Eigentümliche Veränderungen im Rückenmarke eines Neugeborenen (kongenitale Syringomyelie).

Von

Christen Lundsgaard,

I. Assistenten am pathologisch-anatomischen Institut der Universität Kopenhagen
(Direktor: Prof. Dr. J. Fibiger).

Mit 5 Textfiguren und 4 Tafeln.

(Eingegangen am 9. September 1913.)

Die Frage von der Pathogenese der Syringomyelie ist bei weitem noch nicht gelöst. Es besteht noch immer eine Diskussion, inwieweit die charakteristischen Hohlräume im Rückenmarke auf kongenitale Bildungsanomalien zurückzuführen sind, oder von entzündlichen Prozessen herrühren.

Im pathologisch-anatomischen Institut der Universität Kopenhagen ist ein Fall seziert worden, der in dieser Hinsicht von großem Interesse sein dürfte. Der Patient war ein neugeborenes weibliches Kind, das 2 Monate nach der Geburt gestorben.

Die Eltern sind gesund, kein Syphilis oder Abusus spirit. Keine Deformitäten in der Familie. Die Mutter hat früher eine normale Schwangerschaft durchgemacht. Das gesunde Kind starb an Enteritis 14 Tage nach der Geburt. Letzte Menstruation Anfang Mai 1911. Einen Monat später hatte sie eine Blutung, die — obgleich nicht sehr stark — bis zum 18. Juli dauerte. Die Schwangerschaft verlief danach völlig normal. Sie erwartete die Niederkunft im März 1912.

Am 15. I. 1912 gebar sie im Verlaufe von anderthalb Stunden, und ehe die Hebamme ankam, ein Mädchen. Das Kind wurde in Sitzlage geboren. Vom Verhältnis des Geburtswassers liegen keine Aufschlüsse vor. Die Nachgeburt wurde von der Hebamme als normal bezeichnet und ausgeworfen. Das Kind befand sich wohl, wurde aber wegen der unten beschriebenen Deformitäten in die Geburtsabteilung A des „Rigshospitals“ aufgenommen (Chefarzt: Prof. Dr. Leop. Meyer). Hier wurden folgende Erscheinungen beobachtet¹⁾ (siehe Textfig. 1):

Die Länge betrug 25 cm vom Scheitel bis zu Tubera ischii (gewöhnliches Maß: 32—35 cm). Die Form und Größe des Kopfes normal. Schulterbreite 7 cm und Hüftenmaß 6 cm. An der Nase und Unterlippe findet sich ein Angiom. Columna ist der Sitz einer dextro-konvexen Totalskoliose. Os coccygis prominiert etwas mehr als gewöhnlich. In der Mittellinie des Rückens — dem Übergang zwischen dem lumbalen und sakralen Teil ungefähr entsprechend — findet sich eine kleine nabelartige Vertiefung in der Haut. Kein Zeichen von Spina bifida.

¹⁾ Die Mitteilung über die Anamnese und Status praesens verdanke ich dem Herrn Dr. Guildal, welcher die äußeren Mißbildungen des Kindes einer näheren Untersuchung unterworfen hat (Hospitalstidende København 1913).

Die Extremitäten: Der Schultergürtel normal. Linker Arm fehlt, es läßt sich die leere Fossa glenoidea und in der abwärts von derselben befindlichen Haut eine nicht cicatricielle Vertiefung palpieren, die durch Muskelkontraktion zu vergrößern ist. 3 cm vor der Akromion findet sich eine erbsengroße, nicht verschiebbare, warzenartige Prominenz, vielleicht der Rest des linken Armes. Rechter Arm ist 12 cm lang, flossenartig umgebildet und läßt sich im Schultergelenk nur ganz schwach bewegen. Humerus normal. Totale Ankylosis des Ellenbogens. Radius ist über die sehr defekte Ulna stark nach innen gebogen. Totale Syndaktylie ist vorhanden. Die Metakarpalknochen defekt. Die Knochen der Finger normal. Die Beckenpartie normal. Von den Unterextremitäten ist keine Spur vorhanden.

Das Kind wurde 9 Wochen alt und verblieb die ganze Zeit im Hospital. Der Zustand wird folgendermaßen beschrieben: Die Funktionen und die Temperatur

Fig. 1. Photographien des Kindes in verschiedenen Stellungen.

fortwährend normal. Das Kind wird ein paarmal röntgenphotographiert. Während der letzten Tage verfielen die Kräfte nach und nach; es starb ruhig (der Angabe der Mutter gemäß) 9 Monate nach der Konzeption.

Cavum cranii, der Spinalkanal und Abdomen wurden sofort formalininjiziert und die Leiche zur näheren Untersuchung in Formalin aufbewahrt. Sektion wurde 2 Monate später vorgenommen und ergab folgendes¹⁾:

Die Halsorgane wurden nicht herausgenommen.

Die Brustorgane: Lungen, Herz, normal. Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen.

Die Abdominalorgane: An der Oberfläche des rechten Leberlappens einige tiefe sagittale Furchen (Respirationsfurchen). Sonst normale Verhältnisse. Am unteren Pol der Milz findet sich eine kaum erbsengroße Nebenmilz. Übrigens bieten die Abdominalorgane nichts Pathologisches dar. Es wird besonders keine Mißbildung der Verdauungs-, Harn- oder Geschlechtsorgane vorgefunden.

¹⁾ Aus Rücksicht für die Aufbewahrung im Museum wurde die Leiche mit größter Schonung behandelt.

Das Zentralnervensystem: Gehirn und Rückenmark werden auf einmal herausgenommen. Beide bieten nichts Besonderes dar, speziell keine Deformität der motorischen Zone am Cortex cerebri. Die Medulla spinalis reicht bis zur Mitte des Lumbalteils der Columna. Intumescencia cervicalis und lumbalis sind nicht deutlich nachweisbar. Beim Abgang der Nervenwurzeln von der Medulla läßt sich nichts Pathologisches entdecken (es gelang nicht, dieselben zu zählen). Beim Aufschneiden des Gehirns zeigt sich die Kavität desselben sehr schlecht konserviert, mit Ausnahme der äußeren Schale ist das Gewebe in starkem Zerfall; es läßt sich jedoch die Möglichkeit eines Hydrocephalus mit Sicherheit ausschließen. Die Kavität war von normaler Größe. Die Menge der Flüssigkeit nicht vermehrt. Die Hirnrinde nicht verdünnt und erweitert. Das Rückenmark wird in toto fixiert, und zwar zuerst in Orths, später in Müllers Flüssigkeit bis zum 18. September 1912.

Mikroskopische Untersuchung.

1. Lungen, Leber, Pankreas, Nieren, Nebennieren, Milz: nichts Pathologisches, speziell kein Zeichen von Syphilis. Die Spirochätenfärbung nach der Levadittischen Methode gab negatives Resultat.

2. Rückenmark: Das Organ wird in 7 Stückchen geteilt und jeder Teil in Celloidin eingebettet.

Färbetechnik: Für die Markscheidenfärbung wird zuerst die Weigert-Palsche Methode versucht, da aber die Differenzierung immer mißlingt, geht man zur Kultschitzkyschen Methode über.

Die Weigertsche Gliafärbung mißlingt (wegen der Chromhärtung).

Die Mallorysche und besonders die v. Giesonsche Färbung geben aber hinreichend schöne Bilder.

Außerdem wird die Weigertsche Elastinfärbung angewendet.

A. Die Form der Medulla an Schnitten in verschiedener Höhe.

In dem oberen Halsteil ist die l. Hälfte mehr abgeplattet und zugleich etwas kleiner als die rechte, indem beim sagittalen Schnitt durch Fissura ant. ein größeres Areal an der rechten Seite als an der linken zum Vorschein kommt. Dieses Verhältnis nimmt abwärts wieder schnell ab und schon im unteren Halsteil ist das Umgekehrte der Fall.

In den verschiedenen Gebieten des Dorsalteils ist die linke Seite als Regel wieder etwas kleiner als die rechte, jedoch nicht abgeplattet wie im Halsteil. Der Unterschied zwischen den beiden Hälften läßt sich nicht auf bestimmte Teile des Querschnittes (Strangsystem) hinführen. Im unteren Teil ist die äußere Form normal und an beiden Seiten gleich.

B. Der Zentralkanal.

An Schnitten vom oberen Teil des Halsmarkes ist die Weite und Lage des Zentralkanals normal. Die Form einigermaßen zirkulär, seine Ependymbekleidung normal und unbeschädigt. Es werden keine Ausläufer (Spornbildung) vom Ependym beobachtet.

Im unteren Halsteil ist der Kanal geschlängelt und zackig. Im oberen Dorsalteil liegt der Zentralkanal an der Grenze zwischen den vorderen zwei Dritteln und dem hinteren Drittel des sagittalen Diameters. Er hat die Form einer kleinen runden Öffnung. Es findet sich hier nicht die gewöhnliche scharfe einreihige Epithelbekleidung (Ependym). An der Vorderseite wird die Grenze des Kanals durch ein Häufchen von Gliazellen mit rundem oder ovalem Kern gebildet. Dieselben gehen in das umgebende Gliagewebe glatt über. An den Seiten des Lumens liegen ganz wenige zerstreute Gliazellen, die hinter dem Kanal dichter gelagert

sind und sich als eine Reihe oder einen Strahl von Gliazellen fortsetzen, um gegen den hinteren Teil der Medulla zu verschwinden. In diesem Gliastrahl wird kein Lumen beobachtet.

Im mittleren Dorsalteil liegt der Zentralkanal bedeutend näher an dem hinteren als an dem vorderen Umfang des Rückenmarkes.

Wegen großer Variation der Schnitte wird das Rückenmark in einer Länge von ca. $1\frac{1}{2}$ cm in Serienschnitte zerlegt. (Das Celloidin wird entfernt und das Stückchen in Paraffin eingebettet.) Dicke der Schnitte $10\ \mu$. Mehrere Schnitte gingen verloren. In den ersten Schnitten dieser Partie ist die Weite des Zentralkanals nur wenig erweitert, die Form ist dreieckig mit abgestumpften Winkeln, die Innenfläche glatt und die einschichtige kubische Ependymbekleidung vollständig. Schon $50\ \mu$ weiter nach unten (Taf. X, Fig. 1) ist das Lumen um das doppelte erweitert, und der vordere Winkel mehr zugespitzt, ohne jedoch ganz bis zur vorderen Fissur hinauszureichen. $20\ \mu$ tiefer ist die Weite des Kanals noch mehr zugenommen, so daß der sagittale Diameter desselben der Hälfte desjenigen der Medulla entspricht, während sein frontaler Diameter etwa drei Vierteln seines sagittalen entspricht. Die Form ist am ehesten elliptisch, und von dem vorderen Teil entspringt eine spitze Verlängerung, die beinahe an die Oberfläche der vorderen Fissur hinausreicht. Die Ependymbekleidung dieses Ausläufers ist ebenso wie diejenige des übrigen Lumens vollständig und einschichtig kubisch. Ca. $250\ \mu$ weiter nach unten (einige Schnitte gingen hier verloren) ist das Vorhandensein eines Zentralkanals sehr schwierig festzustellen (Taf. X, Fig. 2). Es scheint jedoch derselbe durch ein kleines Lumen dicht hinter der vorderen Fissur vertreten zu sein. Er ist nur von einzelnen zerstreuten, rundartigen, besonders vor und hinter dem vermuteten Kanal gelagerten Gliazellen begrenzt. Dieses Bild läßt sich durch die folgenden $200\ \mu$ verfolgen, nur an einem einzelnen Schnitt tritt der Kanal deutlicher hervor als an der Abbildung. (Soweit es sich überhaupt entscheiden läßt, scheint der Zentralkanal also in dieser Partie ununterbrochen.) Plötzlich zeigt sich die Weite des Kanals wieder etwas vergrößert, von ungefähr zylindrischer Form, mit einschichtiger, normaler Ependymbekleidung und ganz ohne Ausläufer. Im Lumen sind hier feine fadenförmige Bildungen nachzuweisen, die bei starker Vergrößerung aus der Innenseite der Ependymzellen zu entspringen scheinen und, sich gegenseitig kreuzend, in das Lumen hineinreichen, wo sie ein Geflecht bilden. Oft sind sie mit scharfen Knicken versehen. Sie färben sich mit Pikrinsäure-Säurefuchsin braungelb und sind am ehesten Gliafäden ähnlich.

Dieses Verhältnis wiederholt sich durch eine Länge von $100\ \mu$. Dann ist der Kanal plötzlich vollständig verschwunden, auch nicht die schwächsten Zellenzüge verraten seinen Platz. Erst $400\ \mu$ tiefer kommt er wieder zum Vorschein und zwar mit vergrößerten Dimensionen. Er nimmt hier ungefähr die Hälfte des sagittalen Diameters der Medulla ein, ist von elliptischer Form mit leicht unebenen Rändern und ist jetzt mit einem deutlichen ependymbekleideten Ausläufer versehen, der beinahe bis zur hinteren Oberfläche der Medulla hinaufreicht. Das Lumen ist mit körnigen amorphen Massen ausgefüllt, die sich mit Pikrinsäure-Säurefuchsin nicht färben. $80\ \mu$ weiter nach unten ist sein sagittaler Diameter zwei Drittel von der Medulla, seine Form oval (der größte Diameter wie früher sagittal). Die hintere spornförmige Verlängerung des Lumens ist hier durch mehrere kleinere Zacken ersetzt. Das Lumen enthält außer den früher erwähnten amorphen Massen eine Menge abgestoßener Ependymzellen; es werden aber ebensowenig hier wie irgendwo anders im Kanal weiße oder rote Blutkörperchen vorgefunden. Die Weite des Kanals nimmt jetzt immer zu und $200\text{--}300\ \mu$ tiefer hat seine Größe ihr Maximum erreicht, fünf Sechstel des sagittalen Diameters der Medulla (Taf. XII, Fig. 1). Die Form ist noch immer elliptisch und sein frontaler Diameter nimmt etwa

ein Viertel der Breite der Medulla ein. Seine Wand ist leicht uneben, speziell nach vorne und nach hinten finden sich kleine Pochen, die im hinteren Teil fast ganz bis zur Pia mater hinausreichen. Die Ependymbekleidung ist einschichtig und vollständig. Im Lumen wird nichts beobachtet. Dieses Verhältnis wiederholt sich ca. 500 μ in caudaler Richtung. Plötzlich zeigt sich an einem Schnitt der Kanal nur als eine schmale sagittale Spalte, die mehr in der linken als in der rechten Seite verläuft. Die Ependymbekleidung ist vollständig, aber deutlich von 2—3 Schichten aufgebaut. Der Kanal erweitert sich aber bald wieder und seine Form und Größe durchmacht an den folgenden Schnitten eine Reihe von Metamorphosen, die den neulich beschriebenen völlig entspricht. Er erreicht aber nicht mehr den enormen Umfang wie vorher (Taf. XI, Fig. 2). Bald schwindet er plötzlich ohne irgendwelchen glatten Übergang. Bald nimmt er allmählich ab und man bemerkt, daß an Stellen, wo er im Schwinden (bzw. Zunehmen) begriffen ist, eine aus mehreren (bis 3—4) deutlichen Zellschichten bestehende Ependymbekleidung vorhanden ist. Diese Zellen sind nicht so scharf begrenzt wie an Stellen, wo nur eine Reihe kubischer Zellen sich vorfindet; sie haben eher das Gepräge gewöhnlicher Gliazellen, was mit ihrem stellenweise ganz glatten Übergang in das umgebende Gliagewebe völlig übereinstimmt.

Der Lumbalteil: Verschiedene Schnitte aus diesem Gebiete weisen im wesentlichen ein gleiches Bild auf: Ein etwas vergrößerter Zentralkanal mit unebener Begrenzung, oft mit einer spaltenförmigen Verlängerung nach dem vorderen Fissur versehen. Die Ependymbekleidung ist vollständig und besteht aus einem einschichtigen kubischen Epithel, das überall von dem eigentlichen Gliagewebe deutlich abgegrenzt ist. Im alleruntersten Teil wird keine Andeutung von einem Zentralkanal beobachtet.

C. Die Beziehung zwischen der weißen und grauen Substanz.

(Siehe Textfig. 2—5.)

Schon bei makroskopischer Betrachtung vermißt man die typische Verteilung der weißen und grauen Substanz, die man sonst, selbst bei neugeborenen Kindern, beobachten kann. An den verschiedenen Schnitten (makroskopisch und mit Lupenvergrößerung) ist nur eine unregelmäßige Verteilung von helleren und dunkleren Gebieten festzustellen.

Oberer Halsteil: Die Markscheidenfärbung ist im ganzen nicht sehr ausgesprochen, und das Färben muß lange getrieben werden, um einigermaßen deutliche Bilder zu geben. Wie in allen übrigen Partien des Rückenmarks treten die Hinterstränge hier am deutlichsten hervor und sind am schärfsten abgegrenzt. Die Vorder- und Seitenstränge sind nur sehr schwach gefärbt und gehen in die umgebenden grauen Massen diffus über. Es findet sich (auf der Höhe der Pyramidenkreuzung) sonst nichts Besonderes, speziell kein Unterschied zwischen den beiden Seitenhälften.

Im unteren Halsteil wird eine deutlichere Markscheidenfärbung erreicht, die Verhältnisse sind aber übrigens dieselben wie im oberen Teil.

Der dorsale Teil (Textfig. 2—5): Auch hier sind die Hinterstränge weit deutlicher gefärbt als die Vorder- und Seitenstränge, die in die graue Substanz diffus hinübergehen.

Im lumbalen Teil (Textfig. 4) ist der Kontrast zwischen der grauen und weißen Substanz etwas stärker, indem die Vorderstränge einigermaßen scharf abgegrenzt sind. Die Seitenstränge gehen auch hier in die graue Substanz diffus über.

Im alleruntersten Teil des Rückenmarkes enthält die Schnittfläche vorwiegend weiße Substanz, die (mit Markscheiden versehen) über den ganzen Querschnitt

Fig. 2. (Figuren 2—5 Markscheidenfärbungen.) Oberer dorsaler Teil. Vergrößerung ca. 30 mal.

Fig. 3. Unterer dorsaler Teil (die Schnittfläche von der unteren Seite gesehen). Vergrößerung ca. 20 mal.

diffus verbreitet ist, hier und da in den zentralen Partien mit einer Einmischung von grauer Substanz.

Die Nervenwurzel in Cauda equinae, siehe Textfig. 5, gleichwie diejenigen der übrigen Gebiete der Medulla weisen normale Markscheidenfärbung auf.

Es ist unmöglich, die verschiedenen Strängsysteme im Rückenmarke voneinander zu erkennen, und es läßt sich auch nicht mit Sicherheit entscheiden, ob irgendwelcher Mangel an bestimmte Nervenbahnen vorhanden ist; es besteht jedenfalls kein Unterschied zwischen den beiden Hälften.

Sekundäre Degenerationen finden sich jedenfalls nicht in der Medulla oder in den Nervenwurzeln.

Fig. 4. Lumbaler Teil. Vergrößerung ca. 25 mal.

Fig. 5. Cauda equina. Vergrößerung ca. 25 mal.

D. Das Gliagewebe.

Die Weigertsche Färbung mißlingt, die v. Giesonsche gibt dagegen sehr brauchbare Bilder.

Oberer Teil des Halsmarkes: Hier findet sich um den Zentralkanal ein ringförmiger Gliamantel, der in der mittleren Partie weitmaschig, in den äußeren mehr feinmaschig ist. Nach außen zu schwindet er diffus. In den Zu-

sammenlötungsstellen zwischen den oft spitzwinklig gebogenen Gliafäden findet sich hier und da eine Gliazelle, die einen runden oder ovalen Kern enthält. Alles in allem wird keine Vermehrung der Gliazellen beobachtet, besonders nicht auf dem hinter dem Zentralkanal befindlichen Gebiete. Die Ependymbekleidung des Zentralkanals hebt sich gegen den Gliamantel scharf ab, welcher stellenweise feine Fäden nach der Außenseite der Ependymzellen abgibt. An mehreren Gebieten stellen sich diese Fäden als wirkliche Ausläufer der Ependymzellen deutlich heraus.

Im unteren Teil des Halsmarkes hat der Gliamantel eine größere Breite erreicht, sonst findet man aber ein mit dem oberen Teil völlig übereinstimmendes Bild.

Im oberen dorsalen Teil findet sich eine nicht besonders starke Anhäufung von Gliazellen vor und hinter dem fast völlig verwischten Zentralkanal. Von der Hinterseite desselben reicht ein Strahl von Gliazellen mit rundem oder ovalem Kern fast ganz bis zur Pia hinaus. Der in den früheren Schnitten beobachtete Gliamantel ist hier weniger deutlich.

Im unteren dorsalen Teil finden sich hauptsächlich dieselben Verhältnisse wie im Halsteil. Die Gliazellen weichen weder in qualitativer noch in quantitativer Hinsicht besonders von dem Normalen ab. Nur an Gebieten, wo sich das Lumen des Zentralkanals ganz plötzlich ändert, um völlig zu schwinden (oder sehr klein zu werden) findet sich als Regel eine Zellenanhäufung (s. unter „Zentralkanal“). Wie bereits erwähnt, schwindet die regelmäßige Zellenbekleidung des Zentralkanals in diesen Schnitten¹).

An einigen Schnitten (s. Taf. X, Fig. 2, nebst Beschreibung S. 287) wird in den dem Zentralkanal fernliegenden Gebieten eine leichte Vermehrung der Gliazellen und der Gliafäden beobachtet.

E. Das Bindegewebe und die Gefäße.

Oberer Halsteil: In der Medulla selbst ist die Zahl der Gefäße etwas vermehrt. Die Gefäßwände sind etwas verdickt und färben sich stärker als normal mit Säurefuchsin. In der Pia sind die Gefäße mehr verändert. Die Wände sind hyalin verdickt und zwar besonders deutlich in der Art. spinalis anterior. Medulla ist außerordentlich reich an Bindegewebe und von hellroter Farbe, Adventitia ist von schweren, dichten, ziemlich kernarmen, hyalinen Bindegewebsmassen aufgebaut. Auch die Wände der Venen scheinen hyalin verändert. Ab und zu lassen sich die Arterien sehr schwierig von den Venen unterscheiden. Die Intima der Gefäße ist nicht verändert.

Pia mater ist von normaler Dicke, kernarm und am ehesten hyalin verändert. Weder in Pia noch in den Gefäßwänden werden Spuren von akuter Entzündung oder Zelleninfiltration von irgendwelcher Art vorgefunden.

Die Schnittfläche der Medulla enthält keine abnorme Bindegewebszüge.

Der untere Teil des Halsmarkes auch nicht.

Im oberen dorsalen Teil verhalten sich die pialen Gefäße auf gleicher Weise wie im Halsteile. Die von Pia in die Fissura ant. hineinragende Verlängerung ist verdickt, hyalin verändert und besteht aus einer mittleren Partie von etwa längsverlaufenden dicken, hyalinen Fasern, die zahlreiche Gefäße enthalten. Die Wände der Gefäße sind hyalin verdickt, und die Adventitia derselben geht in das umgebende Bindegewebe direkt über, letzteres ist wieder mit den um die Art. long. ant. gelagerten hyalinen Bindegewebsmassen verbunden. Außerdem besteht die Verlängerung aus 2 lateral gelagerten Bindegewebszügen, welche die Grenze zwischen dem mittleren Bezirk und den Rändern der Fissura bilden und winkelförmig an die Längsrichtung der Medulla verlaufen. Ein feiner hyaliner Binde-

¹) In den unteren Partien der Medulla wird nichts Besonderes beobachtet.

gewebsstrang reicht aus der Tiefe der Fissura horizontalwärts in die Medulla hinein. An einer Strecke enthält diese Verlängerung ein feines Gefäß. Die Verlaufsrichtung entspricht gewissermaßen derjenigen der Art. commissuralis ant. Außerdem findet sich im Grunde der Fissura eine von hyalinen Bindegewebszügen völlig abgegrenzte ovale Partie der weißen Substanz. Dieser Bezirk enthält übrigens nichts Pathologisches. In der vorderen Hälfte des Querschnittes der Medulla sind kleine Gefäße von einer schweren, dichten, hyalinen Bindegewebsschicht umgeben, die an einigen Gebieten gegen die Umgebungen scharf abgegrenzt ist, während an anderen feine Ausläufer in das Nervengewebe hineinreichen. Außerhalb der Fissura ant. sendet die Pia keine abnormen Verlängerungen in die Medulla hinein.

Unterer dorsaler Teil: Auch hier ist Pia hyalin verändert und mehr verdickt als in den oben gelagerten Gebieten.

Namentlich sind die Gefäßwände sklerotisch verdickt. Ihre Adventitia geht in mächtige hyaline, recht kernarme Bindegewebszüge direkt über, welche die Zwischenräume zwischen den Gefäßen ausfüllen. An der Schnittfläche der Medulla findet sich übrigens eine sehr starke Variation der Veränderungen, je nach den verschiedenen Höhen. (Wie oben bereits erwähnt bietet auch der Zentralkanal hier sehr lebhaft wechselnde Bilder.) Eine kurze Beschreibung einer Schnittserie von $1\frac{1}{2}$ cm (s. auch oben) illustriert dieses am besten.

(S. Taf. X, Fig. 1.) Ein feiner Bindegewebsstrang reicht von der Fissura bis in die Medulla hinein, wo er dann nach und nach wieder schwindet. Die Richtung entspricht dem Verlaufe der Art. commissuralis ant. Mehrere kleine Gefäße mit hyalinen Wänden sind — besonders nach vorne — sowohl in der weißen als auch in der grauen Substanz¹⁾ zerstreut gelagert. In einigen Gefäßen berühren die hyalinen Massen überhaupt nicht die nervöse Substanz, sondern sind durch eine kleine, helle Zone von denselben getrennt (eventuell durch Zusammenschrumpfung bei der Härtung verursacht). Der Zentralkanal mäßig erweitert. Einige Hunderte μ weiter nach unten (mehrere Schnitte gingen hier verloren) findet sich in der linken Hälfte des Querschnittes ein Hohlraum, ein größeres und einige kleinere Gefäße enthaltend, deren kolossal hyalin verdickte Wände in die hyalinen Bindegewebsmassen, die den Rest des Hohlraumes einnehmen, direkt übergehen.

Die Bindegewebmasse nimmt mehr distal in Umfang zu (Taf. X, Fig. 2), ihre Form ist oval, und sie entspricht jetzt etwa $\frac{1}{3}$ des sagittalen Diameters der Medulla. Die hyalin veränderten, gefäßführenden Bindegewebsmassen füllen jetzt nicht mehr den ganzen Hohlraum, in dem sie gelagert sind. Von der Außenseite strahlen feine, hyaline, kernarme Bindegewebszüge nach allen Richtungen aus (mit Säurefuchsin stark rot gefärbt), oft gekreuzt, so daß das ganze Bild das Gewebe einer Spinne gleicht, das Tier im Zentrum gelagert. In der Peripherie reichen die Fäden in die nervöse Substanz hinein, jedoch sehr verschieden je nach den verschiedenen Partien. An der Vorder- und Hinterseite, sowie lateralwärts findet sich hier und da ein einzelner feiner Ausläufer, der immer mehr zugespitzt wird, je nachdem er in das Gewebe tiefer hineindringt. Zwischen 2 benachbarten Ausläufern bildet das Geflecht gleichsam einen Bogen (eine Arkade). Das Nervengewebe selbst ist gegen den in der grauen Substanz gelagerten Hohlraum sehr scharf abgegrenzt, und hat ein völlig normales Aussehen ganz bis zum Rande hinaus.

An der medialen Seite des Hohlraumes läßt sich dahingegen keine scharfe Grenze zwischen dem Bindegewebsbündel und dem nervösen Gewebe nachweisen. Der Übergang ist ganz glatt, indem die Maschen des Bindegewebes anfangs nur ganz schwach durch die nervöse Substanz durchschimmern, und dann nach und nach immer deutlicher hervortreten. Die Zwischenräume enthalten zuerst normal aussehendes Nervengewebe, in dem die Gliazellen sehr wenig, aber deutlich ver-

¹⁾ Es findet sich jedoch keine distinkte Abgrenzung der beiden Substanzen

mehrt sind. Allmählich schwindet das Nervengewebe und nur zerstreute Gliakerne von normalem Aussehen kommen hier und da im Maschengewebe vor, bis das Gliagewebe völlig schwindet und das Geflecht deutlich hervortritt, einige — koaguliertem Eiweiß ähnliche — Massen umschließend. Rechts von der Mittellinie sind einige kleine Gefäße gelagert, von dilatierten Lymphgefäßen anscheinend umgeben. Dieses Bild bleibt im wesentlichen unverändert durch 600—700 μ in distaler Richtung. Dann umschließt das Nervengewebe recht plötzlich das bindegewebige Gefäßbündel, das nach und nach eine dreieckige Form erhält und nur ganz wenige Ausläufer in die nervöse Substanz hineinsendet. Es werden hier keine Spuren von Zerfall (Maceration) der nervösen Substanz und keine Vermehrung der Gliakerne an der medialen Seite beobachtet. Das histologische Bild entspricht jetzt der Taf. XII, Fig. 1, die einen 1—1½ mm distal von der Taf. X, Fig. 2 gelagerten Schnitt darstellt. Wie man sieht, ist der Defekt der Medulla sowie das bindegewebige Gefäßbündel, das den Hohlraum fast völlig ausfüllt, von dreieckiger Form. Nur einzelne Ausläufer reichen in die vollständig normale nervöse Substanz ein. An dem abgebildeten Schnitt wird eine feine Verbindung zwischen dem größten der Gefäße im Bindegewebsbündel und den pialen Gefäßen beobachtet. Die Pia setzt sich in die jetzt entstandene Spalte im Querschnitte der Medulla fort. Sonst wird auch in dem an die Spalte angrenzenden Gebiet nichts Pathologisches in der Nervensubstanz vorgefunden, speziell keine Vermehrung der Gliazellen und kein Zerfall. Rechts von dem dreieckigen Hohlraum findet sich ein spaltenförmiger Zentralkanal mit einschichtiger, normaler Ependymbekleidung. Die Fissura med. ant. enthält eine von hyalinem Bindegewebe begrenzte, abgesprengte Partie von weißer Substanz. Diese Partie bietet sonst nichts Pathologisches, speziell keine Degenerationserscheinungen.

Die folgenden Schnitte (ca. 500 μ in distaler Richtung) weisen dieselbe dreieckige Masse von Bindegewebegefäßen auf, die jedoch immer kleiner wird, um schließlich ganz zu schwinden. (Einer dieser Schnitte findet sich in der Taf. XI, Fig. 2.) Die Schnitte der folgenden 400—500 μ geben ein ziemlich gleichartiges Bild (die Erweiterung des Zentralkanals ist hier maximal; zwei dieser Schnitte sind in Taf. XII, Fig. 1 u. 2 wiedergegeben). Von der vorderen Commissur aus dringt ein mächtiger Zug von gefäßführendem, hyalinem Bindegewebe mit gekräuselten Fibrillen in die Medulla hinein. Es umgibt bogenförmig die eine oder beide Seiten des Zentralkanals und endet hinter der Mitte der Medulla in einem feinen hyalinen, spitzen Ausläufer. An der rechten Seite des Zentralkanals findet sich eine längliche Bindegewebsmasse mit längsverlaufenden Fäden und einzelnen feinen Gefäßen, deren Adventitia in das Bindegewebe übergeht. Diese Bindegewebezüge sind gegen die umgebende Nervensubstanz, die keine Zeichen von pathologischen Prozessen aufweist, scharf abgegrenzt. Ab und zu zieht ein feiner Ausläufer in die Medulla hinein. Zwischen den Bindegewebsmassen und dem Zentralkanal liegt überall eine Zone von grauer Substanz mit mehr oder weniger großmaschigem Gliagewebe.

Wird die Untersuchung in distaler Richtung fortgesetzt, kommen Schnitte zum Vorschein, in denen das Bindegewebe von der vorderen Fissur an beiden Seiten des Zentralkanals (Taf. XIII, Fig. 1) hinabzieht. Außerdem wird in der linken vorderen Hälfte des Querschnittes beobachtet, daß mehrere Ausläufer von der Pia in die Nervensubstanz hineinziehen. An mehreren Schnitten findet sich in dem entsprechenden Gebiet der Medulla ein länglicher, nach vorne konkaver Hohlraum im Nervengewebe. Es ist derselbe teils von hyalinem gefäßführendem Bindegewebe (vertikale Richtung der Gefäße), teils von großen Hohlräumen mit körnigen amorphen Massen (Lymphräume) ausgefüllt. Aus dem Bindegewebsbündel, das sich von der Fissura ant. an der linken Seite des Zentralkanals hineindrängt, wird ein kurzer Ausläufer bemerkt, der die Richtung des Ausläufers von der Pia

an der Außenseite verfolgt, und etwas tiefer im Schnitte vereinigen sich diese zwei Bindegewebsstränge, wodurch der ganze vordere linke Quadrant der Medulla abgesprengt wird. (Dieser Schnitt ist zum Teil mißlungen und läßt sich nicht abbilden.)

Noch mehr in distaler Richtung gestaltet sich das Bild wie auf der Taf. XIII, Fig. 2.

An den folgenden Schnitten kommt noch immer das abgebildete (Taf. XIII, Fig. 2) Hineindrängen des Bindegewebes zum Vorschein. Plötzlich schwindet es und die folgenden Schnitte der Serie enthalten nichts Besonderes. Im unteren Teil der Medulla sind die Veränderungen weniger ausgesprochen: Die Pia ist verdickt und sklerotisch. Die Gefäße derselben verdickt, mit hyalinen Wänden, die Zahl der medullären Gefäße vermehrt. Stellenweise finden sich an den Querschnitten ziemlich dicke, zum Teil gefäßführende Bindegewebszüge, die von der Fissura ant. oder anderswoher in die Peripherie hineindringen.

Die Nervenstämme in Cauda equina und an der Medulla entlang besitzen Epineurium von normalem Aussehen. Ein Teil der Nervenstränge enthält mehrere Gefäßchen, deren Wände hyalin verändert sind. Medulla ist in ihrer ganzen Länge der Sitz eines mäßigen, aber deutlichen Ödems. An mehreren Stellen finden sich, wie erwähnt, unzweifelhaft dilatierte, perivaskuläre Lymphräume, während an anderen Stellen dieselben kontrahiert scheinen. Überall sieht man zwischen den Gliafäden feine klare Partien, die nur als ödematös gedeutet werden können.

Die Nervenzellen: Den beschriebenen Dislokationen der grauen und weißen Substanz entsprechend ist die regelmäßige Gruppierung der Nervenzellen nicht eingehalten. Sie finden sich im Querschnitte zerstreut gelagert, jedoch als Regel einigermaßen in der dem Übergang zwischen grauer und weißer Substanz entsprechenden Zone. Das quantitative Verhältnis der Nervenzellen läßt sich demnach schwieriger bestimmen; die Zahl ist aber sicher vermindert, während dagegen zwischen der Menge der Nervenzellen und den äußeren Mißbildungen des Kindes kein Zusammenhang festzustellen ist. Die Verminderung der Anzahl der Zellen scheint über die ganze Länge des Rückenmarks einigermaßen gleichmäßig verteilt. Auch die Größe der einzelnen Zellen ist vermindert.

Arachnoidea und Dura: Es werden keine Verwachsungen der Häute beobachtet. Dura ist etwas verdickt und besteht aus hyalinem, kernarmem Bindegewebe. Zellenanhäufungen und Haemorrhagien werden nirgends vorgefunden.

Resümee:

Eine gesunde II. para bekommt im Anfang ihrer Schwangerschaft eine schwache Uterinblutung, die einen Monat dauert. Die Schwangerschaft verläuft dann normal. Die Geburt tritt 2 Monate zu früh ein, ist sonst leicht und normal. Das Kind ist mit großen äußeren Mißbildungen behaftet, indem beide Unterextremitäten und die linke Oberextremität fehlen, während die rechte Oberextremität flossenartig umgebildet ist. Nachdem das Kind 2 Monate hindurch wohl gediehen ist, stirbt sie recht plötzlich. Die Sektion weist keine visceralen Mißbildungen und keine Zeichen von Syphilis auf. Dagegen ist das Rückenmark der Sitz folgender Abnormitäten:

1. Erweiterung des Zentralkanal, 2. beträchtliche Entwicklung von gefäßführenden hyalinen Bindegewebezügen, die von Pia in die Medulla hineinstrahlen (als Regel winkelrecht an der Längsachse

derselben), 3. längsverlaufende Hohlräume (Defekte) in der Medulla, zum Teil von Gefäß- und Bindegewebmassen ausgefüllt, 4. leichte Verdickung und Sklerosis der Pia, 5. Sklerosis und Verdickung der Adventitia der pialen und medullaren Gefäße, 6. Dilatation von einigen der perivaskulären Lymphräume, Obliteration von anderen. Deutliche Lymphostasis in der Medulla.

Alle genannten Veränderungen sind im unteren dorsalen Teil am stärksten ausgesprochen.

Welcher Platz innerhalb der pathologischen Anatomie gebührt denn den in diesem Fall vorgefundenen Veränderungen des Rückenmarks?

Was die Dilatation des Zentralkanals betrifft, muß sie als eine echte Hydromyelia betrachtet werden, die zugleich kongenital ist, weil sie dem anatomischen Bilde gemäß nicht während der 2 Monate, in denen das Kind gelebt hat, entstanden sein kann. Die wichtigste Frage gestaltet sich aber folgendermaßen: Handelt es sich in diesem Fall um eine Bildungsanomalie oder um eine sekundäre Dilatation des Zentralkanals? Es wird nun von gewissen Seiten möglicherweise behauptet werden, daß der Hydromyelia stets eine Mißbildung zugrunde liegt, und daß eine Diskussion dieser Frage daher überflüssig bleibt. Es sei hier gern zugegeben, daß die verschiedenen veröffentlichten Fälle von erworbener, sekundärer Hydromyelia — die experimentellen inklusiv — keineswegs überzeugend sind, — die Theorie wird aber anderseits kaum ohne weiteres abzulehnen sein.

In diesem Fall läßt sich eine sekundäre Hydromyelia mit Sicherheit ausschließen. Eine solche muß entweder durch einen von innen erzeugten Druck entstanden sein wie z. B. bei Lymphostasis (Langhans und Kronthal) durch Sekretion der Ependymzellen (Straub) oder sekundär bei Hydrocephalie, oder sie kann von einem von außen ausgeübten Zug (Chiari, Redlich) hervorgerufen sein.

Von der ersteren Entstehungsweise muß sicher hier sofort abgesehen werden, weil dieselbe mit der kolossalen Variation in der Weite des Zentralkanals an benachbarten Schnitten unvereinbar ist, und wegen der schönen wohl erhaltenen hohen Ependymzellen, die überall — und zwar besonders in den am meisten dilatierten Partien vorgefunden werden. Es läßt sich an diesen Stellen auch nicht die geringste Andeutung von Zersprengung der Zellenbekleidung des Zentralkanals nachweisen. Auch wurde kein Zeichen von Hydrocephalus vorgefunden.

Dahingegen läßt sich die Möglichkeit einer durch einen von außen ausgeübten Zug entstandenen Dilatation nicht ohne weiteres ablehnen, weil an Querschnitten der Medulla so große und verbreitete Binde-

gewebezüge vorgefunden werden, von denen einige sogar den Zentralkanal bogenförmig umschließen.

Verschiedene Umstände widersprechen aber auch dieser Entstehungsweise: Erstens besteht absolut kein proportionales Verhältnis zwischen der Entwicklung des Bindegewebes und der Dilatation, zweitens findet sich in der Form der Hydromyelie (an Querschnitten der Medulla gesehen) nichts, was auf einen von außen ausgeübten Zug deuten könnte. Und schließlich scheint mir die Annahme ganz unberechtigt, daß überhaupt schrumpfende narbenartige Prozesse in den intramedullaren Bindegewebezügen vorliegen sollten (s. unten).

Es unterliegt keinem Zweifel, daß es sich um eine durch (kongenite) Bildungsanomalie hervorgerufene Hydromyelie in diesem Fall handeln muß.

Die Hydromyelie besitzt übrigens — wie schon erwähnt — die Eigentümlichkeit, daß die Weite des Zentralkanals so außerordentlich schnell wechselt, stellenweise beinahe von einem Schnitte zum anderen. Ein ähnliches Verhältnis ist früher von Virchow bei einem Erwachsenen beobachtet worden (sogenannte rosenkranzartige Erweiterung des Zentralkanals). Ferner kommt es selten vor, daß die Ependymbekleidung so wohl erhalten ist wie in diesem Fall¹⁾. Es werden als Regel — und zwar besonders bei Erwachsenen — große Strecken vorgefunden, wo nicht nur die Zellenbekleidung verödet ist, sondern auch große Teile der medullaren Substanz in dem Grade zerfallen sind, daß man tatsächlich von der Weite des Zentralkanals in derartigen Gebieten nichts wissen kann.

Eine zweite Eigentümlichkeit beim Rückenmarke sind die beschriebenen Züge von mehr oder weniger hyalinem, kernarmem, gefäßhaltigem Bindegewebe, die sich von Pia in die Medulla hineindringen.

Wie aus der Beschreibung hervorgeht, wurden im Rückenmarke nirgends Reste von entzündlichen Prozessen vorgefunden²⁾, und es muß sicher als ganz ausgeschlossen betrachtet werden, daß eine eventuell fötale Entzündung an einer solchen Altersstufe vollständig abgelaufen sein sollte; um so mehr als man bei den gewöhnlichen fötalen Entzündungen (Flintsteinleber usw.) stets reichliche Menge von Granulationsgewebe u. dgl. nach der Geburt nachweist.

Die Topographie des Bindegewebes und die Form der Rückenmarkspalten, in denen sie gelagert sind, sprechen ferner entschieden wider die Annahme einer fötalen abgelaufenen Entzündung. Es wird deshalb berechtigt sein, die gefäßführenden Binde-

¹⁾ Es fanden sich überhaupt nirgends im Rückenmarke kadaveröse Veränderungen.

²⁾ Auch nicht in der Pia wurden Zeichen von entzündlicher Zelleninfiltration beobachtet.

gewebiszüge und bindegewebigen Massen als eine kongenitale Mißbildung aufzufassen, die auf zwei verschiedenen Prozessen beruht: erstens auf der Vermehrung des Bindegewebes in Gebieten, wo sonst nur feine Bindegewebestränge in der Medulla vorhanden sind, zweitens auf einem genuinen heterotopen Wachstum des Mesenchyms in die Medulla hinein.

Die Gefäßvermehrung an Querschnitten der Medulla ist teils scheinbar, teils wirklich. Die umgebenden hyalinen Massen, die mit Adventitia verbunden sind, heben selbstredend die Gefäße auf Kosten des umgebenden Gewebes hervor, während aber an verschiedenen Schnitten auch Gefäße nachzuweisen sind, die jedenfalls in bezug auf die Größe und Topographie als pathologische Erscheinungen gedeutet werden müssen. Die Vermehrung der Gefäße läßt sich am ehesten als ein Ausdruck derselben Mißbildung, die sich als eine Proliferation des Bindegewebes der Medulla zeigt, auffassen.

Die hyaline Umwandlung des Bindegewebes (und der Gefäßwände) läßt sich ebensowenig in diesem Falle wie in anderen Fällen erklären. Es scheint mir nicht berechtigt, dieses Verhältnis in (direkte) Verbindung mit der Mißbildung zu setzen. Vielleicht muß die Ursache in Störungen des Stoffwechsels gesucht werden. Es dürfen aber dieselben dann nur das Bindegewebe des Rückenmarks beeinflußt haben, weil in den übrigen Organen nichts Pathologisches im Bindegewebe vorzufinden war.

Außer der Hydromyelia und der Proliferation des Bindegewebes fanden sich in der Medulla Höhlungen oder Defekte in der nervösen Substanz. Ein Teil derselben zeigt sich an den Schnitten als Spalten, in denen die Gefäß- und Bindegewebsmasse gelagert ist (s. Taf. X, Fig. 1; Taf. XI, Fig. 1 u. 2; Taf. XII, Fig. 1 u. 2; Taf. XIII, Fig. 1 u. 2). Diese Spalten sind scharf abgegrenzt und es findet sich nicht Pathologisches in dem an dieselben angrenzenden Teil der nervösen Substanz, speziell kein Zerfall und keine Proliferation des Gliagewebes. Sowohl dieses Verhältnis als auch — und zwar besonders — die Form der Spalten macht die Annahme vorwiegend wahrscheinlich, daß es sich um einige — während der Entwicklung der Medulla — entstandene Defekte handelt. Besonders deutlich geht dies aus den Taf. XI, Fig. 1 u. 2, Taf. XIII, Fig. 2 hervor. An anderen Schnitten handelt es sich im wesentlichen um eine Verdickung und Vermehrung der normal im Rückenmarke vorhandenen Bindegewebe-septen, dem gewöhnlichen Verlauf der Gefäße entsprechend (Taf. X, Fig. 1; Taf. XII, Fig. 2). Wie schon erwähnt besteht zwischen dem Zentralkanal und den Spalten in der Medulla keine Verbindung. Es liegt daher nahe anzunehmen, daß die Mißbildung erst nach dem

Zuschließen der Medullarränder entstanden sei. Andererseits muß sie angefangen sein, ehe die zentrale graue Substanz ihre natürliche Form erhalten hat, denn die Spalten (und Bindegewebesepten) zersprengen nicht nur die weiße Substanz, sondern reichen zugleich in die graue Masse hinein.

Außer diesen — ausschließlich durch die Mißbildung entstandenen — Spalten und Höhlungen geht durch einen Teil der Medulla (s. Taf. X, Fig. 2) eine zum Teil durch den Zerfall des Gewebes bedingte Höhle (s. Seite 286 und 288), die in der grauen Substanz und hinter dem Zentralkanal gelagert ist.

Es handelt sich also in diesem Fall — in aller Kürze zusammengefaßt — um ein Rückenmark, in dem folgende Erscheinungen beobachtet wurden:

1. Eine kongenitale Hydromyelie, 2. Züge von hyalinem, kernarmen Bindegewebe, stellenweise mit der verdickten Pia deutlich verbunden, 3. Spalten und Höhlungen, teils direkt durch die Mißbildung, teils durch beginnenden Zerfall des Gewebes bedingt, 4. Verdickung und Sklerosis der Gefäßwände, 5. mäßiges Ödem der Medulla.

Es fragt sich jetzt, inwieweit dieser Fall sich unter irgendwelche der üblichen Kategorien von Rückenmarksleiden rubrizieren läßt, oder ob er als ein vereinzelter zufälliger Befund stehen muß. Meiner Meinung nach ist man absolut berechtigt, dieses Leiden als einen Fall von Syringomyelie zu betrachten.

In der Tat entspricht der Fall der einzigen Forderung einer Syringomyelie, indem in der Medulla längliche Höhlungen außerhalb des Zentralkanals nachgewiesen werden. Daß dieselben in quantitativer Beziehung sehr wenig hervortreten, gilt bei der Entscheidung nichts. Auch kann der Umstand, daß die Affektionen auf den lumbalen Teil lokalisiert sind, die Diagnose nicht hindern. Es ist allerdings die Regel, daß die syringomyelischen Affektionen im oberen Teil ihren Hauptsitz haben, doch gibt es auch Fälle, wo der untere Teil am stärksten angegriffen gewesen ist. Es handelt sich zwar gewöhnlich um erwachsene Individuen und nicht — wie in diesem Fall — um ein neugeborenes Kind. Die von Gerlach aufgestellte Hypothese mag vielleicht richtig sein, infolge welcher „eine Ausbildung der Syringomyelie an anderen Stellen (als im unteren Halsmarke) z. B. im Lendenmarke eben zu wichtige Zentren unausgebildet lassen würde, als daß ein Weiterleben des Foetus möglich wäre“

Schließlich ist in den übrigen Veränderungen des Rückenmarkes nichts vorgefunden worden, was wider die Diagnose Syringomyelie streiten könnte. Im Gegenteil. Denn in zahlreichen Fällen werden eben bei Hydromyelie, Gefäßveränderungen und abnorme Bindegewebezüge in der Medulla beschrieben.

Es herrscht bekanntlich große Unklarheit hinsichtlich der Ätiologie und Pathogenese der Syringomyelie. Die Literatur enthält jetzt so viele Fälle von diesem Leiden, daß Müller und Meder sich dazu veranlaßt fühlen, eine kasuistische Mitteilung mit einer Entschuldigung für das Erscheinen derselben einzuleiten. Die Theorie von dem Ursprunge und der Entstehungsweise des Leidens hat immer gewechselt, ohne daß die Frage ihrer Lösung näher gerückt ist. Meiner Meinung nach muß eine der Hauptursachen zu der schwierigen Feststellung der Pathogenese der Syringomyelie darin gesucht werden, daß diese Erkrankung erst an einem sehr vorgerückten Zeitpunkte den Tod herbeiführt, und da keine systematische Untersuchung der Medulla am Sektionstische stattfindet, wird man das Anfangsstadium nicht leicht zufällig finden können. Auch gaben Versuche, die Frage auf experimentellem Wege zu lösen (Langhans, Kronthal) nur sehr sparsame und wenig brauchbare Resultate.

Es bleibt deshalb fast ausschließlich der Ausweg offen, aus dem vorgerückten Stadium des Leidens am Sektionstisch über das von keinem beobachtete Anfangsstadium Schlüsse zu ziehen.

Wird nun der Begriff Syringomyelie in seinem weitsten (wörtlichen) Sinn genommen, läßt es sich nicht leugnen, daß gewisse pathogenetische Faktoren schon festgestellt sind: Die Blutung von traumatischem oder anderem Ursprung, die Abszedierung, der Zerfall der Tumoren — sind Erscheinungen, die als Erreger der Syringomyelie allgemein anerkannt worden sind. Nur eine sehr kleine Zahl der Fälle läßt sich aber auf diese Weise erklären. Die große Mehrzahl wird je nach der Art und dem Grad der Veränderungen bald von diesem, bald von jenem Gesichtspunkte aus klassifiziert. Einige Hauptbetrachtungen sind jedoch allgemein anerkannt worden, und zwar vor allem die Schultze - Hoffmannsche Auffassung von der Syringomyelie als eine — durch sekundären Zerfall nach einer primären Gliose — bedingte Erkrankung. Es herrscht jedoch diese Auslegung schon längst nicht mehr als die einzige Erklärung, denn mehrere Fälle lassen sich überhaupt nicht hierunter rubrizieren, da keine Gliose, sondern nur ein Zerfall vorgefunden worden ist. Schon Schlesinger hat deshalb anderen pathogenetischen Faktoren Platz eingeräumt, und zwar vor allem den Gefäßveränderungen. Nach zahlreichen sorgfältigen und sehr wertvollen Untersuchungen dieser Art (Schlesinger, Saxer, Müller und Meder, Rotter usw.) unterliegt es jetzt keinem Zweifel, daß die Syringomyelie von primären Gefäßveränderungen bedingt sein kann.

Durch die Feststellung von der Bedeutung der primären Gefäßveränderungen ist die Auffassung der Pathogenese der Syringomyelie auch auf einem anderen und sehr wichtigen Punkt geändert worden. Nach der Schultze - Hoffmannschen Theorie mußte die Syringo-

myelie in der Tat als kongenit aufgefaßt werden, weil diese Forscher (und zwar besonders Hoffmann) die zugrundeliegende Gliose als kongenit betrachten mußten (am ehesten als eine kongenite Bildungsanomalie).

Die Anhänger der Theorie von den Gefäßveränderungen als das primäre konnten selbstredend die Theorie von der Bildungsanomalie (der kongeniten Gliose) keine Bedeutung beimessen, jedenfalls nicht in Fällen, wo die vaskulären Veränderungen in den Vordergrund traten.

Diese Auffassungen sind deshalb tatsächlich prinzipiell verschieden.

Hierzu kommt noch, daß die Fälle von Syringomyelie, die einer dieser Gruppen zugerechnet werden müssen, keineswegs leicht zu unterscheidende Kategorien bilden. Oft ist der morphologische Befund so beschaffen, daß die Gruppierung des Falles einfach eine Geschmackssache wird. Soweit ich sehen kann, läßt es sich nicht leugnen, daß die Schultze-Hoffmannsche Auffassung nach und nach Terrain verloren hat.

In Fällen, wo die Syringomyelie auf Gefäßveränderungen beruht (oder wo dieselben eine größere Rolle spielen) wird oft zugleich das Vorhandensein größerer oder kleinerer Bindegewebmassen in der Medulla beschrieben. Ja, es wird sogar eine besondere bindegewebigevaskuläre Form von Syringomyelie aufgestellt. (*Neoplasie conjunctivo-vasculaire*, Haenel im Handbuch d. Neurologie 1911). Mitunter findet sich das Bindegewebe in Gebieten der Medulla, wo sonst nichts Pathologisches vorhanden ist. In anderen Fällen bekleiden die bindegewebigen Züge oder die Membranen syringomyelitische Höhlungen, oder durchlaufen dieselben. Oft stehen die Bindegewebezüge mit der Externa der Gefäße in direkter Verbindung. Als Regel werden sie als kernarme, hyaline und unregelmäßig verlaufende Erscheinungen beschrieben¹⁾.

Fälle dieser Art sind von Vetlesen und Harbitz veröffentlicht, die jedoch die Gefäßveränderungen als ausschließlich sekundäre Phänomene betrachten, ohne übrigens den Fall näher zu beschreiben. Thomas und Hauser schildern Züge von hyalinem kernarmem Bindegewebe, aus der stark verdickten Adventitia der Gefäße entspringend und wellenförmig in Höhlungen in der Medulla hineinreichend. An einzelnen Stellen sind diese Bindegewebezüge mit Pia verbunden, eine Erscheinung, die von den Verfassern als akzidentell aufgefaßt wird. Thomas und Hauser sind der Meinung, daß das primäre Symptom des Leidens die Gefäßveränderung ist, und daß die Proliferation des Bindegewebes sekundär von der Adventitia der Gefäße ausgegangen sei. Die Höhlungen und Schluchten in der Medulla werden auf sekundären Zerfall zurückgeführt, durch das Gefäßleiden verursacht. Eine ähnliche Anschauung wird von Enders vertreten: „Wir haben also

¹⁾ Soweit mir bekannt ist, liegt kein Fall vor, wo das Bindegewebe als granulierend aufzufassen war.

hier eine pathologische Bildung vor uns, die sich von der zuerst geschilderten (der auf primärer Gliose beruhenden) dadurch unterscheidet, daß die primäre Erkrankung eine vasculös-bindegewebige ist und daß das spezifisch nervöse oder Gliagewebe nur sekundär in Mitleidenschaft gezogen wird.“

Oft hat die Affektion zugleich die Pia getroffen, ein Phänomen, das mehrere Verfasser veranlaßt hat (Chiari, Raymond, Joffroy et Achard u. a.) die Syringomyelie (oder jedenfalls gewisse Fälle derselben) als eine Meningomyelitis aufzufassen.

Unter den Fällen von Syringomyelie, wo bindegewebige Züge in der Medulla im pathologischen Bilde eine Rolle gespielt haben, soll besonders der von Gerlach im Jahre 1884 mitgeteilte hervorgehoben sein. Gerlach beschreibt den Rückenmarksbefund bei einem 36jährigen Manne, unter dem Bild einer Syringomyelie gestorben. Medulla enthielt in etwa ihrer ganzen Länge eine unregelmäßige Höhlung, fast überall mit einer bindegewebigen „derbfaserigen“ Membran bekleidet, die gegen die Höhlung eine ziemlich glatte Oberfläche besaß: „Endlich kommt als Höhlenbegrenzung eine einfache Lage von Epithelzellen des in das syringomyelitische Lumen aufgegangenen Zentralkanals vor, und zwar namentlich abwechselnd mit der derbfaserigen Membran.“ Zahlreiche säulenförmige Vorsprünge reichten von der äußeren Oberfläche der bindegewebigen Membran in peripherer Richtung gegen das umgebende Gewebe hinaus. Auf diese Weise entstanden zwischen der Membran und der nervösen Substanz arkadenartige Bilder. Hie und da zogen feine Gliafäden nach der bindegewebigen Membran zu, auf deren Außenseite sie sich anscheinend anhefteten. Hierdurch entstand ein Bild, das dem Verhältnis zwischen Pia und der Außenfläche des Rückenmarks sehr ähnlich war. Die erwähnte „derbfaserige“ Membran war durch den größten Teil der Medulla von Pia getrennt, ging aber auch an mehreren Stellen mit mehreren ihrer Faser direkt in Pia über. Diese Verbindung fand sich sowohl im Gebiete der Hinterhörner wie in Fissura ant. medialis. Die Membran bestand vorwiegend aus zirkulär um das Lumen verlaufenden Fasern, es wurden aber auch stellenweise Züge vorgefunden, deren Verlauf longitudinell gegen das Lumen gerichtet war. Das Bindegewebe enthielt nur wenige Kerne und einzelne Capillare, und stimmte im wesentlichen mit Pia überein. Nach oben und unten endete das erwähnte bindegewebige Säckchen in einem soliden Strang, dessen Zusammensetzung aus 2 Blättern deutlich zu unterscheiden ist. Im oberen cervicalen Teil fand sich ein 3 cm langes Teratom in der Medulla eingeschaltet. In dem größten Teil der Länge, am stärksten aber im unteren Teil, fand sich eine beträchtliche Vermehrung des Gliagewebes (und der Zellen), nirgends aber Zerfall desselben. Auf einigen Gebieten war die Gliahyperplasie knotenförmig oder wirbelförmig, solche Knöt-

chen waren aber mit Ausläufern versehen. Gerlach meint jedoch das Vorhandensein einer echten Tumorbildung ausschließen zu können. Er beschreibt außerdem, wie die weiße Substanz hie und da (besonders im dorsalen Teil) als runde oder ovale Stränge in der Peripherie der Medulla um die graue Substanz angeordnet ist. Jedes Bündel entspricht einem bestimmten Stranggebiet (z. B. den Gollischen oder Burdachschen Strängen). Die Grenze zwischen diesen Strängen wird von „sklerotischen“ Teilen der grauen Substanz gebildet. An einigen Stellen finden sich Bindegewebezüge, die Pia mit der um die syringomyelitischen Höhlen gelagerten Bindegewebemasse verbindet. Das Verhältnis der Gefäße wird nicht näher besprochen. Während der Diskussion dieses Falles teilt Gerlach seine Auffassung von der Pathogenese der Syringomyelie mit und gibt mehrere Umstände an, die er als Hindernisse der Annahme der Hoffmannschen Theorie im allgemeinen betrachtet. Vor allem muß er hervorheben, daß der von ihm mitgeteilte Fall unmöglich auf diese Weise zu deuten ist. Von der Bindegewebemembran sagt Gerlach folgendes: „Ich habe für sie nun meiner Meinung nach eine bessere Deutung gefunden: der bindegewebige arkadenbildende Saum ist nämlich nichts anderes als die ins pathologische Rückenmarkslumen im Laufe der foetalen Entwicklungsperiode hineingewucherte Pia mater spinalis“. Aber auch den übrigen Befund deutet er auf ähnliche Weise: „Übrigens ist auch das bereits Erwähnte genügend, um die Überzeugung zu gewinnen, daß der von mir beschriebene Fall nicht Folge des Zerfalles einer zentralen gliösen Tumorbildung sein kann. Doch nicht nur die Geschwulsttheorie ist ungenügend um alle Befunde hier ungezwungen zu erklären: mit Ausnahme derjenigen Hypothesen, welche die Syringomyelie auf kongenitaler Grundlage entstanden sein lassen wollen, sind auch alle die anderen nicht imstande, Klarheit in diese Frage zu bringen¹⁾. So bin ich denn gezwungen, die Virchow-Leydensche Anschauung in folgender Weise auszubauen: die von mir beschriebene Syringomyelie muß Folge einer aplastischen Ausbildung des Medullarrohres sein, welche sich zu einer Zeit bemerkbar machte, als noch keine weiße Substanz bemerkbar war. Da jedoch meine Syringomyelie eine durchaus typische ist und ihre Höhlung von den Arkadenbildungen eingefäßt ist, so dehne ich diese Behauptung auch auf alle anderen Syringomyelien aus, welche einen inneren bindegewebigen, wie ich gezeigt habe, pialen Saum aufweisen, also unter anderen auch auf solche, welche zu Gunsten der Geschwulsthypothese angeführt worden sind. Ich schließe mich also Hoffmann nicht an, welcher die angeborenen Anomalien bloß

¹⁾ G. scheint zu vergessen, daß die Hoffmann-Schultzesche Auffassung von der Pathogenese der Syringomyelie auch auf eine kongenitale Grundlage zurückgeht.

als Anstoß zu einer Gliombildung betrachtet. Meiner Meinung nach ist die Höhlung selbst angeboren.“

Die Hauptpunkte der Gerlachschen Hypothese sind also, daß sowohl die syringomyelitische Höhlung als auch die bindegewebige Membran auf einer kongeniten Mißbildung beruht. Was den ersten Teil betrifft, ist diese Anschauung keine neue, denn schon Leyden hat eine ähnliche Betrachtung geltend gemacht, indem er behauptet, die Mehrzahl der Syringomyelien seien ursprünglich kongenite Hydromyelien. Der letzte Teil der Gerlachschen Hypothese ist dahingegen neu und zwar von der größten Bedeutung für die Pathogenese der Syringomyelie, denn eben die mit abnormen Bindegewebezügen in der Medulla (öfters zugleich mit Gefäßveränderungen) kombinierten Fälle bilden Basis für die Auffassung, daß die Syringomyelie ein durch Entzündung und Gefäßveränderungen erworbener Zustand des Rückenmarkes sei. Die Gerlachsche Anschauung bedeutet daher eine Rückkehr zu der Theorie, infolge welcher kongenite Bildungsanomalien eine Hauptrolle in der Pathogenese der Syringomyelie spielen, obwohl allerdings in anderer Weise als die von Hoffmann und Schultze vertretene (Glios-Theorie).

Die Gerlachsche Theorie hat im großen und ganzen keine allgemeine Anerkennung gewonnen, und wird von den verschiedenen Verfassern sehr verschieden beurteilt. In einem kritischen Übersichtsartikel über die Syringomyelie („Lubarsch - Ostertag“ III. Abt. S. 766, 1896) führt Schmaus den Gerlachschen Nachweis von den mit Bindegewebe bekleideten Höhlungen als einen beträchtlichen Vorschritt an. Die Theorie von der (kongeniten) Einwucherung dieses Bindegewebes während der Entwicklung der Medulla, behandelt Schmaus mit großer Reserve. In einem späteren Übersichtsartikel („Lubarsch - Ostertag“ I. Abt., 9. Jahrgang 1903, S. 491) scheint Schmaus aber die Anschauung Gerlachs völlig akzeptiert zu haben, jedenfalls was den Gerlachschen Fall betrifft. Dieses hängt vermutlich damit zusammen, daß S. selbst eine ähnliche Beobachtung gemacht hat. (l. c. 1903.)

Eine ganz andere Auffassung wird von Saxer vertreten, der in einer Übersicht über die Frage (Centralblatt f. allgemeine Pathologie u. path. Anatomie Bd. IX. 1898) die Gerlachsche Theorie in folgenden Worten sehr scharf kritisiert (S. 54): „Auf die übrigen Zustimmungen zu der Annahme embryonaler Eigentümlichkeiten als Ursachen der Syringomyelie möchte ich nicht weiter eingehen, nur auf eine ganz originelle aber wie mir scheint, auch ganz besonders unglückliche Idee möchte ich zurückkommen — daß die Auskleidung der syringomyelitischen Höhle in sehr vielen, ja vielleicht den meisten Fällen stellenweise eine bindegewebige ist, das ist, wie man sich namentlich mit der v. Gieson-Fär-

bung überzeugen kann, außer jedem Zweifel (in den neueren Arbeiten namentlich von Müller und Meder betont, auch von mir verschiedentlich erwähnt). Da Bindegewebe stets in Begleitung der Gefäße im Rückenmarke vorkommt, da es ferner sehr häufig bei Syringomyelie stark vermehrt ist, so ist es ja eigentlich selbstverständlich, daß dies das resistensteste aller hier vorkommenden Gewebe auch gelegentlich in größerer Ausdehnung die Wand der Höhle bildet. Da schließlich nirgends die Andeutung eines Beweises erbracht ist, daß sich die in der Tat eigentümlich „arkadenförmige“ Anordnung nicht im Verlaufe pathologischer Prozesse im intramedullaren Bindegewebe ebenso gut ausbilden kann, wie an der Pia, so ist gar kein Grund für eine so stützlose Annahme wie die Gerlachsche von dem Hereinwachsen der Pia mater in die Höhlung in früheren Embryonalzeit vorhanden. Für die Konstruktion der dazu nötigen anormalen Wachstumsvorgänge ist man außerdem wie übrigens aus den Gerlachschen Ausführungen leicht sehen werden kann, vollkommen auf eine ungewöhnlich leistungsfähige Phantasie angewiesen, da ein konkreter Befund bei Embryo, auf den sich diese Annahme stützen könnte, vollständig fehlt.“ „Nach dem Vorausgesagten halte ich mich für berechtigt, auch den Gerlachschen Versuch des Nachweises des Zusammenhanges kongenitaler Anomalien mit der Syringomyelie für mißglückt zu erklären.“ Die Möglichkeit einer Annäherung zu der Gerlachschen Anschauung öffnet sich jedoch Saxer mit folgender Bemerkung:

„Um Mißverständnisse zu vermeiden, möchte ich hier anfügen, daß ich keineswegs leugnen will, daß Abnormitäten der Entwicklung Ursache späterer Syringomyelie bestimmter Form oder wenigstens von Einfluß auf die Beschaffenheit der Höhle sein können; ich glaube nur, daß bisher keineswegs klargestellt ist, um welche Abweichungen resp. Störungen es sich dabei handelt und in welchem Zusammenhang dieselben mit der späteren Syringomyelitis stehen.“

In der mir zugänglichen neueren Literatur über die Syringomyelie wird der Gerlachsche Fall gar nicht erwähnt, und seine Theorie vom Ursprunge des Bindegewebes wird ganz unbeachtet gelassen, trotzdem die vasculo-bindegewebige Form mehr und mehr in den Vordergrund der Diskussion getreten ist. Es unterliegt entschieden keinem Zweifel, daß diejenigen Verfasser, die überhaupt diese Form von Syringomyelie als eine besondere Gruppe anerkennen, die Veränderungen des Bindegewebes als Folge eines entzündlichen (oder degenerativen) Prozesses auffassen. Die oft gleichzeitig vorkommenden Gefäßveränderungen werden von den meisten Verfassern als das primäre des Prozesses angesehen.

In allen (mir bekannten) beschriebenen Fällen hat es sich um ältere Individuen gehandelt. Im „Handbuch der Neurologie“ findet sich

folgende Äußerung von Haenel über die vasculo-bindegewebige Form der Syringomyelie: „Von Bildungsanomalien, die auf die Embryonalzeit hinweisen, speziell Veränderungen des Zentralkanal „Spornbildungen“ an der hinteren Commissur u. a. war in diesem Fall nichts nachzuweisen.“

Werden wir jetzt die im Augenblicke herrschende Auffassung der Pathogenese der Syringomyelie resümieren, dann gestaltet sich die Übersicht folgendermaßen:

Unter dem Begriffe: Syringomyelie wird verstanden (pathologisch-anatomisch) ein von vielen verschiedenen Ursachen bedingter Zustand des Rückenmarks. Nur in einer kleineren Anzahl der Fälle ist die Pathogenese (und Ätiologie) klar und einfach. Die große Mehrzahl der bis jetzt veröffentlichten Fälle wird entweder unter die Gruppe: Primäre Gliose mit sekundärem Zerfall, oder unter die Kategorie: die bindegewebige-vasculäre Form, welcher eine (chronische) — nach den meisten Verfassern — primär in den Gefäßen oder in den Meninges entstandene Entzündung zugrunde liegt, hingeführt werden. Die beiden Gruppen sind nicht scharf abgegrenzt. In der ersteren Gruppe wird das Leiden als eine kongenite Bildungsanomalie aufgefaßt, während dasselbe in der letzteren als erworben gedeutet wird, indem die Verfasser (Saxer, Haenel u. a.) behaupten, keinen entscheidenden Beweis für die Kongenität der Veränderungen vorgefunden zu haben. Auf diesem Hintergrund scheint mir mein Fall von großem Interesse.

Wenn es berechtigt ist, denselben als einen Fall von (beginnender) Syringomyelie zu betrachten (was — meiner Meinung nach — nicht in Zweifel gezogen werden kann), liegt also hier ein der bindegewebigen, vasculären Gruppe angehöriger Fall vor, in dem das Vorkommen des Bindegewebes in der Medulla von einer (kongeniten) Mißbildung verursacht ist. In dieser Beziehung wird die Gerlachsche Theorie ganz und gar durch meinen Fall gerechtfertigt. Ferner würde ich es für möglich halten, daß der hier beschriebene Fall zur Aufklärung des Ursprunges der syringomyelitischen Höhlen in gewissen Formen von Syringomyelie einen Beitrag leisten könnte.

Wie schon erwähnt, meint Gerlach, daß auch die in seinem Fall beobachteten Höhlungen auf eine kongenitale Bindungsanomalie zurückzuführen sein sollten.

Diese Anschauung ist aber entschieden nicht richtig. Die Beschreibung des Falles Gerlach spricht dafür, daß die syringomyelitischen Höhlungen teils auf einer kongeniten Mißbildung, teils auf einem späteren sekundären Zerfall des Gewebes beruhen. Es läßt sich nämlich in dem größten Teil der Medulla kein Zentralkanal nachweisen, und zwar nicht einmal Reste eines solchen als Gliafäden (Ependymfäden). Da-

gegen fand sich an mehreren Stellen eine Ependymauskleidung der bindegewebigen Membran, die die syringomyelitische Höhle begrenzte. Am wahrscheinlichsten dünkt mir aber die Annahme, daß das kongenite Moment in dem Gerlachschen Fall eine Hydromyelie gewesen ist. Nach und nach sind Teile des nervösen Gewebes um den erweiterten Zentralkanal verödet (vielleicht wegen Störungen in der Ernährung). An den meisten Stellen hat sich dieser Zerfall bis zur Membran des Bindegewebes fortgesetzt, die wohl ursprünglich durch eine Schicht von grauer Substanz von dem Ependym des Zentralkanals getrennt war. Die meisten Stellen, sowohl die Ependymbekleidung als auch letztere Schicht, werden zugrunde gegangen sein, während aber an einigen Stellen die Ependymzellen nach der Peripherie hinausgezogen sind und auf diese Weise hie und da eine innere Bekleidung der Membran bilden.

Würde man sich nun hier in meinem Falle eine Fortsetzung des in einer Partie des dorsalen Marks entstandenen Zerfalles denken (und es darf wohl dies ebenso berechtigt sein, als sich den Prozess in umgekehrter Richtung vorzustellen, was frühere Verfasser schon in großem Umfange gemacht haben), dann wird es sich herausstellen, daß nur verhältnismäßig wenig Gewebe um den Zentralkanal (s. Abb. 4) zu zerfallen braucht, um eine Höhlung hervorzurufen, die größtenteils von 2 bindegewebigen — divergierend von der vorderen Commissur ausgehenden — Membranen begrenzt ist. Ich bin deshalb geneigt anzunehmen, daß durch den von mir mitgeteilten Fall von (beginnender) Syringomyelie der Beweis erbracht worden ist, daß die vasculobindegewebige Form der Syringomyelie auf kongeniter Grundlage entstanden sein kann, an die Zerfallsprozesse sekundär hinzugetreten sind, — oder näher bestimmt so: daß das Bindegewebe auf einer kongeniten Heteroplasie des mesenchymalen Gewebes während der Entwicklung der Medulla beruht. Die Höhlung läßt sich aber auf die folgenden Prozesse zurückführen: 1. kongenite Spaltenbildung um das Bindegewebe (Taf. XI, Fig. 1 und Fig. 2; Taf. XII, Fig. 2; Taf. XIII, Fig. 1 und Fig. 2), 2. kongenite Hydromyelie (Taf. XII, Fig. 1 und Fig. 2), 3. sekundärer Zerfall wegen Störungen in der Ernährung (Taf. X, Fig. 2).

Daß die Gerlachsche Theorie ein so unglückliches Schicksal betroffen hat, ist etwas schwierig zu verstehen. Bei einer unmittelbaren Beurteilung seines Falles muß zugegeben werden, daß die Theorie von dem Ursprung des Bindegewebes keineswegs grundlos ist. Hierzu kommt noch, daß die Gerlachsche Auffassung entschieden mehrere Analogien besitzt. Ein abnormes Hineinwachsen des mesenchymalen Gewebes in die Medulla während der Entwicklung derselben ist ja kein neuer Gedanke. Ebendieses Verhältnis ist in der Tat bei der Diastemato-

myelie: der Verdoppelung des Rückenmarkes (Recklinghausens Gewebetransposition), behauptet und anerkannt worden. Kein Mensch wird wohl jetzt behaupten, daß die abgrenzenden Bindegewebesepten bei Diastematomyelie auf Entzündungsgewebe (reaktive Gewebeproliferation) beruhen, wie es z. B. Beneke und Sibelius früher gemeint haben. Es ist nicht ohne Interesse, daß eine der Ursachen, die Henneberg und Westenhoefer zur Verwerfung der Annahme von der aktiven Proliferation des Gewebes in einem solchen Falle bewegt, eben der Mangel an Zeichen von Entzündungsphänomenen ist. Henneberg und Westenhoefer sind der Meinung, daß eine Zerlegung des schon fertig gebildeten Rückenmarkes, d. h. bereits geschlossenen Neuralrohres, durch einwachsendes Bindegewebe wohl überhaupt nicht vorkommt.

Es sei hier hervorgehoben, daß bei meinem Patienten eine eigentümliche Vertiefung oder Einziehung in der Haut vorgefunden wurde, der Grenze zwischen Os sacrum und den Lumbalwirbeln ungefähr entsprechend. Keine Defekte wurden in den abwärts von letzteren gelagerten Knochen, sowie auch keine pathologischen Veränderungen in der Medulla oder deren Häuten nachgewiesen. Diese Einziehung betrachte ich als Reste des im frühesten Fötalleben anwesenden Urmundes: Ductus neurentericus. Es kann dasselbe in seltenen Fällen ganz oder teilweise halten, und als Regel ist eine Persistierung desselben mit Spina bifida verbunden.

Es ließe sich jetzt vielleicht behaupten, daß mein Fall keine Syringomyelie, sondern eine schwach entwickelte Diastematomyelie sei. Dies ist nicht richtig, denn es sind, wie aus den Abbildungen hervorgeht, die Abschnürungen von anderer Art als die bei Diastematomyelie vorkommenden. Auch findet sich nirgends Verdoppelung des Zentralkanals oder Spina bifida.

Man wird nun fragen, inwieweit zwischen den übrigen Mißbildungen des Kindes und dem pathologischen Zustand des Rückenmarks ein Zusammenhang bestehen sollte? Diese Möglichkeit ist a priori nicht abzulehnen, und zwar um so weniger, als P. Bar zwei Fälle von Mißbildung der Extremitäten mit gleichzeitigen Abnormitäten in der Medulla beschrieben hat. Ein Zusammenhang in der Beziehung, daß die Extremitätsmißbildungen auf die Anomalie des Rückenmarks zurückzuführen seien (oder umgekehrt), muß aber in meinem (und P. Bars Fall) schon aus dem Grunde abgewiesen werden, weil zwischen der Lokalisation der Mißbildung des Rückenmarks und dem Ursprung der Extremitätsnerven nicht hinlänglich Kongruenz besteht. Sieht man nicht die Mißbildung der Extremitäten als eine Folge äußerer Wirkungen (Amnionstränge, Druck der Gebärmutter usf.) an, dann läßt sich

vielleicht die Vermutung aufstellen, daß die Mißbildung durch eine gleiche kausale Genese bedingt sei. Dies ist selbstredend außerordentlich wahrscheinlich.

Daß ein Zusammentreffen der genannten 2 Formen von Mißbildung nicht notwendig ist, ergibt sich u. a. daraus, daß das Rückenmark in einem anderen Fall von Amelie, den ich in dieser Verbindung untersuchte, vollständig normale Verhältnisse aufwies.

Es handele sich um einen Fall von Veränderungen des Rückenmarks bei einem (neugeborenen) Amelos. Dieselben lassen sich durch folgende Erscheinungen charakterisieren:

1. Hydromyelie, 2. abnorme (hyaline) Bindegewebezüge und Gefäße in der Medulla, 3. Spalten und Höhlungen in der Medulla, den Gefäßen und dem Bindegewebe entsprechend, 4. beginnender Zerfall des Medullargewebes mit Bildung von sekundären Höhlen, 5. Ödem des Rückenmarks, 6. Verdickung und Hyalinisierung der Pia.

Das Bindegewebe und gewissermaßen auch die Gefäße der Medulla werden einer kongeniten Heterotopie des mesenchymalen Gewebes zugeschrieben. Die Höhlungen sind teils durch das Hineinwachsen des Bindegewebes, teils durch Zerfall der nervösen Substanz bedingt, wahrscheinlich wegen Obliteration der perivaskulären Lymphräume und des auf diese Weise entstandenen Ödems.

Das morphologische Bild der Veränderungen des Rückenmarks berechtigt, den Fall als eine beginnende Syringomyelie zu deuten.

Also ist durch diesen Fall der von Saxer und anderen Verfassern so sehr gesuchte Beweis für die Gerlachsche Hypothese vom Auftreten des Bindegewebes bei gewissen Formen von Syringomyelie unbestreitbar erbracht worden, und das kongenitale Moment bei der Pathogenese der Syringomyelie demnach wieder in den Vordergrund getreten.

Literaturverzeichnis.

- P. Bar, Exposé des titres et travaux scientifiques.
Gerlach, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. **5**, 271. 1894.
Haenel, Über Syringomyelie im Handbuch der Neurol. (nebst Literatur).
Henneberg und Westenhöfer, Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. **33**, Heft 3. 1913.
Hoffmann, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. **3**. 1893.
Kronthal, Neurol. Centralbl. 1883.
Langhans, Virchows Archiv **85**.
Leyden, Virchows Archiv **68**.
Müller und Meder, Deutsche Zeitschr. f. klin. Med. **28**. 1895.
Rotter, Zeitschr. f. Heilk. **19**. 1898.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 1.

Fig. 2.

Rosenthal, Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **23**. 1898.

Saxer, Centralbl. f. Path. u. allg. path. Anatomie **9**. 1898. (Literatur.)

Schmaus, Lubarsch-Ostertags Ergebnisse. III. Abt., S. 766. 1896.

— Lubarsch-Ostertags Ergebnisse. I. Abt., S. 491. 1903. (Literatur.)

Thomas und Hauser, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1904. Nr. 17.

Erklärung der Tafeln X—XIII.

Die Tafeln X—XIII enthalten Mikrophotogramme eines Teils der Schnitte aus der Serie im dorsalen Teil. Sämtliche Schnitte sind von der oberen Schnittfläche gesehen. Paraffinschnitte. Dicke der Schnitte ca. 10 μ . Haematoxylin-v. Gieson. (Siehe übrigens den Text.) Vergrößerung 20—30 mal.