

70. Weigert, Ueber Metschnikoff's Theorie u. s. w. Fortschr. der Med. 1888.
71. Yersin, Ann. de l'Inst. Pasteur. 1888.
72. Ziegler, Herkunft der Tuberkel Elemente. Würzburg 1895.
73. Ziegler, Lehrb. der allg. pathol. Anat. 1892.
74. Leusden, Beitr. zur path. Anat. der puerper. Eklampsie. Dieses Archiv. Bd. 142.

XXII.

Ueber wahre Heterotopie im Rückenmark.

(Aus der III. med. Klinik und Universitätspoliklinik des Herrn Geheimrath Senator.)

Von Dr. Heinrich Rosin,
Assistenzarzt.

(Hierzu Taf. XIV.)

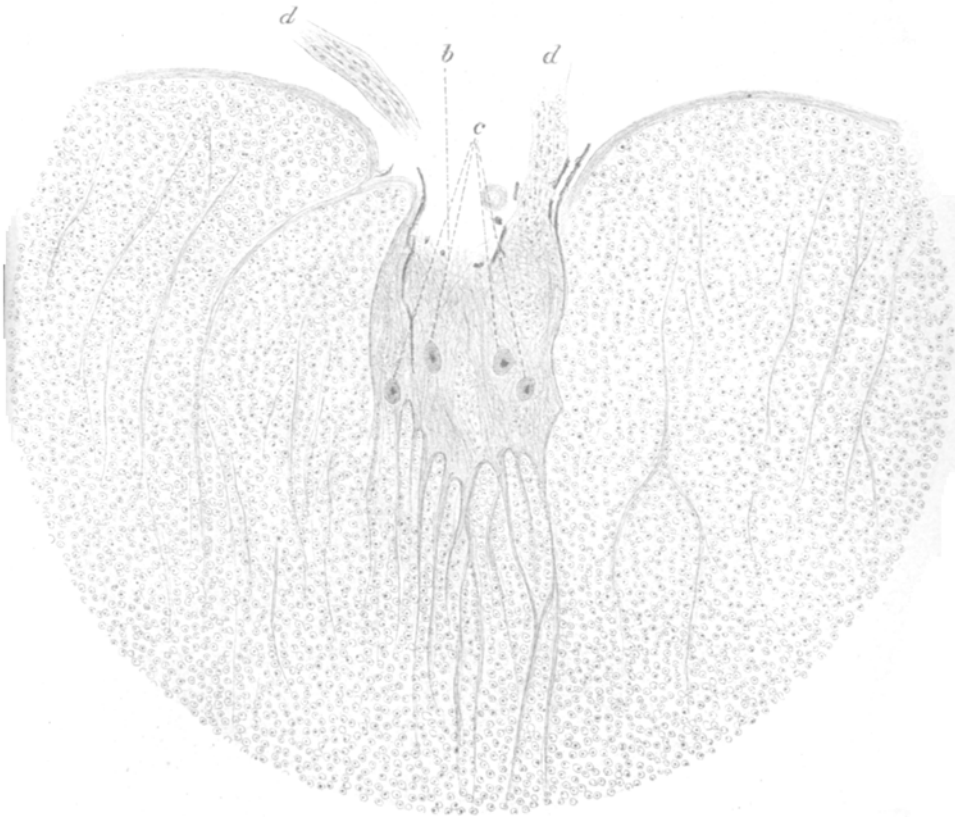
Unter Heterotopie der grauen und weissen Substanz im Centralnervensystem versteht man bekanntlich die Verlagerung dieser beiden Substanzen an eine Stelle, wohin sie der Regel nach nicht gehören. Heterotopien in der voluminösen Masse des Hirns, in welcher weisse und graue Substanz in mannichfaltiger complicirter Weise sich durchkreuzen, sind ein häufiges Vorkommniß, oft beobachtet und lange bekannt.

Im Rückenmark ist zuerst von A. Pick 1878 eine Heterotopie der grauen Substanz beschrieben worden. Seitdem ist eine ganze Reihe von Arbeiten über diese Rückenmarksaffectation veröffentlicht worden, welche die Zahl 30 bereits überschritten hat. Es handelt sich bei diesen Rückenmarksheterotopien in der Mehrzahl der Fälle um solche der grauen Substanz (mit oder ohne Ganglienzellen). Von der einfachsten Asymmetrie derselben, geringen Configurationsanomalien an, bis zu den hochgradigsten Verzerrungen und Auseinanderreissungen, ja bis zur Doppelbildung finden sich alle Uebergänge verzeichnet. Zu den übrigens seltenen Heterotopien der weissen Substanz ist unter anderem der abnorme Faserverlauf weisser Stränge zu rechnen,

1.



2.



auf den Hitzig zuerst aufmerksam gemacht hat. Zu der in Rede stehenden Anomalie gehört endlich auch das Vorkommen von Ganglienzellen inmitten der weissen Substanz, da, wo sie nicht hingehören. Von den meisten Autoren, welche die Affection beschrieben haben, wurde das häufig gleichzeitige Vorkommen von Erkrankungen in derartig missbildeten Rückenmarken hervorgehoben, als ob die Anomalie gleichsam die Prädisposition zu Erkrankungen geschaffen hätte.

Allein im Jahre 1892 erschien eine Arbeit von van Gieson¹, welche die Entstehung der Mehrzahl der als Heterotopien beschriebenen Rückenmarksanomalien in einem anderen Lichte erscheinen lässt. Dieser Autor, dessen Arbeit als ein Muster kritischer Gewissenhaftigkeit bezeichnet werden muss, ist folgendermaassen vorgegangen: Auf künstlichem Wege erzeugte er Veränderungen im Rückenmark, durch Quetschungen desselben, durch Zerrungen, Zerreissungen und ähnliche äussere Gewalt (natürlich post mortem), Veränderungen, welche vollständig identisch waren mit denen, welche man als Heterotopien beschrieben hatte. Die zahlreichen Abbildungen in seiner ausführlichen Arbeit sind derartig beweisend für die Möglichkeit, dass die Heterotopien, wenigstens in der Mehrzahl der Fälle, nichts anderes als Kunstprodukte, als Folgen postmortaler Quetschungen u. dgl. aufzufassen sind — van Gieson hat sogar die sogenannten Doppelmissbildungen auf gleiche Weise künstlich dargestellt —, dass man in der Mittheilung dieser Rückenmarksaffection künftighin die äusserste Vorsicht anwenden muss: in der That konnte Collius, durch van Gieson belehrt, bereits von einem eine sogenannte Heterotopie vortäuschendes Kunstprodukt berichten, und ich selbst war in der Lage, in einem Fall von acuter Myelitis an der Stelle der Erweichung eine durch Quetschung der erweichten Substanz hergestellte schwere Configurationsanomalie als ein Kunstprodukt zu erkennen. Nicht eine Disposition des missbildeten Rückenmarks zu Erkrankungen liegt in solchen Fällen vor, sondern die Erkrankung, die abnorme Erweichung, erzeugt die Basis für die postmortale Configurationsanomalie, künstlich erzeugt durch Druck bei der Herausnahme des Rückenmarks, Quetschung u. dgl.

Den in der Literatur veröffentlichten zahlreichen Fällen von falscher Heterotopie stehen jedoch solche von ächter, wahrer gegenüber. Auch van Gieson lässt einige hiervon gelten. Es sind dies eine Anzahl Fälle von Heterotopie der grauen Substanz (darunter einer von Pick², einer von Hans Virchow³, einer von van Gieson selbst), und drei Fälle von Heterotopie der weissen Substanz (in der Medulla oblongata von Cramer⁴, van Gieson und Kronthal⁵). Bevor ich auf die Literatur näher eingehe, sei es mir gestattet eine eigene Beobachtung voranzustellen, welche nicht nur der Seltenheit halber, sondern auch wegen des Sitzes der Affection von Bedeutung zu sein scheint.

In einem Rückenmarke, welches ich wegen einer leichten Affection der Hinterstränge genauer untersuchte, fand ich in einer etwa 1 mm hohen Partie des oberen Brustmarks, zwischen zweiter und dritter Dorsalnervenzwurzel Folgendes: Schon bei Lupenvergrösserung fiel mir in den nach meiner Methode mit modificirter Triacidlösung (vergl. Neurolog. Centralblatt. Dec. 1890) und nach Weigert gefärbten Schnitten doppelseitig an der vorderen Peripherie und zwar an der Grenze von Vorder- und Seitensträngen ein auffallend breites Septum auf, welches gerade an derjenigen Stelle von der Peripherie ein Stückchen in's Innere der weissen Substanz einstrahlt, wo die im Dorsalmark ja ziemlich spärlichen vorderen Wurzelfasern nach Durchquerung der weissen Substanz aus dem Rückenmark heraustreten und wo gleichzeitig ausserhalb die Querschnitte der von höher oben herabtretenden Wurzelbündel der Peripherie vorgelegt sind (Fig. 1a). Diese breiten und etwas kolbig endenden Piafortsätze zeigten nun bei stärkerer Vergrösserung ein Grundgewebe (Fig. 2b), welches demjenigen der Glia der grauen Substanz völlig gleich war, und in welchem sich Nervenzellen (c) fanden; ausserdem durchkreuzten auch markhaltige Nervenfasern (d), vordere Wurzelfasern, dieses Gebiet, doch konnte ein Zusammenhang mit den Nervenzellen nur vermuthet, nicht nachgewiesen werden. Diese selbst waren gross, in der Mehrzahl rund oder oval, seltener eckig, theilweise mit gelben Körnern gefüllt und mit Kern und Kernkörperchen versehen; ihre Grösse entsprach derjenigen der Nervenzellen der Vorderhörner. Eine Anzahl von Schnitten enthielt auf beiden Seiten, also in beiden Piasepten Ganglienzellen, andere enthielten sie nur bald auf der einen, bald auf der anderen Seite, nur in wenigen Querschnitten fanden sich gar keine. Manchmal fand sich nur eine, häufiger zwei bis drei, zuweilen sogar fünf Ganglienzellen innerhalb eines Septums. Auch noch tiefer herab im Dorsalmark liessen sich auffallend breite Piafortsätze erkennen, jedoch fand ich keine Ganglienzellen mehr darin. Noch besonders möchte ich hervor-

heben, dass im übrigen Rückenmark Erscheinungen von artificiellen Veränderungen nirgends sich fanden, die graue Substanz war vollkommen normal und gut configurirt, die weisse Substanz nirgends verschoben, die Peripherie des Rückenmarks gut geformt.

Die in der Sitzung des Vereins für Psychiatrie und Nervenheilkunde zu Berlin am 9. December erfolgte Demonstration der Präparate liess daran auch keinen Zweifel aufkommen. Ich erwähne dies noch besonders, da, wie ich selbst oben hervorgehoben habe, seit van Gieson's Veröffentlichungen den Rückenmarksheterotopien gegenüber die grösste Skepsis am Platze ist. Es handelte sich also um Ganglienzellen mit umgebender Gliasubstanz, vielleicht auch mit zugehörigen Nervenfasern, doppelseitig, in einem Piafortsatze der vorderen Seitenstränge des oberen Brustmarks in der Gegend der austretenden motorischen Wurzelfasern, um einen Fall von wahrer Heterotopie grauer Substanz mit Ganglienzellen.

In den schon oben angeführten Fällen wahrer Heterotopie der grauen Substanz, welche van Gieson gelten lässt, sind Nervenzellen freilich nur im zweiten und vierten Falle von Pick² beobachtet worden; diese Heterotopien sassen in den Hintersträngen.

Aber auch ohne umgebende graue Substanz sind Ganglienzellen in der weissen Substanz schon öfter beschrieben worden. Es ist, wie ich glaube, ein allgemein bekanntes Vorkommniss, dass am äusseren Rande der Hinterstränge im Lendenmark, also im hinteren Theile der Seitenstränge, sich Ganglienzellen eingelagert finden, die von der grauen Substanz abgetrennt worden sind. Sherrington⁶ hat dies neuerdings hervorgehoben und meint, dass hintere Wurzelfasern damit in Verbindung stehen. Derselbe Autor hat bei Menschen und Thieren an vielen Stellen im Rückenmark isolirte Ganglienzellen gefunden, über deren Functionsfähigkeit er sich nicht ausspricht, namentlich in den Vordersträngen (da, wo die vorderen Wurzeln hindurchtreten), in den Seitensträngen im Gebiet des Tractus intermedio-lateralis, ferner in den Burdach'schen Strängen, in derjenigen Gegend, wo die Clarke'schen Säulen in der grauen Substanz liegen. Ich halte alle diese Zellen, die ich auch meinerseits oft gesehen habe, für versprengte Ganglienzellen

der grauen Substanz, welche bei der Entwicklung des weissen Markmantels, welcher bekanntlich sich später entwickelt als die graue, von ihrem Zusammenhang mit den übrigen Ganglienzellen, weil besonders peripherisch gelegen, abgedrängt worden sind. Ihre Functionstüchtigkeit lässt sich höchstens aus ihrer normalen Grösse und Configuration vermuthen.

Drittens, und, wie ich glaube, von wesentlicher Bedeutung ist das Vorkommen von Ganglienzellen innerhalb der Wurzeln.

Was zunächst die hinteren Wurzeln betrifft, so sind im Verlauf derselben, vom Spinalganglion an bis zum Rückenmark beim Menschen Nervenzellen schon öfters beobachtet worden, die als versprengte Zellen, wahrscheinlich des Spinalganglion aufgefasst worden sind. Bekanntlich wachsen in einem gewissen Stadium der Entwicklung des Rückenmarks aus den Spinalganglien, die sich bereits vorher als besonderes Zellconglomerat vom eigentlichen Medullarrohr abgetrennt haben, die hinteren Wurzeln in das letztere hinein; hierbei reissen sie gleichsam eine Anzahl Zellen mit sich fort, die vielleicht, falls sie functioniren, und es ist dies wahrscheinlich, da sie sonst rasch atrophiren würden, der Function der Spinalganglienzellen gleich kommen. Siemerling⁹ hat in seinen bekannten Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln solche Zellen beschrieben und abgebildet und bezieht sich daselbst auch noch auf Arbeiten von Rattone⁷ und Onodi⁸, in denen dieses Vorkommen ebenfalls erwähnt ist. Auch Hoche¹⁴ hat sich von ihrer Anwesenheit überzeugt. Dazu kommen noch die von Hyrtl beschriebenen kleinen Ganglia aberrantia an hinteren Wurzeln im Innern des Wirbelkanals, das Ganglion des Nervus coccygeus, welches einem Spinalganglion gleichwerthig ist, sowie die Rauber'schen kleinen Ganglien im Filum terminale.

Aber auch in den vorderen Nervenwurzeln ist das Vorkommen von Ganglienzellen nicht unbekannt geblieben.

Häufig sind solche Zellen in den vorderen Wurzeln der Katze zuerst von Schäfer¹⁰ gesehen worden. Derselbe beschreibt im Verlaufe der unteren vorderen Wurzeln des Rückenmarks, vom unteren Dorsalmark an, bei dieser Thierspecies Ganglienzellen vom Charakter derer der Spinalganglien; sie

liegen im distralen Ende der Wurzeln, in der Nähe der Spinalganglien. Er hält dieselben für Abkömmlinge derselben. Schäfer's Befund hat sodann von Kölliker¹¹ bestätigt, dieser Autor glaubt nicht, dass die Zellen, lediglich wegen ihrer kernhaltigen Hülle, den sympathischen Ganglienzellen gleichzustellen sind, ist vielmehr der Ansicht, dass sie gleichwerthig sind den Ganglienzellen der Vorderhörner. Endlich hat noch Tanzi¹² in den vorderen Wurzeln der Katze, besonders im Lendenmark, Nervenzellen gefunden und genau beschrieben, welche auch nach ihm denen der Spinalganglienzellen sehr ähnlich sind.

Schon etwas früher als Schäfer hat Freud¹³ von Nervenzellen berichtet, die er in den vorderen Wurzeln des Lendenmarks vom Petromyzon gefunden hat, an jener Stelle, wo sich die vordere Wurzel in einen dorsalen und ventralen Ast spaltet.

Beim Menschen scheint zuerst Onodi⁸, bald darauf Siemerling⁹ Ganglienzellen in den vorderen Wurzeln, übrigens an vom Rückenmark mindestens 4 mm entfernten Stellen gesehen zu haben; Siemerling fand solche in der 12. Dorsalnervenzwurzel und 5. Sacralnervenzwurzel. Einen besonderen Werth scheint dieser Autor dem Befund nicht beigelegt zu haben. Onodi erklärt sie für abnorme Bestandtheile. Erst die sehr eingehenden und sorgfältigen Untersuchungen Hoche's¹⁴ haben die Thatsache von einem regelmässigen Vorkommen von Ganglienzellen in den vorderen Nervenzwurzeln des Menschen bekannt gemacht. Er fand sie stets als einen normalen Bestandtheil im unteren Theile des Rückenmarks in den vorderen Wurzeln als zwei dünne, unterbrochene Säulen von Zellen, welche entweder in der sogenannten Henle-Merkel'schen Rindenschicht oder dicht unter der Pia oder zwischen den Lamellen derselben oder endlich ausserhalb derselben in den absteigenden Wurzelbündeln liegen. Diese Zellen haben stets eine deutlich kernhaltige Hülle, in der sie liegen, sind gross, rund, pigmentirt und haben einen Axencylinderfortsatz (und sonst keine Fortsätze), welcher sich zuweilen T-förmig gabelt. Ueber ihre morphologische Bedeutung ist Hoche der Ansicht, dass die Zellen ursprünglich der Zellgruppe angehörten, welche die graue Substanz der Vorderhörner erfüllt, dass sie aber durch die

bekanntlich später als die vorderen Wurzeln sich entwickelnde weisse Substanz von dem Zellverbande der Vorderhornzellen abgesprengt worden sind, zu einer Zeit, wo die betreffenden Zellen nur einen Fortsatz, den Axencylinderfortsatz, besaßen und noch nicht multipolar geworden sind. Vergleicht man die sich auf diese Verhältnisse beziehenden Abbildungen in Hertwig's¹⁶ Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte, besonders Fig. 274 und 275 auf S. 403 und 404, so hat diese Annahme Hoche's sehr viel für sich, wiewohl Hoche's Zellen Kapseln haben, die bekanntlich diejenigen der grauen Vorderhörner niemals besitzen. Hoche's Befunde kann ich übrigens aus eigener Anschauung völlig bestätigen.

Durch die Hoche'schen Mittheilungen gewinnt, wie ich glaube, mein Befund eine gewisse Bedeutung. Nach Hoche sind Ganglienzellen in den vorderen Wurzeln im Lendenmark ein beständiges, normales Vorkommniss. In höheren Theilen des Rückenmarks hat er jedoch an der Austrittsstelle der vorderen Wurzeln solche Zellen niemals finden können. Wir sehen hier einen Fall, in dem sich Ganglienzellen auch im oberen Abschnitte des Rückenmarks des Menschen an der Austrittsstelle der vorderen Wurzeln finden. Im Lendenmarke konnte ich im vorliegenden Falle an den von Hoche erwähnten Stellen ebenfalls Nervenzellen bemerken.

Allein das Bild unterscheidet sich doch wiederum in einzelnen Punkten von der Hoche'schen Beschreibung. Die Ganglienzellen liegen in unserem Falle eingebettet in einem verhältnissmässig breiten Grundgewebe von der Beschaffenheit der grauen Substanz, sie liegen nicht unmittelbar in der grauen Rindenschicht, sondern im Grunde des Piafortsatzes, der durch das gliomatöse Gewebe erheblich verbreitert ist, zeigen keine kernhaltige Hülle und sind nur zum Theil rund oder oval, zum Theil eckig.

Es handelt sich somit um einen anormalen Befund, um eine wahre Heterotopie grauer Substanz mit Ganglienzellen. Ihre Herkunft möchte ich jedoch in gleichem Sinne erklären, wie Hoche. Es scheint sich um Abtrennung von Ganglienzellen der Vorderhörner durch dazwischen gewachsene weisse Substanz zu handeln. Möglich auch, dass die Zellen in einem Jugend-

stadium dorthin eingewandert sind, hat doch His die Wanderfähigkeit embryonaler Nervenzellen besonders hervorgehoben. Ueber die Functionsfähigkeit solcher Zellen vermag ich natürlich eben so wenig etwas auszusagen, wie Hoche für die von ihm beschriebenen; doch lässt ihre Grösse und Dickleibigkeit, ihr Gehalt an pigmentirten Körnchen die Möglichkeit zu, dass sie *intra vitam* functionirt haben, ähnlich wie etwa Nebenschilddrüsen neben der Hauptschilddrüse functioniren können.

Der Befund erweist sich somit bis jetzt als ein *Unicum*. Ob er aber in der That so selten ist, erscheint mir zweifelhaft, hat man doch auch ein so regelmässiges Vorkommen von Ganglienzellen, wie es Hoche beschreibt, so lange übersehen. Je differencirendere Färbemethoden angewendet werden, um so weniger können derartige Befunde dem Beobachter entgehen und während Hoche klagt über die Schwierigkeit, die Ganglienzellen mittelst der Hämatoxylin-Eosinmethode von anderen Gebilden, besonders von dem umgebenden Bindegewebe zu differenciren, bin ich mit der Triacidmethode leicht im Stande gewesen, die Gebilde auch bei schwacher Vergrösserung als Nervenzellen zu erkennen.

L i t e r a t u r .

1. Ira van Gieson, A study of the artefacts etc. New-York med. journ. 1892. Dasselbst auch die Literatur über falsche Heterotopien.
2. A. Pick, Heterotopie grauer Substanz im menschlichen Rückenmark. Arch. für Psych. VIII. 1878. — Neue Fälle von Heterotopie grauer Substanz im menschlichen Rückenmark. Prag. med. Wochenschr. 1881. No. 10—11. — Ueber ein abnormes Bündel in der menschlichen Medulla oblong. Arch. für Psych. 1890.
3. Hans Virchow, Ein Fall von angebornem Hydrocephalus internus u. s. w. Leipzig 1887. Festschrift für von Kölliker.
4. Cramer, Ueber ein abnormes Bündel in der menschlichen Medulla oblong. Centralbl. für allg. Pathol. und path. Anat. 1890.
5. Kronthal, Abnorme Bündel in der Medulla oblong. des Menschen.
6. Sherrington, On outlying nerve-cells in the mammalian spinal cord. Prot. of the roy. soc. 1891.
7. Rattone, Sur l'existence de cellules ganglionnaires dans les racines poster. des nerfs rhachiens de l'homme. Internat. Monatsschr. für Anat. und Histologie. I.

8. Onodi, Ueber die Entwicklung des sympath. Nerven. Archiv für mikroskop. Anat. 1886. — Ueber die Ganglienzellengruppe der hinteren und vorderen Nervenwurzeln. Centralbl. für die med. Wissensch. 1885.
9. Siemerling, Anatomische Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln. Monographie. Berlin 1887.
10. Schäfer, Note on the occurrence of ganglion cells in the anterior roots of the cat's spinal nerves. Prot. of the roy. soc. of London. 1881. 348.
11. v. Kölliker, Ueber das Vorkommen von Nervenzellen in den vorderen Wurzeln des Rückenmarks der Katze. Neurol. Centralbl. 1890.
12. Tanzi, Sulla presenza di cellule gangliari nelle radici spinali del gatto. Riv. sperim. di freniatr. e medic. leg. 1895. 373.
13. Freud, Ueber Spinalganglien und Rückenmark des Petromyzon. Sitzungsber. der Wiener Akademie. CXXVIII.
14. Hoche, Beiträge zur Kenntniss des Verhaltens der menschl. Rückenmarkswurzeln. Heidelberg 1891. — Ueber die Vertheilung der Ganglienzellen im untersten Abschnitte des Wirbelkanales beim Menschen. Neurolog. Centralbl. 1891.
15. J. Collins, Ueber ein Heterotopie vortäuschendes Kunstprodukt des Rückenmarks. Neurol. Centralbl. 1893. No. 22.
16. O. Hertwig, Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. Neueste Auflage. 1896.

