

V.

Zur pathologischen Entwicklung des Zentralnervensystems.

(Die Sinnesorgane und die Ganglien bei Anencephalie und Amyelie¹⁾)

Zweiter Fall von Anencephalie kombiniert mit totaler Amyelie.

(Neue Beiträge.)

Von

Dr. O. von Leonowa-von Lange

in München.

(Hierzu Tafel I).

~~~~~

In einem meiner früheren Aufsätze über „Ein Fall von Anencephalie kombiniert mit totaler Amyelie“<sup>2)</sup> habe ich den Nachweis geliefert, dass beim totalen Defekt des Medullarrohres bei einem 34 cm langen Fötus das periphere sensible Nervensystem ganz selbständig 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 Wurzeln ziemlich normal war und nahezu einer Entwicklungsstufe eines normalen gleichalterigen Fötus entsprach.

Diese Untersuchung steht also mit den entwicklungsgeschichtlichen, wie mit den anatomisch-histologischen Forschungen der letzten Zeit, die uns gezeigt haben, dass die Entwicklung der motorischen von der der sensiblen Nerven ganz verschieden ist, in voller Uebereinstimmung. Während die motorischen Wurzeln aus dem Medullarrohr herauswachsen, d. h. aus denjenigen Neuroblasten, die mit der Zeit die motorischen Kerne des Gehirns und des Vorderhornrückenmarks bilden, entwickeln sich die Fasern des peripheren sensiblen Nervensystems in der Weise,

---

1) Vortrag, gehalten auf der Naturforscherversammlung zu Wien. 1894.

2) Neurol. Zentralbl. 1893. No. 7 und 8. Extrait du Bulletin de la Société Impér. des Naturalistes de Moscou. No. 2 et 3. 1893.

dass sie aus der Ganglienleiste in das Medullarrohr hineinwachsen. Mit anderen Worten, dass die sensiblen Nerven nicht aus dem Gehirn herauswachsen, sondern aus den Ganglienanlagen hervorgehen und in das Gehirn hineinwachsen. Dasselbe gilt auch für die sensiblen Kopfnerven, die auch aus peripheriewärts gelegenen gangliösen Anlagen sich bilden und in das Gehirn hineinwachsen.

#### Makroskopische Beschreibung.

Angeblicher Fötus von 35 cm Körperlänge, gehärtet in Müllerscher Flüssigkeit. Der vorliegende Fall ist ein Analogon zu dem, den ich im Jahre 1893 veröffentlichte. Den makroskopischen Befund werde ich hier kurz zusammenfassen.

Die Knochen der Extremitäten sind normal entwickelt. Im Knorren der Epiphyse des Oberschenkels befindet sich ein Verknöcherungskern (*Puncta ossificationis*). Die Muskeln und die Haut zeigen guten Bau. Unter der Haut treffen wir ein reichliches subkutanen Fettpolster. Die Augen und Ohren sind entwickelt. Vom Schädel ist nur die Basis vorhanden. Auf der freiliegenden Schädelbasis befindet sich ein rotes, schwammiges, blutdurchtränktes Gewebe, die *Area medullo-vasculosa* v. Recklinghausen, die von einer roten, dünnen Haut bedeckt und von feinen, dichten Wollhärchen kranzförmig umsäumt ist (*Haarkranz*). Die hinteren Teile der Wirbelsäule fehlen vollständig und der Wirbelkanal liegt ganz offen. Im Brustteile ist die Wirbelsäule auch stark kyphotisch verkrümmt. Die Rückenhaut hört in der Nähe des offenen Wirbelkanals auf und geht in ein dünnes Häutchen über, welches frei endigt. Das Hautende ist hier auch von Haaren kranzartig umsäumt (Fig. 1).

Gehirn und Rückenmark fehlen vollständig. Der offene Wirbelkanal ist auf seiner ganzen Ausdehnung von Nervenwurzeln ausgefüllt, welche lateralwärts eine ziemlich derbe Membran (*Dura mater*) durchbrechen, nach deren sorgfältiger Ablösung sich eine Reihe von Spinalganglien vorfinden. Die *Dura* bedeckt nur die Spinalganglien, die Nervenwurzeln sind nur von der *Arachnoidea* umhüllt. Links lassen sich 22, rechts 20 Ganglien frei präparieren (Fig. 1). Manche von ihnen sind noch nicht vollständig differenziert und abgeschnürt, und verrieten nur seitliche Einkerbungen als ersten Anfang einer Abschnürung. Die fünf Zervikalganglien stellen ein verlängertes Ganglion dar mit einer unvollständigen Abschnürung, nur mit seitlichen Einkerbungen (*Plex. brach.*, Fig. 1, mangelhafte Abschnürung). Auch zeigen sich im vorliegenden Falle Ganglien von auffallender Länge (*Pl. lumb.*, Fig. 1). Aus jedem Ganglion treten zwei Wurzeln heraus: eine zentrale und eine periphere. Die zentralen Wurzeln entsprechen den hinteren Wurzeln des normalen; sie erscheinen hier länger, weil sie frei und isoliert liegen, d. h. in das Rückenmark nicht hineinwachsen. Jedenfalls auch hier durchsetzen einzelne der Wurzeln den ganzen Wirbelkanal. Alle zentralen Wurzeln endigen auch hier unter leichter Verjüngung blind. Die zentralen Fasern, die aus den Spinalganglien hervordringen, d. h. die hinteren Wurzeln, begeben sich zum Wirbelkanal und gesellen sich zu der allgemeinen Masse der hinteren Wurzeln, die geflechtartig

den Wirbelkanal ausfüllen. Scheinbar verlaufen sie in einer aufsteigenden und absteigenden Richtung und beteiligen sich an der Bildung der Cauda equina. Nur die Fasern, die aus den Zervikalganglien entstammen, nehmen einen bestimmten absteigenden Verlauf. Kaudalwärts in der Mitte zwischen den Nervenwurzeln, welche den offenen Wirbelkanal ausfüllen, befinden sich zwei kleine Spinalganglien (s. g. Fig. 1). Auch in diesem Falle lassen sich sämtliche periphere Nervenstämme direkt aus den Spinalganglien in die Muskeln und in die Haut hinein verfolgen. Auch hier sind die Hautäste durchweg mächtiger als die Muskeläste. Aus den kaudalen mächtigen Ganglien treten Wurzeln heraus, die an der Bildung des Plexus lumbalis und Plexus sacralis sich beteiligen. Aus dem ersten kommt der N. cruralis, aus dem zweiten der N. ischiadicus hervor. Die Wurzeln, welche aus den mittleren Ganglien entstammen, treten in die interkostalen Räume. Die peripheren Wurzeln der oberen, nicht vollständig abgeschnürten zervikalen Ganglien nehmen an der Bildung des Plexus brachialis teil. Auch hier erscheinen die Hautäste wesentlich stärker entwickelt, als die in die Muskeln eintretenden Nervenverzweigungen.

Nach einer mühsamen Präparation ist es gelungen, aus der Substantia medulo-vasculosa zwei grosse Ganglienkomplexe freizulegen, die als Ganglion Gasseri (Fig. 2) und Ganglion nodosum aufzufassen sind. Aus dem Ganglion nodosum (Fig. 3) geht der N. vagus hervor, lässt sich eine Strecke weiter abwärts verfolgen und beteiligt sich an der Bildung des Plexus cardiacus.

Die vorderen Wurzeln fehlen im vorliegenden Falle auch gänzlich. Die Muskeln zeigen auch hier weder in den oberen noch in den unteren Extremitäten irgend welche Bildungsanomalien, sie bieten durchweg normale Form und Farbe dar.

#### Mikroskopischer Befund.

Die mikroskopische Untersuchung erstreckte sich nicht nur auf diejenigen Gebilde, die schon früher im ersten Falle von Amyelie untersucht worden waren, wie die Spinalganglien, das Ganglion cerv. supr., die hinteren Wurzeln, N. ischiadicus, N. opticus, die Retina, quergestreifte Muskeln usw., sondern auch auf das Ohr, die Zunge, die Haut, N. medianus, Ganglion Gasseri und das Ganglion nodosum. Als Vergleichungsobjekt diente mir der schon im ersten Falle von Amyelie zu gleichem Zwecke benutzte Fötus von 38 cm Körperlänge.

Was zunächst die Ganglienzellen der Spinalganglien anbetrifft, so entsprechen dieselben ziemlich den normalen Verhältnissen. Auch in diesem Falle liegen sie normalweit von einander entfernt, besitzen einen Kern mit einem Kernkörperchen, das Protoplasma der Zellen bietet nichts Abnormes dar (Fig. 6, f). Durch starke Wucherung resp. Ansammlungen von Blutkörperchen sind die Ganglienzellen zu Gruppen gesammelt. Zwischen und über den letzteren finden sich zahlreiche lymphoide Elemente resp. Körner (h), von welchen die Ganglienzellen zuweilen dicht bedeckt erscheinen. Die Fasern (g), von welchen die Spinalganglien durchzogen sind, stellen teils nackte Axenzylinder dar. Jedenfalls, mit stark gesättigten markhaltigen Fasern des normalen sind sie nicht zu vergleichen und vor Allem auch dünner als die des normalen

Ganglion. Dasselbe ist auch von den hinteren Rückenmarkswurzeln zu sagen, d. h. von den zentral von den Spinalganglien verlaufenden Wurzeln, dass sie meistens nackte Axenzylinder darstellen. Das motorische Bündel, welches beim normalen von der vorderen Seite des Ganglion verläuft, fehlt im pathologischen Ganglion gänzlich. Wie ich schon früher berichtete, der normale Ischiadikus (Fig. 5) besteht beim Fötus aus zahlreichen abgesonderten Faszikeln (a), deren Fasern verschiedenes Kaliber zeigen. Zwischen den Faserbündeln liegen mächtige, bindegewebige Septa, welche wie Querbalken dieselben durchsetzen und sich mit Carmin intensiv rosa färben (Fig. 5, e). Beim pathologischen Ischiadikus des vorliegenden Falles (Fig. 4, a) liegen die einzelnen Faserbündel eng zusammengepresst und erscheinen auch breiter, dagegen die bindegewebigen Septa, welche beim normalen die Bündel umbüllen (Fig. 4 u. 5, d), sind auffallend schwächer und die Septa, welche als Stützelemente oder als Grundsubstanz dienen (e), sind resorbiert und der Ausfall der Grundsubstanz ist weit vollständiger als im ersten Falle von Amyelie. Zählt man bei diesem und jenem die Bündel zusammen, so ergibt sich bei vier Messungen eine Durchschnittszahl von 81 für den normalen und von 37 für den pathologischen Ischiadikus und wahrscheinlich deshalb, weil wegen dem Ausfall der Grundsubstanz mehrere Bündel in ein Bündel zusammengeschmolzen sind. So zeigt der Oeemer. Leitz 2, Hartnack Syst. 2 bei Amyelie meist einen Durchmesser von 2,2, im normalen Nerven höchstens von 1,5. Die Mitte des Querschnittes ist durch eine überaus reichliche Auswanderung von Blutkörperchen (e<sup>1</sup>) eingenommen. Was die Dimensionen des Querschnittes anbetrifft, so beträgt die Durchschnittszahl von vier Messungen beim pathologischen Ischiadikus Höhe 6, Breite 14, beim normalen Höhe 9, Breite 16. Die Markscheidenfärbung ist zart und bedeutend schwächer. Die Axenzylinder sind meistens mit einer schmalen Markscheide versehen; die Fasern sind reichlich mit Körnern und Kapillaren bedeckt. Die Differenz in den Dimensionen wird begreiflich, wenn wir den Ausfall der Grundsubstanz berücksichtigen und wenn wir uns daran erinnern, dass beim pathologischen Ganglion der Anteil der vorderen Wurzeln fehlt<sup>1</sup>). An einer Seite des Querschnittes finde ich wieder zwei längliche Gebilde, die zentral hohl sind. Vermutlich handelt es sich um die Reste der fehlenden motorischen Bündel (Fig. 4, b).

Der pathologische N. medianus stellt sich als ein kompaktes Bündel, durch ziemlich breite bindegewebige Scheiden durchsetzt, dar. Aber das blassere Aussehen des Ischiadikus hat er beibehalten. Auch hier ist die Körner- und Gefäßwucherung bedeutend.

Das Ganglion Gasseri und das Ganglion nodosum, welche aus der Substantia medullo-vasculosa freigelegt wurden, präsentieren sich als zwei mächtige Ganglienkomplexe (Fig. 2 u. 3). Die mittelgrossen Zellen des Ganglion Gasseri (Fig. 7, f) zerstreuen sich sehr regelmässig; sie besitzen einen Kern mit einem Kernkörperchen, auch das Protoplasma bietet nichts Abnormes dar.

1) Dabei hebe ich noch ganz besonders hervor, dass das Vergleichungsobjekt einem 38 cm langen Fötus gehört.

Die Ganglienzellen mit spitzenförmigen Ausläufern sind von mächtigen Faserbündeln (g) durchsetzt und zu Gruppen gesammelt. Diese mächtigen Bündel bestehen aus lauter nackten Axenzylindern. Im Ganglion selbst zerstreuen sich beträchtliche Ansammlungen von emigrierten Blutkörperchen (c<sup>1</sup>) und Körner (h). Die letzteren sind hier nicht zahlreich, aber im Ganglion nodosum (Fig. 8) diese Körnerwucherung ist so bedeutend, dass die Ganglienzellen (f) mit Mühe aufzufinden sind. Sie liegen vielmehr unter einer Schicht von diesen lymphoiden Elementen, von welchen sie dicht bedeckt sind. Das zusammenhängende Ganglion cervicale supr. (Fig. 3, G symp. prim.) ist ziemlich normal entwickelt. Die kleinen Ganglienzellen sind leicht granuliert, besitzen einen Kern mit einem Kernkörperchen und sind von Nervenfasern durchsetzt. Auch hier ist die Körnerwucherung bedeutend. Die Sclera und Choroidea sind entwickelt. Die Retina ist, wie gewöhnlich bei solchen Missbildungen, faltenreich. Sie besteht aus zwei Körnerschichten und einer granulierten Schicht. Ihr fehlen die Nervenfasern und die Ganglienzellschicht. Die Schicht der Stäbchen und Zapfen kann ich ebenfalls nicht auffinden. N. opticus, der 10 mm lang ist, enthält ebenfalls keine Nervenfasern und setzt sich zusammen aus Kernen und geflechtartigem Stroma.

Die mikroskopische Prüfung der Haut erwies eine ziemlich normale Entwicklung derselben. Der innere Rand der Haut ist von Tastkörperchen besät. Innerhalb zerstreuen sich zahlreiche Drüsen, deren grosse Anzahl von Ausführungsgängen die Haut durchsetzen. Die Geschmacksknospen der Zunge sehen ziemlich normal aus. Was besonders in der Zunge auffällt, ist die wunderschöne Entwicklung der quergestreiften Zungenmuskulatur, die von mehreren Nervenästen durchsetzt wird. Diese Nervenästchen, die wahrscheinlich zu den Verzweigungen des N. trigemini gehören, sind ziemlich dick, aber wenig markhaltig.

Was die allgemeine Körpermuskulatur anbetrifft, so sind die quergestreiften Muskeln normal entwickelt.

Das Ohr wurde ebenfalls einer mikroskopischen Untersuchung unterworfen, aber da die Bestandteile des Ohres sehr zarte Objekte darstellen, so der begonnenen Mazeration wegen, konnte ich nicht viel sehen. Ich kann nur hinzufügen, dass die Hörknöchelchen normal entwickelt sind, und in der Schnecke zerstreuten sich Zellen, die an Neuroblasten erinnerten.

### Schlussbetrachtungen und Ergebnisse.

Der vorliegende Fall bietet eine „glänzende Bestätigung“ der früher von mir mitgeteilten Tatsachen über die Entwicklung des peripheren sensiblen Nervensystems dar. Wie der erste Fall von Amyelie, so auch die eben hinzugefügten neuen Beobachtungen ergeben eine neue Stütze meiner schon früher mitgeteilten Resultate, nämlich: 1. dass die Entwicklung des sensiblen Nervensystems von den Produkten des Medullarrohres unabhängig ist; 2. dass die peripheren sensiblen Fasern, wie die hinteren Rückenmarkswurzeln aus den Spinalganglien herausgehen, wie es His gezeigt hat und wie auch aus den Untersuchungen der Gudden-

schen Schule hervorgeht, dass sie als Ursprungskerne jener Fasern angesehen werden müssen.

Die Untersuchung des Ganglion Gasserii und nodosum weist auch darauf hin, dass diese Gebilde sensible Ursprungskerne der genannten Kopfnerven, des N. trigem. und N. vagi sind, die ebenfalls eine ähnliche Unabhängigkeit vom Medullarrohr zeigen, wie die Spinalganglien, die hinteren und die peripheren Wurzeln.

Zwischen dem erst publizierten und diesem Falle bestehen jedoch einige Unterschiede und zwar schon in makroskopischer Beziehung. Während in jenem die Spinalganglien fast alle abgeschnürt waren, mit Ausnahme der Zervikalganglien und auch einiger Sakralganglien, die eine mangelhafte Abschnürung verriethen, zeigen sich im vorliegenden Falle Ganglien von auffallender Länge, auch ist ihre Zahl eine grössere. Wenn wir den vorliegenden Fall nebst dem früheren näher ins Auge fassen, so gewinnen wir gewisse Anhaltspunkte über die Art und Weise der Abschnürung und Entwicklung der Ganglien. Zweifellos bilden die Einkerbungen eine Vorstufe für die vollständige Abschnürung jener Gebilde.

Ich hebe noch ganz besonders die Tatsache hervor, dass die quergestreifte Muskulatur des Körpers von irgend welchen Veränderungen völlig frei ist, obwohl das Rückenmark vollständig fehlt. Dabei möchte ich noch einen Punkt besprechen. Im 18. Band des Arch. f. Entwicklungsmechanik, S. 81 und S. 589, steht es, als hätte ich in meinem ersten Fall von Amyelie die Muskeln auffallend fettreich gefunden. Im makroskopischen Befunde befindet sich folgender Satz, der vielleicht zu diesem Missverständniss führte: „die Muskeln und die Haut der Extremitäten zeigen guten Bau und sind auffallend fettreich.“ Mikroskopisch konnte ich keine Spur von Fett in den Muskeln nachweisen und ich betone von neuem, dass in beiden Fällen von Amyelie und im Falle von Amelia die quergestreifte Muskulatur des Körpers von irgend welchen pathologischen Veränderungen völlig frei ist. Also es handelt sich um ein gewöhnliches reichliches, subkutanen Fettpolster, welches bei allen von mir untersuchten Missbildungen stark entwickelt ist. Jedenfalls müsste man den Satz auf der darauffolgenden Seite ebenfalls berücksichtigen: die Muskeln zeigen weder in den oberen noch in den unteren Extremitäten irgend welche Bildungsanomalien, sie bieten durchweg normale Form und Farbe dar. Wenn wir diese eben betonte wichtige Thatsache nebst dem oben hervorgehobenen Befund zusammenfassend betrachten, so ergibt sich, dass der vorliegende Fall kein Fötus, sondern ein ausgetragenes Kind ist, da er einen Verknöcherungskern im Knorren der Epiphyse besass und damit ist der ein-

wandsfreie Beweis erbracht, dass die Innervation der quergestreiften Muskulatur des Körpers, bezw. der trophische Einfluss der Vorderhornzelle erst nach dem Embryonalleben beginnt. In der Literatur trifft man sehr sonderbare Angaben über das Alter solcher Missbildungen. Diese Angaben verdienen eigentlich mit einem weit stärkeren Prädikat bezeichnet zu werden. Dabei wird das Alter des Präparates in Abhängigkeit von der Körperlänge gestellt. Die Unhaltbarkeit einer solchen Äußerung ist schon von selbst so evident, dass ich sie gar nicht für würdig gehalten hätte, in meine Besprechung aufzunehmen, wenn sie nicht wiederholt in der Literatur erschien.<sup>1)</sup> Es ist ja klar, dass die Dimensionen eines fast kopflösen Präparates im Vergleich mit dem normalen immer kleiner erscheinen werden und für den Kopf müsste man mindestens 10 cm zufügen. Mein erster Fall von Amyelie war 34 cm, der gegenwärtige Fall 35 cm lang, also 44 bis 45 cm lang. Die Dimensionen eines ausgetragenen Kindes schwanken zwischen 45—50 cm. Die Reife des Präparates wird ja doch nicht geringer, ob das Kind einen Kopf besitzt oder nicht. Solche Meinungen sind von Neumann mit einem sehr zarten Prädikat, nämlich als „unsichere Vermutungen“ bezeichnet worden. Es ist sehr zu wünschen, dass solche „unsichere Vermutungen“ und unmotivierte Äußerungen nie das Haupt des Verfassers verlassen. Das einzige richtige Kriterium zur Entscheidung der Frage über das Alter der Missbildungen sind die Verknöcherungskerne, *Puncta ossificationis*, welche in verschiedenen Knochen zu verschiedenen Zeiten abgelagert werden. Leider habe ich den ersten Fall von Amyelie in dieser Richtung nicht untersucht. Die Diskussion, die nach meinem Vortrag folgte, gab mir den Gedanken, den vorliegenden Fall in Hinsicht der Reife zu untersuchen. Dies ist der Grund, weshalb ich damals diese wichtige Tatsache stillschweigend überging.

Es ist nicht zum ersten Mal, dass ich in solchen Fällen wie eine totale Amyelie und Amelia eine normale Körpermuskulatur finde. Wie ich vor kurzem mitteilte, zeigten sich im Falle von Amelia, wo das Vorderhorn im höchsten Grade erkrankt war, die quergestreiften Muskeln völlig normal. Also, die erste Bestätigung des angeführten Satzes gehört dem Falle von Amelia. Da das allein vorhandene ungekreuzte Pyramidenbündel im Begriffe war, mit Myelin sich zu bekleiden, so können wir mit Recht annehmen, dass es ein ausgetragenes Kind war.

Zu verschiedenen Malen habe ich Gelegenheit gehabt, wie ich schon hervorgehoben habe, über das Verhalten der quergestreiften Muskeln in Fällen, wo die Vorderhornzellen und die vorderen Rückenmarkswurzeln total fehlten, event. im hohen Grade erkrankt waren, mich auszusprechen,

1) Arch. f. Entwicklungsmech. Bd. 18. S. 79, 80, 587, 588.

zuletzt in einem vor kurzem erschienenen Aufsatz<sup>1)</sup>. Meine Beobachtungen haben auch bei anderen Forschern eine Bestätigung gefunden. Aus der gegebenen Darstellung geht hervor, dass bei der Prüfung dieser interessanten Frage gewisse Prinzipien in Betracht kommen.

Zur Zeit stehen wir im Besitze einer feststehenden Tatsache, dass bei der totalen Amyelie, beim Vorhandensein der Spinalganglien, der zentralen und peripheren Wurzeln wir eine normal entwickelte quergestreifte Muskulatur finden. Andererseits haben wir eine wichtige Beobachtung der Gebr. Weber, welche lautet: Wenn die animalischen Nerven sich entwickeln, so entwickeln sich die animalischen Muskeln, wenn aber die Entwicklung der animalischen Nerven unterbleibt, so entwickeln sich die animalischen Muskeln nicht.

Wir kennen aus der Entwicklungsgeschichte, dass die Augenblase eine Ausstülpung des primären Vorderhirns darstellt und, dass die Augenblase nach der Schliessung der Medullaranlage zum Rohr sich abschnürt. Es können deshalb kaum zwei Meinungen darüber entstehen, dass die Medullarplatte im vorliegenden Falle, bezw. im ersten Falle von Amyelie, ursprünglich angelegt war und erst später der Rückbildung verfiel. Schon früher, im ersten Falle von Amyelie, habe ich mich darüber ganz klar und ausführlich ausgesprochen. Und weiter wissen wir es auch, dass die vorderen Wurzeln zu den allerfrühesten Bildungen gehören und, dass der Austritt vorderer Wurzeln aus dem Mark dem Eintritt von hinteren vorausgeht und, dass das Austreten von motorischen Wurzelfasern und das Hineinwachsen in das Mark von sensiblen Fasern im Laufe des ersten Monats erfolgt. Anfangs des zweiten dringen die beiden Nervenstämmе bis in die Extremitäten hinein, ohne deren Peripherie erreicht zu haben. In beiden Fällen von totaler Amyelie sehen wir, wie die zentralen Fasern der Spinalganglien, d. h. die hinteren Rückenmarkswurzeln, den offenen Wirbelkanal ausfüllen und ihn ununterbrochen durchsetzen und, dass die Länge der hinteren Wurzeln geradezu auffallend ist. Diesen Vorgang können wir uns in der That nicht anders denken, als dass die genannten Fasern deshalb so auffallend lang erscheinen, weil sie auf ihrem Wege des Auswachsens keinen Widerstand fanden. Statt in das Mark einzudringen, fanden sie auf ihrem Wege einen offenen Wirbelkanal, den sie ununterbrochen durchsetzen und eine den kaudalsten Ganglien entstammende Wurzel so lang ausgewachsen erscheint, dass sie schliesslich auf der Area medullo-vasculosa sich ausbreitet. Die ausgeführten Erörterungen stützen uns in der Auffassung, dass das Medullarrohr im Laufe des ersten Monats und bevor die sensiblen Wurzeln in das Mark eindringen, zu Grunde ging.

1) Ein Fall von Amelia. Dieses Archiv. Bd. 43.



Ich mache hier noch auf folgende Erörterungen von His aufmerksam, die schon im Jahre 1888 bekannt wurden: „Für das Auswachsen zentraler Nervenfasern sind ähnliche Grundsätze als massgebend zu erachten. Auch hier wachsen die Fasern voraussichtlich in der Richtung ihres Endstückes weiter, bis ihnen der Weg durch einen Widerstand verlegt wird, oder bis ihr Wachstum aus inneren Ursachen stille steht. Die longitudinale Umbiegung der sensiblen Wurzeln an der Oberfläche vom Rückenmark und Gehirn ist darauf zurückzuführen, dass die hier anlagernden Fasern in derselben Richtung nicht weiter vordringen können und daher aus ihr abgelenkt werden. Im Innern des Marks bildet das Myelospongium von früh ab ein System von Gängen, die für die Ausbreitungsweise der Fasern von allergrösster Bedeutung sein müssen. Wenn dies System schon auf die in früher Zeit sich entwickelnden Achsenzyylinder leitenden Einfluss hat, so wird es fast noch bedeutsamer sein für die weit später entstehenden verzweigten Ausläufer der Nervenzellen. Gerade wegen ihres späten Erscheinens und wegen der grossenteils erfolgten Raumerfüllung finden diese von vornherein für eine geradlinige Ausbreitung ungünstige Bedingungen, ja man ist versucht, die Verzweigungen selber nicht sowohl auf innere, in den Zellen wirksame Bedingungen, als auf äussere im Ausbreitungsgebiet liegende Momente zurückzuführen, und dies liegt um so näher, da ja auch die in ihrem übrigen Verlauf ungeteilten sensiblen Fasern nach ihrem Eindringen ins Mark laut den übereinstimmenden Angaben der kompetenten Forscher in getrennte Fibrillen auseinanderweichen. Die zuletzt ausgeführten Erörterungen weisen darauf hin, ein wie grosses Gewicht bei der Entwicklung des zentralen und des peripherischen Nervensystems auf das zeitliche Ineinandergreifen der einzelnen Vorgänge zu legen ist. Derselbe Grundvorgang führt zu verschiedenen Folgen, je nachdem er früher oder später eintritt: eine auswachsende Faser z. B. findet andere Bedingungen der Ausbreitung, wenn sie in weiches oder wenn sie in ein bereits verdichtetes Gewebe eindringt<sup>1)</sup>.“

Es drängt sich die Frage von selbst auf: was für einen Einfluss, wenn ein solcher in diesem frühen Stadium überhaupt vorhanden, die vorderen Wurzeln auf die quergestreiften Muskeln ausüben können? Jedenfalls, wenn wir auch den ersten Satz annehmen, der Einfluss der vorderen Wurzeln kann nur gering und von kurzer Dauer sein und wäre es nicht besser anzunehmen, dass die Muskeln, die sich aus dem Mesoderm bilden, anfangs sich selbständig differenzieren, und es genügt

---

1) His, Zur Geschichte des Gehirns. S. 388.

für ihr Wachsen und Gedeihen in früherer und späterer Fötalzeit das Vorhandensein der Hälfte der animalischen Nerven: der Spinalganglien mit den beiden Wurzeln? Andererseits lässt sich folgendes Bedenken, das bis jetzt vollständig übersehen wurde, kaum unterdrücken. Die vorderen Wurzeln sind nicht deshalb motorisch, weil sie mit dem Vorderhorne in Verbindung stehen, sondern deshalb, weil sie eine Endeinrichtung besitzen, die ihnen erlaubt Bewegungsimpulse zu übertragen. Ebenso bei den hinteren Wurzeln. Wenn wir einen sensiblen Nerv mit dem Vorderhorne verbinden könnten, so hätte dieser Nerv keine Bewegungsimpulse übergeben. Das ist eben, wovon Meynert<sup>1)</sup> in seinen anatomischen Korollarien und Physiologie des Gehirnbauces sprach: „Ein einziges, dem physiologischen Experiment entnommenes Prinzip ist für anatomische Korollarien unerlässlich. Dies ist das Bellsche Gesetz von der zentripetalen Leitungsrichtung der hinteren Rückenmarkswurzeln und der zentrifugalen Leitung der vorderen Rückenmarkswurzeln. . . . Diese Verschiedenheiten finden auch einen anatomischen Ausdruck, aber nicht im Gehirn, sondern an den Endorganen der Nerven. Das einfachste Beispiel dafür ist die sogenannte motorische Leistung der vorderen Wurzeln, welche nur darum existiert, weil die Endorgane der aus den vorderen Wurzeln stammenden Nerven mit Muskeln verbunden sind. Nur letztere sind motorisch zu nennen. Den Nerven und der Nervenzelle wohnt kein motorisches Prinzip inne. Es ist im Gegenteil die allerbestimmteste Wahrnehmung, welche wir dem Spiel des Gehirnorganismus entnehmen, dass die zentripetal leitenden Nerven immer als die Schlüssel des zu den Muskeln führenden Apparates anzusehen sind, welche das Spielwerk aufziehen.

Die differente funktionelle Energie der Gehirnzellen, die mit verschiedenen Sinnesapparaten zusammenhängen, ist schon darum unerweislich, weil wir die begünstigenden physiologischen Verhältnisse für die Wirkung der Kräfte der Aussenwelt kennen und weil leicht darzutun ist, dass diese Bedingungen an den Endorganen der Nerven erforderlich sind. Würden die Gehörnerven eine spezifische Energie zum Sehen haben, so wären doch die Medien zwischen Acusticus und Lichtwelle absolut ungeeignet, Licht zu leiten.

Die spezifischen Energien fallen also ganz mit den Differenzen der Endorgane zusammen und die einzige spezifische Energie der Gehirnzellen ist die Empfindungsfähigkeit“.

Nur nachdem die vorderen und hinteren Wurzeln ihre spezifischen Endapparate, die sie eben motorisch und sensibel machen, bekommen, werden die ersten motorisch und die zweiten sensibel. Dieses kann

---

1) Meynert, Psychiatrie. S. 126 u. 127.

nur dann geschehen, wenn sie die Peripherie erreichen, wo sie sich in den Muskeln ausbreiten. Nach den entwicklungsgeschichtlichen Angaben von His erreichen die Nervenstämmе am Anfangе des zweiten Monats noch nicht die Peripherie der Extremitäten. In meinem ersten Falle von Amyelie konnte ich nur die Endkolben der sensiblen Nerven in den Muskeln mikroskopisch nachweisen. Die Endigung der motorischen Nerven konnte ich nicht entdecken. Das Gesagte gilt für die Wurzeln; von den Nervenzellen ist dasselbe zu betonen. Anfangs gibt es nur embryonale Zellen, Neuroblasten, welche zu dieser frühen Zeit als Vorderhornzellen noch nicht funktionieren können.

Wenn wir die oben ausgeführten Erörterungen über die Zeit des Zugrundegehens des Medullarrohres berücksichtigen, welche wir in den ersten Monat verlegt haben, so kommen wir zum Schluss, dass für die erste Entstehung der Muskeln es ziemlich gleich sein muss, was für Nerven vorhanden sind, denn zu dieser Zeit gibt es weder motorische, noch sensible, sondern noch unbestimmte Nerven. Wenn wir den Weberschen Satz, dass, wenn die animalischen Nerven fehlen, so entwickeln sich die animalischen Muskeln nicht, mit den Erfahrungen, welche wir aus den Fällen von Amyelie gewonnen haben, dass bei der Entwicklung des sensiblen Nervensystems allein, die quergestreiften Muskeln nicht nur entwickelt, sondern normal aussehen, zusammenstellen, so kommen wir zu einer Auffassung, dass für die Entwicklung der Muskeln das Muskelgewebe ein Bedürfnis fühlt, mit einem Nervengewebe in Berührung zu kommen, ganz gleich, ob es auch künftige sensible Nerven sind, denn beim Embryo üben die vorderen Wurzeln event. die Vorderhornzellen keinen trophischen Einfluss auf die Muskeln aus. Der gegenwärtige Fall mit dem von Amelia hat uns ergeben, dass der trophische Einfluss der Vorderhornzelle erst nach dem Embryonalleben beginnt. Jedenfalls haben wir bis jetzt noch keine wissenschaftliche Erklärung, weshalb die quergestreifte Muskulatur des Körpers in den Fällen von totaler Amyelie sich normal entwickelt. Zwar Neumann meint, das ist nicht „bindend“, aber ich meine, das ist keine Erklärung, sondern eine Ausrede, mit anderen Worten heisst es, in allgemeinen Redensarten sich zu bewegen.

Ich rechne es mir als ein Verdienst an, auf die hohe Bedeutung der Tatsache des Verhaltens der quergestreiften Muskeln in den Fällen von totaler Amyelie aufmerksam gemacht zu haben. Und weiter ist es ein besonderes Verdienst von Neumann, die bekannt gewordene Frage über die Bildung der quergestreiften Muskulatur des Körpers auf die Tagesordnung gestellt zu haben.

In Neumanns Darlegung muss man zwei Grundgedanken unterscheiden: 1. Die Klassifikation, 2. die Abhängigkeit der Muskeln von den vorderen Wurzeln. Was zunächst aus Neumanns Kritik hervorgeht und so auffällt, ist der Mangel an Klassifikation und Verwirrung der Begriffe über diese oder jene Missbildung, was zunächst zu Missverständnissen führt. Die nächste Aufgabe der Lehre von den Missbildungen muss darin bestehen, um auf Grund einer sorgfältigen mikroskopischen Prüfung des Materials eine exakte Klassifikation zu gründen.

Ich halte es für meine wissenschaftliche Pflicht, Neumanns Klassifikation möglichst nachdrücklich und wirksam zu bekämpfen, weil ich in ihr eine ernste Gefahr für den Fortschritt erblicke. Nachdem Neumann die Ergebnisse der letzten Zeit über die totale Amyelie unter Verdacht brachte, ob wirklich die Vorderhornzellen und die vorderen Wurzeln in Fällen von totaler Amyelie gänzlich fehlen, sagt Neumann folgendes<sup>1)</sup>: „Ich selbst kann aus eigener Erfahrung nur bestätigen, dass bei der sogenannten Amyelie gut ausgebildete vordere Wurzeln vorkommen. In einem von mir untersuchten Falle war der Befund folgender: Das Schädeldach fehlte vollständig, das Gehirn war, was sonst gewöhnlich nicht der Fall ist, ziemlich gut ausgebildet. Die Wurzeln, vordere sowohl als hintere, haben ein gutes Aussehen. Die Untersuchung der Rückenmarkshäute ferner und die ihnen aufgelagerte Masse ergibt, dass von einem vollständigen Mangel des Rückenmarks nicht die Rede sein kann usw.“ Aus den angeführten Sätzen geht hervor, was Neumann unter Amyelie versteht. Einer solchen Auffassung kann ich Neumann nicht beistimmen. Unter Amyelie verstehen wir einen bestimmten, korrekten Ausdruck und mit dieser Benennung vereinigen wir einen bestimmten Begriff. Also, wenn in einem Falle das gesamte zentrale Nervensystem in toto gänzlich fehlt, das ist eine Amyelie, wenn aber vom zentralen Nervensystem etwas vorhanden ist, das ist keine Amyelie mehr und wir müssen solche Fälle auch anders benennen. Also, entweder eine Amyelie oder keine Amyelie. Was hätte Neumann dazu gesagt, wenn ich eine Mikrocephalie oder noch eine geringere Abweichung von der Norm, als eine Anencephalie oder Hemicephalie bezeichnete? Aber, wie es scheint, Neumann zieht sogar in Zweifel, ob solche Fälle, welche ich als totale Amyelie bezeichnete, in der Wirklichkeit auch existieren. Die wahre Ursache davon geht aus Neumanns Darlegung klar hervor; weil Neumann selbst keine Gelegenheit hatte, über solche Fälle von totaler Amyelie Beob-

1) Archiv f. Entwicklungsmech. Bd. 13. S. 465 u. 466.

achtungen anzustellen. Aber das ist noch lange kein Beweis dafür, dass solche Fälle nicht vorkommen. Noch mehr in dieser Meinung überzeugt mich das Fragezeichen auf der S. 468, wo Neumann ein Zitat aus meinem Aufsätze über den ersten Fall von totaler Amyelie anführt: „Es liegen hier (im offenen Wirbelkanal) wohl die für den intramedullären Verlauf bestimmten Abschnitte (hintere Wurzeln) isoliert und frei (?)“. Wenn Neumann selbst Fälle von totaler Amyelie beobachtet hätte, so würde er diesen Ausdruck: „isoliert und frei“ nicht sonderbar gefunden haben, dann hätte er sich überzeugt, dass nicht nur die Wurzeln, sondern dass es gelingt, die Bündelchen, aus welchen die Wurzeln sich zusammensetzen, von einander zu trennen, und dass sie alle unter Verjüngung blind endigen und frei liegen, d. h. sie wachsen in das Rückenmark nicht hinein. Solche Verwirrung der Begriffe führt am Ende dazu, dass im Untersuchungsmaterial lauter Widersprüche entstehen, welche Neumann mit Recht hervorhebt.

Auch in der Meinung, dass mein erster Fall von totaler Amyelie „keineswegs den gewöhnlichen Typus darstellt“ und „muss vielmehr als ein Ausnahmefall betrachtet werden“, kann ich Neumann ebenso wenig beistimmen wie seiner Klassifikation. Schon ich allein habe zwei Fälle von totaler Amyelie einen nach dem andern untersucht und gleichzeitig noch einen dritten beobachtet aber nicht veröffentlicht, weil er ein vollständiges Analogon darbot. Aber scheinbar ist dieser zweite Fall Neumann unbekannt geblieben, obwohl ich darüber einen Vortrag auf der Naturforscherversammlung im Jahre 1894 zu Wien hielt. Deshalb erwähnt Neumann immer nur einen Fall von totaler Amyelie von Leonowa. Und wenn wir zu dem Gesagten noch hinzufügen, dass solche „Ausnahmefälle“ von totaler Amyelie auch von anderen Forschern beschrieben wurden, die meine Beobachtungen bestätigen konnten, so können wir die angeführte Meinung von Neumann mit vollem Recht als unhaltbar bezeichnen<sup>1)</sup>.

Wenn wir Neumanns Gedankengang weiter verfolgen, so geht hervor, was für einen Standpunkt er in der Frage der Abhängigkeit bezw. Entwicklung der quergestreiften Muskulatur des Körpers eingenommen hat. Da Neumann überall vordere Wurzeln unantastbar finden will, sogar in den Fällen von totaler Amyelie, wo sie weder makro- noch mikroskopisch nachzuweisen sind, so vertritt er die Ansicht der Abhängigkeit der Entstehung der Muskeln von den vorderen Wurzeln. Zu diesem Schluss gelangt er auf zwei verschiedenen Wegen.

---

1) Besonders in der Schweiz stellen meines Erachtens solche Fälle von totaler Amyelie keine besondere Seltenheit dar.

Der erste Weg bedeutet das eben hervorgehobene Vorhandensein der vorderen Wurzeln in den Fällen von totaler Amyelie. Um zum zweiten zu gelangen, wird die Aufgabe sehr vereinfacht: Neumann entfernt geradezu die sensiblen Wurzeln mit ihren Ursprungskernen aus dem Wege und sagt<sup>1)</sup>: „Erstens will ich von dem Verhalten der sensiblen Nerven absehen und nur die motorischen Bahnen sowie die Muskeln berücksichtigen, weil für jene, die mit den Zentralorganen gewissermassen nur indirekt vermittelt der in sie eingeschalteten Ganglien im Zusammenhange stehen, die Beurteilung ihrer Beeinflussung durch Entwicklungsfehler der Nervenzentra infolge der dadurch gegebenen Komplikationen viel grösseren Schwierigkeiten und überhaupt nur in solchen Fällen möglich erscheint, in denen sich eine gleichzeitige Beteiligung der Ganglien an der Entwicklungsstörung mit Sicherheit ausschliessen lässt.“

Eigentlich haben nur Fälle von totaler Amyelie für diese Frage eine entscheidende Bedeutung. Die übrigen Fälle von partieller Amyelie oder Hemiamyelie haben ebenso viel Wert, wie z. B. der Fall von Amelia, wo das erkrankte Vorderhorn mit der atrophischen und stark gequollenen Fasern der vorderen Wurzeln keine pathologischen Veränderungen in den Muskeln erzeugt haben. Deshalb haben alle Fälle, auf welche Neumann verweist, von denen man nicht sagen kann, was das für Fälle eigentlich sind, für die Frage keine entscheidende Bedeutung; dass diese verdächtigen Fälle der totalen Amyelie nicht zugeschrieben werden können, ist selbstverständlich.

Aber, wie es scheint, hat Neumann seine Meinung darüber, d. h. über das ganze eben Gesagte, verändert, denn später im 18. Bd. des Arch. für Entwicklungsmech. in der Polemik gegen Goldstein, sagt Neumann auf der Seite 297 Folgendes: „Was die erstere Frage betrifft“, d. h. wie es mit dem für das postembryonale Leben allgemein zugestandenem trophischen Einfluss der Nervenzentren auf die motorischen Nerven und die Muskeln in Einklang zu bringen, dass sich bei sogen. Anencephalie und Amyelie die letzteren Organe, d. h. die Muskeln, bis zur Geburt hin normal entwickeln können, „so würde sie sich selbstverständlich am einfachsten und natürlichsten erledigen, wenn sich nachweisen liesse, dass bei den als Anencephalie und Amyelie bezeichneten Zuständen, trotz des scheinbaren Mangels von Gehirn und Rückenmark doch immer noch Reste desselben vorhanden sind und dass in diesen Resten die zentralen Ganglienzellen, welchen der trophische Einfluss auf motorische Nerven

---

1) ib. S. 449.

und Muskeln zuzuschreiben ist, erhalten bleiben. Ein solcher Nachweis ist aber nicht zu führen; im Gegenteil hat sich aus einer genauen mikroskopischen Untersuchung des Rückenmarks in mehreren von mir zusammengestellten Fällen — es sind dies die Beobachtungen von Leonowa, C. und G. Petrén und Fraser, denen Goldstein noch eine von Veraguth hinzufügt — ergeben, dass in der Tat ein absoluter Mangel des Rückenmarks, von dem auch nicht eine Spur sich erhalten hatte, vorlag.“ Auf welche Art könnten wir diese zwei feindlich gesinnten Meinungen in Einklang bringen?

Neumann basierte seine Auffassung hauptsächlich auf den bekannten Untersuchungen der Gebr. Weber, von denen schon oben die Rede war. Da die Webersche Arbeit klassische Missbildungsfälle bietet, so werde ich sie hier kurz zusammenfassen. Ich habe schon erwähnt, dass Weber auf Grund seiner Beobachtung, zu der er noch gleiche Fälle, die von Alessandrini, Professor in Bologna, im Jahre 1829 beobachtet und beschrieben wurden, zufügt und welche „auf eine bewundernswürdige Weise“ mit den Weberschen Fällen übereinstimmen, zu dem wichtigen Resultat gekommen, dass ich als feststehende Tatsache bezeichnete: wenn die animalischen Nerven fehlen, so entwickeln sich die animalischen Muskeln nicht. Dabei wurde auch festgestellt, dass an Orten, wo die Bildung der animalischen Nerven und Muskeln unterblieb, folgende Gebilde, wie: die Haut mit Haarbälgen, Hauttalgdrüsen und Schweissdrüsen, die Blutgefäße und Lymphgefäße, Knorpel, Knochen, Fettgewebe, Synovialhäute, Aponeurosen und die Sehnen vieler abwesenden Muskeln entwickelt gefunden waren.

Aber auf Seite 557 ff. des Weberschen Aufsatzes befindet sich ein höchgradig interessantes Schriftstück, welches ich deshalb in toto anführen werde:

„Beobachtung eines wohlgenährten menschlichen 11 Par. Zoll langen Embryo, dessen Gehirn und Rückenmark gänzlich fehlten, während die Nerven bis an ihre Wurzeln vorhanden, die Muskeln ausgebildet und der Embryo bis zur Geburt vollkommen ernährt worden war.

Im Dezember 1846 erhielt ich von meinem hochgeschätzten Freunde und Kollegen, Herrn Dr. Neumann in Grimma, einen soeben geborenen menschlichen Embryo, welcher vom Scheitel bis zur Ferse 300 mm, d. h. nahe 11 Pariser Zoll lang war und 1128 g, d. h. nahe  $2\frac{1}{2}$  franz. Pfund wog. Es fehlten dem Schädel die knöcherne Decke und der Wirbelsäule die Bogen. Es war also Hemicephalie mit dem höchsten Grade der Spina bifida verbunden.

Das Gehirn und Rückenmark fehlten. Anstelle derselben bedeckte die Basis cranii und die Oberfläche, welche die Wirbelkörper dem Rück-

gratskanale zukehren, eine rote, sehr gefässreiche Membran, in welcher sich die Wurzeln der Gehirn- und Rückenmarksnerven darstellen liessen. Die Nervenwurzeln beider Seiten hingen in der Mittellinie nicht unter einander zusammen. Sogar unter der Lupe und dem Mikroskope liess sich kein Zusammenhang beider Reihen von Nervenwurzeln entdecken, eine einzige Stelle am Halse ausgenommen, wo bei Anwendung von Vergrösserungsgläsern sich einige Fäden von beiden Seiten her in der Mittellinie zu vereinigen schienen. Das Rückenmark, die Medulla oblongata, das grosse und das kleine Gehirn, fehlten also gänzlich und es waren dafür nur die Wurzeln der Nerven vorhanden. Dessen ungeachtet waren die quergestreiften Muskeln und Nerven wohl ausgebildet. Der Nervus cruralis war z. B. am Ligamentum Poupartii 3 mm breit und 2 mm dick, der Nervus phrenicus der rechten Seite war 1 mm dick, der Nervus vagus dexter war sehr gross, nämlich 2 mm breit, der Stamm des Nervus sympathicus in der Mitte der Brusthöhe, zwischen zwei Ganglien, mass 1 mm. Die Augen, Ohren und die anderen Organe waren gehörig entwickelt. Der Embryo hatte bis zur Geburt gelebt und war sehr vollkommen ernährt worden. Alle Blutgefässe enthielten frisches Blut in gehöriger Menge und die Blutkörperchen hatten noch ihre Gestalt und ihr frisches Aussehen<sup>1)</sup>).

Für jeden Fachmann ist es klar, dass es sich nach der Beschreibung von Weber nicht um eine Hemicephalie, sondern um einen klassischen Fall von totaler Amyelie kombiniert mit totaler Anencephalie handelt. Dass in der „gefässreichen Membran“, welche jetzt unter dem Namen Substantia medullo-vasculosa von Recklinghausen bekannt ist, keine Gehirn- und Rückenmarksnerven sich vorfanden, ist selbstverständlich. Dass das, was Weber für Gehirnnerven hielt, offenbar die Nerven sind, welche aus den grossen Ganglienkomplexen austreten und die ich im gegenwärtigen Falle von totaler Amyelie darstellen konnte. Deshalb wäre es wunderbar gewesen, wenn diese Gebilde „in der Mittellinie“ zusammenhingen. Das allein vorhandene sensible peripherische Nervensystem hat Weber zum irrigen Schluss geführt, dass, wenn die Rückenmarksnerven gebildet sind, zu ihrer Ernährung und zu ihrem Wachstum der Einfluss des Rückenmarks beim Embryo nicht mehr nötig sei. Es wundert mich, dass Neumann, der die Webersche Arbeit so gründlich durchstudiert hat, auf diese altertümliche Beschreibung so wenig Wert gelegt und sie gleichzeitig so wenig geprüft und dabei so irrig aufgefasst hat, wie wir es aus der darauffolgenden Beschreibung ersehen. Dass Weber solche Meinungen aussprechen konnte, wie die eben ange-

---

1) Archiv für Anatomie und Physiologie. 1851.



führten, oder, was er auf Seite 556 von der Bildung der Augen und des N. opticus schreibt, zwar Meinungen sind, die heutigen Tages vollständig unhaltbar erscheinen — ist doch begreiflich. Aber, dass beim gegenwärtigen Zustande der pathologischen Anatomie, der Entwicklungsgeschichte und beim Vorhandensein einer Guddenschen Schule, Neumann für recht fand, auf die Webersche Arbeit sich zu stützen und event. daraus Schlüsse zu ziehen, ist für mich vollständig unbegreiflich.

Ich halte die Weberschen Beobachtungen für sehr wichtige und interessante Tatsachen, die leider nur einem geringen Kreise von Forschern bekannt sind, und Neumann betont mit vollem Recht, dass „sie jedenfalls mehr Beachtung verdienen, als ihnen neuerdings zuteil geworden,“ besonders seitens der Anhänger des Roux'schen Prinzips der Selbstdifferenzierung, für welche die Weberschen Fälle „in eklatantester Weise zum Ausdruck bringen und als wichtigste Stütze desselben gewiss schon oft erwähnt worden wären, wenn sie allgemein bekannt geworden wären und nicht bisher eine ziemlich verborgene Existenz geführt hätten.“ Trotzdem bin ich nicht der Meinung Neumanns, dass man „aus ihnen ohne Bedenken ein Gesetz ableiten“ könnte. Erstens deshalb nicht, weil ich nie „Gesetze“ ohne Denken ableite, sogar aus den klassischen Untersuchungsergebnissen der Guddenschen Schule; zweitens aus dem Grunde, dass trotz der hohen Bedeutung der genannten Beobachtung sie eine mangelhafte Beschreibung enthält und, zum gewissen Schluss zu gelangen, müssen wir eine Reihe von Syllogismen konstruieren: die animalischen Nerven (in einem gewissen Falle) fehlen gänzlich; die animalischen Nerven bestehen aus motorischen und sensiblen Wurzeln, also die letzteren fehlen ebenfalls. Da wir jetzt wissen, dass die sensiblen Wurzeln aus den Spinalganglien herauswachsen, also die Spinalganglien fehlen ebenfalls. Eigentlich nur der erste Webersche Satz: wenn die animalischen Nerven fehlen, so fehlen auch die animalischen Muskeln und vice versa, ist eine feststehende Tatsache; das übrige, muss man zugeben, ist eine Voraussetzung und das ist der schwache Punkt der Weberschen Beschreibung.

Vor der Hisschen Entdeckung, dass die sensiblen Wurzeln aus den Spinalganglien herauswachsen, hätte kein Forscher behauptet, dass in den Weberschen Fällen die Spinalganglien fehlen müssten. Vor ca. 20 Jahren wurde den Spinalganglien so wenig Wert beigelegt, dass noch von grösseren Forschern die hohe Bedeutung der Spinalganglien vollständig übersehen wurde. Als ich vor 20 Jahren in Leipzig studierte, musste ich auf Vorschlag des Herrn Prof. Ludwig, des weltbekannten Physiologen, Rückenmarksschnitte verfertigen, „um die Nervenzellen im Hinterhorne zu finden, aus welchen die sensiblen Wurzeln wachsen.“

Ob ich dabei Erfolg hatte, ist überflüssig, hinzuzufügen. Und nachdem hält Neumann seine Meinung aufrecht, dass „bei sog. Amyelie gut ausgebildete vordere Wurzeln vorkommen“, hauptsächlich auf die Webersche Beobachtung sich stützend, dass in dem oben angeführten Falle, wo „angeblich Gehirn und Rückenmark gänzlich fehlten, die Wurzeln der Gehirn- und Rückenmarksnerven sich darstellen liessen und dass die Wurzeln beider Seiten in der Mittellinie nicht zusammenhängen (?), — ein Fehlen der vorderen Wurzeln bestand also jedenfalls nicht (?“, fügt Neumann hinzu, „ein Beobachter wie Weber hätte das sofort bemerkt und notiert<sup>1)</sup>“. Ein Beobachter wie Weber, welcher die vorderen von den hinteren Wurzeln nicht unterscheidet! Ein Beobachter wie Weber, der den ganzen grossartigen Zellenkomplex der Gegenwart so vollständig übersehen hat, dass er ihn sogar mit keinem Worte erwähnt! Weber, ein Zeitgenosse von Charles Bell, beschreibt seine klassischen Fälle wie ein Zeitgenosse von Bischat aus dem 18. Jahrhundert!

Um weiter seiner Auffassung eine Grundlage zu geben, stützt sich Neumann auf die von mir angegebenen Dimensionen des Ischiadikusquerschnitts und meint, dass eine Differenz von 2,0 sehr unbedeutend ist und nur beweist, dass der motorische Antheil von Fasern nicht gänzlich ausgefallen wäre. Wir werden gleich sehen, ob diese Beweisführung berechtigt ist. Man muss dabei nicht vergessen, dass das motorische Bündel, das an die vordere Seite des Ganglions sich anlegt, wie im ersten so auch im zweiten Falle von totaler Amyelie gänzlich fehlt. Das Bündel ist weder makro- noch mikroskopisch nachzuweisen. Im ersten Falle von totaler Amyelie habe ich diese Tatsache nicht besprochen, weil sie mir zu evident erschien. Es ist für meinen Gedankengang unfassbar, wie Neumann, der den Abbildungen einen gewissen Wert beilegt, diese wichtige Tatsache vollständig übersehen konnte. Ich habe bereits schon darauf aufmerksam gemacht, wie das motorische Bündel im normalen Ganglion sich verhält. Es bleibt noch ein Punkt zu besprechen und diese Bemerkung wird jetzt nicht überflüssig sein. Wenn wir einen Längsschnitt vom normalen Ganglion einer mikrometrischen Messung unterwerfen, so bekommen wir folgendes Bild: das motorische Bündel, das vom sensiblen sich so scharf abhebt, zeigt einen Durchmesser von 1,5 bis 1,7; das sensible Bündel besitzt einen Durchmesser von 3,0 bis 4,0. Nicht nur im Bereiche des Ganglion, sondern sogar nachdem beide Bündel das Ganglion verlassen, d. h. in einer Entfernung von letzterem, sind beide Bündel scharf zu unterscheiden. Das motorische

1) *ibid.* S. 463 u. 464.

ist sehr kompakt, von tief blauschwarzer Farbe; das sensible, weniger kompakt, besitzt eine zarte blauschwarze Farbe. Eine Verwechslung der beiden Bündel kann nur einem ungeübten Auge vorkommen. Aus dem Vergleich dieser Bündel ergibt sich ohne besondere Schwierigkeit die Tatsache, dass man das motorische Bündel in den Fällen von totaler Amyelie nicht übersehen kann. Dabei muss man auch nicht vergessen, dass der Ischiadikusquerschnitt mit allen Defekten mitgemessen wurde, denn die erweiterten Scheiden der fehlenden Bündel halte ich nicht für ein normales Vorkommen. Im vorliegenden Falle ist die Mitte des Ischiadikusquerschnitts durch eine reichliche Auswanderung von Blutkörperchen eingenommen, die mitgemessen wurde.

Es ist geradezu unbegreiflich, wie Neumann diese geheimnisvollen motorischen Fasern sich vorstellt und ich gebe gerne zu, dass sein Gedankengang mich zuweilen schlechterdings im Stiche lässt. Mit dem besten Willen kann ich mir nicht vorstellen, wie eine Nervenfasern aus einer vernichteten Vorderhornzelle bzw. aus einem Neuroblast so lange auswächst, bis sie schliesslich die Peripherie erreicht und ich kann darüber gar nicht ins Klare kommen, wie könnten wir die dargelegte Auffassung Neumanns mit den Ergebnissen der Entwicklungsgeschichte und mit den Erfahrungen der Guddenschen Schule, die als „wohlbegründete Tatsachen aufzufassen sind, die längst festgestellt waren,“ in Einklang zu bringen. Zwar hat Neumann, um den Schwierigkeiten zu entgehen, einen Ausweg gefunden, aber dieser Ausweg ist ebenso viel wie nichts. Ich meine die Schlussfolgerung: „dass wahrscheinlich bei dem Embryo die peripherischen motorischen Nerven, ebenso wie es für die quergestreiften Muskeln gilt, zu ihrer Ernährung und ihrem Wachstum des Einflusses der „trophischen Zentren“ im Rückenmark (und Gehirn) nicht bedürfen.“<sup>1)</sup> Es gibt keinen Ausgang aus diesem Zauberkreise, in welchem Neumann sich bewegt, denn er geriet in vollständigen Widerspruch mit den Ergebnissen der Guddenschen Schule. Ich habe die klassischen Sätze Guddens schon öfters erwähnt, so dass ich es für überflüssig halte, immer auf sie zurückzukommen. Jeder ernster Forscher muss sie auswendig kennen, so z.B. je jünger das Untersuchungsobjekt, desto rascher und vollständiger gehen wegen des experimentellen Eingriffs gewisse Teile zu Grunde. Schon im Jahre 1896 habe ich in einem meiner Aufsätze einen Satz Guddens als „Gesetz“ bezeichnet: „Leiter atrophieren immer, mag das eine oder das andere Zentrum, die sie verbinden, zerstört werden.“ Und noch früher habe ich darauf aufmerksam gemacht, dass zwischen der Guddenschen Atrophiemethode und der mangelhaften Entwicke-

---

1) Ibid. S. 471.

lungsmethode kein prinzipieller Unterschied besteht, dass der Hauptunterschied nur darin zu suchen ist, dass bei der ersten das Experiment künstlich hervorgebracht, bei der zweiten von der Natur selbst erzeugt wird. Ich muss betonen, dass die Befunde der mangelhaften Entwicklungsmethode mit den Ergebnissen der Entwicklungsgeschichte einerseits und mit den Erfahrungen der Guddenschen Schule andererseits Hand in Hand gehen und im schönsten Einklang mit einander stehen.

Von der pathologischen Anatomie der Erwachsenen abgesehen, sprechen die Ergebnisse der mangelhaften Entwicklungsmethode, alle gegen die Neumannsche Auffassung. Näher werde ich hier darauf nicht eingehen, denn das würde uns zu weit führen, nur betone ich noch einmal, dass in allen von mir untersuchten Fällen bei der mangelhaften Entwicklung nicht nur eines Ursprungskernes allein, sondern auch des Endkerns ich nie eine ganz normale Nervenfasern gefunden habe. Es waren sowohl ältere Embryonen, wie ausgetragene oder fast ausgetragene Kinder. Diese übereinstimmenden Befunde haben mich zu folgendem Schluss geführt: „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 (s. dieses Archiv, Bd. 43).

Der Irrtum von Neumann besteht also darin, dass er die Webersche Beschreibung nicht im Lichte der neueren Forschung aufgefasst hat.

Ich möchte noch einen Punkt besprechen. Wie ich schon oben erwähnte sind die Webersche Untersuchung und Beschreibung weit davon entfernt, lückenlos zu sein. Nichtsdestoweniger betrachtet Neumann die Weberschen Befunde, aus welchen man „ohne Bedenken ein Gesetz ableiten kann“. Die präzise und allseitige makro- und mikroskopische Prüfung der Fälle von totaler Amyelie, die von mir und von anderen Forschern, auf welche Neumann teilweise verweist, vorgenommen wurde und die meine Befunde bestätigen, betrachtet Neumann als Untersuchungen, in welchen „der Nachweis wie es scheint in einwandfreier Weise geliefert worden ist.“ Ich sehe darin eine vorgefasste Meinung über die Richtigkeit der Ergebnisse über das Verhalten der vorderen Wurzeln. Ich habe nichts dagegen, wenn die Forscher gegen mich literarisch auftreten, aber ich möchte sie dabei nur bitten, ihre Meinungen mit korrekten Tatsachen zu begründen.

Auch die „sehr bestimmten Angaben über die gute Entwicklung der vorderen Wurzeln beim Fehlen des Rückenmarks“ von Manz, die Neumann hervorhebt, scheinen mir ebenfalls sehr verdächtig zu sein. Gegenwärtig bin ich nicht im Besitze des Manzschen Aufsatzes, aber

ich weiss es aus meiner früheren Erfahrung, was Manz vom N. opticus der Hirnlosen gesagt hat. Diesen Manzschen Satz habe ich in meinem Aufsätze über den ersten Fall von Amyelie in meine Besprechung aufgenommen. Damals hiess es, als ob der Sehnerv „eine dem normalen sehr nahe stehende Textur habe und sich in Ursprung und Endigung wenigstens teilweise ihm analog verhalte und dass nur eines fehle, nämlich die markhaltigen Nervenfasern.“ Bei den Hirnlosen habe ich den Sehnerv aus geflechtartigem Stroma zusammengesetzt konstant gefunden und ein Sehnerv ohne Ursprungskern und ohne Endkern kann ja auch nicht anders aussehen. Ich hebe diese Tatsache hervor, die übrigens auch mit den experimentellen Erfahrungen im besten Einklang steht. Es ist ein Gesetz der Guddenschen Schule, dass Abtrennung des Tractus opticus vom Gehirn nicht nur eine Degeneration des N. opticus, sondern auch der Ganglienzellenschicht der Retina zur Folge habe. Die Angaben müssen nicht sowohl „bestimmt“, als vielmehr korrekt erscheinen, denn man kann ja jeden Satz, der einen „blühenden Unsinn“ enthält, mit der grössten Bestimmtheit betonen. Uebrigens ist Manz zu entschuldigen, er ist kein Hirnforscher, sondern ein Ophthalmolog. Damit ist alles gesagt. Sapienti sat.

### Erklärung der Abbildungen (Tafel I).

Figur 1. Die Abbildung stellt die dorsale Oberfläche des vorliegenden Falles dar (zum Teil schematisch). H — Haarkranz; S. m. r. — Substantia medullo-vasculosa; R. com. — Rami communicantes; Pl. brach. — Plexus brachialis; m — Membran; S. g. — Spinalganglien; Pl. lumb. — Plexus lumbalis; N. crur. — Nervus cruralis; Pl. sacr. — Plexus sacralis; N. isch. — Nervus ischiadicus; c. e. — Cauda equina; Ar. d. h. W. — Arachnoidea der hinteren Wurzeln; h. W. — hintere Wurzeln.

Figur 2. Das Ganglion Gasseri, makroskopisch.

Figur 3. Das Ganglion nodosum, makroskopisch.

Figur 4. Ischiadikusquerschnitt; Hartnack, Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen. a — Fascikeln; b — die Scheiden der abwesenden Bündel; c — erweitertes Gefäss; c<sup>1</sup> — ausgewanderte Blutkörperchen; d — bindegewebige Septa.

Figur 5. Ischiadikusquerschnitt (normal); Hartnack, Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen. Nähere Erklärungen im Text.

Figur 6. Längsschnitt durch das Ganglion spinale; Hartnack Syst 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen; c<sup>1</sup> — emigrierte Blutkörperchen; f — Ganglienzellen; g — Nervenfasern; h — Körner.

Figur 7. Ganglion Gasseri; Hartnack Syst. 4, Oc. 2, Tuba ausgezogen; c — erweitertes Gefäss; f — Ganglienzellen; g — Nervenfasern; h — Körner.

Figur 8. Ganglion nodosum. Hartnack, Syst. 4, Oc. 2. Tuba ausgezogen. c — erweitertes Gefäss; f — mit Körner bedeckte Ganglienzellen.