

## XVII.

**Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie.**

(Aus den pathologisch-anatomischen und anatomischen Instituten der Universität Lund.)

Von Karl Petré, n,

und

Gustaf Petré, n,

Docenten an der Universität Lund,

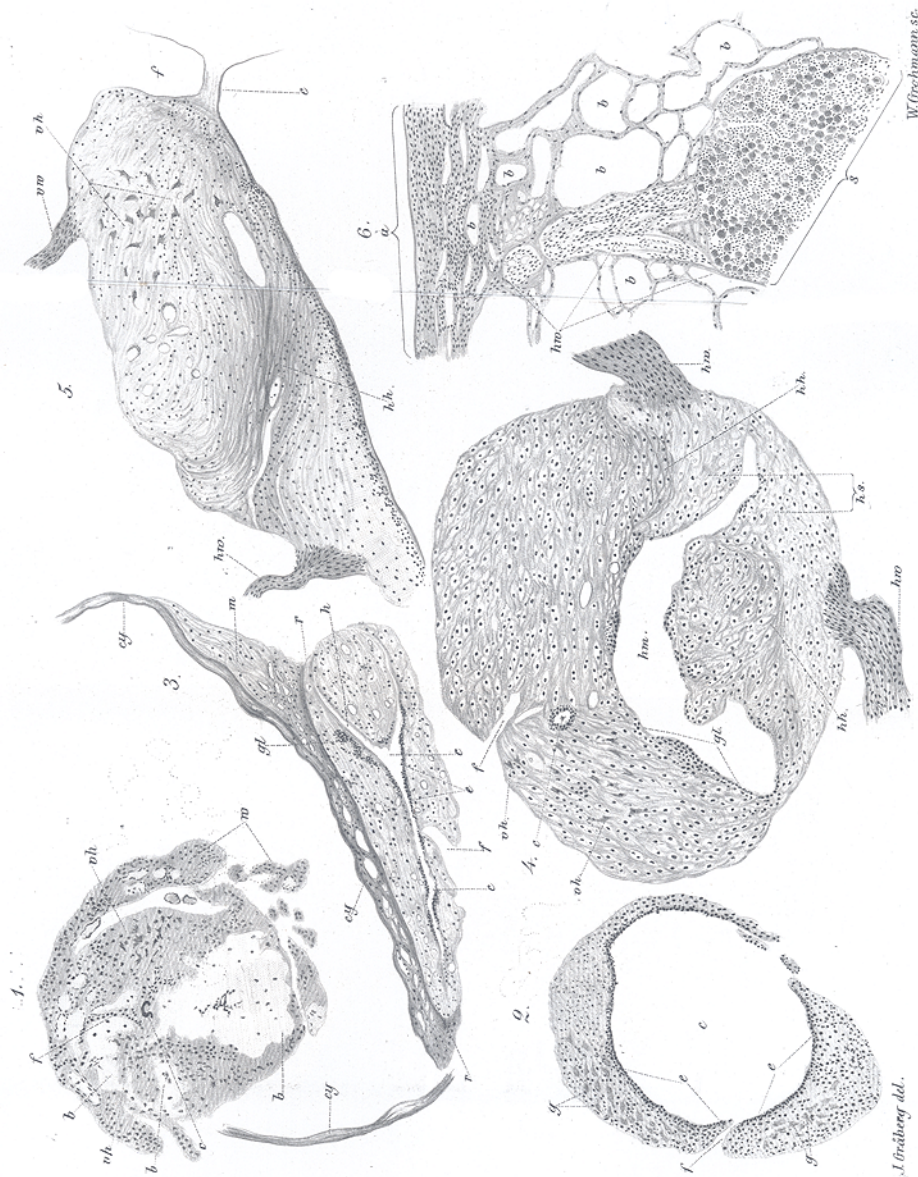
Assistenten am anatomischen Institut Lund.

(Hierzu Taf. IX.)

Sorgfältige Untersuchungen von anencephalischen Missgeburten sind schon in ziemlich reichlicher Anzahl ausgeführt worden. Früher widmete man aber seine Aufmerksamkeit nur ihrer äusseren Morphologie und besonders dem Zustande des Schädels und suchte durch das Studium desselben die Entwicklungsweise dieser Missbildung zu erklären (Geoffroy Saint-Hilaire, Förster, Ahlfeld, Hannover, Perls).

Schon ziemlich früh hat jedoch Flechsig in seiner Arbeit über die Leitungsbahnen das Fehlen der Pyramidenbahnen im Rückenmarke bei dieser Missbildung erwähnt. Genauere mikroskopische Untersuchungen des centralen Nervensystems, bezw. seiner Rudimente in diesen Fällen sind aber erst in diesem Decennium mitgetheilt worden (Leonowa, Arnold, Schürhoff, Darvas, Bulloch).

Durch solche Untersuchungen könnte man in erster Linie hoffen, Licht über die noch immer offene Frage von den Ursachen der betreffenden Missbildung zu verbreiten. Von noch grösserem Interesse wäre es, wenn es gelingen sollte, durch Feststellung der Ausbreitung der Zerstörung, bezw. der Hemmung in den verschiedenen Theilen des Nervensystems, Schlussfolgerungen bezüglich der Verbindungen zwischen ihnen und dem Verlauf der Leitungsbahnen zu ziehen. Dass solche Untersuchungen wichtige Ergebnisse auf diesem Gebiete und zwar eine Bestätigung von auf anderen Wegen gewonnenen Kennt-



nissen geben könnten, scheint a priori wahrscheinlich, wenn wir bedenken, dass die Fälle dieser Missbildung als ganz kolossal umfassende, von der Natur selbst ausgeführte, Gudden'sche Experimente mit Fug bezeichnet werden können, und wenn wir uns erinnern, von welcher Bedeutung für unsere Kenntnisse vom Bau des centralen Nervensystems derartige Experimente gewesen sind.

Da bis jetzt nur eine mässige Anzahl von Fällen der Anencephalie näher untersucht und die hier angegebenen Ziele der betreffenden Untersuchungen gar nicht vollständiger erreicht worden sind, so dass weitere Beobachtungen immer noch Interesse darbieten können, wollen wir folgende vier Fälle dieser Missbildung mittheilen, bei denen wir die Gelegenheit, das centrale Nervensystem zu untersuchen, gefunden haben. Diese Fälle scheinen uns auch aus dem Grunde auf ein besonderes Interesse Anspruch machen zu können, weil die Hemmung oder Zerstörung des centralen Nervensystems hier einen weit grösseren Umfang erreicht hatte, als im Allgemeinen in den früher mitgetheilten Fällen. Namentlich war in unseren Fällen auch die Entwicklung des Rückenmarks beträchtlich gestört.

Nachdem wir die Beschreibung und Epikrise dieser Fälle mitgetheilt haben, wollen wir die verschiedenen Theorien über die Ursachen dieser Missbildung in Kürze durchgehen und versuchen, ob wir einige allgemeinere Schlussfolgerungen machen können.

Inbesondere mögen die Ergebnisse der Untersuchung eines Falles von einer mit totaler Amyelie complicirten Anencephalie mitgetheilt werden. Früher sind nur zwei mikroskopisch vollständiger untersuchte Fälle dieser Art publicirt worden (Leonowa, Gade).

In unserem Falle von Amyelie haben wir auch eine Untersuchung der Netzhaut vorgenommen und wollen zuletzt bezüglich dieses Organes, das ja als eine Abtheilung des centralen Nervensystems betrachtet werden muss, eine kritische Darlegung der von uns und von früheren Forschern gewonnenen Ergebnisse liefern.

Fall I. Weiblicher Fötus. Körperlänge 32 cm. Foramen magnum occipitis ist ganz offen. Die Bogen der obersten Halswirbel fehlen; die Wirbelsäule sonst normal entwickelt. Basis cranii von einer weichen, rothen, unregelmässig geformten, dicken Masse bedeckt. Das Rückenmark geht nach

oben in die rothe Masse an der Basis cranii über. Fötus sonst gut entwickelt (Härtung in Formalin).

Der untere Theil des Rückenmarks ist in der Hauptsache ziemlich gut entwickelt. Verfolgen wir die Schnitte des Organs nach oben zu, so finden wir Blutungen in der Lendenanschwellung. Wollen wir zuerst Schnitte an der unteren Grenze dieser Blutungen näher betrachten!

Die Grösse des Rückenmarks ist hier deutlich vermindert. Seine Form in der Hauptsache normal, doch ist der Rand mehr oder weniger unregelmässig eingebuchtet. Die Wurzeln, und zwar sowohl die vorderen, als die hinteren, scheinen gut entwickelt zu sein. Axencylinder von normalem Aussehen treten hier an Carminpräparaten in reichlicher Zahl hervor, und die Markscheiden sind an nach Pal gefärbten Präparaten, wenn nicht besonders gut, doch deutlich gefärbt. Die Gefässe der Pia in hohem Maasse dilatirt. Ihre starke Erweiterung macht es schwer, zu entscheiden, ob Blut aus den Gefässen ausgetreten ist, doch lässt es sich an einigen Stellen sicher feststellen, dass wenigstens eine geringe Menge von Blut sich frei im Subarachnoidalraume befindet. In den vorderen Wurzeln giebt es einige kleinere, nicht scharf begrenzte Anhäufungen von Rundzellen, in deren Centrum keine sonstigen Gewebelemente zu sehen sind.

Die Hinterstränge von normaler Grösse. Gut gefärbte Axencylinder (an Carminpräparaten) oder Markscheiden (an nach Pal gefärbten Schnitten) lassen sich nicht entdecken. Das Gewebe bietet ein ziemlich lockeres Aussehen dar.

Die ganze graue Substanz ist sehr gut entwickelt. Sie erstreckt sich ringsum fast bis zur Peripherie des Rückenmarks; folglich fehlen die Seitenstränge fast völlig. Auch die Vorderstränge sind sehr reducirt. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind in ganz normaler Weise entwickelt. Die Härtung (in Formalin) gestattete Färbung nach Nissl; an diesen Präparaten treten die grossen, dicht liegenden Ganglienzellen mit ihrer Zeichnung von Nissl'schen Körperchen in schöner Weise hervor; irgend welche Abweichung von normalen Verhältnissen lässt sich nicht erkennen.

Die Gefässe des Rückenmarks sind vielleicht im Allgemeinen ein wenig erweitert. In den Hintersträngen sind sie dagegen deutlich dilatirt; besonders trifft man unmittelbar innerhalb der Pia an einigen Schnitten Gefässe, die von Blut stark ausgedehnt sind. An einigen von diesen beobachtet man, wie das Blut aus dem Gefässe ausgetreten ist. Am peripherischen Rande der Hinterstränge giebt es an den meisten Schnitten etwa ein paar Blutungen, an denen jedoch im Allgemeinen kein Zusammenhang mit einem Gefässe nachgewiesen werden kann; sie sind alle ganz klein.

Der Medullarkanal gar nicht erweitert, von Epithel ausgekleidet.

Gehen wir ein wenig weiter nach oben, — aber fortwährend in der Lendenanschwellung, — so finden wir, von den Blutungen im Rückenmark abgesehen, völlig ähnliche Verhältnisse. In den hinteren peripherischen Theilen der Hinterstränge giebt es nemlich hier zwei ziemlich grosse Blutungen, die constant an allen Schnitten aus diesem Stücke vorhanden sind.

Auch sind die Gefässe der Hinterstränge ziemlich stark erweitert. Sonst findet man gar keine Blutungen im Rückenmark.

Bei Untersuchung von Schnitten aus dem Brustmark findet man die Hinterstränge in ihrer ganzen Erstreckung von einer Blutung eingenommen (Fig. 1). Man kann hier keine Spur eines Gewebes nachweisen; die einzige Bildung, die sich in der Blutmasse entdecken lässt, sind einige quergetroffene, mehr oder weniger erweiterte Gefässe, die im Allgemeinen ziemlich gut erhalten sind. Aus der Form des von der Blutung eingenommenen Raumes lässt es sich jedoch sicher feststellen, dass sie eben die Hinterstränge umfasst und dass diese eine ziemliche Grösse besitzen; besonders beim Vergleiche mit den sonstigen, sehr reducirten Theilen des Rückenmarks.

In der untersten Partie des Brustmarks giebt es in den übrigen Theilen des Querschnittes nur vereinzelte und kleine Blutungen, während die Hinterstränge an denselben Schnitten ganz von Blutmasse eingenommen sind. Je weiter nach oben man im Brustmark kommt, um so grösser und zahlreicher sind die Blutungen. Sie bevorzugen auch hier die peripherischsten Theile des Rückenmarks (Fig. 1 b). Die Gefässe sind stark erweitert. — *Canalis centralis* von normaler Grösse (Fig. 1 c).

Die Ganglienzellen der Vorderhörner, besonders diejenigen der vorderen medialen Gruppe, ziemlich gut entwickelt (Fig. 1 v h); wenigstens einige von ihnen sind an Nissl'schen Präparaten ganz normal gefärbt. An einigen Schnitten beobachtet man am Rande einer grossen Blutung, die an der vorderen lateralen Seite des Vorderhornes sich vorfindet, Ganglienzellen, die im Gebiete der Blutung gelegen sind, im Blute wahrhaft schwimmend, und die doch (an Nissl'schen Präparaten) eine ganz normale, schöne Zeichnung besitzen. Andererorts giebt es am Rande der erwähnten, wie anderer Blutungen Ganglienzellen, die stark verändert, sogar zu einer homogen gefärbten Masse zusammengesintert sind.

Am Orte der Clarke'schen Säulen sind nirgends Ganglienzellen zu finden.

An Schnitten aus verschiedenen Stücken des Brustmarks tritt dagegen die Gruppe der Ganglienzellen des Seitenhorns deutlich hervor. Die ganze Bildung scheint etwas weiter nach hinten, als normal, und mehr lateralwärts gelegen zu sein, eine Lageveränderung, die sich durch das Nichtvorhandensein der Seitenstränge gut erklären lässt. Das Verhalten dieser Zellen, die hier dicht gedrängt liegen, nur eine mittlere Grösse besitzen und an denen nur wenige Ausläufer zu finden sind, ist ganz das für die Ganglienzellen des Seitenhorns charakteristische. Ihre Zahl scheint etwa normal zu sein.

Die Gefässe in der *Fissura anter.* sind stark erweitert (Fig. 1 f); sonst sind die Pia-Gefässe, wenigstens im oberen Theile des Brustmarks, nur mässig dilatirt. Hier sind die weichen Häute ringsum aus einem ziemlich weit verbreiteten, dichten, fibrösen Gewebe gebildet. Gut färbbare Nervenfasern in den Wurzeln giebt es hier nur in spärlicher Zahl. Sonst scheinen die Wurzeln gut entwickelt zu sein (Fig. 1 w).

Bei Untersuchung von Schnitten aus dem oberen Theile des Rückenmarks (die Lage der jetzt zu schildernden Stücke lässt erkennen, dass es sich um das Halsmark handelt; aus den mikroskopischen Bildern geht dies aber nicht sicher hervor) sieht man das Organ von Seite zu Seite stark abgeplattet; an den Hintersträngen ist das Rückenmark sogar in einen kleinen Gipfel ausgezogen. Die ganzen Hinterstränge sind hier, gleichwie weiter unten, völlig zerstört und von einer Blutmasse eingenommen. Ihre Grösse scheint jedoch nicht vermindert zu sein, während das übrige Rückenmark sehr reducirt ist. Demnach ist der *Canalis centralis* ziemlich weit nach vorn gelegen; er ist grösser, als weiter nach unten, aber nicht grösser, als unter normalen Verhältnissen. Er ist mit Blut gefüllt.

Die Blutungen in der ganzen Substanz und in den rudimentären Resten der Vorder-Seitenstränge nehmen hier nach oben immer mehr an Umfang zu, zu gleicher Zeit wird auch der Gehalt des Gewebes an Gefässen in hohem Maasse vermehrt. Folglich wird auch, je weiter nach oben man kommt, die Zerstörung des Rückenmarksgewebes immer vollständiger. In den unteren von den eben geschilderten Stücken sind noch Ganglienzellen in nicht spärlicher Zahl vorhanden; man findet aber hier keine, die gut gefärbt sind und eine normale Zeichnung der Nissl'schen Körperchen zeigen. Weiter nach oben wird natürlich die Zahl der Ganglienzellen spärlicher. Die Gefässe des Rückenmarks dilatirt.

Die weichen Häute sind auch hier aus einem dichten fibrösen Gewebe gebildet, das noch mehr an Dicke zugenommen hat. Die Wurzeln liegen in diesem eingebettet. Sie sind gut entwickelt; ihre Gefässe sind ziemlich dilatirt.

Beträchtlichere Abweichungen von den bis jetzt geschilderten Verhältnissen finden wir erst an Schnitten, die vom Inhalte des obersten Theiles des Wirbelkanals oder vielmehr der Wirbelrinne, die hier nach hinten offen ist, herstammen. Hier ist der Centralkanal nach hinten geöffnet; sein Epithel ist am medialen Theile der hinteren Oberfläche vorhanden. Das Rückenmark hat die Form eines transversal verlaufenden Bandes angenommen. In seinem medialen Theil lassen sich die Vorderhörner erkennen. Die hier vorhandenen Ganglienzellen zeigen ziemlich gut erhaltene Kerne; die Zellkörper aber befinden sich in einem weit vorgeschrittenen Zustande körnigen Zerfalls. Die lateralen Theile des „Bandes“ kann man — beim Vergleich mit dem Aussehen, das die verschiedenen Partien des Rückenmarks weiter nach unten darbieten — als die, wenn auch stark veränderten, Hinterhörner erkennen. Ventral von diesem, das Rückenmark repräsentirenden Bande liegen die weichen Häute. Ihre Masse besteht zum weitaus grössten Theil aus stark erweiterten Gefässen und grossen Blutungen. Hier sind aber doch noch Wurzeln aufzufinden, und zwar die vorderen medial, die hinteren lateral gelegen.

Die Auffassung des jetzt geschilderten Theils des centralen Nervensystems als verlängertes Mark glauben wir deshalb abweisen zu können,

weil er keine Spur von den am Uebergange zum verlängerten Mark am Querschnitte stattfindenden Veränderungen zeigt.

An Schnitten, die von der rothen Masse an der Basis cranii entnommen sind, findet man, dass sie fast ausschliesslich theils aus Blutungen, theils aus einem sehr gefässreichen Gewebe bestehen. Hier oder da giebt es, freilich in spärlicher Zahl, mehr oder weniger veränderte Ganglienzellen. Sonstige Verhältnisse, die für eine Zugehörigkeit des betreffenden Gewebes zum centralen Nervensystem sprechen könnten, lassen sich dagegen nirgends an den Schnitten entdecken. Es ist demnach ganz unmöglich gewesen, irgend welche von den verschiedenen Theilen des verlängerten Marks zu erkennen.

An Schnitten, die von einem noch etwas weiter nach vorn gelegenen Stück genommen sind, waren keine Ganglienzellen mehr zu finden. Leidlich gut entwickelte Wurzeln sind jedoch noch immer vorhanden.

In Schnitten aus einem Stück vom Rückenmark dieses Falles wurde ein Spinalganglion angetroffen. Seine Ganglienzellen sind gut entwickelt und sein Gewebe bietet in ganz normaler Weise das für dieses Organ charakteristische Aussehen dar.

Aus dieser Beschreibung geht hervor, dass die graue Substanz im unteren Theile des Rückenmarks in diesem Falle in der Hauptsache normal angelegt und entwickelt war. Haben wir doch gefunden, dass die Ganglienzellen der Vorderhörner, nach der Nissl'schen Färbungsmethode untersucht, in jeder Hinsicht normal ausgebildet und in etwa gewöhnlicher Menge vorhanden waren. Ebenso besass die graue Substanz hier wenigstens einigermaassen ihren normalen Umfang. Verfolgen wir Schnitte aus dem Rückenmark nach oben, so constatiren wir das Auftreten von Blutungen, die nach oben zu fortwährend an Ausdehnung zunehmen. Etwa im oberen Theile des Brustmarks beobachteten wir auch, wie ein Theil der Ganglienzellen in ihrer Entwicklung mehr oder weniger gestört ist. Da wir aber hier nach der Nissl'schen Methode gefärbte, ganz normale Ganglienzellen in den Vorderhörnern, in den Blutungen selbst gelegen, vorfinden, und da eine Entwicklung von solchen Zellen, die mitten in einer Blutmasse liegen, ganz unmöglich wäre, so ist es sicher festgestellt, dass die Ganglienzellen in normaler Weise angelegt worden, die Blutungen erst später eingetreten sind und schon normal entwickelte Ganglienzellen angetroffen haben. Wie weit nach oben die graue Substanz der Vorderhörner ursprünglich normal entwickelt

gewesen ist, lässt sich nicht sicher entscheiden; es scheint uns jedoch ziemlich wahrscheinlich, dass dies im ganzen oder fast ganzen Rückenmark der Fall gewesen ist. Diese Annahme harmonirt nehmlich gut mit der Thatsache, dass die vorderen Wurzeln überall leidlich gut entwickelt waren.

Wir finden also, dass die motorischen Neurone erster Ordnung in diesem Falle im grössten Theile des Rückenmarks oder im ganzen Rückenmark in normaler Weise angelegt gewesen sind, dass sie aber später durch Blutungen in ihrer Entwicklung zu einem Theil gestört worden sind.

An einer Stelle ist an den Schnitten ein Spinalganglion angetroffen worden; dies war ganz normal entwickelt. Da die hinteren Wurzeln durch das ganze Rückenmark gut ausgebildet sind, kann man mit — unseres Erachtens — genügender Sicherheit annehmen, dass sämtliche Spinalganglien gut entwickelt gewesen sind. Diese Annahme wird auch bestätigt durch das in den später zu besprechenden Fällen festgestellte Vorhandensein einer normalen Entwicklung mehrerer Spinalganglien. In Bezug auf den Zustand der Hinterstränge, die bekanntlich von den Fortsetzungen der Nervenfasern der hinteren Wurzeln gebildet werden, fällt es sogleich auf, dass sie im ganzen Rückenmark einen etwa normalen Umfang, jedenfalls einen relativ weit grösseren, als denjenigen der sonstigen weissen Substanz erreicht haben. Im grössten Theil des Rückenmarks sind diese Stränge der Sitz einer so intensiven Blutung, dass ihr Gewebe ganz vernichtet ist. In den Strängen im unteren Theil des Rückenmarks, wo keine oder nur ganz vereinzelte und kleine Blutungen vorhanden sind, haben wir das Vorkommen von in normaler Weise färbbaren Nervenfasern nicht mit voller Sicherheit feststellen können, ein Umstand, der uns wahrhaftig sehr befremdet hat. Auch bietet das Gewebe hier ein viel mehr lockeres Aussehen dar, als sonst in den Hintersträngen. Ob Nervenfasern hier vorhanden gewesen sind, müssen wir unentschieden lassen; es scheint aber sehr wahrscheinlich zu sein: es wäre nehmlich sonst schwer verständlich, wie die Hinterstränge eine etwa normale Grösse erreicht haben, während die weisse Substanz sonst fast ganz fehlt.

Auch können wir nicht erklären, warum die Nervenfasern der hinteren Wurzeln nicht in die Hinterstränge in normaler Weise fortgewachsen waren. — Andererseits müssen wir die Frage unbeantwortet lassen, warum die Nervenfasern in diesem sonst gut gehärteten Material sich nicht in gewöhnlicher Weise gefärbt haben.

Wie weit die Nervenfasern der hinteren Wurzeln einmal centripetalwärts gewachsen waren, können wir also nicht mit Sicherheit entscheiden. Jedenfalls sind wir berechtigt anzunehmen, dass die sensorischen Neurone erster Ordnung in der Hauptsache normal angelegt waren.

Gehen wir jetzt zur Frage nach dem Verhalten der Neurone zweiter Ordnung über! Die Pyramidenbahnen fehlen vollständig. Dies Verhältniss ist eine unausbleibliche Folge des Fehlens der Gehirnrinde. Die motorischen Neurone zweiter Ordnung sind also niemals zur Ausbildung gekommen.

Obgleich das Rückenmark in diesem Falle einer ziemlich vollständigen mikroskopischen Untersuchung unterworfen wurde, haben wir nirgends Ganglienzellen am Platze der Clarke'schen Säulen finden können. Bekanntlich gehören die Zellen dieser Säulen zu den sensorischen Neuronen zweiter Ordnung, und ihre Axencylinder bilden die Kleinhirn-Seitenstrangbahnen. In unserem Fall fehlen die Seitenstränge fast völlig, also auch die genannten Bahnen, was mit dem Nichtvorhandensein der Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen in voller Uebereinstimmung steht.

Wir kennen noch eine, gewiss dem sensorischen Neuron zweiter Ordnung zugehörige Bahn im Rückenmark, nemlich die sogenannte Gower'sche oder den *Tractus cerebello-spinalis ventralis*. Nach der sehr wahrscheinlichen Annahme von Efinger, die freilich noch nicht durch pathologisch-anatomische Untersuchungen beim Menschen genügend bestätigt ist, giebt es im Vorderseitenstrange noch eine Bahn des sensorischen Neurons zweiter Ordnung, welche die indirecte und gekreuzte Fortsetzung von Nervenfasern aus den hinteren Wurzeln bildet, vermuthlich hauptsächlich im Vorderseitenstrangreste verläuft und im verlängerten Mark sich der Schleife anschliesst. Auch diese beiden Bahnen müssen hier gefehlt haben oder sie sind wenigstens sehr mangelhaft entwickelt gewesen, weil die Seitenstränge fast völlig fehlen.

Die Ganglienzellen dieser Bahnen liegen aller Wahrscheinlichkeit nach sowohl in den Vorder-, als in den Hinterhörnern zerstreut, vermuthlich nicht in so bestimmten Gruppen gesammelt, dass man erwarten darf, ihr Fehlen an den Schnitten sicher feststellen zu können. Die Analogie mit den Ganglienzellen der Clarke'schen Säule und den von ihnen entstammenden Bahnen lässt uns aber aller Wahrscheinlichkeit nach annehmen, dass auch die Ganglienzellen der Gower'schen Bahnen und der von Edinger angenommenen, gekreuzten, zur Schleife verlaufenden Bahn des sensorischen Neurons zweiter Ordnung in diesem Falle nicht zur Entwicklung gekommen sind.

Wir werden folglich zu dem Schlusse geführt, dass die sensorischen Neurone zweiter Ordnung nicht entwickelt gewesen sind, dass also überhaupt die Neurone erster Ordnung in normaler Weise angelegt worden sind, diejenigen zweiter Ordnung aber mit grösster Wahrscheinlichkeit ganz fehlen.

Die Feststellung dieser Thatsache scheint uns von nicht geringem Interesse zu sein. Nachher wollen wir untersuchen, inwieweit dasselbe Verhalten sich in den später zu besprechenden Fällen, gleichwie in der Beschreibung einiger der früher mitgetheilten Fälle dieser Missbildung feststellen lässt.

In der Beschreibung des Inhalts vom obersten Theil des Wirbelkanals ist erwähnt worden, dass der Centralkanal nach hinten offen ist. Hier erscheint das centrale Nervensystem auf dem Querschnitt als ein Band; es besitzt also die Form einer Platte. Schon oben haben wir die Gründe angeführt, warum wir diese Partie als dem Rückenmark zugehörig betrachten müssen. Da man zufolge der vollständigen Verschiebung der Hinterhörner weit lateralwärts das Entstehen dieser Missbildung des Rückenmarks durch eine Berstung des schon angelegten Medullarkanals nicht gut erklären kann, müssen wir als wenigstens sehr wahrscheinlich annehmen, dass die Anlage des obersten Theils des Rückenmarks, wie vermuthlich auch diejenige des ganzen Gehirns, in dem Entwicklungsstadium der Medullarplatte persistirt hat.

Wenden wir jetzt unsere Aufmerksamkeit auf die Blutungen im Rückenmark. Der schon oben hervorgehobene Um-

stand, dass es in den Vorderhörnern im Brustmark ganz normal entwickelte Ganglienzellen giebt, die mitten in der Blutmasse liegen, lässt es als sicher erscheinen, dass die Blutungen erst nach der schon stattgefundenen Entwicklung dieser Zellen, also überhaupt der grauen Substanz, eingetreten sind.

Die Blutungen im Rückenmark nehmen nach oben fast gleichförmig an Umfang zu. Dasselbe gilt in Bezug auf die Veränderungen der Ganglienzellen in den Vorderhörnern, die man doch an anderen Stellen findet und die man als Folge dieser Blutungen auffassen muss. Im obersten Theile des Rückenmarks sind sogar sowohl die Ganglienzellen als überhaupt das ganze Gewebe zum grössten Theil völlig zerstört. Daraus kann man den Schluss ziehen, dass diese Blutungen oben im Rückenmark begonnen und von da aus weiter nach unten sich ausgebreitet haben. Beim Vergleich von Schnitten aus verschiedener Höhe erkennen wir, dass die Blutungen in den Hintersträngen weit intensiver sind und viel weiter nach unten reichen, als in den sonstigen Theilen des Rückenmarks. Demnach können wir als sehr wahrscheinlich annehmen, dass sie in den Hintersträngen ihren Anfang genommen haben.

Die Gefässe des Rückenmarks sind in diesem Falle mehrmals erweitert. Der Grad dieser Dilatation wechselt fast gleichmässig mit dem Umfange der Blutungen, d. h. sie nimmt von unten nach oben zu und erstreckt sich in den Hintersträngen viel weiter nach unten, als sonst im Rückenmark. Schon an der Stelle, wo wir die Blutungen in ihrem frühesten Stadium gefunden haben, nemlich in den Hintersträngen im Lendenmark, ist die Gefässerweiterung ziemlich gut ausgesprochen. Wir finden also, dass dem Austritt des Blutes aus den Gefässen eine Dilatation derselben vorausgegangen ist. Als die nächste Ursache der Blutung können wir demnach mit gutem Grunde die Gefässdilatation und die durch diese eingetretene Stasis bezeichnen.

Diese Dilatation ist schon im untersten Theile des Rückenmarks in den Pia-Gefässen in hohem Maasse, und zwar weit mehr als im Rückenmark in dieser Höhe, entwickelt. Hier sind auch Blutungen im Subarachnoidalraume vorhanden. Offen-

bar hat die Erweiterung der Gefäße hier begonnen und ist erst später auch in der Substanz des Rückenmarks aufgetreten. Im oberen Theile des Rückenmarks sind die Pia-Gefäße nur mässig dilatirt, die weichen Häute aber aus verdichtetem, fibrösem Bindegewebe gebildet. Ob hier früher eine beträchtliche Gefässerweiterung vorhanden gewesen, die bei der Entwicklung des dichten Bindegewebes wieder zurückgegangen ist, lässt sich nicht entscheiden, wäre aber wohl möglich.

Es erübrigt die Frage nach den Ursachen dieser Dilatation der Gefäße, die unseres Erachtens die Blutungen und demnach auch die offenbar während der späteren Zeit des Fötallebens eingetretene Zerstörung des vorher angelegten, zum Theil normalen Rückenmarks hervorgerufen hat.

Manz hat in der Chorioides und „auch in anderen Organen“ bei Anencephalen eine abnorme Erweiterung der Gefäße und ebenso eine auffallende Dünnhcit der Wandungen bemerkt. Beiläufig erwähnt er sogar die Möglichkeit, „diese Eigenthümlichkeit der Blutgefäße sei der Grund der die Monstruosität bedingenden Destruction des Gehirns“. Dabei wollen wir jedoch hervorheben, dass die Dünnhcit der Wandungen nur die natürliche Folge der Dilatation der Gefäße ist. Jedenfalls bleibt der abnorme Zustand der Gefäße unaufgeklärt.

Vielleicht könnte man die Entstehung der Gefässerweiterung in folgender Weise erklären: Die Wachstumsenergie der überhaupt sich entwickelnden Theile des Rückenmarks war, obgleich mangelhaft, doch genügend, um die normale Entwicklung dieser Theile bis zu einem gewissen Punkte zu bewirken; um die weitere Ausbildung herbeizuführen, war sie aber unzureichend. Demnach wurde das weitere Wachstum der nervösen Elemente abgebrochen, oder besser, es ist nicht so schnell, als normal, erfolgt. Mit dieser in einem gewissen Stadium der Entwicklung eintretenden Verminderung des Zuwachses von Nervelementen könnte die Gefässerweiterung und demnach theils die vermuthlich vorhandene Zunahme der Anzahl der Gefäße, theils auch die nachfolgende Blutung in Zusammenhang gebracht werden.

Der Beginn dieser beiden Prozesse im obersten Theile des Rückenmarks wäre dann damit zu erklären, dass die

mangelhafte Wachstumsenergie der Nervenlemente hier stärker, als in den weiter nach unten gelegenen Theilen des Rückenmarks ausgesprochen war und demnach auch in einem früheren Entwicklungsstadium ihre Wirkung gezeigt hat.

Die Frage, warum die Gefässerweiterung und die Blutungen in den Hintersträngen früher, als im übrigen Rückenmark, ihren Anfang genommen haben, lässt sich wohl nicht mit Sicherheit beantworten. Vielleicht möchte es uns jedoch erlaubt sein, einen Versuch zur Erklärung dieses Verhaltens zu geben.

Wir wissen jetzt, dass die Hinterstränge hauptsächlich von den Nervenfasern der hinteren Wurzeln, d. h. mit anderen Worten, von den Ausläufern von Ganglienzellen der Spinalganglien gebildet werden. Weiter ist es bekannt, dass die Nervenfasern der Goll'schen Stränge im Halsmark von den Spinalganglien der Lenden- und Sacralnerven stammen, sich also unter allen Fasern der Hinterstränge in der grössten Entfernung von ihren Ganglienzellen (trophischen Centren) befinden. Nehmen wir nun an, die Nervenfasern der hinteren Wurzeln, die ja einen Theil des in diesem Falle normal angelegten sensorischen Neurons erster Ordnung ausmachen, seien in die Hinterstränge in normaler Weise hineingewachsen. Bei dem immer zunehmenden Längenzuwachs des Fötus und folglich auch des Rückenmarks müssen sich auch diese Nervenfasern verlängert haben. Schon vorher haben wir angenommen, dass die Wachstumsenergie der überhaupt sich entwickelnden Theile des Rückenmarks mangelhaft war, und zwar in der Weise, dass ihr Wachsthum, nachdem es ein gewisses Stadium der Entwicklung erreicht hatte, sich nicht mehr oder vielmehr nicht so schnell als normal fortgesetzt hat, so wird es leicht erklärlich, dass die Verminderung des Wachstums, die wir als Ursache der Gefässerweiterung und folglich auch der Blutungen aufgefasst haben, zuerst in dem Theile des Rückenmarks eingetreten ist, wo die Nervenfasern sich in der grössten Entfernung von ihren Ganglienzellen befinden, und wo demnach die grössten Ansprüche an das Wachsthum der Nervenfasern gestellt werden.

Nur wollen wir hinzufügen, dass wir den Beginn dieser Blutungen in den Goll'schen Strängen nicht constatirt haben, was man doch bei Annahme dieser Erklärung erwarten

müsste. Bei näherer Betrachtung der Verhältnisse finden wir aber, dass im Hals-, gleichwie im Brustmark schon die ganzen Hinterstränge von einer Blutmasse eingenommen waren. Was das Lendenmark betrifft, wo die Blutungen sich in ihren Anfangsstadien befanden, so giebt es daselbst bekanntlich keine, sei es durch eine anatomische Abgrenzung, sei es durch verschiedenen Ursprung erkennbare Eintheilung der Hinterstränge in Goll'sche und Burdach'sche Stränge.

Zuletzt wollen wir bemerken, dass diese Erklärung, warum die Blutungen in den Hintersträngen ihren Anfang genommen haben müssen, von uns nur als eine Hypothese aufgestellt worden ist.

Durch diese Auseinandersetzung von den Ergebnissen der Untersuchung des Nervensystems sind wir zu folgenden Schlüssen geführt worden:

Nur die Neurone erster Ordnung sind angelegt worden.

Ihre Entwicklung ist bis zu einem gewissen Stadium in normaler Weise verlaufen.

Inzwischen hat der oberste Theil des Rückenmarks auf dem Stadium der Medullarplatte persistirt.

Später sind oben im Rückenmark, und zwar in den Hintersträngen beginnende, nach unten sich verbreiternde Blutungen eingetreten, die das schon entwickelte Nervensystem zum Theil zerstört haben.

Die primäre Ursache dieser Blutungen lässt sich zwar nicht sicher feststellen, vermuthlich sind sie aber mit der mangelhaften Wachstumsenergie der vorhandenen Theile des Rückenmarks in Zusammenhang zu bringen.

Man muss annehmen, dass diese Herabsetzung der Wachstumsenergie im Rückenmark nach oben etwas mehr ausgesprochen war.

Fall II. Weiblicher Fötus, Körperlänge 46 cm. Panniculus adiposus auffallend gut entwickelt. Die ganze Wirbelsäule normal. Foramen magnum occipitis nach hinten zu durch eine etwa 2 cm hohe Squama oss. occip. geschlossen (Härtung in Spiritus).

Im Lenden-, wie auch im Brustmark finden wir, und zwar an Schnitten von verschiedenen Stücken in fast übereinstimmender Weise, die

Hinterstränge ziemlich normal entwickelt: sie nehmen etwa die Hälfte des ganzen Querschnittes ein. Dabei ist zu bemerken, dass das Rückenmark beim Vergleich mit der Entwicklung des Körpers entschieden zu klein ist. Auch die graue Substanz ist leidlich gut ausgebildet. Ganglienzellen sind in den Vorderhörnern in mässiger Zahl vorhanden. Sie sind nicht besonders gut gefärbt, jedoch in Anbetracht der nicht ganz guten Conservirung des Präparates möchten wir sie wohl als normal entwickelt betrachten. Dagegen sind an der Stelle der Clarke'schen Säulen Ganglienzellen nirgends zu entdecken. Die Seitenstränge fehlen fast völlig; die Vorderstränge dagegen sind, obgleich reducirt, vorhanden. Die Gefässe des Rückenmarks sind nicht dilatirt, Blutungen findet man nirgends. Der Centralkanal gar nicht erweitert, mit Cylinderepithel ausgekleidet. Die Wurzeln bieten ein normales Aussehen dar. Die Pia-Gefässe ziemlich dilatirt.

Gehen wir weiter nach oben, etwa an die untere Grenze des Halsmarks, so finden wir Blutungen im Subarachnoidalraume.

An Schnitten aus der Halsanschwellung sind die Ganglienzellen meist zahlreicher, als im Brustmark; ihre verschiedenen Gruppen treten deutlicher hervor. Auch die für die Halsanschwellung charakteristische Form des Vorderhorns lässt sich deutlich erkennen. Man findet hier unter den multipolaren grossen Ganglienzellen einige, die ziemlich gut gefärbt sind. Im mittleren Theile des Goll'schen Stranges beobachtet man jederseits ein kleines Feld, das der Sitz einer offenbar ziemlich alten Blutung ist. Die Gefässe der Hinterstränge sind im Allgemeinen etwas dilatirt.

An Schnitten eines etwas weiter nach oben entnommenen Stückes haben die Blutungen in solchem Maasse zugenommen, dass die ganzen Hinterstränge, am meisten die Goll'schen Stränge, mit Blut durchsetzt sind. In den übrigen Theilen des Querschnitts beobachtet man nirgends ausgetretene rothe Blutkörperchen. Die Gefässe der Hinterstränge sind sehr zahlreich und mässig erweitert. Die Ganglienzellen der Vorderhörner treten mehr oder weniger deutlich hervor.

Etwa 1 cm höher findet man die graue Substanz zum grossen Theil durch ziemlich ausgedehnte, inselförmig angeordnete Blutungen ersetzt. Ganglienzellen sind an diesen Schnitten nirgends zu sehen. In den Hintersträngen giebt es hier nur eine geringe Menge von ausgetretenem Blut. Die ausgetretenen rothen Blutkörperchen sind, wie überall in diesem Falle, in ihrer Form nicht conservirt, sondern die Blutung erscheint nur als eine ungefärbte, demnach gegen den (mit Alaun-Hämatoxylin violett) gefärbten Hintergrund contrastirende Partie mit felderförmiger Eintheilung. Der Centralkanal ist in zwei Kanäle gespalten. Sonst ist er hier, wie im ganzen unteren Theil des Rückenmarks, in jeder Hinsicht normal, gar nicht erweitert und mit gut entwickeltem Epithel ausgekleidet.

Gehen wir nur ein kleines Stück weiter nach oben, so constatiren wir, dass das Rückenmark an der Schnittstelle völlig verschwunden ist; der Raum ist von Blutungen und einem vasculösen, sehr kernreichen Gewebe eingenommen. Noch weiter nach oben lassen sich in dem betreffenden Gewebe

spärliche Reste ganz vereinzelter Ganglienzellengruppen erkennen. Sonst kann man kein Nervengewebe entdecken und von dem Bau des verlängerten Marks ist nichts zu sehen.

Zuletzt wollen wir nur hinzufügen, dass Spinalganglien an den Schnitten einiger Stücke angetroffen sind. Sie bieten alle ein in der Hauptsache normales Aussehen mit zahlreichen gut entwickelten Ganglienzellen dar.

In der Hauptsache haben wir in diesem Falle dieselben Verhältnisse, wie in dem ersten, gefunden. Die motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner sind in den Theilen des Rückenmarks, wo die graue Substanz nicht von Blutungen zerstört ist, einigermaassen entwickelt. Die Spinalganglien sind an Schnitten aus mehreren Stücken in normaler Weise entwickelt. Die Wurzeln sind gut ausgebildet. Dasselbe gilt in Bezug auf die Hinterstränge, die sogar etwa die Hälfte des ganzen Durchschnittes ausmachen. Wir finden also, dass sowohl die motorischen, als die sensitiven Neurone erster Ordnung in normaler Weise angelegt worden sind, — ganz wie in dem ersten Falle.

Dagegen fehlen auch hier theils die Zellen der Clarke'schen Säule, zum Theil die Pyramidenbahnen, die Kleinhirnseitenstrangbahnen und vermuthlich auch sowohl die Gower'schen Bahnen, als die von Eninger angenommenen gekreuzten, sensorischen Bahnen, da es nur Rudimente der Seitenstränge giebt. Was die Frage nach der Natur der vorhandenen Reste dieser Stränge betrifft, so können wir an die in den Seitensträngen in verschiedener Höhe befindlichen Commissuralbahnen zwischen der grauen Substanz denken. Da letztere ziemlich gut entwickelt war, so scheint es wahrscheinlich, dass die Commissuralbahnen zur Ausbildung gekommen waren. Wir werden also zu dem Schlusse geführt, dass auch in diesem Falle die Neurone zweiter Ordnung allem Anscheine nach ganz fehlen.

In diesem, wie in dem ersten Falle finden wir, dass Blutungen den obersten Theil des Rückenmarks mehr oder weniger zerstört haben. Weitere Uebereinstimmungen liegen darin, dass der Austritt des Blutes aus den Gefässen mit einer Dilation der letzteren verbunden ist, wie auch darin, dass die Blutungen in den Hintersträngen sich weiter nach unten erstrecken, als im übrigen Rückenmark. Beim Vergleich mit dem ersten Fall zeigt sich insofern ein Unterschied, dass die Blutungen hier

nicht so weit nach unten fortgeschritten sind. Sie reichen nemlich nicht bis unterhalb der Halsanschwellung; im ersten Falle aber erstrecken sie sich bis zum Lendenmark hin.

Bei der kritischen Besprechung der Untersuchungsergebnisse des ersten Falles sind wir zu dem Schlusse geführt worden, dass die mangelhafte Wachsthumseenergie der Nervelemente die primäre Ursache der Blutungen darstellte. In jenem Falle haben wir nachgewiesen, dass die Blutungen ihren Anfang in den Hintersträngen des Halsmarks genommen haben; dieselbe Bemerkung haben wir hier machen können. Die Erklärung dieses Vorganges haben wir in dem Umstande erblickt, dass die Nervenfasern der Goll'schen Stränge im Halsmark unter allen Nervenfasern von ihren Ganglienzellen am weitesten entfernt sind, dass somit die Ansprüche dieser Nervelemente in Bezug auf das Wachsthum sehr gross sind; eine mangelhafte Wachsthumseenergie wird sich also in erster Linie an ihnen kundgeben. Man musste demnach erwarten, dass die Blutungen in den Goll'schen Strängen begönnen; dies konnte aber im ersten Fall nicht nachgewiesen werden, weil die Blutungen schon zu weit verbreitet waren. Im zweiten Fall, wo die Blutungen nicht dieselbe Ausbreitung erreicht hatten, konnten wir constatiren, dass sich die Blutungen in den Goll'schen Strängen im Halsmark nach unten weiter, als in den Burdach'schen Strängen erstreckten, und dass sie in jenen mehr ausgesprochen waren, als in diesen. Die Feststellung dieser Thatsache bestätigt die von uns aufgestellte Hypothese von den Ursachen des Beginnes der Blutungen in den Hintersträngen.

Es bleibt noch die Frage übrig, warum sich die Blutungen in diesem Falle nicht so weit nach unten erstreckt haben, als im ersten. Da in dem jetzt in Frage stehenden Fall die ganze Wirbelsäule normal und das Foramen magnum occipitis geschlossen ist, während im ersten Fall die obersten Wirbelbogen defect und das Foramen magnum offen waren, so könnte man daran denken, dass ebenso, wie die Knochenhülle des centralen Nervensystems, auch dieses selbst besser, als im ersten Fall, entwickelt, mit anderen Worten, dass seine Wachsthumseenergie hier weniger herabgesetzt war.

Bekanntlich hat man mehrmals bei der betreffenden Art

von Missbildung eine hemicephale und eine acephale Form unterschieden. Diese Classificirung ist besonders von Ahlfeld hervorgehoben (der jedoch die ungefähr synonymen Namen Hemicranie und Acranie anwendet). Man sollte zur Hemicephalie die Fälle rechnen, in denen der ganze Wirbelkanal nebst dem Foramen magnum geschlossen ist. Als Acephalie<sup>1)</sup> sollte man dagegen die Fälle bezeichnen, in denen das Foramen magnum nach hinten offen und die Wirbelsäule in ihrem obersten Theil gespalten ist.

Die Annahme, dass die Entwicklung des centralen Nervensystems in einer bestimmten Beziehung zur Ausbildung der zugehörigen Knochen stände, ist schon früher ausgesprochen worden. So äussert sich Perls in folgender Weise: „Vom Gehirn sind bei jeder vollständigen Acranie kaum deutliche Spuren vorhanden; ist dagegen eine Occipitalschuppe gebildet, so findet man in der zwischen ihr und dem steilen Clivus gelegenen engen Nische Medulla oblongata mit einigen angrenzenden Hirntheilen.“

Um die Richtigkeit dieser Behauptung zu prüfen, empfiehlt es sich, die Fälle, in denen das centrale Nervensystem mikroskopisch untersucht wurde, etwas näher in's Auge zu fassen.

Der Fall von Arnold betraf einen Hemicephalus im oben erwähnten Sinne des Wortes; hier war das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt. Zur Acephalie im engeren Sinne des Wortes gehörten dagegen die Fälle von Bulloch, bezw. von Leonowa; im erstgenannten war das verlängerte Mark offenbar gar nicht entwickelt, im letzteren zum geringen Theile vorhanden, weil der Kern des Hypoglossus beobachtet wurde. — Andererseits berichtet Darvas über einen Fall, wo das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt war, und unter den 9 von Schürhoff beschriebenen Fällen hatte die Medulla oblongata in 7 (nur die Fälle VI und VII ausgenommen) eine ziemlich gute Ausbildung erreicht. Diese Verfasser haben leider

<sup>1)</sup> Nach alter, wohl begründeter Unterscheidung spricht man von Anencephalie und von Acephalie. Die hier vorliegende Form kann nur als Anencephalie bezeichnet werden. Demgemäss sind an den entscheidenden Stellen im Text (an anderen keine) Correcturen vorgenommen worden.

in Bezug auf ihre Fälle keine Angaben über den Zustand des Skelets gemacht.

Von den beiden von uns mitgetheilten Fällen ist der erste als ein Acephalus, der zweite als ein Hemicephalus im oben erwähnten Sinne zu bezeichnen. In beiden war das Fehlen des verlängerten Markes ganz vollständig. Wir finden also, dass die hiehergehörigen Fälle, in welchen das Nervensystem mikroskopisch untersucht wurde, den Satz von Perls in einem Punkte bestätigen, insofern nemlich, als das Gehirn bei Acephalie völlig (oder fast absolut) fehlt; dagegen widersprechen sie den Angaben des genannten Verfassers in der Hinsicht, dass auch bei Hemicephalie das ganze Gehirn, einschl. des verlängerten Markes, zuweilen fehlen kann.

Dadurch wird die oben erwähnte Annahme, dass die Entwicklung des centralen Nervensystems zu einem gewissen Grade im Verhältniss zu derjenigen der Knochenhülle steht, nicht ausgeschlossen: es könnte sich dies durch eine verschiedene Entwicklung des Rückenmarks, mit anderen Worten, durch einen verschiedenen Grad von Mangel in der Wachstumsenergie dieses Organs zeigen, da, wie wir gefunden haben, bei Acephalie im engeren Sinne des Wortes ein beträchtlicher Theil des Rückenmarks zerstört sein kann.

Fall III. Weiblicher Fötus. Körperlänge 29 cm. Foramen magnum occipitis offen. Die Bogen der obersten Halswirbel fehlen; die Wirbelsäule sonst normal entwickelt. Basis cranii von einer ähnlichen Masse, wie im ersten Falle, bedeckt (Härtung in Liquor Muelleri).

Da das Präparat bei der Untersuchung schon alt war, liess sich eine gute Färbung der Schnitte nicht erreichen, wodurch die Feststellung der histologischen Details sehr erschwert wurde.

Im Lendenmark finden wir das Organ ziemlich stark reducirt. Seine Form fast regelmässig gerundet. Die Pia-Gefässe an den Wurzeln erweitert.

Die graue Substanz nimmt einen relativ sehr grossen Theil des Organs ein, weil die Seitenstränge sehr reducirt sind. Ganglienzellen lassen sich nicht mit völliger Gewissheit, doch mit grösster Wahrscheinlichkeit erkennen. Ueberhaupt ist die Substanz des Rückenmarks ziemlich erweicht; in besonders hohem Maasse gilt dies von den Hintersträngen. Diese besitzen eine fast normale Grösse. Blutungen sind nirgends vorhanden; die Pia-Gefässe an den Wurzeln ziemlich stark erweitert.

Im Halsmark ist das Organ sehr verkleinert. Die Hinterstränge sind

hier zu einem Gipfel ausgezogen. Sonst ist das Rückenmark fast gleichförmig gerundet.

Der ganze Durchschnitt ist in hohem Maasse erweicht und von zahlreichen Blutungen ausgefüllt. Ganglienzellen lassen sich nicht entdecken. *Canalis centralis* regelmässig rund, nicht gross.

Die Gefässe des Rückenmarks und der Häute sind ziemlich erweitert. Im Subarachnoidalraume ganz colossale Blutungen.

In sämtlichen Schnitten, die aus diesem Präparate stammen, sind Spinalganglien getroffen. Sie zeigen gut entwickelte Ganglienzellen. Auch sonst bietet ihr Gewebe ein normales Aussehen dar.

Aus der Beschreibung erhellt, dass die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung wegen der schlechten Conservirung ziemlich lückenhaft sind. Was zuerst die starke Zertrümmerung des Rückenmarksgewebes betrifft, so ist diese offenbar ein Kunstprodukt, das vermuthlich erst dann entstanden ist, als das durch längeres Verweilen in *Liquor Muelleri* spröde gewordene Rückenmark aus dem Wirbelkanal herausgenommen wurde.

Die gute Ausbildung der Spinalganglien und der Hinterstränge des Rückenmarks zeigt an, dass die sensorischen Neurone erster Ordnung gut entwickelt waren. Wenn es uns auch nicht gelungen ist, eine gute Färbung der Ganglienzellen der Vorderhörner zu erhalten, so scheint doch dieser Umstand die Annahme einer mangelhaften Entwicklung dieser Zellen und also der motorischen Neurone erster Ordnung nicht wahrscheinlich zu machen, wenn man die nicht gute Conservirung des Präparats bedenkt. — Andererseits liefern die in diesem Falle gemachten Befunde keine Gründe, eine Entwicklung der Neurone zweiter Ordnung anzunehmen. Auch in diesem Falle haben wir gesehen, dass die Blutungen den oberen Theil des Rückenmarks bevorzugen, den unteren, wie im zweiten Fall, sogar ganz frei lassen. Ferner sind die Blutungen auch hier mit einer Erweiterung der Rückenmarksgefässe verbunden.

Fall IV. Männlicher Fötus. Körperlänge 34 cm. An der Basis cranii eine Masse von gewöhnlichem Aussehen. *Foramen magnum* offen. Die Wirbelsäule normal. Fötus sonst ziemlich gut entwickelt. (Härtung in Spiritus.)

Das centrale Nervensystem, d. h. in diesem Fall das Rückenmark, bietet in verschiedenen Höhen sehr wechselnde Bilder dar, welche eine etwas umständlichere Beschreibung erfordern. Auch diesmal wollen wir mit dem untersten Theile des Rückenmarks beginnen.

Den Platz des Rückenmarks findet man an Schnitten aus dieser Gegend zum grössten Theil von einer weiten Höhle eingenommen (Fig. 2). Ihr Ursprung aus dem erwähnten Centralkanal wird dadurch festgestellt, dass sich hie und da eine Auskleidung mit Cylinderepithel beobachten lässt (Fig. 2e). Die Substanz des Rückenmarks bildet nur einen ziemlich schmalen, doch nicht gleichförmig dicken Saum rings um die Höhle, und man bekommt den Eindruck, dass seine Substanz durch die Erweiterung dieser Höhle comprimirt worden ist. Die Gefässe der zurückgebliebenen Rückenmarkssubstanz sind nicht erweitert; Ganglienzellen oder andere Nervenelemente nicht mit Sicherheit zu beobachten. — Die Wurzeln dagegen zeigen gut entwickelte Nervenfasern. Die Gefässe hier mässig dilatirt.

Gehen wir ein wenig weiter nach oben, so finden wir, dass die grosse Höhle sich in der Medianlinie sowohl vorwärts, als auch nach hinten zu in den Subarachnoidalraum öffnet (Fig. 2). Die Substanz des Rückenmarks bildet eine etwas grössere Randzone; hier sind ganz deutliche, grosse, multipolare, doch nicht gut gefärbte Ganglienzellen, die offenbar den Vorderhörnern angehören, in reichlicher Anzahl vorhanden (Fig. 2g).

Nach oben zu nimmt die Grösse des Centralkanals allmählich ab und bekommt die Form einer quergestellten Spalte, die zuerst das ganze Rückenmark halbirt; ihre Erstreckung in querer Richtung wird weiter nach oben kleiner. Gleichzeitig wird der Umfang der Rückenmarkssubstanz vermehrt, und die verschiedenen Abtheilungen des Organs treten an den Querschnitten deutlicher hervor. So lässt sich hier erkennen, dass die Hinterstränge eine ziemlich grosse Ausdehnung besitzen. Die Gefässe im Rückenmark fangen an dilatirt zu werden. — An mehreren Stellen giebt es im Querschnitt, besonders an den Spitzèn der Hinterhörner, in nicht geringer Anzahl Amyloidkörperchen, deren Erkennung an Alaun-Hämatoxylin-Präparaten keine Schwierigkeit bietet.

Die Häute zeigen hier eine ziemlich dicke Masse von eigenthümlichem Aussehen. An den meisten Stellen bildet sie eine vollständige Schicht rings um das Rückenmark; an einigen, und zwar in verschiedener Höhe des Rückenmarks, besitzt sie eine ganz colossale Dicke. Sie ist von hier nach oben über das ganze Rückenmark zu verfolgen, und zwar ist sie immer von derselben Beschaffenheit. Sie besteht zum weitaus grössten Theil aus rothen Blutkörperchen. Mehrmals beobachtet man scheinbar ziemlich frische, mehr oder weniger gut abgegrenzte Blutungen; sonst zeigt die betreffende Masse nur eine felderförmige Eintheilung, die ihr Entstehen aus rothen Blutkörperchen anzeigt, und eine im Allgemeinen ziemlich reichliche, an verschiedenen Stellen sehr wechselnde Anzahl von Rundzellen. Mehrmals beobachtet man kleine Felder ohne scharfe Begrenzung, die ausschliesslich aus einer Anhäufung von Rundzellen bestehen. Die betreffende Masse zeigt nirgends die geringste Spur einer Organisation, lässt aber hie und da Bindegewebsbalken, die offenbar dem Bindegewebe des Subarachnoidalraumes angehören, erkennen. — In dieser Masse liegen die Nervenwurzeln eingebettet.

Kommen wir ein wenig weiter nach oben, so finden wir den grössten

Theil des Querschnitts von einer grossen Höhle eingenommen (Fig. 3cy). Diese Bildung tritt auch bei der makroskopischen Betrachtung an den mittelst des Rasirmessers aus dem Rückenmark gewonnenen Querschnitten in deutlicher Weise hervor. Diese Schnitte geben auch über die Ausbreitung und das sonstige Verhalten dieser Höhlen (es giebt nemlich mehrere verschiedene) gute Aufschlüsse.

Man findet dann, dass diese Höhlen in einer sehr grossen Höhenerstreckung des Rückenmarks vorhanden sind. Dieser Theil des Rückenmarks scheint etwa dem Brustmark zu entsprechen. Die betreffenden Höhlen erstrecken sich nicht besonders weit in verticaler Richtung, sondern sie enden bald blind und im Allgemeinen ziemlich stumpf. An einigen Schnitten findet man zwei Höhlen dieser Art.

Mikroskopische Schnitte sind von einer grossen Anzahl verschiedener Stücke des Rückenmarks im Gebiet dieser Höhlen untersucht worden. Das Rückenmark ist im Allgemeinen von vorn nach hinten stark abgeplattet (Fig. 3r), was offenbar die Folge einer Compression durch die Höhlen ist. Wenn es zwei solche giebt, so liegt das Rückenmark zwischen ihnen, und zwar ist es comprimirt. Zuweilen kann man beobachten, wie das ganze Rückenmark mit den ihm anliegenden weichen Häuten sich als ein Zapfen in das Lumen der grossen Höhle hineinschiebt. Ueberhaupt ist dasselbe in wahrhaft colossalem Grade verkleinert. — An fast allen aus dem Gebiete der erwähnten Höhlen untersuchten Stücken besitzt der Centralkanal die Form einer transversal verlaufenden Spalte, die sich zuweilen durch die ganze Breite des Rückenmarks erstreckt (Fig. 3c), zuweilen aber nur den mittleren Theil des Organs einnimmt. An den Schnitten einiger Stücke findet man, dass der Medullarkanal eine Spalte in das eine, an den Schnitten anderer Stücke in beide Hinterhörner hineinsendet (Fig. 3h). Der Medullarkanal ist zum Theil mit ziemlich gut entwickeltem Epithel (Fig. 3e), hie und da aber mit sehr kernreichem, vermuthlich glösem Gewebe ausgekleidet (Fig. 3gl); anderorts zeigt der begrenzende Rand des Kanals keine besondere Struktur. Im ganzen jetzt geschilderten Gebiete des Rückenmarks sind die Gefässe nicht erweitert. Ganglienzellen sind nicht aufzufinden. Erst weiter nach oben, wo die Grösse der erwähnten (extramedullär gelegenen) Höhlen schon ziemlich stark abgenommen hat, werden solche in den Vorderhörnern wieder sichtbar. — Das Rückenmark ist überall von einem mässig breiten Ringe der vorher geschilderten, aus älteren Blutungen hervorgegangenen Masse umgeben (Fig. 3m).

Wenden wir jetzt unsere Aufmerksamkeit dem mikroskopischen Verhalten der mehrmals erwähnten grossen Höhlen zu! Sie sind alle subdural gelegen. Einige von ihnen sind ganz leer und von einer Schicht verdichteten Gewebes gut begrenzt (Fig. 3cy). Eine Epithelbekleidung giebt es nirgends; die Struktur der erwähnten Grenzschrift lässt sich (der mangelhaften Conser-virung wegen) nicht sicher feststellen. Andere Stellen zeigen am Rande eine Schicht einer granulären, oft in Tropfenform angeordneten Masse, die jedoch immer nur einen kleinen Theil des Lumens einnimmt. In anderen Höhlen

wird eine meist ziemlich schmale Randpartie von rothen, gut conservirten Blutkörperchen eingenommen. Dieser Saum von Blut zeigt keine besondere Begrenzung gegen das Lumen der Höhle hin. Andererseits kann man beobachten, wie diese Blutmasse, ohne irgend welche Abgrenzung zu zeigen, sich theils bis zur Dura, theils bis zum Rückenmark mit seinen umgebenden weichen Häuten hin erstreckt. An Schnitten einiger wenigen Stücke haben wir neben den geschilderten Höhlen gleich grosse, subdural gelegene Felder gefunden, die ganz von einer Blutmasse, und zwar von gut conservirten rothen Blutkörperchen, eingenommen waren. An einem Orte lagen in einer solchen Blutmasse Wurzeln von normalem Aussehen. An einigen Schnitten bildet die oben erwähnte granuläre Masse einen Saum innerhalb des aus Blut bestehenden Saumes. An den Schnitten eines Stückes aus dem hier geschilderten Theil des Rückenmarks giebt es keine Höhlenbildung. Hier zeigt das Blut das oben erwähnte Verhalten, d. h. es erstreckt sich überall bis zur Dura und bis zum Rückenmark. Der Platz der Höhle ist von der schon vorher genannten granulären Masse eingenommen. Hier scheinen Uebergänge zwischen dieser Masse und den rothen Blutkörperchen angedeutet zu sein; ganz deutlich tritt dies jedoch nicht hervor. Oben am Rande der Blutmasse liegt in diesen Schnitten eine Wurzel von normalem Aussehen ganz frei im Blute. — Offenbar haben wir an der letztbeschriebenen Stelle das Ende einer der vorher geschilderten Höhlen getroffen.

Wir kommen jetzt zu Schnitten, die vom Rückenmark oberhalb der erwähnten grossen Höhlen genommen sind. Die hauptsächlich aus alten Blutungen hervorgegangene Masse im Subarachnoidalraume besitzt hier an mehreren Stellen eine ganz colossale Dicke. Die Pia-Gefässe ziemlich erweitert. Die Grösse des Rückenmarks selbst ist hier in hohem Maasse vermehrt, sein Bau tritt weit deutlicher, als im ganzen unteren Theile des Rückenmarks hervor (Fig. 4). So lässt sich jetzt erkennen, dass die Seitenstränge fast völlig fehlen, die Hinterstränge dagegen eine bedeutliche Grösse erreicht haben. Die grossen Ganglienzellen der Vorderhörner sind deutlich und in ziemlich reichlicher Zahl vorhanden (Fig. 4v); alle befinden sich jedoch in einem weit vorgeschrittenen Zustande körnigen Zerfalls. Im peripherischen Theil des Rückenmarks giebt es eine offenbar ziemlich alte Blutung. — Amyloidkörperchen werden hie und da beobachtet.

Bei näherer Betrachtung der Gefässe im Rückenmark, und zwar besonders der nahe am Centralkanal gelegenen, findet man ihre Perivasculärräume ringsum erweitert und mit Rundzellen ausgefüllt. Die Gefässe sind demnach wie in einen Ring von Zellen eingefasst. Ihre Wandungen sind sonst gar nicht verdickt, ihre Lumina im Allgemeinen nicht erweitert.

Am hinteren Ende der breiten, ganz seichten vorderen Fissur (Fig. 4f) findet sich ein kleiner, mit normalem Epithel ausgekleideter Centralkanal (Fig. 4c). Etwas weiter nach hinten liegt eine grosse, breite Höhle mit transversal gestellter Längsrichtung (Fig. 4hm), die keine Auskleidung von Epithel, hie und da dagegen eine Umrandung von sehr kernreichem, vermuthlich gliösem Gewebe besitzt (Fig. 4gl). Von dieser Höhle erstreckt

sich jederseits eine Spalte nach hinten, die einerseits im Hinterhorne selbst, andererseits medialwärts davon gelegen ist. An diesen Schnitten sieht man jederseits eine gut entwickelte, hintere Wurzel in das Rückenmark eintreten, und zwar einerseits medial, andererseits lateral von der genannten Spalte aus (Fig. 4 hw). Sowohl die vorderen, als die hinteren Wurzeln sind vorhanden und lassen sich gut unterscheiden; sie sind eingebettet in die aus Blutungen hervorgegangene Masse des Subarachnoidalraums.

Wollen wir jetzt das Verhalten dieser Höhlenbildung an der Schnittserie nach oben verfolgen! Die im Hinterhorne selbst, lateral von der eintretenden Wurzel gelegene Spalte rückt nach oben allmählich lateral- und vorwärts; in dieser Weise kommt sie, zwischen den beim Fehlen der Seitenstränge einander nahe gelegenen Vorder- und Hinterhörnern eingeklemmt, fast transversal verlaufend zu liegen. Weiter nach oben wird diese Spalte obliterirt; eine Strecke weit wird sie durch einen Streifen glösen Gewebes ersetzt, welches jedoch bald schwindet. Hier erstreckt sich demnach die Höhlenbildung nicht über die Mittellinie hinaus. Schon in einem etwas niedrigeren Niveau wird die an der anderen Seite und medial von dem betreffenden Hinterhorne gelegene Spalte zu einer grossen Höhle erweitert. Weiter nach oben rückt diese bis zur Peripherie des Rückenmarks vor und verbreitert sich nach hinten in der Weise, dass sie sich in grosser Ausdehnung dem Rande entlang erstreckt.

Nur einige Schnitte weiter nach oben öffnet diese Höhle sich nach hinten und in demselben Niveau vollzieht sich schnell eine so vollständige Verschiebung der einzelnen Theile des Rückenmarks, dass die Wand der jetzt geöffneten Höhle die hintere Begrenzung des ganzen Rückenmarks bildet und in einer fast geraden Linie verläuft. Bei dieser Umgestaltung verschwinden die Hinterstränge fast völlig. Nur einige Schnitte weiter nach oben öffnet sich auch der Centralkanal, der bis dahin eine normale Grösse und auch normale Epithelbekleidung gezeigt hat, nach hinten an die Oberfläche des Rückenmarks. Jetzt bekommt der mediale Theil der hinteren Fläche des Rückenmarks eine epitheliale Auskleidung; weiter nach unten entbehrt sie, wie überall die an den Hinterhörnern, hinter dem Centralkanal gelegene Höhle einer solchen. Während die Form des Organs diese tiefgreifenden Veränderungen erleidet, wird sein Gewebe, das an mehreren Stellen von alten Blutungen durchsetzt ist, im Umfange reducirt. Zu gleicher Zeit nimmt die Zahl der Gefässe und insbesondere der Capillaren ungemein zu, so dass das Gewebe einen vasculösen Charakter anzunehmen beginnt.

Jetzt werden wir das Aussehen eines nur ein wenig weiter nach oben gelegenen Querschnitts etwas näher schildern. Das Rückenmark erscheint hier in der Form eines Bandes, das in querer Richtung verläuft (Fig. 5). Der Platz des früheren Centralkanals ist durch eine seichte Einfurchung an der hinteren Fläche markirt (Fig. 5 c); an der vorderen Fläche gerade gegenüber erkennt man die sehr breite und ziemlich seichte, von grossen Gefässen eingenommene, vordere Fissur (Fig. 5 f). Bei näherer Betrachtung des Bandes von Nervengewebe und beim Vergleich mit dem Aussehen, das die verschie-

denen Theile des Rückenmarks etwas weiter nach unten darbieten, lässt sich erkennen, dass der der Medianlinie am nächsten gelegene Theil dem Vorderhorn entspricht (Fig. 5vh). Hier beobachtet man körnige, stark zerfallene Reste von offenbar grossen Ganglienzellen. Der laterale Theil des „Bandes“ bietet das für die Hinterhörner charakteristische Aussehen dar (Fig. 5hh). Ventralwärts von diesem dem Rückenmark entsprechenden Bande liegt ein anderes, das aus der vorher beschriebenen, aus alten und frischeren Blutungen hervorgegangenen Masse besteht. In dieser Masse treten die gut entwickelten Wurzeln scharf hervor; die vorderen, hier medial (Fig. 5vw), die hinteren weit lateral gelegen (Fig. 5hw). An mehreren Schnitten sieht man die hinteren Wurzeln in den am meisten lateralen Theil des „Bandes“ eintreten (Fig. 5hw), der sich demnach auch aus diesem Grunde als die Spitze des Hinterhorns erkennen lässt. — Der mediale Theil der hinteren Fläche des Rückenmarks ist in ziemlich grosser Ausdehnung mit gut entwickeltem Epithel bekleidet.

Bei dieser Beschreibung könnte man vielleicht den Einwurf machen, der jetzt geschilderte Theil des centralen Nervensystems sei nicht das Rückenmark, sondern das verlängerte Mark, wo der Centralkanal sich in normaler Weise nach hinten geöffnet habe. Eine solche Annahme können wir jedoch mit Bestimmtheit abweisen. Die verschiedenen Theile des „Bandes“ bieten nemlich in der Hauptsache dasselbe Aussehen dar, wie die weiter unten vorhandenen Theile des Rückenmarks, und man findet gar keine Spur derjenigen Veränderungen, welche die Querschnitte am Uebergange zum verlängerten Mark und weiter nach oben zeigen. Auch die vorderen und hinteren Wurzeln, d. h. hier die medialen und lateralen, scheinen in ihrem Verhalten besser denjenigen des Rückenmarks, als denen des verlängerten Markes zu entsprechen.

Verfolgen wir jetzt die Schnittserie nach oben, so finden wir, dass die Breite, d. h. die Erstreckung in sagittaler Richtung des Bandes, welches das Rückenmark repräsentirt, sehr schnell abnimmt; vom Rückenmarksgewebe bleibt nur ein sehr schmales Rudiment zurück, das noch weiter nach oben sich nicht mehr entdecken lässt. Den einzigen zurückgebliebenen Rest des Nervensystems, den man hier entdecken kann, bildet eine an der freien hinteren Oberfläche hie und da vorhandene Epithelbekleidung. Hier besteht also der Inhalt des Wirbelkanals sonst ausschliesslich aus der durch das ganze Rückenmark im Subarachnoidalraume vorhandenen Masse. Diese zeigt hier sehr grosse, offenbar etwas frischere Blutungen (Fig. 6a), dagegen nur spärliche Gefässe und Bindegewebe. In dieser Masse treten aber immer gut entwickelte Wurzeln hervor.

An mehreren Stellen werden Spinalganglien in den Schnitten an-

getroffen. Sie zeigen alle eine normale Struktur und gut entwickelte Ganglienzellen in gewöhnlicher Menge (Fig. 6 s). Einige Spinalganglien sind auch in den Schnitten vorhanden; die aus dem Inhalte des oberen Theiles des Wirbelkanals angefertigt sind, und zwar eben an denjenigen, wo keine Reste des Rückenmarks aufzufinden waren. Hier beobachtet man mehrmals, dass eine Wurzel, und zwar eine gut entwickelte, vom Ganglion gerade dorsalwärts die kurze Strecke bis zu der freien hinteren Oberfläche durchläuft und hier, wo es keine Reste des Rückenmarks mehr giebt, blind endigt (Fig. 6 hw). An einigen Schnitten dieser Wurzeln, nemlich wo sie quer getroffen sind, lässt sich die Gegenwart von gut entwickelten Axencylindern sicher feststellen. Dies ist an mehreren der nach unten gelegenen Wurzeln nicht der Fall, was man wohl einer mangelhaften Färbung oder Conservirung (des Spirituspräparates) zuschreiben kann.

Wir wollen jetzt die Ergebnisse der Untersuchung dieses Rückenmarkes in Kürze zusammenfassen und kritisch besprechen.

Im untersten Theile des Rückenmarks haben wir einen hochgradigen Hydromyelos gefunden, der die Rückenmarkssubstanz durch Compression in hohem Maasse beschädigt hat.

Diese Missbildung erstreckt sich nicht sehr weit nach oben. Oberhalb derselben, wie im ganzen Rückenmarke nach oben zu, haben die weichen Häute eine auffällige Umgestaltung erfahren. Wir haben diese als entstanden durch zum grössten Theil alte Blutungen im Subarachnoidalraume aufgefasst.

In einer sehr grossen Ausdehnung des Rückenmarks, die etwa dem Brustmark entspricht, ist eine Mikromyelia vorhanden, welche die in den anderen, von uns untersuchten Fällen von Acephalie gefundene in sehr hohem Maasse übertrifft. Hier fesseln besonders die grossen, subdural gelegenen Höhlen die Aufmerksamkeit. Wie sollen wir diese auffassen?

Schon der Umstand, dass sie blind endigen und eine ziemlich geringe Ausdehnung in verticaler Richtung besitzen, lehrt uns, dass es sich um Gefässe nicht handeln kann. Dies ist noch sicherer, weil wir mehrmals gefunden haben, dass diese Höhlen keine besondere Begrenzung besitzen, sondern ringsum von einer Blutmasse direct umgeben sind. Diese Beobachtung stellt es auch sicher, dass diese Höhlen nicht präformirt waren, sondern durch Untergang und nachfolgende Resorption des Blutes entstanden sein müssen. In Uebereinstimmung mit die-

ser Auffassung steht auch das Verhalten, dass es subdural gelegene Felder von gut conservirtem Blute von derselben Grösse, wie die Höhlen, giebt. Die Blutmasse, deren Zerstörung und Resorption den Ursprung zu den betreffenden Höhlen gegeben hat, befindet sich offenbar frei im Subarachnoidalraume. Einige Mal haben wir nehmlich beobachtet, dass das Blut in einer zusammenhängenden Masse den ganzen Raum zwischen Dura mater und dem Rückenmark ausfüllte, ebenso dass Wurzeln in dieser Blutmasse ganz frei lagen. Die mehrmals am Rande der Höhlen beobachtete körnige Masse ist offenbar durch den Zerfall des Blutes entstanden. Einige von den Höhlen sind durch eine Schicht verdichteten Gewebes begrenzt. Hier hat sich demnach eine hämorrhagische Cyste entwickelt; der mangelhaften Conservirung wegen haben wir aber die Zusammensetzung ihrer Wand nicht studiren können.

Im grössten Theil des Dorsalmarks präsentirt sich der Medullarkanal als eine transversal gerichtete Spalte, die sich oftmals durch das ganze Rückenmark erstreckt. Von ihr geht an einigen Stellen eine Spalte längs des einen, an anderen längs beider Hinterhörner nach hinten. Diese Spalten sind theils von Epithel, theils von einer Schicht gliösen Gewebes begrenzt. Ueberhaupt ist das Rückenmark sonst in der ganzen Ausstreckung der erwähnten Höhlen sehr wenig entwickelt; von seinen verschiedenen Theilen lässt sich nur wenig erkennen.

Oberhalb dieser Höhlen (vermuthlich etwa am Uebergange zum Halsmark, vielleicht im Halsmark selbst) zeigt das Rückenmark eine vollständigere Entwicklung, und zwar graue Substanz und Hinterstränge, während die Vorder-Seitenstränge fast fehlen.

Hier ist der Centralkanal in der normalen Weise vorhanden. Hinter ihm liegt eine grosse Höhle mit transversaler Längsrichtung, von welcher eine Spalte längs jedes Hinterhorns sich nach hinten erstreckt. Nach oben verstreicht die eine dieser Spalten wieder. Diese intramedullären Höhlen sind nicht von Epithel, sondern zum Theil von gliösem Gewebe begrenzt; die genannte obliterirte Spalte setzt sich nach oben in einen Zapfen von gliösem Gewebe fort.

Die oben beschriebenen Veränderungen des Rückenmarks

müssen wir als Syringomyelie bezeichnen: die grosse quergerichtete Spalte im Dorsalmark, zum Theil mit Epithel ausgekleidet; die hinter dem Centralkanal gelegene grosse Höhle im Halsmark; die Ausläufer dieser beiden nach hinten, den Hinterhörnern entlang, und das Vorkommen gliösen Gewebes hier und da am Rande der Höhle, — diese sämtlichen Befunde sind für Syringomyelie charakteristisch.

Früher haben Leyden und Minor je zwei Fälle mitgetheilt, wo eine Syringomyelie bei jugendlichen Individuen gefunden worden war. Die vorliegende Beobachtung aber stellt unseres Erachtens das erste Beispiel eines Falles dar, wo eine Syringomyelie sich während des intrauterinen Lebens völlig entwickelt hat. Auch wollen wir die Aufmerksamkeit darauf lenken, dass die Syringomyelie sich in diesem Fall nicht als eine einfache Hydromyelie, sondern unter der bei erwachsenen Individuen gewöhnlichen Form dieser Krankheit präsentiert (insofern man bei den in so hohem Maasse wechselnden Befunden der anatomischen Untersuchung verschiedener Fälle dieser Krankheit davon sprechen kann). Die Constatirung dieser Thatsache scheint uns von einem gewissen Interesse zu sein.

In diesem Zusammenhang darf es vielleicht hervorgehoben werden, dass es noch andere, hier nicht erwähnte Beobachtungen von erweitertem Centralkanal giebt. In seiner Arbeit über die Spina bifida hat nemlich Recklinghausen nachgewiesen, wie einige Fälle dieser Missbildung, die er als Myelocystocele bezeichnet, durch eine Erweiterung des Medullarkanals, und zwar eine sehr hochgradige entstanden sind. Die sonstigen Verhältnisse bei diesen Fällen sind jedoch von denjenigen bei Syringomyelie so verschieden, dass wir sie hier mit Fug ausser Rechnung lassen können.

Wenden wir uns deshalb zur Syringomyelie zurück! Bekanntlich hat es schon lange zwei verschiedene Auffassungen bezüglich der Ursachen dieser Krankheit gegeben: einerseits diejenige von Virchow, Leyden u. A., nach welcher diese Krankheit durch ein Ueberbleibsel einer fötalen Hydromyelie verursacht ist; andererseits die von Simon, Schultze u. A. vertheidigte, wonach eine Gliawucherung der primäre Vorgang ist und in

dem auf diese Weise neugebildeten Gewebe die Höhlenbildung erst später secundär entsteht<sup>1)</sup>.

Hoffmann und Schlesinger, die in letzter Zeit die vollständigsten Arbeiten über diese Krankheit geliefert haben, sind in Bezug auf die Frage von der Pathogenese der Syringomyelie zu, in der Hauptsache übereinstimmenden Schlüssen gekommen, indem sie die zwei genannten Ansichten etwas modificirt und mit einander in Einklang gebracht haben. Sie nehmen nemlich an, dass angeborne Anomalien des Centralkanals und des ihm am nächsten gelegenen Gewebes in den Fällen von Syringomyelie immer vorhanden gewesen sind; ferner, dass diese Anomalien theils Erweiterungen des Centralkanals, theils Wucherungen des subepithelialen Gliagewebes verursachten und dass in diesem neugebildeten Gewebe Höhlen auch secundär durch Einschmelzung entstehen.

Der hier mitgetheilte Fall liefert ein unzweideutiges Beispiel dafür, dass nicht nur die Erweiterung des Centralkanals, sondern auch die Umbildung des Gliagewebes schon fötal geschehen kann. Damit ist es in höchstem Grade wahrscheinlich gemacht, dass diese Neubildung auch in anderen Fällen die Folge einer angeborenen Anomalie ist. Ueberhaupt giebt die hier gemachte Feststellung einer in anatomischer Hinsicht charakteristischen Syringomyelie, die sich während des intrauterinen Lebens völlig entwickelt hat, offenbar einen sehr wichtigen Grund für die Richtigkeit der Annahme von Hoffmann, Schlesinger u. A. ab, dass die Syringomyelie die Folge einer angeborenen Anomalie des den Centralkanal umgebenden Gewebes ist.

Bei Untersuchungen von Syringomyelie hat man in jüngster Zeit mehrmals dem Vorkommen gewisser Gefässveränderungen eine nicht geringe Aufmerksamkeit gewidmet, besonders Schlesinger betont ihre Bedeutung für die Entstehung der Hohlräume. Nach diesem Verfasser bestehen diese Verände-

<sup>1)</sup> Wir lassen hier unerwähnt die Ansicht mehrerer französischen Autoren, welche die Syringomyelie als die Folge eines entzündlichen Processes, einer *myélite cavitaire* betrachten (Joffroy und Achard), da diese Ansicht durch die Beobachtungen jüngerer Zeit noch keine sichere Bestätigung gefunden hat.

rungen, in Kürze angegeben, in einer Sklerosirung der Wandungen, oft mit Verengerung des Lumens, sogar bis zur völligen Obliteration, und in einer Ablagerung hyaliner Massen in die Gefäßscheide. Eine solche Ablagerung war möglicherweise im Brustmark unseres Falles vorhanden; wir haben sie jedoch in dem sehr veränderten Rückenmark nicht sicher feststellen können. Andererseits ist die von uns im Halsmark gefundene Rundzellen-Infiltration der Perivascularräume, so viel wir haben finden können, bei Syringomyelie früher nicht erwähnt worden.

Gleich oberhalb der Stelle, wo es nur eine Spalte an dem einen Hinterhorne giebt, öffnet sich diese nach hinten, und das Rückenmark nimmt jetzt am Querschnitte fast sofort die Form eines Bandes an, indem die Hinterhörner weit lateralwärts austreten. Auf Grund derselben Thatsachen, die wir in Bezug auf den ersten Fall angeführt haben, müssen wir annehmen, dass die Anlage des obersten Theils des Rückenmarks in dem Entwicklungsstadium der Medullarplatte persistirt hat.

Vergleichen wir die beiden betreffenden Fälle in Bezug auf die letzterwähnte Hemmungsmissbildung des Rückenmarks, so finden wir, dass in dem letzten Fall die Persistenz des Organes als Medullarplatte sich viel weiter nach unten im Rückenmark erstreckt, als im ersten. Im früheren Fall, wie auch im unteren Theile der Medullarplatte des jetzt in Frage stehenden Falles ist das Nervengewebe fast ebenso gut, wie in den weiter nach unten gelegenen Theile des Rückenmarks mit geschlossenem Centralkanal, entwickelt. Aber das Nervengewebe der Medullarplatte nimmt nach oben schnell ab. Demnach giebt es eine Abtheilung der Medullarplatte von ziemlich grosser Höhe, die offenbar dem Gebiet des Rückenmarks angehört, in welcher kein Nervengewebe sich vorfindet. Die einzige Spur der ektodermalen Anlage bildet das hie und da an der hinteren Oberfläche vorhandene Epithel. Diesen Zustand können wir demnach als eine partielle wahre Amyelie bezeichnen.

Den eben beschriebenen etwas ähnliche Verhältnisse sind vorher nur von Bulloch erwähnt worden. In dem von ihm mitgetheilten Falle von Acephalie öffnete sich nemlich der Centralkanal im oberen Theil des Halsmarks nach hinten; die Umgestaltung des Rückenmarks zur Plattenform scheint jedoch, so

viel es aus der Beschreibung beurtheilt werden kann, hier gar nicht so vollständig, als in unseren Fällen, stattgefunden zu haben.

Bei Untersuchung eines vermuthlich nur 5 Wochen alten menschlichen Embryo hat Lebedeff die Medullarrinne in ihrer ganzen Länge nach hinten offen gefunden. Der Fall war aber mit einer starken Faltenbildung der Medullarplatte complicirt; auch war die Platte selbst zum grossen Theil zerstört, sodass das Mesoderm ganz nackt vorlag.

Bei Untersuchungen von Fällen partieller Rachischisis hat Recklinghausen nachgewiesen, dass es in den rothen Auflagerungen auf der im Gebiete der Missbildung nackt liegenden Pia Reste von Rückenmarksgewebe giebt. Zwischen Balken, die von weiten Gefässen gebildet waren, fand er nemlich Zellen, die er als Neurogliazellen auffasste. Weiter fügt er hinzu: „Grössere Zellen, welche als evidente Ganglienzellen bezeichnet werden dürfen, sind aber nur spärlich, bald vereinzelt, bald in Gruppen, meistens in der Nähe von Blutgefässknäueln aufzufinden, einzelne so gross, so deutlich multipolar und mit einem so typischen Kern versehen, dass sie positiv Ganglienzellen genannt werden müssen, wenn sie auch keine längeren, keine verästelten Fortsätze aussenden. Dass diese Substanz nervös ist, wird am klarsten nachgewiesen, wenn man die Schnitte nach Weigert's Methode mit Hämatoxylin und Eisensalz färbt und nur in ihr die myelinhaltigen Nervenfasern, an der schwarzblauen Tinction leicht erkennbar, auftauchen sieht — —.“ Recklinghausen spricht sich deshalb ganz bestimmt dahin aus, dass dies „die Ueberbleibsel der Rückenmarksanlagen, also der Medullarplatten“ sind, worin man ihm gewiss zustimmen muss.

Unsere Fälle sind aber von denjenigen von Recklinghausen, gleichwie von denjenigen von Lebedeff in der wesentlichen Hinsicht verschieden, dass ein Theil des Rückenmarks im Stadium der Medullarplatte persistirt hatte, während zu gleicher Zeit die verschiedenen Abtheilungen desselben einigermassen zur Entwicklung gekommen waren. Die Feststellung dieser Thatsache, die früher wenigstens niemals klar beschrieben worden ist, scheint uns ein gewisses Interesse darzubieten.

Besonders wollen wir die Aufmerksamkeit auf das Verhalten der Spinalganglien und der hinteren Wurzeln im Gebiete der Amyelie lenken. Wir finden nemlich die erstgenannten auch an diesem Orte in normaler Weise vorhanden. Von ihnen nehmen gut entwickelte Wurzeln ihren Ursprung und verlaufen einerseits gerade nach hinten, d. h. zum Platze des centralen Nervensystems, von dem doch nichts Anderes als Reste des Epithels des Centralkanals übrig sind. An der von diesem Epithel zum Theil bekleideten Oberfläche enden die Wurzeln plötzlich.

Diese Beobachtung liefert also einen sicheren Beweis dafür, dass die hinteren Wurzeln sich völlig unabhängig vom Rückenmark entwickeln. In der Epikrise über einen Fall von totaler Amyelie kommen wir noch einmal auf diesen Punkt zurück. Nur soll in diesem Zusammenhang auch folgende Beobachtung von Jacoby erwähnt werden. Bei der Untersuchung eines Schweinsembryo, wo das ganze Rückenmark, seinen caudalen Theil ausgenommen, auf dem Stadium der Medullarplatte zurückgeblieben war, fand dieser Verfasser fast normale Spinalganglien, von denen Wurzeln nach hinten verliefen und an der Medullarplatte frei endigten.

Sehen wir jetzt zu, inwieweit das in unseren früheren Fällen nachgewiesene Gesetz für die Ausdehnung, in welcher das Nervensystem angelegt wird, sich auch in diesem Falle constatiren lässt, wenngleich das Urtheil durch die von der Syringomyelie und den hämorrhagischen subduralen Cysten hervorgerufene Zerstörung des Rückenmarks sehr erschwert ist.

An den Strecken, wo das Rückenmark genügend entwickelt ist, um das Erkennen seiner verschiedenen Theile zu ermöglichen, findet man, dass die graue Substanz und die Hinterstränge eine ziemliche Entwicklung erreicht haben, die Seitenstränge aber völlig oder fast völlig fehlen. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind im Lenden- und Halsmark zum Theil vorhanden, und zwar von fast normaler Grösse. Sie sind mehr oder weniger stark verändert, was vielleicht zum Theil einer mangelhaften Conservirung des Präparats zugeschrieben werden kann. Sowohl die vorderen, als die hinteren Wurzeln sind gut entwickelt, die Spinalganglien bieten ein völlig normales Aussehen dar.

Wir finden also, dass auch in diesem Falle sowohl die motorischen als die sensorischen Neurone erster Ordnung überall — wo nicht die abnorme Wucherung des Epithels und der subepithelialen Neuroglia des Centralkanal's ihre Entwicklung zu sehr gestört hat — vorhanden sind.

Bildungen, die den Neuronen zweiter Ordnung angehören könnten, sind nirgends zu entdecken. Ganglienzellen am Platze der Clarke'schen Säule haben wir nicht gefunden; dies war bei der hochgradigen Zerstörung des Rückenmarks in diesem Gebiete jedenfalls nicht zu erwarten. Wenn dieser Fall also in Bezug auf das Verhalten dieser Zellen nicht beweiskräftig ist, so widerspricht er doch in keiner Hinsicht der Annahme, dass die Neurone zweiter Ordnung niemals angelegt worden waren.

Blutungen sind in diesem Falle im Halsmark vorhanden. Es lässt sich nicht feststellen, ob sie in den Hintersträngen weiter nach unten ziehen, als in den sonstigen Theilen des Querschnittes. Vielleicht hängt dies davon ab, dass die Hinterstränge ziemlich weit nach unten im Halsmark von der intramedullären Höhlenbildung zerstört oder mehr oder weniger beschädigt sind. Im oberen Theile des Rückenmarks sieht man dagegen die Zahl der Gefässe ziemlich beträchtlich zunehmen, was man mit der von uns vorausgesetzten, nach oben abnehmenden Wachstumsenergie der nervösen Elemente in Zusammenhang bringen muss.

In diesem Falle giebt es in den weichen Häuten nicht scharf begrenzte, zuweilen ziemlich grosse Rundzellen-Anhäufungen, die in ihren centralen Partien kein sonstiges Gewebe zeigen. Wie berichtet wurde, haben wir dieselben Bilder auch in unserem ersten Falle angetroffen. Das Vorkommen ähnlicher Bildungen ist unseres Wissens bis jetzt nur ein Mal constatirt worden. In der Beschreibung des von ihm beobachteten Falles von totaler Amyelie giebtnehmlich Gade an, dass „hie und da in den Spinalganglien grössere oder kleinere, theils ziemlich begrenzte, theils diffuse Rundzellen-Anhäufungen und zahlreiche Gefässe“ vorhanden waren. In Bezug auf die Frage von der Natur und Bedeutung dieser Bildungen können wir nichts Bestimmtes aussprechen.

An sehr verschiedenen Stellen des Rückenmarks dieses Falles haben wir Amyloidkörperchen, zuweilen in ziemlich reichlicher Anzahl, und zwar hauptsächlich an den sonstigen Prädilectionsstellen dieser Bildungen, nachgewiesen. Diese Bildungen kommen ja theils als eine normale senile Erscheinung vor, theils treten sie bei chronischen Krankheiten verschiedenster Art auf. Doch erwähnt Redlich, der eine umfassende Arbeit über das Verhalten der Amyloidkörperchen im centralen Nervensystem geliefert hat, dass er sie niemals in jüngerem Alter als 18 Jahre beobachtet hat. Es schien uns deshalb von einem gewissen Interesse festzustellen, dass sie schon während des intrauterinen Lebens ausgebildet werden können.

Die Ergebnisse der Untersuchung des centralen Nervensystems in Fall IV lassen sich in folgender Weise zusammenfassen:

Im Brustmark giebt es sehr grosse subdurale Blutungen, die zu hämorrhagischen Cysten den Ursprung geliefert haben.

Das Rückenmark bietet das Bild einer Syringomyelie dar.

Eine Ausnahme davon macht ein grosser Theil des Halsmarks, der auf dem Stadium der Medullarplatte persistirt hat.

Im obersten Theil des Wirbelkanals besteht wahre Amyelie.

Die Neurone erster Ordnung sind, insofern sie nicht durch die genannten Veränderungen zerstört wurden, vorhanden.

Nichts deutet an, dass Neurone zweiter Ordnung angelegt worden sind.

Wir müssen annehmen, dass die Wachstumsenergie der vorhandenen nervösen Elemente des Rückenmarks überhaupt mangelhaft war und nach oben stetig abnahm, und zwar weit schneller, als in den früher geschilderten Fällen.

Diese mangelhafte Wachstumsenergie der in beschränktem Sinne nervösen Elemente ist mit einem gesteigerten und abnormen Wachsthumstribe des Epi-

thels und der subepithelialen Neuroglia des Centralkanals verbunden.

(Schluss folgt.)

## Erklärung der Abbildungen.

### Tafel IX.

An sämtlichen Figuren sind die Contouren mit Ocul. O Obj. 2, die Details mit Ocul. 3 Obj. 4 (Leitz) gezeichnet. Abbé'sche Camera.

- Fig. 1. Fall I. Das Brustmark. Färbung nach Nissl. c der Centralkanal. f Fissura anterior. b die Blutungen in der Rückenmarkssubstanz. vh die Vorderhörner mit ihren Ganglienzellen. w die Wurzeln.
- Fig. 2. Fall IV. Der untere Theil des Rückenmarks, der in der Form des Hydromyelos erscheint. Diese, wie alle folgenden mikroskopischen Figuren sind nach Alaun-Hämatoxylin-Präparaten gezeichnet. c der hier stark dilatirte Centralkanal. f Fissura anterior. e das Epithel des Centralkanals. g Ganglienzellen.
- Fig. 3. Fall IV. Das Rückenmark im Gebiete der subduralen hämorrhagischen Cysten. r das Rückenmark. c der Centralkanal, hier in der Form einer querverrichteten Spalte. h Ausläufer derselben in das eine Hinterhorn. e das Epithel des Centralkanals. gl gliöses Gewebe. cy die Wand der hämorrhagischen Cyste. m die im Subarachnoidalraum befindliche Masse.
- Fig. 4. Fall IV. Das Halsmark, das Aussehen von Syringomyelie darbietend. c der Centralkanal. f Fissura anterior. hm die intramedulläre Höhle. gl gliöses Gewebe an ihrem Rande. vh die Vorderhörner mit ihren Ganglienzellen. hh die Hinterhörner. hw die hinteren Wurzeln. hs die Hinterstränge.
- Fig. 5. Fall IV. Der Theil des Halsmarks, der in der Form der Medullarplatte persistirt. c die seichte Einfurchung an der hinteren Fläche, die den Platz des früheren Centralkanals angiebt. vw die vorderen (hier medialen) Wurzeln. Die Bezeichnung der Buchstaben ist sonst dieselbe, wie in Fig. 4.
- Fig. 6. Fall IV. Ein Theil vom Querschnitte des in der Wirbelrinne im Gebiete der Amyelie befindlichen Inhaltes. s Spinalganglion. hw die central gerichtete Wurzel desselben, die nach hinten frei endigt. a die freie hintere Oberfläche dieses Gewebe. b die in der Figur nicht ausgeführten Blutmassen in dem den weichen Häuten entsprechenden Gewebe.