

XXXII.

Zur pathologischen Entwicklung des Centralnervensystems.

Ein Fall von Amelia (Amputatio spontanea).

(Neue Beiträge.)

Von

Dr. O. von Leonowa-von Lange.

(Hierzu Tafel X und XI und Abbildungen im Text.)

~~~~~

Angesichts der bedeutungsvollen Untersuchungsergebnisse, welche Dank der mangelhaften Entwicklungsmethode in neuester Zeit gewonnen wurden, erschien es von Wichtigkeit, die pathologischen wie die experimentellen Befunde nach Amputation der Extremitäten, die in überwiegender Anzahl von verschiedenen Autoren beschrieben wurden (Marinesco, Pelizzi, Dejerine, Edinger, Homén u. v. A.) durch ein Studium angeborener Bildungsanomalien zu fördern.

Das Nervensystem, dem die vorliegende Beschreibung gewidmet ist, gehörte einem Kinde (Foetus ?) mit sog. Amputatio spontanea, Amelia. Das hierher gehörende Präparat verdanke ich der vorzüglichen Liebenswürdigkeit des Herrn Professor, Dr. Fenomenoff, Direktor einer der grössten Entbindungsanstalten in St. Petersburg, der in einer so freundlichen Weise meinem Wunsche entgegenkam. Ich fühle mich angenehm verpflichtet, für die Ueberlassung des kostbaren Materials Herrn Prof. Dr. Fenomenoff auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank nochmals auszusprechen, und erlaube ich mir nun, die Resultate dieser mühsamen Untersuchung hier mitzutheilen.

Bevor ich zur Schilderung des anatomischen Befundes übergehe, möchte ich die Resultate, zu welchen die Forscher bei der Untersuchung des Rückenmarks nach Amputation der Extremitäten gekommen sind, kurz zusammenfassen.

Ueber die Localisation der Veränderungen im Rückenmarke nach Amputation der Extremitäten sind die Angaben sehr verschieden.

Während einige Autoren nur die sensible Sphäre betroffen fanden, andere auch die motorische, wollen einige nur eine Volumenverkleinerung der Hinterstränge, andere eine Atrophie der ganzen entsprechenden Rückenmarkshälfte zulassen. Auch mit den Ganglienzellen des Vorderhorns liegen die Verhältnisse nicht besser. Bald fand man die hintere laterale Ganglienzellengruppe afficirt, bald sah man alle Ganglienzellengruppen betroffen.

Diese Meinungsverschiedenheit in den Befunden könnte man vielleicht dadurch erklären, dass das Untersuchungsmaterial sehr variirte. Zur Untersuchung kamen solche Individuen, welche länger als 10 Jahre amputirt waren und auch solche, die sehr bald nach der Operation starben. Auch die Grösse der amputirten Theile war verschieden. Die Forscher, die ihre Untersuchung an Thieren anstellten, untersuchten erwachsene wie auch ganz junge Thiere. Was das für eine Verschiedenheit in den Befunden geben kann, wissen wir aus den klassischen experimentellen Untersuchungs- Ergebnissen der Vertreter der Gudden'schen Schule. Wir wissen schon aus den Untersuchungen von Forel (3, 4), auf die ich schon einmal (a. a. O.) hinwies, eben „dass das Absterben der Zelle, nach Zerstörung der zugehörigen Faser, sowohl beim Erwachsenen als beim Neugeborenen stattfindet. Nach einem Eingriff beim neugeborenen Thiere die Resorption der Zerfallsprodukte der abgestorbenen Elemententheile, in Folge des noch regen embryonalen Umsatzes, viel vollständiger und rascher vor sich geht, so, dass von den Fasern kaum eine Spur und von den Zellen nur wenige Reste mehr übrig bleiben. Beim Erwachsenen sind die Folgen der Eingriffe nur langsamer als beim Neugeborenen; vor Allem sind die Zerfallsresiduen bedeutender und werden langsamer resorbirt, was eine geringere Gesamttrophie und weniger Verschiebungen zur Folge hat. Der Tod des Elementes hängt nur von dem Ort ab, wo die Faser durchtrennt wird. Bei Durchtrennung eines motorischen Nerven in seinem peripheren Verlauf kommt es nur zu einem langsamen Siechthum und zu einer Verkleinerung der Zelle und der Fasern des centralen Stumpfes. Bei Durchtrennung des gleichen Nerven an seiner Austrittsstelle sterben sowohl die centrale Wurzel als alle Ursprungszellen des sogenannten Kernes ab.“ Mayher (15) hat auch gezeigt, dass im Lendenmarke eines erwachsenen Kaninchens, dem der Ischiadicus gleich nach der Geburt entfernt war, „das Vorderhorn der angegriffenen Seite ganz ausgestorben und öde erschien und, dass die hintere laterale Ganglienzellengruppe vollständig fehlte.“

Auf diese verschiedenen Befunde bei gleichen Fällen werde ich in meinen Schlussbetrachtungen und Ergebnissen nochmals zurückkommen und näher besprechen.

Ausserdem erkläre ich die geringe Uebereinstimmung in der Frage der Atrophie, event. Volumenverkleinerung der Stränge der weissen Substanz neben einer Atrophie der grauen, und die Unsicherheit in der Bestimmung, wie z. B. „augenscheinliche Atrophie“, „dem Anscheine nach“, „anscheinende Atrophie“, „es scheint mir, dass das Horn an Umfang vermindert sei“, u. s. w., aus dem Umstande, dass die Forscher keinen Gebrauch vom Ocularmikrometer machten. Solche Befunde, die nicht mit einer präzisen Pünktlichkeit, nicht mit einem Ocularmikrometer bekräftigt sind, müssen vorläufig mit Vorsicht aufgenommen werden. Es ist allerdings wunderbar, dass die Forscher einen so hochgradigen Abscheu vor dem Ocularmikrometer haben, besonders nachdem eine solche hervorragende wissenschaftliche Grösse, wie Wilhelm His, meines Erachtens immer davon Gebrauch machte.

### **Makroskopischer Befund.**

Kind von 26 cm Körperlänge (vom Parietallappen bis Tuber ischii gemessen). Das Rückenmark wurde zusammen mit dem Wirbelcanal nebst Spinalganglien herausgenommen, gehärtet in Formol und nachgehärtet in Kalibichromicum. Ob das ein Fötus oder ein ausgetragenes Kind war, vermag ich nicht zu entscheiden. Das Präparat bekam ich ohne nähere Daten, und da ich verpflichtet war, das Präparat wegen der Seltenheit des Falles, nachdem ich diejenigen Gebilde, auf welche die vorliegende Untersuchung sich erstreckte, herausgenommen habe, ohne weitere Section der Anstalt zurückzugeben, so konnte ich die bekannte Prüfung der Reife nicht unternehmen. Doch konnte ich bei der mikroskopischen Prüfung gewissermaassen einige Anhaltspunkte über das Lebensalter des Präparates gewinnen: das vorhandene ungekreuzte Pyramidenbündel war im Begriff, mit Myelin sich zu bekleiden, was bekanntlich kurz vor der Geburt beginnt.

Bei der makroskopischen Untersuchung ergab sich Folgendes: Die Extremitäten der rechten Seite fehlen total. Links sind die Extremitäten in hohem Grade mangelhaft entwickelt, wie es auch die Abbildung deutlich genug illustriert (Fig. 1). Rechts an Stelle der fehlenden unteren Extremität macht die Haut eine längliche Spalte und endigt mit einem Hautsack, dessen oberer Theil viel schmaler als der untere ist. Man könnte glauben, dass es während des Embryonallebens des Kindes eine Zeit gab, wo dieser Sack an Stelle der fehlenden unteren Extremität wirklich mit etwas zugebunden war, aber jetzt nur die Spuren von einer solchen Möglichkeit nach sich gelassen hat.

Die in hohem Grade mangelhaft entwickelten Extremitäten der linken

Seite endigen beide stumpf. Die obere Extremität ist 5 cm, die untere, vom Tuber ischi gemessen, ist 4 cm lang. Auf dem stumpfen Ende der unteren Extremität sitzt ein stark zusammengezogener Hautsack, der ebenfalls an die Möglichkeit, von der eben die Rede war, uns denken lässt. Die eben beschriebenen topographischen Verhältnisse sind trefflich auf der Abbildung illustriert (Fig. 1).

### Mikroskopische Beschreibung.

Die mikroskopische Untersuchung im vorliegenden Falle erstreckte sich hauptsächlich auf das Rückenmark. Der Prüfung der Spinalganglien, ihrer hohen Bedeutung wegen, wurde eine besondere Aufmerksamkeit gewidmet. Als Vergleichungsobject diente mir das schon mehrmals in meinen früheren Aufsätzen erwähnte und zu gleichem Zwecke benutzte Kind von 50 cm Körperlänge, dessen Tod durch Asphyxie verursacht wurde.

#### Das Rückenmark bei Amelia.

Bei makroskopischer Betrachtung der Präparate des Rückenmarks bei Amelia fällt schon die Kleinheit der Schnitte gegenüber den entsprechenden normalen in's Auge. Nehmen wir zunächst den transversalen und den sagittalen Durchmesser beider Rückenmarke auf verschiedener Höhe, so erhalten wir Folgendes:

#### Rückenmark bei Amelia.

##### Transversaler Durchmesser in Millimetern:

|                                       |     |
|---------------------------------------|-----|
| Auf der Höhe der Halsschwellung . . . | 0,4 |
| „ „ „ des mittleren Brusttheils . . . | 0,3 |
| „ „ „ der Lendenschwellung . . .      | 0,4 |

##### Sagittaler Durchmesser in Millimetern:

|                                       |     |
|---------------------------------------|-----|
| Auf der Höhe der Halsschwellung . . . | 0,3 |
| „ „ „ des mittleren Brusttheils . . . | 0,2 |
| „ „ „ der Lendenschwellung . . .      | 0,3 |

#### Normales Rückenmark.

##### Transversaler Durchmesser in Millimetern:

|                                                   |     |
|---------------------------------------------------|-----|
| Auf der Höhe des Austritts des IV. Cervicalnerven | 0,7 |
| „ „ „ „ „ „ VI. Dorsalnerven                      | 0,4 |
| „ „ „ „ „ „ III. Lumbalnerven                     | 0,6 |

##### Sagittaler Durchmesser in Millimetern:

|                                                   |     |
|---------------------------------------------------|-----|
| Auf der Höhe des Austritts des IV. Cervicalnerven | 0,6 |
| „ „ „ „ „ „ VI. Dorsalnerven                      | 0,4 |
| „ „ „ „ „ „ III. Lumbalnerven                     | 0,7 |

Die Rückenmarkschnitte bei Amelia sind also bedeutend kleiner. Um die graue Substanz des Rückenmarks bei Amelia mit der des normalen Kindes zu vergleichen, wurde dieselbe mit dem Ocularmikrometer (Leitz, 2, Hartnack, System 2, Tuba ausgezogen) auf verschiedenen Rückenmarkshöhen der Messung unterworfen. Die Zahl der Ganglienzellen des ersten und des zweiten wurde auf verschiedenen Höhen festgestellt und der erhaltene Unterschied drückte sich, wie es auch aus der darauffolgenden Tabelle I zu ersehen ist, in folgenden Zahlen aus.

Tabelle I,

welche das Verhältniss zwischen der Zahl der Vorderhornzellen bei Amelia und den Vorderhornzellen des normalen zeigt.

| Lumbal-<br>schwellung des<br>Rückenmarks<br>bei Amelia |               | Lumbal-<br>schwellung des<br>normalen<br>Rückenmarks |               | Dorsaltheil<br>des Rücken-<br>marks<br>bei Amelia |               | Dorsaltheil<br>des<br>normalen<br>Rückenmarks |               | Cervicaltheil<br>des<br>Rückenmarks<br>bei Amelia |               | Cervicaltheil<br>des<br>normalen<br>Rückenmarks |               |
|--------------------------------------------------------|---------------|------------------------------------------------------|---------------|---------------------------------------------------|---------------|-----------------------------------------------|---------------|---------------------------------------------------|---------------|-------------------------------------------------|---------------|
| Cornu<br>sin.                                          | Cornu<br>dex. | Cornu<br>sin.                                        | Cornu<br>dex. | Cornu<br>sin.                                     | Cornu<br>dex. | Cornu<br>sin.                                 | Cornu<br>dex. | Cornu<br>sin.                                     | Cornu<br>dex. | Cornu<br>sin.                                   | Cornu<br>dex. |
| 33 (3)                                                 | 12            | 80                                                   | 92            | 15                                                | 12            | 7                                             | 7             | 41                                                | 23            | 72                                              | 108           |
| 27                                                     | 21            | 85                                                   | 93            | 9                                                 | 13            | 14                                            | 13            | 25                                                | 25            | 81                                              | 93            |
| 36                                                     | 14            | 58                                                   | 45            | 12                                                | 9             | 9                                             | 10            | 36                                                | 27            | 106                                             | 91            |
| 19                                                     | 11            | 63                                                   | 51            | 12                                                | 7             | 5                                             | 9             | 41                                                | 23            | 77                                              | 66            |
| 13                                                     | 11            | 46                                                   | 46            | 9                                                 | 11            | 10                                            | 6             | 34                                                | 25            | 77                                              | 74            |
| 27 (7)                                                 | 20            | 56                                                   | 57            | 8                                                 | 7             | 8                                             | 8             | 21                                                | 21            | 90                                              | 64            |
| 8                                                      | 13            | 47                                                   | 45            | 3                                                 | 7             | 10                                            | 8             | 33                                                | 27            | 44                                              | 63            |
| 20                                                     | 14            | 48                                                   | 43            | 11                                                | 8             | 12                                            | 14            | 32                                                | 28            | 60                                              | 62            |
| Durchschnittszahlen von 16 Messungen                   |               |                                                      |               |                                                   |               |                                               |               |                                                   |               |                                                 |               |
| 18                                                     |               | 59                                                   |               | 9                                                 |               | 8                                             |               | 28                                                |               | 76                                              |               |

Diese Tabelle ist für uns von grosser Bedeutung, denn aus ihr ersehen wir, dass das normale Rückenmark an Ganglienzellen bedeutend reicher ist, als das bei Amelia und besonders, dass die Zahl an Ganglienzellen mehr auf der rechten Seite vermindert ist. Auf dieses wichtige Ergebniss werden wir bei unseren Schlussbetrachtungen noch zurückkommen und es näher besprechen. An dieser Stelle betone ich nur, dass nicht nur die Zahl der Ganglienzellen allein, sondern auch die Dimensionen der Grundsubstanz sehr reducirt sind. Um die graue (bezw. Grundsubstanz) und weisse Substanz des Rückenmarks bei Amelia mit der des normalen Kindes zu vergleichen, wurde dieselbe mit dem Ocularmikrometer (Leitz 2, Hartnack, System 2, Tuba ausgezogen) auf verschiedene Höhen der Messung unterworfen, worüber wir folgende Tabellen erhalten:

Tabelle II (zu den Figg. 1 und 2).

Verhältnisszahlen zwischen den transversalen und sagittalen Dimensionen der grauen Substanz. Ocularmikrometer Leitz 2, Hartnack, System 2, Tuba ausgezogen.

| Lumbalschwellung bei Amelia.                                                                   |        | Normale Lumbalschwellung.                                                                      |        |
|------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.         |        | Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.         |        |
| sinister                                                                                       | dexter | sinister                                                                                       | dexter |
| a'—b'                                                                                          | a—b    | a'—b'                                                                                          | a—b    |
| 6,0                                                                                            | 5,0    | 7,5                                                                                            | 7,5    |
| 6,0                                                                                            | 5,2    | 7,0                                                                                            | 7,5    |
| 6,0                                                                                            | 5,0    | 8,0                                                                                            | 7,5    |
| 5,7                                                                                            | 5,0    | 7,8                                                                                            | 7,0    |
| Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen. |        | Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen. |        |
| sinister                                                                                       | dexter | sinister                                                                                       | dexter |
| c'—d'                                                                                          | c—d    | c'—d'                                                                                          | c—d    |
| 3,0                                                                                            | 3,0    | 7,0                                                                                            | 7,0    |
| 3,0                                                                                            | 3,0    | 7,0                                                                                            | 7,0    |
| 3,0                                                                                            | 3,0    | 7,0                                                                                            | 6,0    |
| 3,0                                                                                            | 3,0    | 7,0                                                                                            | 7,0    |
| Breite der grauen Commissuren bei Amelia.                                                      |        | Breite der grauen Commissuren des normalen.                                                    |        |
| f—g                                                                                            |        | f—g                                                                                            |        |
| 2,5                                                                                            |        | 2,8                                                                                            |        |
| 2,5                                                                                            |        | 2,8                                                                                            |        |
| 2,5                                                                                            |        | 2,6                                                                                            |        |
| 2,5                                                                                            |        | 2,5                                                                                            |        |
| Dorsaltheil bei Amelia.                                                                        |        | Normaler Dorsaltheil.                                                                          |        |
| Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.         |        | Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.         |        |
| sinister                                                                                       | dexter | sinister                                                                                       | dexter |
| a'—b'                                                                                          | a—b    | a'—b'                                                                                          | a—b    |
| 1,7                                                                                            | 1,7    | 3,0                                                                                            | 3,0    |
| 1,7                                                                                            | 1,7    | 3,0                                                                                            | 3,0    |
| 1,3                                                                                            | 1,5    | 3,0                                                                                            | 3,0    |
| 1,7                                                                                            | 1,5    | 3,0                                                                                            | 3,0    |

Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 1,2      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,0      | 1,3    |
| 1,0      | 1,5    |

Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 2,5      | 2,7    |
| 3,0      | 2,5    |
| 2,7      | 3,0    |
| 2,5      | 2,5    |

Breite der grauen Commissuren bei Amelia.

| f—g |
|-----|
| 2,0 |
| 2,0 |
| 2,0 |
| 2,0 |

Breite der grauen Commissuren des normalen.

| f—g |
|-----|
| 1,0 |
| 1,0 |
| 1,2 |
| 1,1 |

Cervicalschwellung bei Amelia.

Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 4,5      | 4,3    |
| 4,5      | 4,0    |
| 4,0      | 4,5    |
| 4,5      | 4,5    |

Normale Cervicalschwellung.

Breite der grauen Substanz der Vorderhörner von den Vorder- bis zu den Seitensträngen.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 7,0      | 7,5    |
| 7,5      | 7,0    |
| 7,0      | 7,0    |
| 7,0      | 7,5    |

Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |

Höhe der grauen Substanz der Vorderhörner von der weissen Commissur bis zu den Vordersträngen.

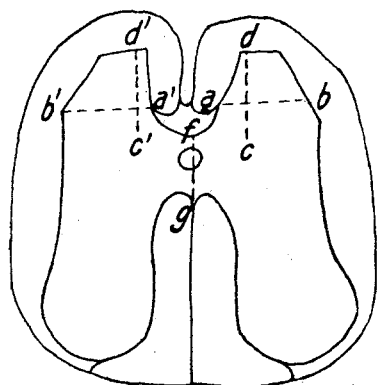
| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 4,3      | 4,0    |
| 4,5      | 4,0    |
| 4,0      | 4,0    |
| 4,0      | 4,0    |

Breite der grauen Commissuren bei Amelia.

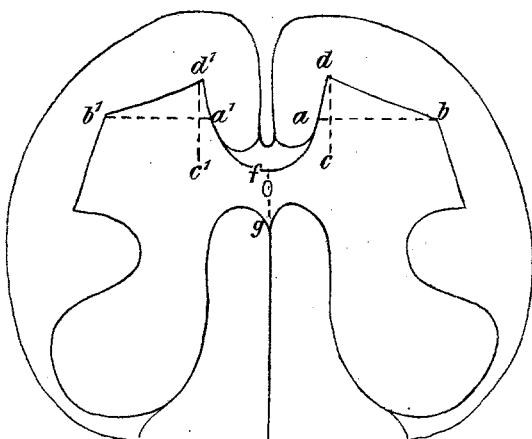
|     |
|-----|
| 1,0 |
| 1,0 |
| 1,0 |
| 1,0 |

Breite der grauen Commissuren des normalen.

|     |
|-----|
| 1,4 |
| 1,2 |
| 1,4 |
| 1,2 |



Figur 1. Amelia.



Figur 2. Normal.

Tabelle III zu den Figg. 3 und 4,

aus welcher das Verhältniss zwischen den transversalen und sagittalen Dimensionen der weissen Substanz des Rückenmarks bei Amelia und des normalen Kindes hervorgeht. Ocularmikrometer Leitz 2, Hartnack, System 2, Tuba ausgezogen.

Lumbalschwellung bei Amelia.  
Breite der Vorderstränge von der Fiss.  
long. ant. bis zu den Vorderhörnern.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 1,5      | 1,3    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,3    |

Weisse Substanz vor der Peripherie  
der Vorderhörner

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| m'—n'    | m—n    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 2,0      | 2,0    |
| 2,0      | 2,0    |

Breite der Hinterstränge vorn, von  
der Fiss. long. post. bis zu den  
Hinterhörnern.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 1,3      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,3      | 1,5    |
| 1,5      | 1,5    |

Lumbalschwellung d. norm. Rückenm.  
Breite der Vorderstränge von der Fiss.  
long. ant. bis zu den Vorderhörnern.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 1,8      | 2,0    |
| 2,2      | 1,9    |
| 2,0      | 1,8    |
| 1,9      | 1,8    |

Weisse Substanz vor der Peripherie  
der Vorderhörner

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| m'—n'    | m—n    |
| 3,0      | 3,0    |
| 2,0      | 3,0    |
| 3,0      | 3,5    |
| 3,5      | 3,0    |

Breite der Hinterstränge vorn, von  
der Fiss. long. post. bis zu den  
Hinterhörnern.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| c'—d'    | c—d    |
| 2,0      | 2,0    |
| 2,0      | 2,0    |
| 1,7      | 1,6    |
| 1,6      | 1,5    |



## Breite der Hinterstränge hinten.

sinister      dexter

e'—f'

e—f

4,0

2,5

3,5

2,5

3,5

3,0

3,5

3,0

## Breite der Hinterstränge hinten.

sinister      dexter

e'—f'

e—f

7,0

7,5

7,3

7,0

8,0

7,2

7,5

7,5

Höhe der Vorderstränge von der  
weissen Commissur bis zur Peripherie.

sinister      dexter

g'—h'

g—h

5,5

5,0

5,5

5,3

5,0

5,0

4,5

4,5

Höhe der Vorderstränge von der  
weissen Commissur bis zur Peripherie.

sinister      dexter

g'—h'

g—h

10,0

11,0

10,2

10,0

10,5

9,5

10,0

10,5

## Höhe der Hinterstränge.

sinister      dexter

i'—j'

i—j

5,0

5,3

5,2

5,4

5,1

5,4

5,2

5,4

## Höhe der Hinterstränge

sinister      dexter

i'—j'

i—j

13,5

13,5

13,3

13,5

13,3

13,3

13,0

13,3

## Breite der weissen Commissur

k—l

1,0

0,7

0,7

0,7

## Breite der weissen Commissur

k—l

1,0

2,0

1,5

1,0

## Breite der Seitenstränge vorn

sinister      dexter

o'—p'

o—p

1,8

1,7

1,8

1,7

1,6

1,7

1,9

1,7

## Breite der Seitenstränge vorn

sinister      dexter

o'—p'

o—p

2,5

2,5

3,0

2,5

3,0

3,0

2,0

2,0

## Breite der Seitenstränge hinten.

sinister      dexter

q'—r'

q—r

2,0

2,0

2,2

2,0

2,2

2,0

2,5

2,0

## Breite der Seitenstränge hinten.

sinister      dexter

q'—r'

q—r

5,1

5,5

5,1

5,5

6,0

6,0

5,5

6,0

Dorsaltheil bei Amelia.  
Breite der Vorderstränge von der Fiss.  
long. ant. bis zu den Vorderhörnern<sup>1)</sup>.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 2,0      | 2,0    |
| 2,0      | 2,2    |
| 2,0      | 2,0    |
| 2,0      | 2,3    |

Dorsaltheil des normalen.  
Breite der Vorderstränge von der Fiss.  
long. ant. bis zu den Vorderhörnern<sup>2)</sup>.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| a'—b'    | a—b    |
| 2,5      | 1,5    |
| 2,5      | 1,5    |
| 2,5      | 1,4    |
| 2,5      | 1,3    |

Weisse Substanz vor der Peripherie  
der Vorderhörner.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| m'—n'    | m—n    |
| 1,5      | 1,2    |
| 1,5      | 1,3    |
| 1,5      | 1,5    |
| 1,5      | 1,3    |

Weisse Substanz vor der Peripherie  
der Vorderhörner.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| m'—n'    | m—n    |
| 3,0      | 2,5    |
| 3,0      | 2,7    |
| 3,1      | 2,6    |
| 3,0      | 2,6    |

Breite der Hinterstränge hinten.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| e'—f'    | e—f    |
| 2,5      | 2,0    |
| 2,5      | 2,0    |
| 2,5      | 2,0    |
| 3,0      | 2,0    |

Breite der Hinterstränge hinten.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| e'—f'    | e—f    |
| 6,0      | 6,0    |
| 5,5      | 6,0    |
| 6,0      | 5,5    |
| 5,5      | 6,5    |

Höhe der Vorderstränge von der weissen  
Commissur bis zur Peripherie.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| g'—h'    | g—h    |
| 3,0      | 3,3    |
| 3,0      | 3,0    |
| 3,0      | 3,0    |
| 3,0      | 3,0    |

Höhe der Vorderstränge von der weissen  
Commissur bis zur Peripherie.

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| g'—h'    | g—h    |
| 5,4      | 5,5    |
| 5,2      | 5,2    |
| 5,8      | 5,5    |
| 5,7      | 5,2    |

1) Vorderstranggrundbündel allein  
gemessen beträgt:

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| 1,0      | 1,0    |
| 1,1      | 1,0    |
| 1,5      | 1,0    |
| 1,1      | 1,0    |

2) Vorderstranggrundbündel allein  
gemessen beträgt:

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| 1,0      | 1,5    |
| 1,0      | 1,5    |
| 1,0      | 1,4    |
| 1,0      | 1,3    |

| Höhe der Hinterstränge.                                                                    |        | Höhe der Hinterstränge.                                                                    |        |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| sinister                                                                                   | dexter | sinister                                                                                   | dexter |
| i'—j'                                                                                      | i—j    | i'—j'                                                                                      | i—j    |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 11,0                                                                                       | 11,0   |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 11,0                                                                                       | 11,0   |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 11,0                                                                                       | 11,0   |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 11,0                                                                                       | 11,0   |
| Breite der weissen Commissur.                                                              |        | Breite der weissen Commissur.                                                              |        |
| k—l                                                                                        |        | k—l                                                                                        |        |
| 0,7                                                                                        |        | 1,0                                                                                        |        |
| 0,5                                                                                        |        | 1,0                                                                                        |        |
| 0,5                                                                                        |        | 1,0                                                                                        |        |
| 0,5                                                                                        |        | 1,0                                                                                        |        |
| Breite der Seitenstränge vorn.                                                             |        | Breite der Seitenstränge vorn.                                                             |        |
| sinister                                                                                   | dexter | sinister                                                                                   | dexter |
| o'—p'                                                                                      | o—p    | o'—p'                                                                                      | o—p    |
| 2,0                                                                                        | 1,5    | 3,0                                                                                        | 3,0    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 3,0                                                                                        | 3,0    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 2,6                                                                                        | 2,5    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 2,5                                                                                        | 2,5    |
| Breite der Seitenstränge hinten.                                                           |        | Breite der Seitenstränge hinten.                                                           |        |
| sinister                                                                                   | dexter | sinister                                                                                   | dexter |
| q'—r'                                                                                      | q—r    | q'—r'                                                                                      | q—r    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 5,5                                                                                        | 5,2    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 5,5                                                                                        | 5,2    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 5,8                                                                                        | 5,0    |
| 2,0                                                                                        | 2,0    | 5,8                                                                                        | 5,3    |
| Cervicalschwellung bei Amelia.                                                             |        | Cervicalschwellung des normalen.                                                           |        |
| Breite der Vorderstränge von der Fiss. long. ant. bis zu den Vorderhörnern <sup>1)</sup> . |        | Breite der Vorderstränge von der Fiss. long. ant. bis zu den Vorderhörnern <sup>2)</sup> . |        |
| sinister                                                                                   | dexter | sinister                                                                                   | dexter |
| a'—b'                                                                                      | a—b    | a'—b'                                                                                      | a—b    |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 4,0                                                                                        | 3,0    |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 3,8                                                                                        | 3,0    |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 4,0                                                                                        | 3,0    |
| 4,0                                                                                        | 4,0    | 3,3                                                                                        | 3,9    |

1) Vorderstranggrundbündel allein gemessen beträgt:

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| 1,1      | 1,0    |
| 1,0      | 1,0    |
| 1,0      | 1,0    |
| 1,0      | 1,0    |

2) Vorderstranggrundbündel allein gemessen beträgt:

| sinister | dexter |
|----------|--------|
| 1,3      | 1,0    |
| 1,1      | 1,2    |
| 1,4      | 1,3    |
| 1,3      | 1,1    |

| Weisse Substanz vor der Peripherie<br>der Vorderhörner.                                   |        | Weisse Substanz vor der Peripherie<br>der Vorderhörner.                                   |        |
|-------------------------------------------------------------------------------------------|--------|-------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| sinister                                                                                  | dexter | sinister                                                                                  | dexter |
| m'—n'                                                                                     | m—n    | m'—n'                                                                                     | m—n    |
| 2,0                                                                                       | 2,5    | 4,5                                                                                       | 4,0    |
| 2,0                                                                                       | 2,5    | 4,5                                                                                       | 3,5    |
| 2,2                                                                                       | 2,5    | 4,1                                                                                       | 3,5    |
| 2,2                                                                                       | 2,5    | 3,5                                                                                       | 4,0    |
| Breite der Hinterstränge vorn von der<br>Fiss. long. post. bis zu den Hinter-<br>hörnern. |        | Breite der Hinterstränge vorn von der<br>Fiss. long. post. bis zu den Hinter-<br>hörnern. |        |
| sinister                                                                                  | dexter | sinister                                                                                  | dexter |
| c'—d'                                                                                     | c—d    | c'—d'                                                                                     | c—d    |
| 2,0                                                                                       | 1,7    | 3,0                                                                                       | 3,2    |
| 2,0                                                                                       | 1,7    | 3,0                                                                                       | 3,0    |
| 2,0                                                                                       | 1,7    | 3,1                                                                                       | 3,0    |
| 2,0                                                                                       | 1,7    | 3,0                                                                                       | 3,1    |
| Breite der Hinterstränge hinten.                                                          |        | Breite der Hinterstränge hinten.                                                          |        |
| sinister                                                                                  | dexter | sinister                                                                                  | dexter |
| e'—f'                                                                                     | e—f    | e'—f'                                                                                     | e—f    |
| 3,0                                                                                       | 2,5    | 8,0                                                                                       | 8,0    |
| 3,0                                                                                       | 2,5    | 8,0                                                                                       | 8,0    |
| 3,0                                                                                       | 2,5    | 8,0                                                                                       | 8,0    |
| 3,0                                                                                       | 2,5    | 8,0                                                                                       | 8,0    |
| Höhe der Vorderstränge von der weissen<br>Commissur bis zur Peripherie.                   |        | Höhe der Vorderstränge von der weissen<br>Commissur bis zur Peripherie.                   |        |
| sinister                                                                                  | dexter | sinister                                                                                  | dexter |
| g'—h'                                                                                     | g—h    | g'—h'                                                                                     | g—h    |
| 3,5                                                                                       | 3,5    | 8,8                                                                                       | 8,0    |
| 3,5                                                                                       | 3,5    | 8,7                                                                                       | 7,8    |
| 3,5                                                                                       | 3,5    | 8,9                                                                                       | 7,7    |
| 3,5                                                                                       | 3,5    | 8,8                                                                                       | 8,8    |
| Höhe der Hinterstränge.                                                                   |        | Höhe der Hinterstränge.                                                                   |        |
| sinister                                                                                  | dexter | sinister                                                                                  | dexter |
| i'—j'                                                                                     | i—j    | i'—j'                                                                                     | i—j    |
| 6,0                                                                                       | 5,7    | 17,2                                                                                      | 17,5   |
| 5,9                                                                                       | 5,8    | 17,2                                                                                      | 17,5   |
| 6,0                                                                                       | 5,8    | 17,3                                                                                      | 17,5   |
| 6,0                                                                                       | 5,9    | 17,6                                                                                      | 17,3   |
| Breite der weissen Commissur.                                                             |        | Breite der weissen Commissur.                                                             |        |
| k—l                                                                                       |        | k—l                                                                                       |        |
| 0,5                                                                                       |        | 1,0                                                                                       |        |
| 0,5                                                                                       |        | 1,0                                                                                       |        |
| 0,5                                                                                       |        | 1,0                                                                                       |        |
| 0,5                                                                                       |        | 1,0                                                                                       |        |

Breite der Seitenstränge vorn.

sinister dexter

o'—p'

2,0

o—p

1,8

2,0

2,0

1,7

2,0

1,7

2,0

Breite der Seitenstränge hinten.

sinister dexter

q'—r'

2,0

q—r

2,0

2,0

2,0

2,0

2,0

2,0

2,0

Breite der Seitenstränge vorn.

sinister dexter

o'—p'

3,2

o—p

3,5

3,3

3,2

3,3

3,0

3,0

3,3

Breite der Seitenstränge hinten.

sinister dexter

q'—r'

9,5

q—r

9,0

9,3

9,0

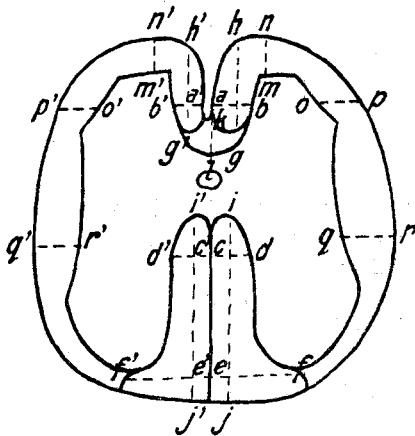
9,3

9,0

8,7

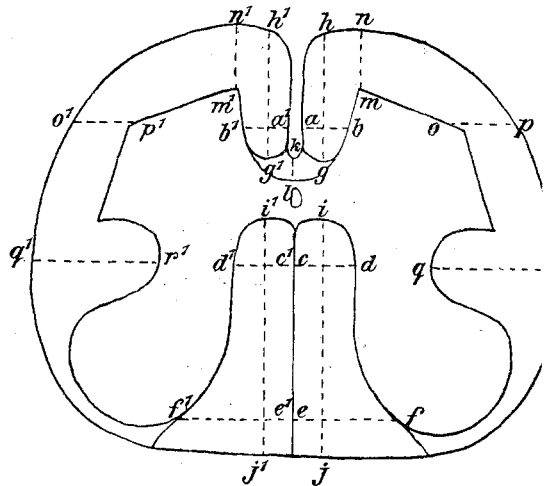
9,5

Figur 3.



Amelia.

Figur 4.



Normal.

Was zunächst die graue Substanz anbetrifft, so bietet sie manches Abnormes dar. Die Vorderhornzellen sammeln sich nicht zu den bekannten abgesonderten Ganglienzellengruppen, also es giebt weder eine hintere seitliche, noch eine strikte centrale Ganglienzellengruppe. Die einzige Ganglienzellengruppe, die noch zu unterscheiden ist, ist die vordere seitliche, von der eine kleine, verminderte Gruppe sich abhebt, und die wahrscheinlich als centrale Ganglienzellengruppe aufzufassen ist (Fig. 4 u. 6). Die mediale oder innere Ganglienzellengruppe ist nicht auf allen Schnitten deutlich zu unterscheiden. Im linken Vorderhorn, im Theile der grauen Substanz, der dem Seiten-

horne entsprechen könnte, links auf zwei Schnitten konnte man drei bis sieben Ganglienzellen sehen (Tabelle I, Lumbalschwellung). Wenn wir zunächst das Lendenmark betrachten, so ersehen wir, dass die vorhandenen Vorderhornzellen sehr nah zu einander in pericellulären Räumen liegen. Die Ganglienzellen sind multipolar mit einem vom Protoplasma eng umschlossenen Kerne mit Kernkörperchen versehen, in welchem noch ein Nucleolus scharf zu unterscheiden ist, leicht granulirt. Das allgemeine Aussehen der Ganglienzellen ist meistens atrophisch. Nur selten stösst man auf eine schöne Vorderhornzelle. Ja, die Grösse der Vorderhornzelle mag reducirt sein, denn mit dem Oculmc. Leitz 2, Hartnack, Syst. 7, Tuba ausgezogen, zeigen die meisten einen Durchmesser von 0,15, sehr selten von 0,20 und der Kern 0,06. Die entsprechenden normalen haben einen Durchmesser von 0,20, die Ganglienzelle und der Kern 0,07. Die vorderen Wurzeln im Vergleich mit den normalen zeigen eine hochgradige Atrophie. Das feine Fasernetz des Vorderhorns ist faserarm und ebenfalls atrophisch (Fig. 4).

Im Vorderhorne der Halsschwellung gelingt es nur eine ziemlich verminderte vordere seitliche Ganglienzellengruppe zu unterscheiden. Die Vorderhornzellen liegen in erweiterten pericellulären Räumen, sehr nah zu einander, so, dass ihre Zelleiber nur durch bindegewebige Septa von einander getrennt sind. Der Zellkörper ist schmal, länglich, mit undeutlichen, abgerissenen Conturen, einige sind blass und durchsichtig, mit einem Kerne und Kernkörperchen, der meistens an der Seite liegt. Die Vorderhornzelle der Halsschwellung sieht im Allgemeinen mehr atrophisch aus, als diejenige der Lumbalschwellung. Sie zeigen einen Durchmesser von 0,15 die Zelle, auch weniger, und 0,05 der Kern. Beim Normalen zeigt die Vorderhornzelle einen Durchmesser von 0,20 und der Kern 0,05 und 0,07 (Oculmc. Leitz 2, Hartnack, Syst. 7, Tuba ausgezogen). Auch in der Halsschwellung an Stelle des Seitenhorns konnte man ein paar Ganglienzellen beobachten. Die vorderen Wurzeln der Halsschwellung bieten dieselben Veränderungen dar. Das feine Fasernetz ist kaum entwickelt, event. merkbar. Unterhalb wie oberhalb der Halsschwellung nehmen die vorderen Wurzeln ihr normales Aussehen ein. Dasselbe kann ich nicht von den hinteren Wurzeln vermuthen (Fig. 5 u. 7).

Was besonders auf der ganzen Länge des Rückenmarks auffällt, ist das Fehlen bezw. die Abwesenheit des gekreuzten Pyramidenbündels. Auch die übrigen Leitungsbahnen bieten eine bedeutende Reduction dar. So im Lendenmark, die Hinterstränge von hinten sind am stärksten reducirt, und wie es aus der Tabelle III zu ersehen ist,

rechts mehr wie links, und zwar deshalb, weil das innere Bündel der hinteren Wurzel theilweise fehlt (Fig. 2, e), so sehen wir einen halbmondförmigen Ausschnitt im Hinterstrang (Fig. 4).

Die Bündel der Hinterstränge sehen nicht so mächtig aus, auch sind sie nicht so gesättigt, wie beim Vergleichungsobject, und im hinteren äusseren Felde des Burdach'schen Stranges kommt sogar eine Aufhellung zum Vorschein. Nur lateralwärts sind entwickelte Fasern. Eine unregelmässige Aufhellung in den vorderen Theilen ist auch zu bemerken. Auch der Goll'sche Strang ist hell und statt Fasern sind Körner. Entweder haben sich die Fasern in den genannten hellen Theilen nicht entwickelt oder sind zu Grunde gegangen. Das mediale innere Bündel der hinteren Wurzel durch grobe Fasern ausgezeichnet (Fig. 2, e) links ist etwas mächtiger als rechts, wo es zum Theil fehlt; der laterale Theil desselben (Fig. 2, g) von beiden Seiten ist schwach entwickelt (Fig. 4), das äussere Bündel durch feine Fasern ausgezeichnet (Fig. 2, j) von beiden Seiten ist nicht entwickelt (Fig. 4). Die Randzone von Lissauer fehlt ebenfalls. Die brückenartigen Fasern, die ich früher (Fig. 2, i) als „Einschnitte von Lissauer“ bezeichnete, entweder fehlen oder sind ganz schwach angedeutet. Die hinteren Wurzel sind unbedingt atrophisch, stellenweise blass. In der Substantia gelatinosa Rolandi befinden sich dicke Bündelchen, die aufsteigenden Colonnen Clarke's. Schon makroskopisch ist eine Asymmetrie der rechten Hälfte zu constatiren. Mikroskopisch überzeugt man sich, dass diese Asymmetrie auf Verkleinerung des rechten Hinterhorns zurückzuführen ist, dessen Höhe auf 0,5 geringer erscheint, als links, auch die ganze rechte Hälfte auf 0,5 in der Breite kleiner als die linke ist. Es ist zu betonen, dass im Grau des Rückenmarks überhaupt zahlreiche Haufen von lymphoiden Elementen, resp. Körnern sich vorfinden, aber diese Körnerwucherung, die im Grau des Centralnervensystems bei Defectbildungen des Medullarrohres vorkommt, im vorliegenden Falle besonders im Hinterhorne ihren höchsten Punkt erzielt. Die oben betonte halbmondförmige Verkleinerung des rechten Hinterstranges nimmt cerebralwärts allmählich ab. Im mittleren Brustmark ist sie noch vorhanden, aber in der Halsschwellung gleichen sich die Hinterstränge fast aus.

Von den übrigen Leitungsbahnen sind die Seitenstränge hinten am meisten und die Vorderstränge am wenigsten reducirt.

Nachdem der Unterschied in den Leitungsbahnen, besonders in den Hintersträngen, im Dorsaltheile (s. die Tabelle) geringer wird, vergrössert er sich im Cervicaltheile, wo er, wie es aus der vorliegenden Tabelle zu ersehen ist, seinen höchsten Punkt erreicht. Die Cervical-

schwellung ist auch asymmetrisch. Die rechte Hälfte ist auf 0,5 kleiner und auch das rechte Hinterhorn, dessen Höhe auf 0,5 kleiner erscheint als links. Der sog. Apex cornu post. ist nicht vorhanden. Das hintere äussere Feld der Hinterstränge ist ebenso hell, wie in der Lumbalschwellung und ebenfalls sind die vorderen Abschnitte unregelmässig hell. Nur lateralwärts sind entwickelte Fasern, die gesättigt aussehen. Wahrscheinlich haben sich die Fasern in diesen Theilen nicht entwickelt oder sind zu Grunde gegangen. Im Allgemeinen sehen die Bündel atrophisch aus und sind noch weniger compact, als in der Lumbalschwellung, stellenweise durchsichtig und dazwischen befinden sich Ansammlungen von Körnern. Das allgemeine Aussehen der Halschwellung ist, wie im Falle von Cyklopie, atypisch; vielleicht wegen eines Druckes sieht sie platt zusammengedrückt aus, und deshalb hat der Vorderstranggrundbündel eine abnorme Lage eingenommen. Die hinteren Wurzeln sind fein, blass, mangelhaft entwickelt. Das mediale innere Bündel, durch grobe Fasern ausgezeichnet, (Fig. 3, e) ist links etwas stärker als rechts; der laterale Theil desselben (Fig. 3, g) von beiden Seiten fehlt. Das äussere Bündel der hinteren Wurzel, durch feine Fasern ausgezeichnet (Fig. 3, j), rechts wie links ebenfalls nicht entwickelt. In den beiden Schwellungen, besonders in der Halschwellung, sehen wir, dass die Peripherie rechts heller ist und, dass medialwärts viele Längsfasern verlaufen (Fig. 5). Unterhalb der Halschwellung ist noch eine Verlagerung der grauen Substanz im Hinterstrange zu constatiren, aber da sie wahrscheinlich in keinem Zusammenhange mit unseren früher erörterten Befunden steht, so möchte ich diese Heterotopie nur andeuten und nicht weiter besprechen. Was besonders in der Halsschwellung auffallend ist, ist das dicke Bündel, (Fig. 5), das rechts in einer Entfernung von 2,0 vom Halsmark und in derselben Entfernung von den vorderen Wurzeln verläuft. Die Breite des Bündels ist auffallend mächtig und stark und beträgt 2,0. Das dicke Bündel, das zusammen mit dem Bündel der hinteren Wurzel liegt, richtet sich scheinbar nach dem Spinalganglion. Ob diese Entfernung zwischen den Bündeln nur eine Unterbrechung der vorderen Wurzeln darstellt, vermag ich nicht zu entscheiden. Jedenfalls ist es unbegreiflich, wie aus den fehlenden und atrophischen Vorderhornzellen so ungemein starke Bündel auswachsen können. Cerebralwärts nehmen die Hinterstränge allmählich ab und verschwinden. Im Uebergang in die Medulla oblongata fehlen sowohl die Hinterstrangkern, wie die Schleifenkreuzung. Das Gehirn im Allgemeinen ist entwickelt, aber sehr klein und in der Entwicklung gehemmt, besonders der Hirnmantel,



welcher keine Windungen hat und sogar nicht alle Furchen sind angelegt.

Was noch beachtenswerth im Rückenmark erscheint, ist die Vermehrung der Centralcanäle. Caudalwärts vom Lendenmark, im Sacraltheile sieht man eine Vermehrung der Centralcanäle. Das allgemeine Bild präsentirt sich folgender Weise: im untersten Lendenmark, bezw. am Uebergange in das Sacralmark der Centralcanal, der bedeutend erweitert und um die Hälfte oblitterirt ist, sich allmählich schliesst und in verschiedenen Stellen der grauen Substanz, vorzugsweise in der Mitte, bilden sich tief gefärbte Fleckchen, die mit schönem Cyliinderepithel ausgekleidet sind und welche zu einem Centralcanal sich öffnen. Zuerst sieht man zwei Centralcanäle (a), einen vorne unterhalb der Vorderstränge und einen zweiten hinten oberhalb der Hinterstränge. Alle beide in der Mitte. Caudalwärts werden sie etwas enger, dann wieder grösser,

Vorderstränge



a



Hinterstränge.

der obere behält seine Breite noch eine Strecke lang nach unten, indem der untere sich allmählich schliesst. Statt des unteren in der Mitte zwischen Vorder- und Hintersträngen bilden sich zwei tief gefärbte Fleckchen ( $b^1$ ), welche sich verlängern ( $b^2$ ) und endlich in einen grossen Centralcanal sich öffnen ( $b^3$ ), indem der vordere bedeutend schmaler

Vorderstränge



$b^1$

Hinterstränge.

Vorderstränge



$b^2$

Hinterstränge.

Vorderstränge



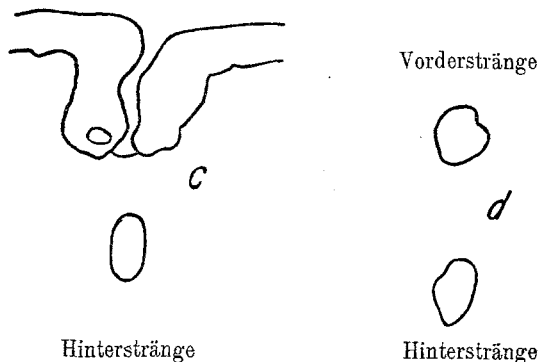
$b^3$



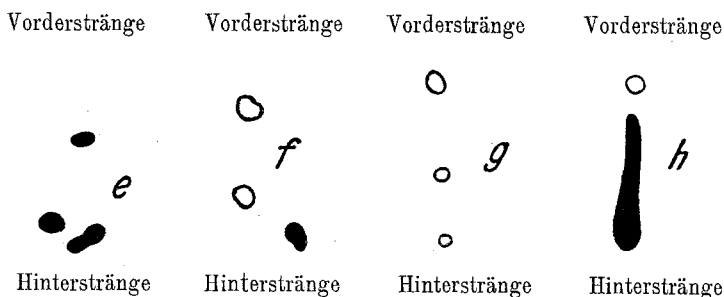
Hinterstränge.

wird und sich in die hintere Abtheilung des linken Vorderstrangs verjagert (c). Später nehmen beide ihre frühere Lage ein und wir sehen zwei grosse Centralcanäle, einen vorne und den anderen hinten (d).

Caudalwärts schliessen sie sich und das Rückenmark bleibt von den Centralcanälen ganz frei. Nachdem das Rückenmark eine Strecke lang frei von Centralcanälen blieb, bilden sich allmählich drei tief gefärbte



Fleckchen (e), welche sich in einen Centralcanal verwandeln, der eine bleibt vorne, die zwei anderen in der Mitte (f), bald nachdem die zwei letzten verschwinden, aber darauf wieder zum Vorschein kommen. Nachdem das letzte Bild sich mehrmals wiederholt, kommen wieder zwei zum Vorschein, der eine vorn, der andere hinten. Etwas mehr caudal-



wärts verschwindet der hintere, der vordere vergrößert sich und in der Mitte bilden sich zwei kleine Centralcanäle (g), die in einen länglichen obliterierten Centralcanal zusammenfliessen (h).

Wir wenden uns jetzt zur Untersuchung der Spinalganglien bei Amelia. Wie gesagt, die Spinalganglien wurden ihrer hohen Bedeutung wegen mit dem Wirbelcanal zusammen sorgfältig herausgenommen. Im Lumbaltheile wurden sie zusammen mit dem Rückenmark in Querschnitte zerlegt. Im Halstheile habe ich aus den Spinalganglien horizontale Serienschnitte gemacht. Dabei benutzte ich als Vergleichungsobject dasselbe Object, dessen ich schon einmal bei derselben Gelegenheit in meiner Abhandlung über den ersten Fall von Amyelie mich bediente,

und das einem 38 cm langen Fötus angehörte. Auf der ganzen Länge des Lumbaltheils habe ich bloss zwei Spinalganglien gefunden, je eines an jeder Seite. Was zunächst die Grösse der Ganglien anbelangt, so zeigen sie folgende Verhältnisse: vergleicht man die angelegten Querschnitte aus dem Lumbalganglion bei Amelia mit einem solchen von 38 cm langen normalen Fötus, so erscheinen die Dimensionen beim letzteren wesentlich grösser. So beträgt beim pathologischen Ganglion die Breite 8,0, beim normalen 12,0. Die bindegewebige Scheide, die das Ganglion umhüllt, ist mehr als um die Hälfte dünner. Das Ganglion ist von ungemein erweiterten Gefässen umhüllt; zwischen den Ganglienzellen und über den letzteren finden sich zahlreiche ausgewanderte Blutkörperchen, Leukocyten und körnerartige Gebilde. Auch das Ganglion selbst wird von zahlreichen Gefässen durchzogen. Die Ganglienzellen liegen nicht so compact wie beim normalen, im Gegentheil sehr lose und sind durch zahlreiche bindegewebige Septa und Blutgefässe zu kleinen Gruppen abgesondert. Zweifellos sind die Stützelemente geschrumpft und meist resorbirt. Die Granulae des Zellkörpers treten nicht so scharf hervor wie beim Vergleichsobject, vielmehr homogen, der Kernkörper sehr undeutlich, mit schwachen Umrissen, das Kernkörperchen nicht entfärbt und deshalb scharf zu sehen. Auf den Präparaten mit Nachfärbung ist das Aussehen der Ganglienzellen noch mehr homogen, die Granulae des Zelleibes noch undeutlicher, der Kernkörper mit dem Kernkörperchen zuweilen gar nicht zu unterscheiden, meistens aber blass, mit schwachen Umrissen. Die Zahl der Zellen mag reducirt sein und, was die Grösse anbelangt, so entsprechen sie nicht den normalen Verhältnissen. Beim Normalen zeigen die Ganglienzellen folgenden Durchmesser: die Zelle 0,20 und 0,07 bis 0,08 der Kern mit einem Kernkörperchen von 0,03 und 0,04 bis 0,05. Auch trifft man Ganglienzellen von 0,25, meistens aber sieht man Ganglienzellen von 0,15 bis 0,18 die Zelle mit einem Kerne von 0,06. Als Seltenheit traf ich beim pathologischen Ganglion einige Ganglienzellen von 0,18, mit einem Kerne von 0,06, häufig haben sie einen Durchmesser von 0,12 bis 0,15, mit einem Kerne von 0,05 bis 0,06. Ganglienzellen von 0,10 und weniger sind auch nicht selten zu finden. Wenn es möglich ist, die Zellelemente mit den normalen noch zu vergleichen, so ist es unmöglich in Betreff der Fasern einen weiteren Vergleich zu ziehen. Was die Entwicklung der ganglionären Fasern und des motorischen Bündels betrifft, so präsentiren sie sich unter allem Vergleich.

Im Halstheile habe ich aus den Spinalganglien horizontale Serienschnitte gemacht. Wenn wir die Serienschnitte durchprüfen, so ersehen

wir, dass zwischen den Wirbeln in den sogenannten Canales intervertebrales (Fig. 8) kleine und grössere zellige Gebilde liegen, die als Ganglia intervertebralia, Spinalganglien aufzufassen sind. Diese Gebilde sind von sehr stark erweiterten Gefässen umgeben (Fig. 8, 9, 10c). Von den drei getroffenen Spinalganglien ist nur ein Ganglion 4,0 gross (Fig. 8A). Die beiden anderen (B) konnten sogar das nicht zeigen. Die Veränderungen in den Ganglienzellen (Fig. 8A und Fig. 9G) erschweren deren Beschreibung. Wenn man nicht wüsste, dass diese kleinen Gebilde Spinalganglien sind, so könnte man nicht behaupten, dass diese stark veränderten Zellen Ganglienzellen sind, oder vielmehr Ganglienzellen waren. Sie machen den Eindruck, als ob sie geschwollen wären, aber bei einer näheren Prüfung und bei Anwendung von verschiedenen Vergrösserungen gewinnt man die Ueberzeugung, dass mehrere kleine, atrophische, geschrumpfte Ganglienzellen in eine gemeinsame Zelle zusammengeschmolzen sind und dass die Querbalken, die sie beim Zusammenfliessen bilden, den Anschein einer Ausstülpung oder Quellung geben. Ob sie noch irgend eine Andeutung an Granulation oder Kern besitzen, vermag ich nicht zu entscheiden (Fig. 9G). Stark ausgedehnte Gefässe treffen wir auch im Ganglion selbst zerstreut (Fig. 9c). Auch zahlreiche ausgewanderte Blutkörperchen (d) und kleine Capillaren (f), welche zwischen den Zellen sich zerstreuen. Es ist noch zu betonen, dass links an der Peripherie des Ganglion, also von der zum Rückenmark gekehrten Seite (Fig. 8 und Fig. 9e); das Ganglion von schwachen, gequollenen Fasern durchsetzt ist, die aus dem Ganglion herauszukommen scheinen. Solche Fasern sind rechts, also von der zur Peripherie gekehrten Seite nicht zu sehen. In einiger Entfernung vom Ganglion verlaufen breite Bündel (Fig. 8e und Fig. 9e) mit stark gequollenen Fasern, die ich aber geneigt bin, für motorische Fasern zu halten, da sie eine Aehnlichkeit mit den Fasern des motorischen Bündels haben und gar keine Aehnlichkeit mit denjenigen der hinteren Wurzeln. In den Muskeln, welche zusammen mit den Ganglien und Wirbeln beim Schneiden getroffen sind (Fig. 11), sieht man gequollene Nervenfasern, welche sich in die Muskelsubstanz einsenken. Solche Endkolben, welche ich in meinem ersten Fall von Amyelie gefunden habe, finde ich hier nicht. Ich halte diese Fasern auch für motorische. An dieser Stelle ist noch besonders zu betonen, dass die quergestreiften Muskeln frei von pathologischen Veränderungen sind (Fig. 11).

In Betreff der übrigen Ganglien (Fig. 8B und Fig. 10) kann ich sogar das eben Gesagte nicht wiederholen. Das sehr geschrumpfte Ganglion (Fig. 10) ist eine Infiltration von kleinzelligen Ele-

menten, Körnern, Leukocyten, Blutkörperchen mit zahlreichen, ausgedehnten Gefässen und mit überaus reichlicher Auswanderung von Blutelementen. Die Ganglienzellen sind resorbiert ohne irgend welche Reste zurückzulassen. Mit anderen Worten die Ganglien sind zu Grunde gegangen! Der ganze Unterschied zwischen den genannten Ganglien besteht nur darin, dass das erste (A) im Begriffe ist zu Grunde zu gehen, indem die übrigen (B) schon zu Grunde gegangen sind. Hier sehen wir ebenfalls breite Bündel aus stark gequollenen Fasern, die in einer Entfernung vom vernichteten Ganglion verlaufen und welche ich auch für motorische halte (Fig. 10 e). Zwischen den Ganglien und den Rippen (Fig. 8 g) treffen wir ein reichliches Fettpolster. Wie die Spinalganglien von stark ausgedehnten Gefässen umgeben sind, so treffen wir auch solche im Fettpolster selbst mit reichlicher Auswanderung von Blutelementen, auch hie und da sind kleine Capillaren zerstreut (Fig. 8 f). Die caudalwärts von den eben beschriebenen Spinalganglien vier getroffenen Ganglien besitzen dieselben kleinen Dimensionen, aber das allgemeine Aussehen der Lumbalganglien haben sie so ziemlich aufbewahrt. Nicht selten trifft man auch Ganglienzellen, die ein mehr normales Aussehen haben.

### Schlussbetrachtungen und Ergebnisse.

In meinen früheren Aufsätzen habe ich den Nachweis geliefert, dass beim totalen Defect des Medullarrohres bei den ca. acht Monate alten Föten das periphere sensible, wie theilweise auch das sympathische Nervensystem ganz selbstständig und ohne jede Mitwirkung der Medullarplatte nicht nur fortbestehen, sondern bis zu einem gewissen Grade sich fortentwickeln kann. Eine nähere mikroskopische Prüfung hatte auch ergeben, dass die Entwicklung vor allem der Spinalganglien und der hinteren Wurzel ziemlich normal war und nahezu einer Entwicklungsstufe eines normalen gleichalterigen Fötus entsprach. Damit fand auch die erwähnte Thatsache eine neue Bestätigung, dass die sensiblen Nerven nicht aus dem Gehirn herauswachsen, sondern aus den Ganglienanlagen hervorgehen und in das Gehirn hineinwachsen.

Der vorstehende Fall gehört zu jenen seltenen Formen von Missbildungen, die nicht durch Bildungsanomalie von Seiten des Nervensystems, wie Gehirn, Rückenmark, sondern durch intrauterine Amputation, sei es durch amniotische Fäden oder durch andere Störungen, bedingt werden. Da diese Formen anatomisch in ungenügender Weise untersucht sind, so rechtfertigt schon dieser Umstand allein ein näheres Eingehen auf die anatomischen Details des Falles, der ja auch vom rein patho-

logisch-histologischen Gesichtspunkte aus ein hervorragendes Interesse verdient.

Wenn wir den Befund und die Ergebnisse des Studiums der Serienschnitte des Rückenmarks zunächst in rein anatomischer Beziehung eines Rückblicks würdigen, so handelt es sich vor allem, was besonders hervorgehoben sein muss, um einen vollständigen Ausfall der hinteren lateralen Ganglienzellengruppe des Vorderhorns, des gekreuzten Pyramidenbündels und das Zugrundegehen der Spinalganglien.

Was die graue Substanz des Rückenmarks bei Amelia betrifft, so sehen wir 1. eine bedeutende Volumenverkleinerung der Vorder- und Hinterhörner (Schwund der sog. gelatinösen Grundsubstanz). Einen ziemlich unbedeutenden Unterschied finden wir im Dorsaltheile und 2. eine Reduction neben einer beträchtlichen Verminderung der Zahl der Vorderhornzellen, besonders auf der rechten Seite. Wenn wir diese letzte Thatsache, die wir unter sub 1 und 2 aufgefasst haben, mit unseren früheren Befunden über denselben Gegenstand zu vergleichen versuchen, so ergibt sich, dass der vorliegende Fall in Lumbalschwellungen den grössten Unterschied gegen den normalen uns darbietet. So zeigen die Durchschnittszahlen im „Fall von Anencephalie“, wo das gesammte Centralnervensystem nur aus dem Rückenmarke und aus dem untersten Theil der Oblongata bestand und im „Fall von Cyklopie“, wo das Gehirn in seiner Entwicklung in hohem Grade zurückgeblieben war, folgenden Unterschied:

Lumbalschwellung.  
Durchschnittszahlen und Unterschied  
des Vorderhorns.

| Anencephalie     | Cyklop  | Amelia  | Normal |
|------------------|---------|---------|--------|
| Breite 5,9=1,5   | 6,5=0,9 | 5,5=1,9 | 7,4    |
| Höhe 3,2=3,6     | 5,3=1,5 | 3,0=3,8 | 6,8    |
| des Hinterhorns. |         |         |        |
| Breite 4,9=3,1   | 6,5=1,5 | 4,8=3,2 | 8,0    |
| Höhe 3,5=3,3     | 4,5=2,3 | 3,2=3,6 | 6,8    |

Cervicalschwellung.  
Durchschnittszahlen und Unterschied  
des Vorderhorns.

| Anencephalie     | Cyklop  | Amelia  | Normal |
|------------------|---------|---------|--------|
| Breite 4,2=3,0   | —       | 4,3=2,9 | 7,2    |
| Höhe 1,8=2,3     | 2,0=2,1 | 1,5=2,6 | 4,1    |
| des Hinterhorns. |         |         |        |
| Breite 3,5=1,5   | 3,5=1,5 | 3,0=2,0 | 5,0    |
| Höhe 4,3=4,7     | 5,2=3,8 | 3,1=5,9 | 9,0    |

Aus dieser Vergleichungstabelle ersehen wir, dass der vorliegende Fall sogar die Anencephalie hinter sich lässt.

#### Durchschnittszahlen der Vorderhornzellen

| in der Lumbalschwellung |        |        |        | in der Cervicalschwellung |        |        |        |
|-------------------------|--------|--------|--------|---------------------------|--------|--------|--------|
| Anencephalie            | Cyklop | Amelia | Normal | Anencephalie              | Cyklop | Amelia | Normal |
| 38                      | 47     | 18     | 59     | 38                        | 58     | 28     | 76     |

Die höchste Zahl in allen genannten Fällen war:

| in der Lumbalschwellung |        |        |        | in der Cervicalschwellung |        |        |        |
|-------------------------|--------|--------|--------|---------------------------|--------|--------|--------|
| Anencephalie            | Cyklop | Amelia | Normal | Anencephalie              | Cyklop | Amelia | Normal |
| 51                      | 63     | 36     | 93     | 51                        | 79     | 41     | 108    |

Die geringste Zahl fiel in allen genannten Fällen aus:

| in der Lumbalschwellung |        |        |        | in der Cervicalschwellung |        |        |        |
|-------------------------|--------|--------|--------|---------------------------|--------|--------|--------|
| Anencephalie            | Cyklop | Amelia | Normal | Anencephalie              | Cyklop | Amelia | Normal |
| 26                      | 32     | 11     | 43     | 23                        | 53     | 20     | 44     |

#### Grösse der Vorderhornzellen

| in der Lumbalschwellung |        |        |        | in der Cervicalschwellung |        |        |        |
|-------------------------|--------|--------|--------|---------------------------|--------|--------|--------|
| Anencephalie            | Cyklop | Amelia | Normal | Anencephalie              | Cyklop | Amelia | Normal |
| Zelle 0,15              | 0,15   | 0,15   | 0,20   | 0,15                      | 0,15   | 0,15   | 0,20   |
| Kern 0,05               | 0,05   | 0,06   | 0,07   | 0,05                      | 0,04   | 0,05   | 0,07   |

Aus der Tabelle III ersehen wir, dass wir bei Amelia eine allgemeine Volumenverkleinerung der Leitungsbahnen haben, die Mikromyelie drückt sich in folgender Reihe aus: Vorderstränge, Vorderstranggrundbündel, die Hinter- und Seitenstränge vorn und die weisse Substanz vor der Peripherie, die Hinter- und Seitenstränge hinten und in die Höhe sind die Vorderstränge weniger, aber die Hinterstränge am stärksten reducirt. Wenn wir die eben genannten Befunde auf eine Vergleichungstabelle reproduciren, so erhalten wir eine interessante Uebersichtstabelle aus den drei oben genannten Fällen.

#### Durchschnittszahlen und Unterschied der Leitungsbahnen. Breite.

|                           | Anencephalie | Cyklop   | Amelia    | Normal    |
|---------------------------|--------------|----------|-----------|-----------|
| Vorderstränge . . . . .   | 3,5=3,7      | 4,8=2,4  | 7,4= 0,2+ | 7,2       |
| Vorderstranggrundbündel   | 3,5=0,8      | 4,8=0,5+ | 3,5= 0,8  | 4,3       |
| Weisse Substanz . . . . . | 2,5=4,2      | 9,5=0,2  | 5,4= 4,3  | 9,7 (6,7) |
| Hinterstränge vorn . . .  | 3,2=1,6      | 4,1=0,7  | 3,2= 1,6  | 4,8       |
| „ hinten . . .            | 14,6=6,5     | 16,2=4,9 | 8,0=13,1  | 21,1      |
| Seitenstränge vorn . . .  | —            | 6,7=1,7  | 5,5= 2,9  | 8,4       |
| „ hinten . . .            | —            | 11,2=8,9 | 6,1=14,0  | 20,1      |

#### Höhe.

|                         |           |           |           |      |
|-------------------------|-----------|-----------|-----------|------|
| Vorderstränge . . . . . | 12,4=11,6 | 19,2= 4,8 | 11,5=12,5 | 24,0 |
| Vorderstranggrundbünd.  | 12,4=11,6 | 19,2= 4,8 | 11,5=12,5 | 24,0 |
| Hinterstränge . . . . . | 19,1=22,6 | 23,1=18,6 | 15,1=26,6 | 41,7 |

Wie im Fall von Cyklopie, so auch im vorliegenden Falle von Amelia verkleinern sich die Vorderstränge (Vorderstranggrundbündel) caudalwärts, die Hinterstränge im Gegentheil cerebralwärts. Weisse Substanz vor der Peripherie, die Seitenstränge vorn und hinten verkleinern sich im Falle von Amelia cerebralwärts. Im Falle von Cyklopie zeigt sich eine constante Verkleinerung cerebralwärts nur für die Seitenstränge hinten.

Ich betone besonders das wichtige Ergebniss, dass das gekreuzte Pyramidenbündel und die hintere laterale Ganglienzellengruppe ausgefallen sind. Das müssen Theile sein, allerdings neben den genannten hellen Theilen, die zerstreut in den Strängen liegen, welche im innigsten Zusammenhange mit den Extremitäten stehen. Das überaus wichtige Ergebniss, dass das gekreuzte Pyramidenbündel allein ausgefallen ist und dass das ungekreuzte nicht nur entwickelt, sondern im Begriffe ist mit Myelin sich zu bekleiden, zeigt uns, dass diese Bündel eine verschiedene Bedeutung haben müssen. Die uncorrecte Conservirung des Präparates erlaubt mir nicht die Untersuchung vorzunehmen, aus welchen Nervenzellen der Rinde die ausgefallenen Fasern des gekreuzten Pyramidenbündels auswachsen. Die gebliebenen Ganglienzellengruppen, d. h. die vordere laterale und die centrale zeigen eine beträchtliche Verminderung an Zahl und eine Verkleinerung des Zelleibes, aber da sie doch vorhanden sind, so müssen sie offenbar in einer entfernten Beziehung zu der Musculatur der Extremitäten stehen. Vielleicht stellt das so stark entwickelte Bündel, das rechts in einer Entfernung von 2,0 vom Rückenmark liegt, eine Fortsetzung der longitudinal verlaufenden Fasern der Vorderseitenstränge dar. Also, vielleicht könnten wir ihn als aus atypischen Fasern bestehend auffassen (Fig. 5). Wir müssen nicht vergessen, dass die Hals- und Schultermusculatur vorhanden war, und allerdings ist es schwer anzunehmen, dass diese stark entwickelten Fasern eine Fortsetzung der fehlenden und zurückgebliebenen atrophischen Vorderhornzellen darstellen, wenn wir sogar das Gesetz von Gudden berücksichtigen, dass „nach einer Unterbrechung eines motorischen Nerven atrophirt unter sonst gleichen Bedingungen das centrale Stück in geringerem Grade, so nach Abtrennung des Plexus brachialis bleiben die motorischen Wurzeln relativ kräftiger als die sensiblen“ (15). Wenn wir sogar die Möglichkeit zulassen, dass die ausgefallenen Vorderhornzellen und damit die erste Bildung der Neuroblasten ev. Keimzellen des Vorderhorns und der motorischen Nerven, die, wie wir es auch aus den Forschungen von His kennen gelernt haben, zu den allerfrühesten Bildungen gehören, bei dem Foetus ursprünglich erfolgt war,



und dass alle diese Producte erst später, nachdem die Extremitäten abgeschnürt waren, zu Grunde gingen, so wäre es ja unbegreiflich, wie solche mächtige Bündel ohne Ursprungskern und ohne Endkern existiren können. Eine solche Anschauung stände ja im grössten Widerspruch mit allen unseren pathologischen und experimentellen Beobachtungen.

In meinen früher publicirten Aufsätzen habe ich ganz besonders darauf hingewiesen, dass der Ausfall der Vorderhornzelle und das vollständige Fehlen wie die Volumenverkleinerung gewisser Rückenmarksbahnen vom Gehirn bedingt ist. Der vorliegende Fall zeigt uns, dass die fehlenden Extremitäten, wenn sie intrauterin beim Foetus amputirt werden, beim Vorhandensein des Gehirns das Gehirn im oben genannten Sinne vertreten, d. h. dass eine intrauterine Amputation der Extremitäten auch Veränderungen im Nervensysteme hervorruft, wie das mangelhaft entwickelte oder vollständig ausgefallene Gehirn.

Ich möchte diesen Satz noch etwas erweitern und die Vermuthung aussprechen, dass eine intrauterine Amputation der Extremitäten eine hemmende Wirkung auf das Gehirn selbst ausüben kann, eben in den Rindenpartien, die mit den Extremitäten im Zusammenhange stehen und das ist leicht begreiflich, denn die bilaterale Anophthalmie und Bulbusatrophie in den entsprechenden Rindenpartien ebenfalls Veränderungen hervorruft, so hat Edinger uns gezeigt, dass bei der angeborenen linksseitigen Amputation des Unterarmes rechts beide Centralwindungen ungleich schmaler waren als links (2). Die Verhältnisse liegen hier nicht anders, als nach Durchtrennung des Ischiadicus oder der Augenmuskelnerven bei neugeborenen Thieren. Denn „einen Nerven durchschneiden heisst ebensoviel, als das Organ vernichten, welchem er angehört“. Was die Gudden'sche Schule künstlich erzeugt, ist im Falle von Amputatio spontanea von der Natur selbst hervorgebracht.

Ich möchte jetzt den Satz, mit dem ich meine Befunde im „Fall von Cyklopie“ (13) geschlossen habe: dass, wenn gewisse Fasersysteme einen Ursprungskern haben, aber im Besitze eines Endkerns nicht stehen, bezw. wenn der letzte mangelhaft entwickelt ist, so können solche Fasersysteme zwar angelegt sein, ja, sogar bis zu einem gewissen Grade, sich entwickeln, aber niemals normal erscheinen können (Fälle von Anencephalie, Amyelie, Cyklopie), in folgender Weise weiter entwickeln: wenn ein Ursprungskern (Zellencomplex) von gewissen Fasern nicht im Besitze eines Endkerns steht, so entwickelt er sich nicht, bezw. wenn der Endkern mangelhaft

entwickelt ist, so unterliegt der Ursprungskern einer mangelhaften Entwicklung. Aber das gilt nur für centrale Kerne (intramedulläre), für Zellencomplexe im Sinne von His. Die peripherischen (extramedulläre) verhalten sich anders: die Spinalganglien und die sensiblen Ursprungskerne entwickeln sich bei der vernichteten Medullarplatte (Fälle von Amyelie). Die motorischen Ursprungskerne verhalten sich ebenso; wie gesagt, bei Anophthalmie und Bulbusatrophie waren sie entwickelt, weil ihre Endkerne, die Muskeln, vorhanden waren.

Der vorliegende Fall ist die erste Beobachtung des Zugrundegehens der Spinalganglien nach Amputation der Extremitäten beim Menschen. Im Lumbaltheile ausser den zwei krankhaft veränderten Ganglien sind die übrigen spurlos verschwunden und mikroskopisch gar nicht nachzuweisen. Im Halstheile sind sie auf dem Wege zu Grunde zu gehen, aber einige von ihnen sind schon zu Grunde gegangen. In der Literatur findet sich nur eine Beobachtung des gleichen Falles: der bekannte Fall Gudden-Vejas, wo nach Durchschneidung der Faser zwischen Peripherie und Ganglion das Ganglion zu Grunde gegangen ist, eine experimentelle Untersuchung, die im Jahre 1883 veröffentlicht wurde. Die Veränderungen in den Spinalganglien nach Amputation der Extremitäten sind, wie es scheint, zum ersten Male von Homén beobachtet, die wenigstens zum Theil den Charakter einer Bestätigung der Befunde Vejas für sich in Anspruch nehmen dürften. So schreibt Homén (8): ... makroskopisch kann man schon eine auffallende Verkleinerung derselben constatiren, wenn man sie mit denen der gesunden Seite vergleicht; besonders ausgesprochen ist dies bei denen, die etwa der Mitte der Amputationsregion entsprechen, so z. B. nach Amputation des Vorderbeines, die der sechsten Cervical- bis ersten Dorsalnerven, wo das Spinalganglion nach ganz approximativer Schätzung kaum zwei Drittel der entsprechenden Ganglien der gesunden Seite beträgt „... Besonders in den Querschnitten kann man auch, abgesehen von der Volumenabnahme, im Ganzen eine deutliche Differenz der beiden Seiten constatiren, die in dem peripheren mehr als in dem centralen Theil des Ganglions ausgeprägt zu sein scheint. Die Veränderung besteht hauptsächlich darin, dass man z. B. im Weigert'schen Hämatoxylinpräparat ausser einer relativ grossen Anzahl feiner, normal gefärbter Nervenfasern eine Anzahl findet, wo die Myelinscheide nicht die normale schwarze Farbe angenommen hat, sondern gelblich, wie die Axencylinder, ist; meistens, wenn auch nicht immer, sind doch auch in diesen Fasern die verschiedenen Theile des

Nervenquerschnittes zu erkennen, einzelne sind aber auch ganz zerfallen. . . . Ueber den Zustand der Zellen ist es schwer sich ein ganz entschiedenes Urtheil zu bilden, doch schien es mir, als wären, wenigstens theilweise, die Zellen der atrophirten Seite etwas kleiner und atrophisch im Vergleich mit der anderen Seite. Des Kernreichthums wegen ist es schwer über etwaige kleine Differenzen mit Sicherheit zu entscheiden“.

Die vorliegende mikroskopische Prüfung hat uns ergeben, dass die quergestreifte Musculatur frei von pathologischen Veränderungen war. Wenn wir ein solches Vorderhorn, wie wir es bei Amelia gesehen haben, beim Erwachsenen gefunden hätten, so hätte das zu einer starken Erkrankung der Muskeln geführt. In meinen früher publicirten Aufsätzen habe ich histologisch nachgewiesen, dass bei totaler Anencephalie, wie auch bei totaler Amyelie die quergestreifte Musculatur des Körpers sich normal entwickeln kann — eine sehr beachtenswerthe Thatsache, die bisher von Niemand ausser Gebrüdern Weber und Alexandrini genug gewürdigt war. Ich habe die Weber'sche Arbeit schon in meinem ersten Falle von totaler Amyelie erwähnt und in der russischen Ausgabe (Archiv von Mergejewsky im Jahre 1893, Bd. X), die wichtigsten Punkte seiner Beobachtung hervorgehoben, weil diese Ausgabe zensurfrei erschien und ich konnte darüber mein Bedenken nach Belieben äussern. Neuerdings hat diese wichtige und höchst interessante Thatsache vom embryologischen, wie auch vom klinisch pathologischen Gesichtspunkte aus ein lebhaftes Interesse erweckt, eben inwiefern die Bildung der quergestreiften Musculatur des Körpers vom Nervensystem abhängig, bzw. beeinflusst wird. Ich werde hier nicht näher in diese Discussion eintreten, um den thatsächlichen Boden nicht zu verlassen und in die Sphäre der „unsicheren Vermuthungen und Widersprüche“ zu gerathen. An diese höchst interessante Discussion, die von E. Neumann (16) angeregt wurde, werde ich mich in meinem künftigen Aufsätze anschliessen. An dieser Stelle möchte ich nur betonen, dass ich in manchen Punkten mit Neumann's Auffassung vollständig übereinstimme, in anderen aber nicht, weil sie mit unseren neueren Thatsachen schwer zu vereinigen sind.

Der vorliegende Fall könnte uns einen schönen Anlass dazu geben, um die Frage nach der Bildung der Nn. splanchnici im Sinne von Gaskell (5) zu fördern, aber, wie gesagt, die weitere Section des Präparates wurde untersagt.

In meinem letzten Aufsätze über „Ein Fall von Cyklopie“ habe ich die Vermuthung ausgesprochen, dass solche von mir beschriebene Verlagerungen der nervösen Substanz nebst Spalt- und Höhlenbildungen

im Lumbaltheile des Rückenmarks durch starken, abnormen Druck von Seiten der angesammelten cerebrospinalen Flüssigkeit entstanden sein konnten. Im vorliegenden Falle haben wir ein Bild eines mehrfachen Centralcanals im unteren Lumbaltheile und in der Sacralgegend. Dabei möchte ich nur die neueren experimentellen Untersuchungen von Luksch (14) erwähnen. Derselbe hat bereits gezeigt, dass durch Druck eines Deckglases, der in einem sehr frühen Stadium auf die Keimscheibe bei Entenembryonen ausgeübt wird, es gelingt, künstliche Defectbildungen zu erzeugen. Ihm ist es auch gelungen, ein Bild experimentell hervorzurufen, das als *Canalis neurentericus* aufgefasst werden konnte<sup>1)</sup>.

Der Entstehungsmodus von solchen Missbildungen ist noch wenig festgestellt. Von einigen Forschern wird die Ansicht vertreten, dass solche Missbildungen von Extremitäten ihre Entstehung einer intrauterinen Amputation durch Abschnürung von Amnionfäden verdanken, und wir wissen, dass solche Fälle auch in den gynäkologischen Gesellschaften (17) demonstrirt werden. Der gegenwärtige Fall könnte diese Anschauung noch etwas bekräftigen. Die Abbildung hat uns trefflich demonstrirt, dass es sehr möglich ist, dass diese Amputation der Extremitäten durch Amnionfäden vielleicht neben anderen schädlichen Momenten erzeugt ist; dass sie fötal entstanden war, ist selbstverständlich und unterliegt keinem Zweifel.

Vor Kurzem hat Barwell eine Missbildung beschrieben: „A case of congenital limb deficiency and redundancy“ (1). Er führt ihn als Beweis für seine Meinung, dass dergleichen Missbildungen nur auf Entwicklungshemmung, nicht auf fötale Abschnürungen zurückgeführt werden können. Er bringt das Zustandekommen derselben mit dem Einfluss des Nervensystems in Zusammenhang, d. h. wenn ich Barwell nur richtig verstehe, so meint er, dass die Missbildungen der Extremitäten zwar fötal nicht durch Abschnürungen von Amnionfäden, sondern von Seiten des Nervensystems hervorgerufen werden. Ich

---

1) Herr College Luksch hatte die Freundlichkeit, mir seine interessante Abhandlung zu übersenden. Da die Sendung nach „Zürich“ adressirt wurde, so habe ich sie selbstverständlich nicht erhalten. Nicht selten war auch früher schon Anfragen u. s. w. für mich eingegangen, von denen ich erst später erfuhr, und die alle an eine phantastische Adresse gerichtet waren. Mein tiefes Schweigen darf man nicht so erklären, dass ich die Anfragen nicht beantworten wollte, sondern so, dass ich sie nicht beantworten konnte, weil ich mit der Adresse des Absenders nicht vertraut war. Wenn Ehrlichkeit und Gewissen zu der menschlichen Tugend gehörten, so hätte ich immer das gehabt, was mir angehörte.

halte diese Ansicht von Barwell unter aller Kritik, denn sie steht im vollständigen Widerspruch mit allen unseren früheren Beobachtungen und beweist nur, wie wenig Barwell mit der Literatur der Missbildung vertraut ist. Zwar bin ich nicht der Meinung, dass das Abschnüren durch Amnionfäden der einzige Entstehungsmodus von intrauterinen Amputationen der Extremitäten ist. Im Gegentheil, ich denke, dass, wie bei den verschiedensten Missbildungen, so giebt es auch im gegenwärtigen Falle allerverschiedenste schädliche Momente und allerverschiedenste Processe, die als Folge solche Missbildungen erzeugen, und die wir vielleicht noch gar nicht beherrschen; dass das Abschnüren durch Amnionfäden zu jenen schädlichen Processen gehört, ist unzweifelhaft und steht ganz fest. Allerdings ist die Pathogenese der fötalen Amputationen der Extremitäten für die Neuropathologie so ziemlich eine Nebensache, die Hauptsache oder der ganze Schwerpunkt liegt darin, dass eine solche Missbildung entstanden und was sie für eine Wirkung auf das Nervensystem ausübt.

Es möge mir gestattet sein, noch einen wichtigen Punkt hervorzuheben, um mit ihm meinen Aufsatz zu schliessen. Die überaus zahlreiche Literatur über die Amputation der Extremitäten beim Menschen und auch bei den Thieren hat uns gezeigt, dass es kaum zwei Forscher giebt, die bei den sozusagen gleichen Fällen zu demselben Resultate gekommen wären. Der überraschende Befund in einem von mir neulich untersuchten Falle von *Microphthalmia bilateralis congenita* gab mir Anlass, über die verschiedenen Resultate bei gleichen Fällen und über die principiell gleichen Resultate bei verschiedenen Fällen auf der letzten Wanderversammlung für Psychiatrie und Neurologie zu Wien (6. October 1906) mich auszusprechen. Von dem gleich erwähnten Falle ist hier eigentlich kein Ort zu sprechen, ihm wird mein nächster Aufsatz, wenn mir nur eine Möglichkeit gegeben wird, bei den unmenschlichen Umständen, unter welchen meine wissenschaftliche Thätigkeit verläuft, gewidmet. An dieser Stelle möchte ich nur kurz hervorheben, dass der überaus lehrreiche Fall ergibt, dass bei den Missbildungen die ganze Hauptsache darin besteht, wann das Organ, das eine hemmende Wirkung auf das Nervensystem ausübt, ausfällt; also nicht, nur, dass das Organ ausfallen muss, sondern die Zeit des Ausfalls ist der entscheidende Moment zur Erzeugung einer Missbildung im Nervensystem. Deshalb bekommen wir auch zuweilen verschiedene Resultate bei gleichen Fällen und principiell gleiche Resultate bei verschiedenen Fällen von Missbildung. Die früher von mir untersuchten Fälle von

Mikrophthalmie mit dem eben genannten Fall ergeben uns, dass der Ausfall der betreffenden Theile, die mit dem Sehorgan im Zusammenhange stehen, zufolge ihrer Entwicklung vor sich geht. Je nachdem, wann das Organ, das eine hemmende Wirkung auf das Nervensystem ausübt, zu Grunde geht, fällt entweder das eine oder das andere Gewebe aus. Wenn das Organ vor der Entwicklung eines Gewebes vernichtet wird, so entwickelt sich das Gewebe gar nicht. Wenn aber das Organ ausfällt, wenn ein Gewebe im Begriffe ist sich zu entwickeln oder sich schon entwickelt hat, so entwickeln sich entweder die Elemente des Gewebes nicht oder sie atrophiren und werden resorbirt, aber der Ausfall ist nicht so rein, so vollständig, wie im ersten Falle, denn er lässt sehr viele Reste nach sich. Der vorliegende Fall von Amelia musste in sehr frühen Stadien des Foetallebens durchsteführt gewesen sein, deshalb ist er so rein, so vollkommen, z. B. die hintere laterale Ganglienzellengruppe und das gekreuzte Pyramidenbündel sind gar nicht mikroskopisch nachzuweisen. Die eben dargelegte Auffassung geht in voller Uebereinstimmung mit den Ergebnissen der Entwicklungsgeschichte, so schreibt His in seiner letzten Abhandlung (7): „Das eine ist sicher, dass die Neuroblasten durchweg eine spätere Bildung sind. Wie im Rückenmark, so wird auch in der mehr denn einen Monat später sich ausbildenden Hemi-sphärenwand das Markgerüst angelegt, bevor Nervenzellen und Nervenfasern auftreten. Und zwar wird das Gerüst sofort mit Einzelneinrichtungen ausgestattet, die für das Zustandekommen der nachfolgenden Organisation von durchgreifender Bedeutung sind.“ Und ich denke, dass, wenn auch die Zeit des Ausfalls oder der Ausfallsmoment keine so entscheidende Bedeutung bei den erworbenen, wie bei den angeborenen pathologischen Fällen sich zueignen darf, meine ich doch, dass auch ihm bei den erworbenen Fällen neben den schon oben (s. S. 1219) dargelegten Momenten, eine hervorragende Rolle zukommt. Die verschiedenen Resultate, zu welchen diese Forscher gekommen sind, müssen wir nicht so erklären, dass alle diese Forscher sich irren, im Gegentheil, ich denke, dass alle diese Forscher recht haben können und, dass jene Differenz die Folge ist der Verschiedenheit der Zeit des Ausfalls neben den oben hervorgehobenen Momenten. Der vorliegende Fall hat uns ergeben, was für einen Einfluss die nicht vollständig amputirten Theile sogar beim angeborenen Fall ausüben können: die linksseitige warzenförmige Hervorragung an Schulter und Hüfte haben in der Lumbalschwellung in der

Gegend, die dem Seitenhorn beim Normalen entsprechen könnte, auf zwei Schnitten 3 bis 7 Ganglienzellen erzeugt. Die grössere Verminderung an Zahl der Ganglienzellen auf der rechten Seite, ebenfalls ist auf dieselbe Ursache zurückzuführen.

Ich möchte jetzt meinen Aufsatz in Memoriam an Wilhelm His, in Erinnerung an den grossen Naturforscher, dem wir so manches verdanken, mit seinen Worten (die ich vollständig theile), schliessen: „Nach meinem Dafürhalten ist es ein dringendes Bedürfniss, dass an einer grösseren gynäkologischen Anstalt systematische Messungen<sup>1)</sup> aller Frühgeburten vorgenommen und zu den Daten der Anamnese in Beziehung gebracht werden.“

### Citirte Literatur.

1. Barwell, A case of congenital limb deficiency and redundancy; Transactions of the Pathological Society of London. Vol. 50. p. 319.
2. Edinger, Rückenmark und Gehirn in einem Falle von angeborenem Mangel eines Vorderarms. Virchow's Archiv. Bd. 89. S. 46.
3. Forel, Einige hirnanatomische Betrachtungen und Ergebnisse. Archiv für Psychiatrie. Bd. XVIII. S. 162.
4. Forel, Ueber das Verhältniss der experimentellen Atrophie und Degenerationsmethode zur Anatomie und Histologie des Centralnervensystems. Festschr. 1891.
5. Gaskell, On the structure, distribution and function of the nerves, which innervate the visceral and vascular systems. Journal of Physiology. Vol. VII. p. 1.
6. Gaskell, On the relations between the function, structure, origin and distribution of the nerve-fibres, which compose the spinal and cranial nerves. Medico-Chirurgical Transactions. Vol. LXXI. p. 363.
7. His, Die Entwicklung des menschlichen Gehirns während der ersten Monate. 1904.
8. Homén, Veränderungen des Nervensystems nach Amputationen. Ziegler's Beiträge. Bd. VIII. S. 304.
9. v. Leonowa, Ein Fall von Anencephalie. Archiv für Anat. und Phys. 1890. S. 403.
10. v. Leonowa, Zur pathologischen Entwicklung des Centralnervensystems. Neurologisches Centralblatt. 1893. No. 7 u. 8. (Erster Fall von tot. Amyelie).
11. v. Leonowa, Die Sinnesorgane und Ganglien bei Anencephalie und Amyelie. (Zweiter Fall von tot. Amyelie.) Verhandlungen der Gesellsch.

1) bezw. Prüfung des Alters des Embryo:

- deutscher Naturforscher und Aerzte. 1894. 2. Hälfte. S. 176. Neurolog. Centralbl. Bd. 13.
12. v. Leonowa, Ueber das Verhalten der Neuroblasten. Archiv f. Anat. und Phys. 1893.
  13. v. Leonowa, Zur pathologischen Entwicklung des Centralnervensystems. Ein Fall von Cyklopie. Archiv f. Psych. Bd. 38. S. 863.
  14. Lucksch, Ueber experimentelle Erzeugung von Myeloschisis. Zeitschr. f. Heilkunde. 1904.
  15. Mayser, Experimenteller Beitrag zur Kenntniss des Baues des Kaninchen-Rückenmarks. Archiv f. Psych. Bd. VII. S. 539.
  16. Neumann, Einige Bemerkungen über die Beziehungen der Nerven und Muskeln zu den Centralorganen beim Embryo. Archiv f. Entwicklungs-Mech. Bd. XIII. 1901. Bd. XVI. 1903.
  17. Centralblatt f. Gynäkologie. 1897. S. 114 und Monatsschrift f. Geburtshilfe und Gynäkologie. Bd. 6. 1897. S. 116.

### Erklärung der Abbildungen (Taf. X und XI).

Fig. 1. Abbildung des Kindes mit Amputatio spontanea.

Fig. 2. Querschnitt durch die Lendenschwellung (Vergleichungsobject). Vergrößerung = 12. k = Substantia spongiosa. e = das mediale innere Bündel der hinteren Wurzel durch grobe Fasern ausgezeichnet. g = der laterale Theil desselben. f = aufsteigende Colonnen Clarke's. j = das äussere Bündel der hinteren Wurzel durch feine Fasern ausgezeichnet. h = lateraler und medialer Theil der Randzone Lissauer's. i = Einschnitte Lissauer's. m = mediale, al = vordere laterale, c = centrale, lp = hintere laterale Ganglienzellengruppen.

Fig. 3. Querschnitt durch die Halsschwellung (Vergleichungsobject, Vergrößerung = 10). Die Buchstaben wie auf Fig. 2.

Fig. 4. Lumbalschwellung (pathologisch); transversale Vergrößerung = 24. Nähere Erklärungen im Text.

Fig. 5. Halsschwellung (pathologisch); transversale Vergrößerung = 28. Nähere Erklärungen im Text.

Fig. 6. Vorderhornzellen der Lumbalschwellung, Fig. 4; Hartnack, Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen, etwas vergrößert.

Taf. XI. Fig. 7. Vorderhornzellen der Halsschwellung, Fig. 5; Hartnack, Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen, etwas vergrößert.

Fig. 8. Stellt die Verhältnisse zwischen den genannten Geweben dar. A = das Ganglion, das im Begriffe ist zu Grunde zu gehen. B = die Ganglien, die zu Grunde gegangen sind. c = stark ausgedehnte Gefässe. d = ausgewanderte Blutkörperchen. e = gequollene Nervenfasern. f = Capillare. g = Fettpolster. h = Wirbel. i = Rippe.



Fig. 9. Das Ganglion A bei Vergrößerung Hartnack, Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen. g = Ganglienzellen. c = stark ausgedehnte Gefässe, die das Ganglion umhüllen. d = ausgewanderte Blutkörperchen. e = gequollene Nervenfasern. e<sup>1</sup> = Fasern, die aus dem Ganglion herauszukommen scheinen. f = Capillare.

Fig. 10. Das Ganglion B. Infiltration von verschiedenen kleinzelligen Elementen, wie Körner, Leukocyten, Blutkörperchen, mit zerstreuten Capillaren und erweiterten Gefässen. c = stark ausgedehnte Gefässe, die das Ganglion umhüllen. e = gequollene Nervenfasern. k = Körner.

Fig. 11. Quergestreifte Muskeln; man sieht gequollene Nervenfasern, welche in die Muskelsubstanz eintreten.

---

Fig. 1.

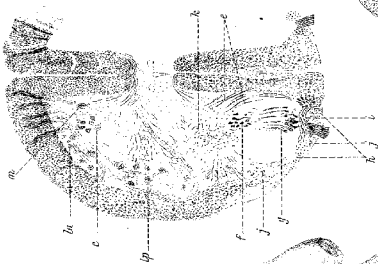
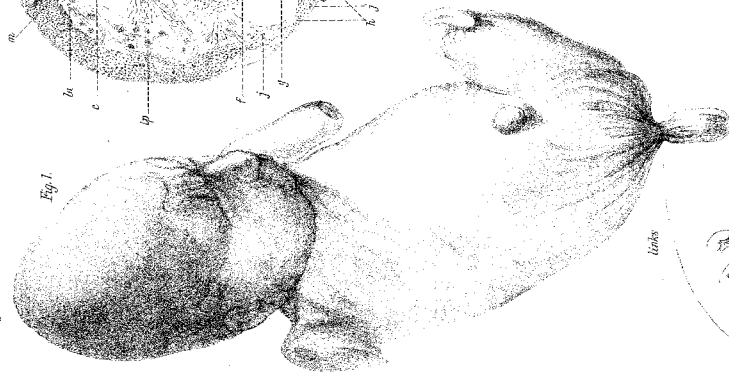


Fig. 2.



Fig. 3.

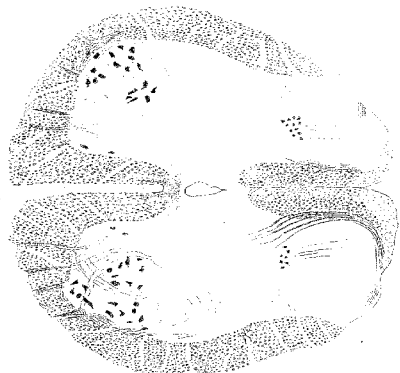


Fig. 4.

Fig. 5.



Fig. 6.

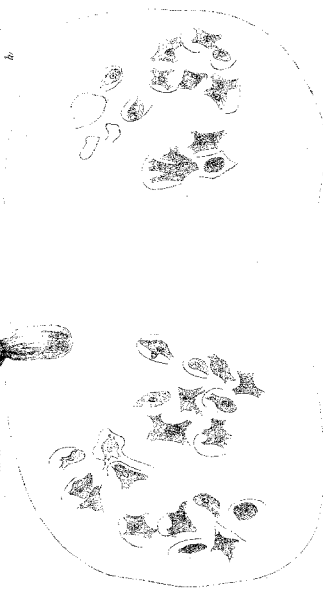


Fig. 1.

linolea

rectis

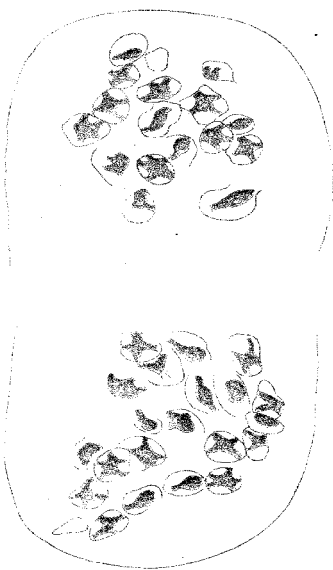


Fig. 10.

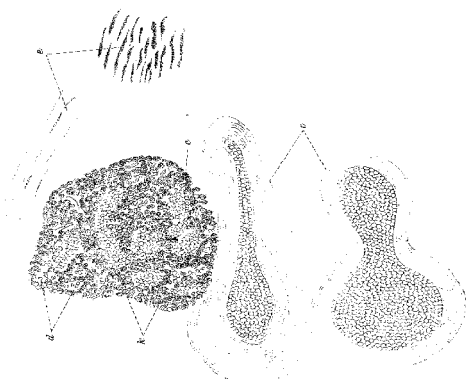


Fig. 8.

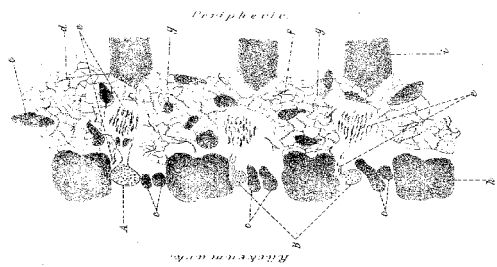


Fig. 2.

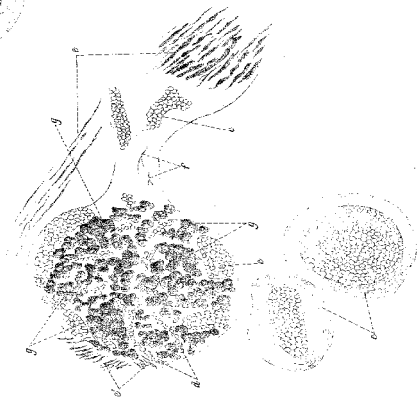


Fig. 11.

