigstens gehört hierher wahrscheinlich der anderthalbzöllige, auf dem Kreuzbein etwas nach rechts gelegene Schwanz, der bei einem Neugeborenen mit Schädeldefecten und Schistoprosopus von Roloff wahrgenommen wurde. Sicherlich das von Bartels als „Pseudoschwanz“ oder „Lipoma pendulum caudiforme“ bezeichnete, auf dem Kreuzbein ziemlich genau auf Sacr. II links 1—3 cm neben der Mittellinie aufsitzende, 4,5—6,5 cm lange, gekrümmte, fingerdicke und schwach behaarte Gebilde; denn nicht nur hatte der achtzehnjährige Besitzer desselben hochgradige Klumpfüsse und ein asymmetrisches Becken, sondern bei der Exstirpation wurde auch die Dura mater erreicht, wenigstens in der Tiefe zwischen dem Kreuzbein und dem V. Lendenwirbel ein deutlich pulsirender Bezirk von der Grösse eines Fingernagels wahrgenommen.

Ein Verhältniss, welches bei diesen Lipomen des Rückgrats mehrfach angegeben wird, hat noch ein besonderes Interesse, der Umstand nemlich, dass sie häufig nicht genau über den Dornfortsätzen, sondern etwas seitlich von der Mittellinie aufsitzen. Wahrscheinlich hängt damit eine leichte Krümmung der Wirbelsäule an der defecten Stelle zusammen, die gewöhnlich wegen der Untersuchung der Dornfortsatzreihe durch die Haut hindurch nicht leicht zu constatiren ist, die sich aber bei der anatomischen Untersuchung, auf dem sagittal geführten Schnitt, wenn sie auch nur gering ist wie in unserm Falle, ganz deutlich herausstellt. Gibt es doch auch Fälle von wirklich seitlicher Wirbelspaltung! Schon Rosenmüller sah die eine Hälfte eines Lendenwirbelbogens fehlen. Bisweilen kann sich auch der Stiel der Geschwulst zwischen zwei nicht defecten Wirbelbögen ansetzen, wie es Cruveilhier und Bergmann für den Stiel der Meningocelen, Förster für die Myelocelen als thatsächlich vorgekommen angeben.

Es bedarf kaum noch der Erwähnung, dass die starke Ausbildung des Fettpolsters, welche man häufig über den sacrolumbalen, aber auch über den cervicalen cystischen Tumoren beobachtet hat, dass der continuirliche Zusammenhang dieses hypertrophischen subcutanen Fettpolsters mit dem lipomatös entwickelten Fettpolster, welches neben der Pforte der Wirbelspalte innerhalb des Rückgratskanals an der Aussenseite der Dura liegend nachgewiesen wurde (Natorp's Beobachtung II), wenn auch hier die Fettmassen nur diffus, nicht scharf zu begrenzen waren, unserer Deutung jener circumscribten Lipome als Hinterlassenschaften einer in früherer Entwicklungszeit vorhandenen Meningo- oder Myelocystomeningocele eine Stütze verleihen. Auch die nicht cystischen Tumoren, namentlich Lipome am Rückgrat, in und an den Rückenmarkshäuten, vor allem die sacrolumbalen, können, wie die hier angestellte Vergleichung wirklich beobachteter Fälle gelehrt hat, dadurch zu Stande kommen, dass Gewebskeime innerhalb der Wachstumsperiode, solange eine Bahn für den Transport in den Wirbelkanal hinein offen ist, transportirt werden. Wenn die Chirurgen, denen solide äusserlich am Kreuz oder zunächst der Mittellinie des Rückens gelegenen Tumoren vorgestellt wurden, die Möglichkeit des Zusammenhangs mit einer Spina bifida und demgemäss ein *Noli tangere* aussprachen (Billroth), so ist dieser Auffassung von der Gefährlichkeit durch die hier zusammengetragenen Beobachtungen die noch erforderliche anatomische Basis gegeben worden. Wenn wir ferner das Recht erlangten, jene heterologen Lipome der Rückenmarkshäute von einer Transposition der Fettgewebskeime abzuleiten, und demnach ihre Heterologie als eine Heterotopie zu bezeichnen, so werden dadurch diese Vollgeschwülste mit den pankreasartigen Adenomen in der Jejunawand, mit denjenigen Lipoadenomen der Niere, welche von versprengten Nebennierenkeimen herrühren, mit den gestielten aufsitzenden oder ins Beckenbindegewebe dislocirten Uterusmyomen, wohl auch noch mit manchen andern heterologen gutartigen Tumoren, insofern auch ihre erste Anlage von dem gehörigen Standorte versprengt oder wie ich es bezeichne, transponirt wurde, in eine und dieselbe Kategorie gebracht. Andererseits wird darin aber auch die innige Beziehung jener hyperplastischen Rückgratsgeschwülste zu den dorsalen

cystischen Geschwülsten ausgedrückt. Koch äussert allerhand Bedenken gegen die Bezeichnung derselben als Meningocelen und erhebt mit Recht den Vorwurf, dass die Schilderungen der anatomischen Verhältnisse oft zu ungenau ausgefallen sind. Dennoch bezeugten in solchen Fällen schon die jähen Erscheinungen, welche bei der Operation der gestielten Cystome auftraten, wenn sie auch keinen Verbindungskanal auf der Wirbelsäule erkennen liessen, den Zusammenhang mit dem centralen Nervensystem und die Hoffnung des Chirurgen, jede Gefahr der Operation durch die Anwendung der Antisepsis zu beseitigen, wird wohl in den Fällen dieser Kategorie nicht in Erfüllung gehn, weil neben der wenn auch abgesperrten Meningocele noch die Brücke zu den Rückenmarkshäuten, selbst zu dem mit ihnen eventuell verwachsenen Rückenmark fortbesteht, als eine Bahn für mechanische Reize, aber auch für chemische — letzteres, weil das in dem Stiel die Verwachsung der Rückenmarkshäute vermittelnde Gewebe mehr ein Sieb, als eine solide Scheidewand darstellt. Von Natorp's Fall I liegt sogar die positive Angabe vor, dass der durchschnittene Stiel des Arachnoidealsacks die Flüssigkeit aussickern liess. Um dieser thatsächlichen Beobachtung Ausdruck zu geben, wurde in der auf Froriep's Kupfertafel gegebenen Zeichnung eines sagittalen Durchschnitts diese Verwachsungsmasse siebförmig dargestellt, was in der Reproduction derselben, auf der Tafel II des Koch'schen Werkes fehlt.

Wenn wir in dieser literarischen Auslese Vollgeschwülste aufführen und dem Fibromyolipom unserer Beobachtung anreihen, wenn wir zu der Annahme gelangen, dass in ihrem Innern eine Cyste oder gar eine wasserhaltige Rückenmarkshernie einmal vorhanden war, aber wieder geschwunden ist, so dürfen wir vielleicht auch vermuthen, dass die Spalte der Wirbelbögen durch nachträgliche Verknöcherung der Deckmembran (*Membr. reuniens sup.*) ebenfalls verschwinden, die Spina bifida nicht nur eine occulta werden, sondern spontan vollständig heilen kann. In der Literatur ist allerdings nur ein Fall aufzufinden, der diese Möglichkeit andeutet, auch nur in bescheidenster Weise, da nichts, als das pathologische Verhältniss des macerirten Knochens angegeben, keine Notiz über die anatomischen Verhältnisse der zugehörigen Weichtheile mitgetheilt wird. San-

Sandifort bildet in den Figuren 1—3 seiner Taf. XLV Vol. II ein Kreuzbein ab, dessen Sacralkanal gleichsam spindelförmig erweitert ist, in der Höhe des III. Sacralis am breitesten, hier nemlich $1\frac{1}{2}$ Zoll = 40 mm misst, also die Erweiterung des Wirbelkanals unseres Falles in querer Richtung noch um 10 mm übertrifft. Da die Erweiterung eine äusserst regelmässige, da ferner die Oberfläche des Knochens durchaus nicht rauh wie auf ostitischen Substanzverlusten des Knochens dargestellt wird, so kann wohl nur daran gedacht werden, dass eine langsam sich vergrössernde Masse auf den Knochen drückte und so den Kanal erweiterte. Der Sagittalschnitt zeigt den Körper des II. Sacralis nach unten verschmälert, des III., IV. und V. von hinten her so verdünnt, dass fast gar keine spongiöse Substanz zum Vorschein kommt, was aber besonders hervorzuheben ist, fast genau dasselbe Profil, wie es die Zeichnung der Natorp'schen Myelocoele sacralis angiebt. Die hintere Wand des Sacralkanals zeichnet Sandifort nun als eine vollkommen geschlossene Platte und ihre Innenfläche glatt, eine Spina bifida fehlte also im erwachsenen Zustande. Hatte sie nicht etwa in der Kindheit existirt und einem Tumor den Ursprung verliehen, welcher dann in die Bresche trat und, in seinem Wachsthum dem Knochen voraus, die Höhle des Kreuzbeins erweiterte, auch während die Sacralwirbelbögen mit einander verschmolzen und verknöcherten?

Es ist zu erwarten, dass auch die Bildungsweise anderer congenitaler Geschwülste, namentlich derjenigen, welche am Kopfe vorkommen, durch die hier gepflogene Betrachtung verständlicher wird. So z. B. scheint es nahe zu liegen, den höchst merkwürdigen von J. Arnold beschriebenen Fall eines congenitalen zusammengesetzten Lipoms der Zunge und des Pharynx mit Perforation in die Schädelhöhle ebenfalls zu denjenigen zu rechnen, welche aus einer Transposition von Gewebskeimen hervorgehen, da sich in demselben grosse lipomatöse Fettpolster und wiederum in diesem Fettgewebe Muskelfasern vorfinden, welche auch Arnold als „dislocirte“ bezeichnet, desgleichen ein Knorpelstückchen, welches ein dislocirter Abkömmling der Knorpel der Schädelbasis sein konnte, ferner Cysten mit Schleimdrüsen, die wohl als Derivate der Schleimdrüsen der Zungen- und Rachenschleimhaut und der Glandula sublin-

gualis aufzufassen waren, endlich in dem pharyngealen Theil des Tumors und dem Stiel der Schädelbasis feinkörnige kernhaltige Massen (graue Hirnsubstanz?). Die Aehnlichkeit mit unserer Beobachtung wird durch die Anwesenheit einer Oeffnung in der Wurzel des grossen Flügels des Keilbeins, gerade desjenigen Knochens welcher regelmässig den Durchgang für den selten vorkommenden basalen Hirnbruch, die Hydrencephalocele inferior, enthielt (Klinkosch, Beclard, Lichtenberg, vor allem Virchow's ausgezeichnete Fall) noch erhöht. Auch passirte diese Oeffnung ein rundlicher, mehr als Bleistift dicker Strang, welcher den äusseren Tumor mit einem zweiten neben dem Türkensattel in der rechten mittleren Schädelgrube gelegenen, zwischen zwei Schichten der harten Hirnhaut eingeschlossenen, wallnussgrossen Tumor, einem Gliom, verband; dabei eine Erweiterung des rechten Seitenventrikels und Umbiegung seines Unterhorns medianwärts, endlich rechtsseitige Gaumenspalte und Pedes valgi. Diese ganze Summe pathologischer Verhältnisse erinnert in so vielen Punkten an die abgelaufene Hydromyelo-meningocele, an das Myolipom und die Spina bifida occulta unseres Falles, dass wir für jene in analoger Weise die Bezeichnung wählen dürfen, nemlich Hydrencephalocele inferior sive palatina (Virchow), die zu einer occulta geworden durch ein Myolipom, welches aus der rechten Zungen- und Schlundseite gegen das Gehirn und in die rechte mittlere Schädelgrube gewachsen ist und hier mit einem „Gliom“ abschliesst. Selbst dieser Tumor findet seine Analogie und somit seine Interpretation in den oben referirten Hydrorrhachisfällen, welche von Förster, F. Schultze und H. Meckel genau untersucht wurden; denn derselbe war aussen gefurcht, wie ein Fötusgehirn, welches an Windungen arm ist, sah auf dem Schnitte weisslich grau aus, stand aber namentlich in seiner Textur (feinkörnige Substanz mit grossen Kernen und spärliche grosse Zellen), den von diesen Autoren geschilderten tumorartigen Anschwellungen „der grauen Rückenmarkssubstanz“ gewiss nahe und erscheint identisch gebaut mit den neurogliaartigen Einschlüssen vom Rückenmarksgewebe, welche Tourneux und Martin in der fibrösen Haut einer gewöhnlichen Spina bifida eines 7monatlichen Fötus untersuchten. So geartete Gewebsmassen dürfen wohl als aller-

nächste Verwandte der tumorartigen Neubildungen grauer Substanz, die gerade in den Wandungen der erweiterten Ventrikel hydrocephalischer Gehirne öfters gefunden wurden, bezeichnet werden, um so mehr, als derartige Tumoren in dem dilatirten vierten Ventrikel des Falles Schultze-Wolf angegeben werden, als sich zweitens mitten in Arnold's Gliom noch eine Höhle vorfand, die ja eine cystenartige Abschnürung des „dilatirten“ Seitenventrikels darstellen konnte. Während in jenen drei Fällen die Tumorbildung nur gering war, die Structur der grauen Substanz vielleicht vollständig gewahrt wurde, tritt in der Beobachtung Arnold's die Hyperplasie im grossen Maassstabe, vielleicht auch eine geringe Veränderung des Gewebstypus, des Zellen- und Fasergehalts hervor, aber im Wesentlichen doch dieselbe Hyperplasie und eine analoge Aufstellung der verschiedenen Gewebe hinter einander, nemlich von aussen nach dem Schädelinnern hin zunächst entweder eine Schleimhaut oder äussere Haut, alsdann ein Fettgewebe, dem subcutanen und submucösen entsprechend, tiefer ein Fettgewebe mit Muskelfasern und Schleimdrüsen, selbst mit Knorpel, endlich Nerven-, speciell modificirtes Gehirngewebe an der ventralen und dorsalen Seite der Schädelbasis, also stellenweise auch eine Transponirung von Keimen des Muskel-, Knorpel- und Nervengewebes in der Richtung von innen nach aussen. Die Auffassung des Ganzen als ein Teratom wies Arnold schon zurück, erklärte aber, indem er sich für die Annahme eines Ausganges von der Zunge entschied, das Eindringen in und durch die Schädelbasis und die Besonderheit des am Gehirn gelegenen Tumors nicht. — Eine zweite Beobachtung Arnold's lässt ebenfalls eine analoge Deutung zu. Bei einem 9 Monate alten Knaben liegt auf der Stirn in der Form einer phrygischen Mütze ein Lipom von der grossen Fontanelle her flach auf und durchsetzt die sehr breite Sutura frontalis namentlich eine darin am untern Rande eines Schaltknochens gelegene Oeffnung (1 cm), um innerhalb des Schädels die Dura zu durchbrechen, zwischen die Stirnlappen und median durch die vordere Wand des sehr weiten, (wegen Defects des Balkens, Septum und Fornix) einfachen Ventrikels einzudringen und hier in einer kugeligen Prominenz zu enden. Während die Peripherie der letzteren ebenfalls aus Fettgewebe

besteht, lagern in ihrem Innern mehrere Stückchen, die aus Knorpel-, Knochen- und Knochenmarkgewebe aufgebaut sind und zwar constant in dieser für die normalen Knochenepiphysen typischen Reihenfolge der Gewebe. Die Lage der Oeffnung median in der Glabella des Stirnbeins, dem häufigen Sitz der *Hernia cerebri frontalis* (Rinckenraat, Henckel, Béclard, Osian-der, Schnieber, Meiners und Benecke, Raynaud, H. Meckel, Dolbeau, Jos. Talko, K. Löbker u. A.), begünstigt gewiss die Hypothese, dass in diesem Falle das Erste eine Schädelspalte mit *Hydrencephalocoele* war, welche rückgängig und gedeckt, also *occulta* wurde durch mächtige Wucherungen des subcutanen Fettgewebes, dessen Keime durch die Stirnnahtöffnung bis in's Vorderhirn, ja in den Ventrikel transponirt wurden, indem vor ihnen embryonale Gewebslagen für Knorpel und Knochen, etwa aus dem Primordialschädel abgesprengt, hergetrieben wurden. Wäre es anders gewesen, die Geschwulst vom Gehirn aus oder von der äusseren Hautdecke her gewachsen, so wäre es unverständlich, warum sie in dem Stirnbein nur die kleine Oeffnung machte, warum sie gerade seine Mittellinie traf.

Es empfiehlt sich, die den beiden Beobachtungen Arnold's beigegebenen Zeichnungen mit anderen zu vergleichen, und zwar die des ersten Falles mit derjenigen Virchow's Geschwülste I, 188, die des zweiten mit Talko's in diesem Arch. Bd. I Taf. XVI Fig. 1 und 2 und Löbker Fig. 10; die Aehnlichkeit der Fälle leuchtet sofort ein.

Noch nach einer anderen Seite kann die hier vorgetragene Lehre von der pathologischen Transposition der Gewebe eine Anwendung finden, freilich nur mit einigem Vorbehalt, indem der betreffende von Billroth als eine *Meningocele spuria* beschriebene Fall der Deutung grosse Schwierigkeiten bereitet und schon mehr wie einen Interpreten gefunden hat. Da bei dem 2½-jährigen Kinde die subcutane angeborene über dem vorderen inneren Winkel des rechten Scheitelbeins gelegene grosse Cyste mittels eines durch zwei Oeffnungen des Knochens hindurchgehenden und den Stirnlappen durchsetzenden Fistelganges zwar mit dem rechten Seitenventrikel communicirte, aber keine Ausstülpung der Hirnhäute in den äusseren Sack nachgewiesen wurde, so wies Billroth die Theorie, dass eine gewöhnliche

Hydromeningocele vorgelegen, von der Hand und suchte nach einem traumatischen Moment, welches eine Ruptur sowohl des Hirns und seiner Häute, als auch des Knochens veranlasst haben konnte. Indessen enthielt der äussere Sack eine besondere auskleidende Membran, welche durch die Knochenöffnung hindurch die Hirnfistel nicht nur, sondern auch den rechten, dann den dritten, und zuletzt den linken Hirnventrikel durchzog und hier auspolsternde Säcke bildete, die auch die Plexus chorioidei in sich aufnahmen. Diese Sackmembran war äusserlich stellenweise mit Gefässen durchzogen, wurde von Billroth aber deswegen, weil sie innen Fibrin und Eiterkörperchen führte, als eine in Organisation begriffene Pseudomembran aufgefasst. Konnte sie aber nicht eben so gut eine alte (durch die Jodinjektion) in Entzündung versetzte, zarte, schwach vascularisirte Membran sein, welche in der äussern Cyste sich verhielt wie die Pia mater in der Hydromeningocele, und welche ungewöhnlicher Weise nach innen durch den hydrencephalocelischen Kanal gegen die Ventrikelhöhle vorgetrieben wurde, um in ihr die auspolsternden Säcke zu bilden? War nicht etwa bei einer Hydrencephalocele superior ein Hygrom der vorgestülpten Pia mater, aus einer Cisterna lymph. zwischen der Arachnoidea und der Pia mater eine Cyste gebildet worden, welche einerseits nach aussen vortrieb, andererseits ihr proximales Blatt gegen und in die Ventrikel hineinschob, also die eigentliche Pia mater in die erweiterten Hirnhöhlen transponirte?

Nachdem wir die Effecte der Störungen, welche sich bei der tumorbildenden Wirbel- und Schädelspalte an und in den nervösen Centralorganen einstellen, betrachtet haben, kommen wir zu den nicht minder interessanten Consequenzen, die an der Peripherie, entweder an der Hautdecke am Orte des Tumors oder innerhalb der Verbreitungsbezirke derjenigen Nerven auftreten, welche an der afficirten Stelle aus der cerebrospinalen Axe entspringen. Ist die äussere Haut über jenen Tumoren auch vollständig gebildet, was namentlich bei den Meningocelen das Gewöhnliche ist, so finden sich doch oft starke Verdickungen, (Pepper, Chambard), Verhärtungen, Narben, alsdann Pigment-

flecke, (Wyss-Real), seltner stärkere, aber doch für die betreffende Hautstelle ungewöhnliche Behaarungen. Ob die an der äusseren Haut der Meningocelen beobachteten Pigmentflecke von Entzündungen der Haut abhängig zu machen sind, muss noch unentschieden bleiben, mag auch von untergeordnetem Interesse sein. Dagegen ist diese Möglichkeit schon ernstlich erwogen worden bezüglich der ungewöhnlichen Behaarungen.

Als Virchow zuerst auf die Combination der sacralen Hypertrichose mit Spina bifida occulta aufmerksam machte, war die Discussion über die Bedeutung der cuticularen Steissanhänge in lebhaftem Gange und die alte Frage auf's Neue erhoben, ob dem Menschengeschlecht unter normalen Verhältnissen gegenwärtig noch ein Schwanzrudiment zukommen kann, ob die Angaben der Alten, dass es geschwänzte Völker gebe, Dichtung oder Wahrheit sei. Wenn der Schwanz des heutigen Menschen auch als eine Missbildung zu bezeichnen, so konnte er doch noch eine atavistische Bedeutung haben, was anfänglich als Zierde gegolten, konnte im Laufe der Jahrtausende dem Menschen, seitdem er vom Baume der Erkenntniss gegessen und die verheissene Gottähnlichkeit erlangt hatte, als überflüssiges oder gar als hässliches Zeichen der Thierähnlichkeit abhanden gekommen sein. Die Möglichkeit des Vorkommens des Schwanzes beim Menschen war auch in der medicinischen Welt zugegeben worden, seit J. F. Meckel einen deutlich ausgebildeten Schwanz am menschlichen Embryo und zwar in den anfänglichen Entwicklungsstadien deutlich beobachtet hatte. Als dann durch Ornstein thatsächliche Beobachtungen von Haarschwänzen auf dem Kreuzbein bei griechischen Rekruten der Berliner anthropologischen Gesellschaft mitgetheilt und Haarschwänze als ein häufigeres physiologisches Vorkommniss in Griechenland bezeichnet worden waren, wurde trotz der Bestätigung Treiber's die Auffassung derselben als atavistischer Bildungen hinfällig, indem Virchow einen ganz ähnlichen sacralen Haarschwanz bei einem im Berliner pathologischen Institute zur Section gelangten Frauenzimmer beobachtete und durch den Nachweis einer Spina bifida occulta unter dem Insertionspunkte der Haare die pathologische Natur dieser Form des Menschenschwanzes feststellte. In Folge dessen lenkte man nunmehr die Discussion auf die aus

Weichtheilen bestehenden caudalen und sacralen Anhangsgebilde und streitet noch gegenwärtig darüber, ob sie als wahre, wenn auch unvollkommene Schwänze (Virchow) oder ob sie als falsche, mit Bartels als Pseudoschwänze zu bezeichnen sind.

Eine Bestätigung erhielt alsbald Virchow's Entdeckung durch die schon eingangs erwähnte Beobachtung, welche von F. Fischer mitgetheilt wurde. Bei einem 10jährigen Kinde trug die Haut der Lendengegend ein Haarfeld, welches longitudinell 8 cm und in circulärer Richtung oben 16, unten, 4,5 cm maass. An den unter dem unteren Theil des Feldes gelegenen II. und III. Lendenwirbel fühlte man die Processus spinosi verkümmert und nach links abgewichen, anstatt des Dornfortsatzes des V. Lendenwirbels sogar eine Grube. Gleichzeitig fand sich ein zweiter kleiner Haarschopf über den Dornfortsätzen des III. und IV. Halswirbels, ohne dass diese bei der Betastung eine Abnormität erkennen liessen. Während alsdann in Ornstein's zweiter Mittheilung von sacraler Hypertrichose nichts von einer vorhandenen Spina bifida verlautete, konnte Sonnenburg in einem weiteren Fall das Vorhandensein dieser Combination berichten, indem er bei einem 16jährigen Mädchen über einer Spaltbildung der Lendenwirbelsäule, welche zugleich nach rechts verbogen war, ein Haarfeld von 9 cm auffand. In der jüngsten Zeit hat alsdann Lücke von einem 9jährigen mit spontaner Hüftgelenksluxation behafteten Mädchen, bei welchem er unter einem lumbalen Haarschopf eine kleine Spalte am Dornfortsatz des V. Lendenwirbels durchfühlen konnte, Mittheilung gemacht. Fehlt nun auch in diesen Beobachtungen noch die Probe auf's Exempel, nemlich die anatomische Constatirung des Wirbelbogendefectes, so muss der hier von uns beschriebene Fall als die evidenteste Bestätigung gelten und wurde als solcher auch schon von Herrn Virchow, nachdem er ihn persönlich in Augenschein genommen, bei der Gelegenheit seines Vortrages vom 29. October 1884 erwähnt; nicht dem obigen Fall F. Fischer galt diese Erwähnung, wie Herr Michelson (dieses Archiv C. S. 74) vermuthete.

Ausserdem kann sich aber die Lehre, dass die sacralen Hypertrichosen genetisch von einer Spaltbildung der Wirbelsäule abhängen, auch auf ältere und neuere Beobachtungen von be-

haarten dorsalen und sacralen Tumoren stützen, welche als *Spinae bifidae apertae*, wenigstens mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit, angesprochen werden durften. Vor Allem müssen hier die beiden Beobachtungen, die von Rizzoli und die von Weaver berichteten herangezogen werden, noch aus dem besonderen Grunde, weil diese Autoren den Tumor nicht nur in der frühesten Kindheit selbst beobachteten und operirten, sondern auch nach einer Reihe von Jahren wiederum untersuchten und nun die an seiner Stelle entwickelte evidente Hypertrichosis constatirten. — Bei einem Mädchen sah Rizzoli den hühnereigrossen Tumor der Lendengegend schon 14 Tage nach der Geburt mit normaler Haut überzogen, welche indessen feinste, blonde, 8 cm lange Härchen trug. Die Dornfortsätze des IV. und V. Lendenwirbels fehlten, dagegen waren die Stümpfe ihrer rechten Bogenhälften als nach unten umgebogen durchgeföhlt worden. Mittelst einer zweckmässig modellirten Bleiplatte wurde der durchscheinende Tumor comprimirt, und im Laufe eines Jahres beseitigt, die Bogenstümpfe grade gerichtet und der Spalt in den Wirbelbögen durch ein fibröses, unnachgiebiges (assai consistente) Gewebe geschlossen. Bis zum Alter von 6 Jahren hatten alsdann die Haare auf dem Kreuz wie die Kopphaare eine kastanienbraune Farbe angenommen, und entsprangen von einem 15 cm breiten Felde, welches sich nach oben durch eine symmetrisch über die untere Lendengegend ausgespannte Bogenlinie abgrenzte und oben dicht, unten schwächer bestanden war. So bildeten sie einen Haarschwanz, welcher breit über die Nates herabhing und mit seiner untern Spitze bis an die Kniekehlen reichte, in einer Gesamtlänge von 32 cm (die im Bande LXXIII dieses Archivs S. 624 von W. Stricker gegebene Copie übertreibt etwas die Dichtigkeit des Schwanzes und deutet Strähnen in demselben an, während die Haare in der Originalzeichnung glatt verlaufen, wie in einem Pferdeschwanze). — Weaver's Beobachtung einer angeborenen hühnereigrossen mit einem mindestens 2 Zoll langen und fingerdicken Stiel versehenen cystischen Geschwulst über dem letzten Rücken- und ersten Lendenwirbel, welche von ihm 2 Monate später abgebunden wurde, ist deswegen von zweifelhaftem Werth, weil von keiner Spaltung der Wirbelbögen, keiner Erscheinung, welche den Zusammenhang der Cyste mit dem Wirbelkanal durch den Stiel

hindurch etwas angegeben wird. Dagegen beansprucht sie unser Interesse, weil 14 Jahre später constatirt wurde, dass an der Insertionsstelle des Tumorstiels ein handtellergrosses Feld von langen Haaren entstanden war. — Der gleiche Zweifel trifft in Betracht des tiefen Sitzes die schon 1855 von Berardi berichtete Beobachtung eines multiloculären cystischen Tumors von der Gestalt eines stumpfen Kegels, dessen Basis an der Grenze zwischen Kreuz- und Steissbein und zwar über einer Spalte der beiden letzten Sacralwirbelbögen und der Steissbeinwirbel aufsass. Freilich füllte sich der Sack praller, wenn das Kind aufgerichtet wurde, und nach vielen Functionen und einer Ligation der Basis wurden im Durchschnitte des Halses des amputirten Sackes zwei obliterirte Oeffnungen, anscheinend die früheren Communicationen mit dem Spinalkanal, erkannt. Auf der Spitze des nach der Heilung zurückbleibenden Stumpfes erhob sich ein Haarschöpfchen, welches schon vor der Operation auf der Haut der Dorsalseite des Tumors wahrgenommen worden war.

Vereinzelt stehende Haare ungewöhnlicher Stärke sind auf dem Hautüberzuge der mit Wirbelspalte combinirten evidenten Tumoren öfters gesehen worden, so von Bärensprung auf der Haut der fibrös gewordenen Meningomyelocele eines Kindes, welches 27 Wochen alt starb (s. S. 267), kleine Wollhärchen, von Hennemann auf dem breiten Stiel einer cystischen Geschwulst am Kreuzbein eines 4jährigen Knaben kurze krause Härchen, von Billroth, Wyss und Reali an dem Hautüberzug einer geschrumpften Spina bifida, die median den ersten Brustwirbel auflag, kräftige Haare, welche sich im Laufe von 12 Jahren, wie es scheint, nicht vermehrt hatten. Der Beobachtung Bärensprung reiht sich unmittelbar der von F. Tournéux und Martin beschriebene Fall (X), nemlich une tumeur dure, résistante, fibreuse, couverte de longs poils et sans cavité, comme dans l'hydrorhachis externe traversé par la moelle épinière et des filets nerveux, qui allaient se perdre dans les couches superficielles au voisinage de la peau. Auch mehrere der genauer untersuchten falschen Schwänze (Fettschwänze), der oft besprochene Elsholz'sche, der von Virchow untersuchte Greve'sche und der von Bartels beschriebene Pseudoschwanz (s. oben S. 272) mögen hier als mit spärlichem Haare bestandene deswegen er-

wähnt werden, weil sie mitten am Rücken gelegen waren und daher wahrscheinlich zur Spina bifida eine Beziehung hatten.

Die grosse Literatur der Spina bifida ist sonst an Angaben über einen auffälligen Haarbestand auf den Tumoren durchaus nicht reich. Freilich ist es nicht selten notirt worden, dass in der allernächsten Umgebung der gewöhnlichen Tumorenart, derjenigen, deren Hülle grösstentheils aus einer serösen Haut besteht, die Hautränder schon bei Neugeborenen deutlich behaart sind (s. Ecker, A. f. Anthr. XII. S. 153). Jüngst noch sah ich unterhalb einer totalen Sacralspalte eines 7monatlichen Fötus (Fall V) den Steisshaarwirbel ungewöhnlich kräftig und bei einem ausgetragenen Fötus den Hautrand einer vom letzten Dorsalwirbel bis zum Steissbein reichenden Rhachischisis (Fall II Fig. 4), stärker den rechten, wie den linken, mit vereinzelt schwarzen, 12—15 mm langen Härchen besetzt. Aber Behaarungen dieses Grades treten doch gegenüber den sonstigen so auffälligen Eigenschaften einer Spina bifida sehr in den Hintergrund und wurden daher wohl in den meisten Beschreibungen nicht ausdrücklich erwähnt. Ferner hält der verstärkte Haarwuchs — das können wir nach dem jetzt vorliegenden Material, namentlich auf Grund der hier referirten Fälle schon behaupten — in seiner Entwicklung gleichen Schritt mit der stärkeren Behaarung anderer Körperteile (Kopf, Achsel, Scham) und bildet sich erst mit den Jahren, am stärksten in der Pubertät heran, ist dagegen beim Kinde des ersten Lebensjahres noch unbedeutend. Unsere Literatur betrifft aber, wie wegen der grossen Mortalität der Spina bifida leicht begreiflich, ganz vorwiegend Fälle aus den ersten Lebensmonaten und ist an Berichten von Fällen, welche bis zum zweiten oder dritten Jahrzehnt am Leben blieben, entschieden sehr arm zu nennen. Jede günstige Gelegenheit, die Beobachtungen alter oder gar abgelaufener Fälle von Spina bifida vorzunehmen, wird wegen der mannichfachen Fragen, die sich jetzt darüber erheben, in der nächsten Zeit gewiss mit Eifer ergriffen und neues Material zusammengetragen werden zur Stütze des Satzes, dass die über der Wirbelsäule gelegenen circumscribten Hypertrichosen oft, wenn nicht immer mit einer Wirbelspalte zusammen vorkommen.

Virchow stellt die Haarfelder dieser Art in genetischer Be-

ziehung mit den *Naevi pilosi*, den Muttermälern, auf denen ja auch die Haare, namentlich die vereinzelt erst in einer späteren Wachstumsperiode zum Vorschein kommen, zusammen, wenn ihr Culturboden schon bald nach der Geburt durch eine Abnormalität der Haut, eine Pigmentirung (*Allix*) bezeichnet wird. Er sieht in diesen übermässigen *circumscribed* Behaarungen den Effect einer Reizung der äusseren Decke, des Zutagetretens einer Entzündung, welche hauptsächlich in der Tiefe, an dem Rückgrat residirt und die eigentliche Veranlassung der *Spina bifida* darstellt. Gewiss spricht es für diese Auffassung, dass in den *Meningocelen* so häufig entzündliche Veränderungen nachzuweisen sind, nicht minder der Umstand, dass auch in unserem Falle sclerotische Bindegewebszüge das Myolipom durchsetzen, dass die Nerven in fibröse Stränge wie bei einer *Neuritis chronica* umgewandelt sind, dass selbst im subcutanen Bindegewebe Stränge emporsteigen. Dennoch muss darauf hingewiesen werden, dass sich die *Hypertrichosis* in allen Fällen nicht auf die unmittelbare, die *Spina bifida* bedeckende Haut beschränkte, dass sich ferner in dem ersten Falle F. Fischer's und in dem vorliegenden noch an entfernt liegenden Körpertheilen, dort am Nacken, in beiden Fällen an der Haut der unteren Extremitäten weitere ungewöhnliche Behaarungen vorfanden. Da die letzteren ganz vorwiegend an der deformirten, mit trophischen Störungen, mit leproïden Entzündungen oder chronischer, dem *Mal perforant* gleichender Alteration behafteten Extremität aufgetreten sind, so dürfen wir ihnen wohl einen neurotischen Ursprung zusprechen. Haben doch Schiefferdecker, Erb, H. Fischer u. A. den Haarwuchs nach *Neuritis* oder *Myelitis*, und ferner Duplay und Morat in Fällen von *Mal perforant* gesteigert gesehn! Für die *Hypertrichosis universalis* oder *Hirsuties* ist auch Virchow der Annahme eines neurotischen Ursprungs nicht abgeneigt. Indessen kann auch diese Annahme allein es nicht erklären, warum die *Hypertrichosis sacralis* die *Hypertrichosis* an der kranken unteren Extremität so beträchtlich überwiegt, ferner warum jene nicht einseitig wie diese aufgetreten ist, während doch in unserem Falle die linken hinteren Nervenwurzeln allein erkrankt sind. Aus diesen Gründen empfiehlt sich die Annahme, dass mehrere genetische Momente in Wirksamkeit traten, neben der Neurose

noch ein congenitales Moment, welches entweder in der ersten Anlage des Haarbodens gelegen war oder mit dem mangelhaften Verschluss des Rückgrats zusammenhing. Gewiss war das Individuum unseres Falles, wenigstens an der unteren Körperhälfte, stark behaart zu nennen. Alsdann spricht aber noch ein besonderer Umstand für die directe Abhängigkeit der Hypertrichosis von der Spina bifida. Alle Haare am Gesäss sind mit ihrer Spitze gegen das Centrum der Spina bifida gerichtet, sie bilden hier einen convergirenden Wirbel. Der Steisshaarwirbel, schon von Eschricht, dann besonders von Voigt und Ecker als ein convergirender erkannt, erscheint auf das obere Ende des Kreuzbeins verlegt, die Haare der Steisshaut streichen nicht wie physiologisch in horizontal gerichteten und alsdann gegen das Steissbein nach unten abgelenkten Linien, sondern aufwärts mit ihren Spitzen zu dem Mittelpunkt der Hypertrichosis gerichtet (Fig. 1), so dass ihr Strich in der Mittellinie von dem Steissbein her, den normalen Richtungslinien Eschricht's und Voigt's gegenüber direct umgekehrt, an den Seitentheilen aber in Linien zu sondern ist, welche mit der Horizontalen einen Winkel bilden, erst in der Höhe der Darmbeinkämme horizontal werden und höher oben von den Seitentheilen nach der Mittellinie immer mehr eine Richtung von oben nach unten einschlagen, immer aber dem dichten Haarfelde zustreben.

Aus der Abbildung von Ornstein hat schon Michelson entnommen, dass es sich dabei um eine Verrückung des Steisshaarkreuzes nach oben handelte, wie sie nicht selten vorkäme. Für den obigen Fall muss ich das Centrum der Hypertrichose als den Steisswirbel, nicht als das Steisskreuz bezeichnen, da nur convergirende Haarzüge, aber gar keine Andeutungen eines divergirenden Haarstroms, wie ihn doch ein Haarkreuz verlangt, zu sehen sind.

Ecker notirte bei einem sechsmonatlichen Fötus auch eine ungewöhnlich hohe Lage des Steisshaarwirbels, nemlich ziemlich hoch über dem Steissbein 20 mm oberhalb des Afters etwas auf die rechte Seite verschoben, und zwar ohne dass am zugehörigen Skelet irgend etwas Ungewöhnliches aufzufinden war. Mögen daher auch in der Lage des Steisswirbels Unregelmässigkeiten dieser Art nicht selten sein, so müssen wir doch die un-

gewöhnlich weite Verschiebung des Haarwirbels als eine wirkliche Abnormität ansprechen und hierin etwas der Spina bifida Eigenthümliches erkennen. Denn eine grössere Zahl von Fällen der Spina bifida, welche ich darauf untersuchen konnte und in den nachfolgenden Kapiteln detailliren werde, lehrte, dass regelmässig das fötale Haarkleid der Steissgegend, wenn es nur hinreichend deutlich ist, denselben abnormen Strich darbietet, wie er hier geschildert wurde. Am ausgedehntesten war die Converganz der Haare gegen die Mitte der Spina bifida, wenn diese eine sacrolumbale war. Aber auch unterhalb einer rein sacralen Spina bifida (7monatlicher Fötus, Fall XII) findet sich in der Gesässfalte ein wegen der dunkelbraunen Haarfarbe auffälliger, 12 mm langer Haarschopf, welcher auf dem unteren Theil des Kreuzbeins steil nach aufwärts strebt und mit seiner Spitze den unteren Rand des Tumors erreicht. Dabei existirt eine starke Behaarung des Kopfes, und auch am ganzen Rücken, sowie an der Rückseite des rechten Oberarms und der beiden unteren mit Klumpfüssen versehenen Extremitäten ist sie ungewöhnlich deutlich, ganz im Gegensatz zu der Vorderseite dieser Theile, denen die Haare fast ganz fehlen. Selbst bei schwacher allgemeiner Behaarung, so bei einem Neugeborenen, dessen Hinterhaupt allein und zwar sehr dünn bestanden ist, kann die braune Haut an der Basis der Spina bifida, dichte, wenn auch kurze Härchen tragen, welche aussen an dem Sack zu seinem Gipfel emporstreben. Vor Allem muss ich aber die ungewöhnlich starke Behaarung erwähnen, welche eine Spina bifida (Myelomeningocele) lumbosacralis (Fall VI) als ein bis zu 3 cm breiter Saum umgiebt und hellblonde Haare bis zu 16 mm Länge und zugleich in so dichter Stellung aufweist, dass dieser Fall als eine richtige congenitale Hypertrichosis bezeichnet werden muss. Er liefert also den Beweis, dass letztere schon mit zur Welt gebracht wird, nicht erst in den späteren Lebensperioden, etwa zur Zeit der Pubertät, in welcher die Achsel- und Genitalhaut ihre Behaarung erlangt, deutlich zu werden braucht.

Weitere Thatsachen, welche die Abhängigkeit der Stärke und Anordnung des fötalen Haarkleides von der Ausbildung der Cerebrospinalaxe erläutern können, liefern die Fälle von Cranio- und Rhachischisis. Bekannt ist es, dass bei Hemicephalen die

den Defect begrenzende Haut oft stark behaart ist, dass ferner auf ihrer Stirnhaut die Behaarung stark nach abwärts gedrängt erscheint und so die Kopfhare mit den Augenbrauen sich vermischen, dass alsdann von hier aus gewöhnlich ein dichter Haar- saum längs des Randes des Schädeldefectes nach hinten zieht. Betheilt nun der Defect die Halswirbelsäule, so wird gewöhn- lich auch eine stärkere Behaarung der umgebenden Nacken- und oberen Rücken- haut, regelmässig aber eine Aenderung des Haar- striches gemäss dem eben erörterten Gesetz, nemlich so ange- troffen, dass die Haarspitzen zur Wirbelspalte hin gerichtet sind, in der Rückenmitte der Haarstrom aufwärts statt abwärts strebt. Bei einem derartigen, der hiesigen Sammlung angehörigen Aca- nius anencephalus (Omocéphale G. St. Hilaire) von 28 cm Kör- perlänge, dessen Rückenspalte bis zum III. Brustwirbel hinab- reicht, ist der aufwärts zum Spalt gerichtete mediale convergirende Haarstrom 5 cm lang und beginnt auf dem letzten Brustwirbel. Da andererseits ein absteigender Haarstrom hier beginnt und nach beiden Seiten hin divergirende Haarströme auslaufen, so ist an dieser Stelle, nemlich 7 cm über dem Anus ein sehr evidentes Haarkreuz zu sehen und vielleicht als das stark nach oben dis- locirte Steisshaarkreuz zu betrachten. Ausserdem liegt aber zu beiden Seiten der Spina bifida cervicalis die stärkste Behaarung in zwei convergirenden Haarströmen, welche vom Olecranon an auf der Rückseite der Oberarme, alsdann oberhalb der Achsel- falte aufwärts in schiefer Richtung über den beiden Schulter- blättern senkrecht auf den Defect gerichtet verlaufen. Eschricht und Voigt führen als normal einen longitudinalen convergiren- den Haarstrom auf der Aussenseite des Oberarms an, welchen ein auf dem Ansatz des M. deltoideus gelegenes Haarkreuz in einen aufsteigenden und einen absteigenden scheidet; bei jener Missbildung fehlt derselbe, indem die Schulter- und die Arm- haut sonst nur circulären Haarstrich darbietet.

In diesen Beobachtungen erwies es sich als durchgehende Regel, dass die Wirbelspalte zu einem Centrum eines convergi- renden Haarwirbels wird, ähnlich wie der Penis und der Nabel physiologische Haarwirbelcentren darstellen, wohl weil die Spina bifida eine Stelle der Körperoberfläche bezeichnet, an welcher, wie am Nabel und an der Peniswurzel, der Abschluss zum Rohr am

spätesten und dazu noch in unvollkommener Weise zu Stande kommt. Zum Verständniss dieses Verhältnisses mögen folgende Betrachtungen dienen. Eine Thatsache ist es, wir können sagen, ein ausnahmslos erfülltes Gesetz, dass an dem fötalen Haarkleid (Eschricht, Voigt), wie auch bei der ungewöhnlich starken Behaarung des Menschen der postuterinen Lebenszeit in der Medianlinie des Rumpfes und Halses auf der ventralen, wie auf der dorsalen Seite, also in der ganzen Länge der Schlussstellen des Körpers die Haarströme convergiren, dass dagegen in den Seitenlinien divergirende Haarströme von der Achselhöhle bis zur Leistenbeuge verlaufen. Der Haarstrich des Rumpfes ist exquisit gürtelförmig, und zwar entspringen die Gürtel in den divergirenden Strömen der Seitenlinien, um auf der Rücken- und Bauchseite je in der Mittellinie zu convergiren; die Haarbälge mit ihren Haaren steigen schief durch die Haut empor der Art, dass die Haarspitze stets medianwärts gerichtet ist. Stehen nun die Haarbälge, wie bekannt, im Moment der ersten Anlage senkrecht zur Hautoberfläche, so können sie nur durch eine ungleiche Spannung der durchbohrten Gewebslager in diese schiefe Richtung gebracht werden, nur dadurch, dass die untere Schicht, welche den Fundus des Haarbalgs aufnimmt, lateralwärts stärker wächst als die obere Schicht, welche die Mündung und den Haaraustritt enthält. Es ist nun wohl zu verstehen, dass in der äusseren Haut eine derartige Gewebsspannung von der Zeit ab eintritt, in welcher der Embryo stärker in der Quere als in der Länge wächst, wenn nemlich nach dem Abschluss der Rückgrats-, andererseits der Brust- und Bauchhöhle ihre Eingeweide rasch an Umfang zunehmen und gegen die Wände der Höhlen andrängen. Das Hornblatt mit dem Papillarkörper ist als oberste Schicht der Dehnung am meisten ausgesetzt. Sind Stellen in der Hautdecke, welche weniger nachgiebig — und derartige sind wohl in den Schlusslinien, in der Raphe und der Linea alba gegeben — so wird über ihnen das Hornblatt einen relativ fixen Punkt gewinnen. Ist nun sein Flächenwachsthum geringer wie dasjenige des gewiss sehr dehnbaren subcutanen Gewebes und der unteren Cutisschicht, so müssen die Haarbälge mit ihrem unteren Ende lateral verschoben werden und die Haarspitzen sich nothwendigerweise den Mittellinien zuneigen. Ist abnormer-

weise ein Spalt in diesen bestehen geblieben, hier also das Flächenwachsthum des Hornblatts und Papillarkörpers auf ein Minimum gesunken oder werden diese gar durch von innen her vordrängende Massen, wie z. B. durch die cystischen Tumoren der Spina bifida in der entgegengesetzten Richtung stärker gedehnt und dadurch noch mehr fixirt, so muss die Neigung der Haarbälge zum Spalt hin nur noch auffälliger werden, die Convergenz am ganzen Umfang desselben in grösster Genauigkeit hervortreten. Diese Annahme findet nicht nur in dem bekannten Umstande (Schwalbe), dass sich auf dem Vorsprung des Olecranon ein convergirender Haarwirbel physiologisch vorfindet, dass an den Armen und Beinen der Haarstrich mehr longitudinell und zu den gipfelnden Enden hin gerichtet wird, ihre Berechtigung, sondern auch in einer Thatsache, welche ich bei der Untersuchung der schief gerichteten Haare in der Umgebung der Spina bifida constatiren konnte. Ihre Haare wiesen nemlich häufig eine besondere Krümmung auf und zwar lag dieselbe jedesmal unter der Epidermisschicht, genau in dem Papillarkörper, so dass die schiefe Richtung der Haare erst von dem Austritt aus dieser obersten Hautschicht an klar ausgeprägt war, während die Haarfollikel in ihrem längeren Theil fast senkrecht die Haut durchsetzten.

Mit dem hier entwickelten Gesetz, welches den Haarstrich in der Umgebung der offen liegenden Spinae bifidae beherrscht, kann man nun die Angaben, welche über die Anordnung des übermässigen Haarwuchses an der Lendenkreuzhaut bisher beigebracht wurden, meines Ermessens vollkommen in Einklang bringen. Freilich ist auf diese Haarstellung in fast allen Schilderungen nicht in wünschenswerthem Maasse Rücksicht genommen worden. Indessen lässt die Abbildung in Virchow's Beobachtung der Spina bifida occulta keinen Zweifel darüber bestehen, dass der lumbale Haarschopf im Wesentlichen von unten nach oben gerichtet, so angeordnet war, wie der Wirbel inmitten der Hypertrichosis des vorliegenden Falles. Ornstein's Abbildung zeigt die Haare etwas verworren und kraus, im Ganzen aber doch auch nach oben aufgerichtet und überwiegend nach dem Centrum des Haarfeldes geneigt. In dem Falle F. Fischer's, namentlich in der Beobachtung Rizzoli's, ist der ganze lumbale

Haarschopf allerdings gerade nach unten gerichtet, es kommt aber hier die bedeutende Länge der Haare, welche schon wegen ihres Gewichts abwärts hängen mussten, mit in Betracht. F. Fischer machte an dem 9jährigen Mädchen nachträglich die Beobachtung, dass die Haarstümpfe, als der lumbale Zierrath abgeschnitten worden war, nunmehr nach oben aufgerichtet waren. Sie stiegen also wenigstens zum Theil aus der Haut in einer Richtung empor, welche der dem fötalen Haarkleid zukommenden ganz entgegengesetzt war. Es wurde dadurch sehr wahrscheinlich, dass auch hier der Haarstrich dem für die Tumoren der Spina bifida entwickelten Gesetz folgt. Voraussichtlich ergibt eine Untersuchung des Falles Rizzoli ein ähnliches Resultat, wenn sich nicht etwa die Haut über dem Kreuzbein, d. i. der untere Theil des Haarfeldes, an welchem allein die typische Umkehr des Haarstriches hervortreten muss, haarfrei erweisen sollte, was nach der Angabe, dass die Haare in einem halbmondförmig begrenzten Felde entsprangen, wohl denkbar wäre.

So weit man sich aus den oft mangelhaften Abbildungen ungewöhnlicher Haarfelder auf der Lendenkreuzgegend in denjenigen Fällen, welche wegen der ungewöhnlich starken Pigmentirung oder Verdickung der Haut oder wegen der Multiplicität als richtige Muttermäler zu bezeichnen sind und zur Spina bifida keine Beziehung haben, ein Urtheil bilden kann, zeigen dieselben, wie Michelson schon hervorhob, im Wesentlichen den Strich des fötalen Haarkleides (Schönwald, Paget, Hildebrand, Groos, Michelson), jedenfalls keine Andeutung einer directen Umkehr des Haarstriches, und mit Ausnahme des einen Hildebrand'schen Falles auch keine Stelle mit einem convergirenden Haarwirbel. Es scheint also der auf der Lendenkreuzbeinhaut gelegene Haarwirbel mit seiner Umkehr des sacralen Haarstroms nach den bis jetzt vorliegenden Thatsachen eine besondere Eigenthümlichkeit der Spina bifida occulta zu sein und erlangt, die Bestätigung in weiteren Fällen vorausgesetzt, für die letztere eine diagnostische Bedeutung. Damit soll nicht gesagt sein, dass der Haarwirbel in allen Fällen, auch in den geringsten Graden der Wirbelspalte immer deutlich entwickelt sein müsste. Schon jetzt kann ich auf die weiter unten berichteten Resultate der anatomischen Untersuchung dreier Fälle der gewöhnlichen allge-

meinen Hypertrichosis hinweisen, in welchen nicht nur eine lumbale Hypertrichose, sondern auch ein Knochendefect im I. Sacralwirbelbogen aufgedeckt wurde, dennoch aber weder eine völlige Umkehr der Richtung des sacralen medialen Haarstroms, noch ein deutlicher Wirbel aufzufinden war. Indessen zeigte der Haarstrich eine andere Abnormität. Die 3—5 cm langen Haare liessen sich sehr leicht in eine senkrechte Stellung bringen der Art, dass alsdann die Haarspitzen meist nach oben umbogen, und entsprangen auch fast alle aus der Haut in senkrechter Stellung; die meisten Haarbälge erwiesen sich entschieden weniger nach abwärts geneigt als in dem fötalen Haarkleid. Die Haarursprünge waren also gleichsam aufgerichtet, somit wohl eine Neigung zur Umkehr ausgebildet, diese aber nicht wirklich erreicht worden. Das aufgestellte Gesetz wurde somit unvollständig erfüllt, aber keineswegs durchbrochen.

Wie verhielt sich nun in diesen drei Fällen das Kreuzbein? In demjenigen Fall, dessen hypertrichotisches Feld mit zarten, 2—3 cm langen Haaren nur dünn bestanden war (etwa in der Gesamtzahl 100), bestand ein Processus spin. sac. I, aber sagittal in zwei einander innig berührende Hälften gespalten, welche durch ein fibröses Gewebe verbunden waren. In den beiden anderen Fällen mit einem Haarfeld von der Ausdehnung der Vola manus und mit einem Bestand von 200—250 kräftigen Haaren war der Spalt im Proc. spin. sac. I weit klaffend, freilich trotzdem durch die Hautdecken hindurch nicht abzutasten, und zwar deswegen nicht, weil der deutlich nach unten verlängerte, ja sogar einen Absatz tragende Dornfortsatz des V. Lendenwirbels sich in den Spalt legte und ihn ausfüllte. Seitlich lag das Rudiment des sacralen I. Dornfortsatzes diesem Appendix des lumbalen Process. spin. nicht überall innig an, der Rest des Spaltes war vielmehr mit fettreichem Bindegewebe ausgepolstert. Unter ihm kam aber, nachdem das Fettpolster weggeräumt war, eine besondere rein fibröse Membran zum Vorschein als dorsale Decke des Sacralkanals und als Ausfüllung des Spaltes in der knöchernen Wand, welcher seitlich bis hart an die Wurzeln des II. falschen Dornfortsatzes reichte und von rechts nach links bis 12 mm breit war, bei dem Falle stärkster Behaarung sogar die ganze Breite der hinteren Wand des Sacralkanals einnahm. In

dem letzteren Falle waren alsdann die Dornfortsätze des II. und III. Sacralis ungespalten und gut entwickelt, im anderen zu einer knöchernen Crista zusammengeflossen, so dass der Kanal hier des knöchernen Schlusses nicht entbehrte, und zwar auf einer Strecke von etwa 2 cm. Als dann war aber der Wirbelbogen des IV. an der Stelle des Dornfortsatzes weit klaffend, so dass der Hiatus sacralis, mit einer straffen fibrösen Platte gedeckt, weit nach oben bis hart an die Wurzel des III. Dornfortsatzes emporreichte. Das Rückenmark war in allen drei Fällen völlig normal, endete im II. Lumbalis, die Dura mater dagegen im II.—III. Sacralis, aussen bedeckt von dem gewöhnlichen Fettpolster, welches makro-, wie mikroskopisch keine Muskelfasern auffinden, aber doch in dem Fall stärkster Behaarung zwei mit einander verschmelzende dünne Fäden fibrösen Gewebes, welche sich zwischen der Dura und die fibröse Decke des Sacralkanals im I. Wirbel ausspannten, gleichsam Retinacula tendinea, auspräpariren liess.

Freilich sind die hier beschriebenen Defecte der dorsalen Wand des Sacralkanals in der normalen Osteologie keineswegs Neulinge, jede grössere anatomische Sammlung enthält wohl, wie auch die hiesige pathologische, ähnliche mit unvollständigen Spalten am Anfang und Ende des Sacralkanals versehene Beckenskelette. Dennoch können wir Kreuzbeine dieser Art denjenigen, welche einen in ganzer Länge klaffenden Kanal besitzen, unbedingt an die Seite stellen, wenn wir berücksichtigen, dass sich auch in diesen Fällen der Spalt im II. und III. Sacralis regelmässig am stärksten verschmälert (s. oben S. 250). Nur ein Unterschied des Grades der Spina bifida, keine wesentliche Differenz lässt sich zwischen allen derartigen Fällen aufstellen. Varietät und Missbildung gehen auch hier ohne Grenze in einander über. Bedeutungsvoll erscheint es mir aber, in den beiden letzterwähnten Fällen das Zusammentreffen einer Hypertrichosis lumbo-sacralis mit einer Spina bifida sacralis allergeringsten Grades und zwar totaliter occulta nachgewiesen zu haben. Es ist daher angezeigt, das Augenmerk der Anatomen in Zukunft darauf zu richten, ob nicht die häufigen Varietäten in den Dornfortsätzen des menschlichen Kreuzbeins mit ungewöhnlicher Behaarung der Lenden-Kreuzgegend bei Individuen, deren Haarboden nicht bereits ver-

kümmert ist oder von vorne herein unfruchtbar war, regelmässig verbunden sind.

Die genetische Beziehung zwischen der Hypertrichosis sacralis und der Spina bifida, welche in den hier mitgetheilten Thatsachen eine weitere Illustration erlangt, erscheint nicht nur durch die Aenderung der Haarstellung, sondern auch noch durch ein anderes Moment angedeutet. In den sacralen Haarfeldern stehen nemlich die Haare in Büscheln. In den zuletzt geschilderten Fällen finden sich freilich nur vereinzelte Büschel von 2 oder 3 Haaren. Dagegen steigen in der weit stärkeren Behaarung des Falles I oft 3—5 Haare neben einander aus der Haut hervor; namentlich sieht man in den Hautschnitten neben dem alten, oft schon von seiner Papille abgetrennten Haupthaare 2—3 schmale Ersatzhaare, bald in demselben, bald in einem gesonderten, aber mit dem Hauptbalg in der obersten Hautschicht zusammenfliessenden Haarbälge. Der in diesem Verhalten ausgedrückte üppige Haarwechsel findet sich aber als Regel nur an denjenigen Haaren, welche den aufgerichteten centralen Haarschopf zusammensetzen, also in der unmittelbaren Umgebung der die Spina bifida bezeichnenden Hautnarbe, dagegen fast gar nicht an den stark geneigten Haaren auf den Seitentheilen des Gesässes. Wie die Spina bifida innerhalb des Wirbelkanals eine Hyperplasie des Fett- und des Muskelgewebes veranlasst hat, so ist auch der Haarboden der die Spina bifida bedeckenden Haut zu einer gesteigerten Anbildung von Haaren befähigt worden, nicht etwa erst befähigt, überhaupt Haare zu produciren, sondern derjenigen Haut, die an anderen Stellen als ungewöhnlich kräftige Haarbildnerin functionirt, den regulären haarbewachsenen Stellen, durch die Existenz der Spina bifida gleichgemacht, namentlich der Kopfhaut in Anbetracht der Anordnung der Haare in Büscheln angeschlossen worden. Da nun diese locale Erregung des Haarbodens zu einer gesteigerten physiologischen Function, wie die congenitale, an die Spina bifida angereichte Hypertrichosis lehrt, schon beim Neugeborenen vorhanden ist, in der Kindheit deutlich zu Tage tritt, aber auch beim Erwachsenen andauert, sich also auf viele Jahre erstreckt und sogar progressiv wird, so ist es wohl am richtigsten, diesen Vorgang den Hyperplasien, welche den Tumoren zu Grunde liegen, zuzurechnen.

Es erscheint weniger berechtigt, hier mit Virchow an eine Art der entzündlichen Reizung zu denken. Jedenfalls gehört ausserdem eine kräftige Anlage, eine angeborene Fruchtbarkeit des Haarbodens im Allgemeinen auch zu den Bedingungen dieser sacralen Hypertrichosen. Insofern bilden sie ein Theilglied, gleichsam eine locale Manifestation der allgemeinen Hirsuties.

Hahn und Virchow haben auf die Möglichkeit hingewiesen, dass die antike Mythologie ihre thierähnlichen Gestalten an der Hand thatsächlicher Beobachtungen aufbaute, dass speciell die Figur des Satyrs, welcher von der antiken Kunst auch noch in ihrer Blüthezeit durch ein Haarschwänzchen in der Lendenkreuzgegend ausgezeichnet wurde, vielleicht die Beobachtung menschlicher Wesen, welche die Hypertrichosis sacralis als Missbildung, gar als ein pathologisches Erbstück besaßen, zu Grunde lag. Wir können nach unseren jetzigen Kenntnissen noch weiter gehen und daran denken, auch die starke Behaarung der unteren Extremitäten, namentlich aber die Bocksfüssigkeit, mit welcher die älteren Satyrfiguren ausgestattet wurden, in gleicher Weise auf wirkliche Krankheiten, welche thatsächlich im Gefolge der Spina bifida, also auch in Combination mit dem sacralen Haarschwanz auftreten, zu beziehen. Nicht nur ist die Literatur über die Spina bifida aperta an Angaben über das Vorhandensein eines Klumpfusses sehr reich, sondern es lehrt auch der obige Fall, sowie der früher von F. Fischer mitgetheilte, dass auch die Spina bifida occulta den Pes varus oder varo-equinus bedingen kann. Die Aehnlichkeit desselben mit einem Bocksfuss kann sich aber noch steigern, wenn der menschliche Fuss durch Verlust der Metatarsusknochen noch weiterhin verkürzt wird, wie es bei dem neunjährigen Mädchen (F. Fischer) eingetreten war. Derartige trophische Störungen als Folgen der Missbildung am Rückgrat, mag diese auch äusserlich noch so geringfügig erscheinen oder ganz verborgen bleiben, werden in Zukunft gewiss noch öfter auf eine Spina bifida oder eine congenitale Störung des Rückenmarks und der Nervenursprünge zurückzuführen sein. Wenigstens liegt jetzt schon eine bezügliche Mittheilung von Chiari vor. Das im 18. Jahre durch Phosphor vergiftete Mädchen, dessen Spina bifida und Lipom oben S. 271 beschrieben, hatte seit seiner Kindheit an seinen unteren Extremitäten leichte Parese

und Neigung zum Kühlwerden gezeigt; seit dem 14. Lebensjahr war am Innenrande des Fusses über der *Articulatio metatarso-phalangea I* und vor dem Sprunggelenk eine Hautulceration und später eine partielle Sequestration des Metatarsusknochens mit Ausgang in Heilung, alsdann aber noch ein richtiges langwieriges, bis in den Knochen dringendes Mal perforant an der Ferse aufgetreten. Treu und H. Wendt berichten ebenfalls schon von Ulcerationen an den Extremitäten, letzterer auch von livider Färbung des unteren gelähmten und anästhetischen Körpertheils. Von einem auffälligen Haarbestand an den betroffenen Extremitäten ist allerdings in diesen Fällen keine Rede. Ihre Verbindung mit anderen trophischen Störungen an den Beinen in der Combination mit *Hypertrichosis sacralis* wird aber durch die beiden erwähnten Fälle vollkommen gewährleistet. Gewiss können wir uns danach vorstellen, wie solche Naturspiele die Phantasie der Mythen dichtenden Heiden anregen konnten, um schliesslich ein Mittel-ding zwischen Mensch und Thier, einen menschlichen Oberkörper auf einem bockähnlichen Unterkörper zu erschaffen, eine Gestalt durchaus pathologisch, aber keineswegs naturwidrig. Wie würde sie sonst aus der heidnischen Mythologie in das personificirende Dogma und die bildende Kunst des Christenthums hinüber getragen und in den körperlichen Attributen des Teufels auf Jahrtausende hin erhalten worden sein!

II. Ueber die Art und die Entstehung der *Spina bifida*, ihre Beziehung zur Rückenmarks- und Darmspalte.

Nachdem Virchow in seinem Werke über die krankhaften Geschwülste auf die schon öfters beobachtete Thatsache hingewiesen hatte, dass bei der sacrolumbalen *Spina bifida* das Rückenmark der Wand des Sackes entsprechend einer nabelförmigen Einziehung adhären, hier sogar seinen Centralkanal ausmünden lassen kann, und daraus den Schluss gezogen hatte, dass diese regulären Formen der *Spina bifida* sich der landläufigen Theorie, welche in ihnen nur eine Ausdehnung der *Dura mater* oder *Arachnoidea* zu einem wasserhaltigen Sacke