Klinisch-anatomische Untersuchung über partielle Anencephalie.

Von
Dr. B. Brouwer.

{Aus der Nervenklinik der Universität in Amsterdam und dem Niederländischen Zentral-Institut für Hirnforschung}.

Mit 3 Textfiguren und 4 Tafeln.

(Eingegangen am 11. August 1915.)

In dem Studium der menschlichen Mißbildungen gibt es eine Seite, welche bis jetzt zu wenig berücksichtigt worden ist. Das ist die klinische Untersuchung. Es liegen einige mehr oder weniger genau untersuchte Fälle in der Literatur vor, aber die Zahl der Beobachtungen ist noch viel zu klein und die Mehrzahl ist ungenügend anatomisch kontrolliert. Die schönsten klinischen Beschreibungen haben Sternberg und Latzko¹³⁾, Vaschide et Vurpas¹⁴⁾ und Heubner⁵⁾ gegeben. Es sind alle Beschreibungen von Beobachtungen, die an Anencephalen gemacht wurden. In einer früheren Arbeit habe ich²⁾ schon die große Bedeutung einer genauen klinischen Untersuchung derartiger Monstren betont und ein Schema angegeben, nach welchem solche Geschöpfe untersucht werden müssen. Für die weitere Literatur verweise ich auf diese Arbeit; hier möchte ich noch einmal die Aufmerksamkeit auf die wichtige Beschreibung lenken, welche Edinger und Fischer³⁾ neuerdings von einem Kinde gegeben haben, welches $3\frac{3}{4}$ Jahr ohne Großhirn gelebt hatte.

In den folgenden Seiten beschreibe ich einen Fall von partieller Anencephalie, welchen ich klinisch in der Nervenklinik von Professor Wertheim Salomonson untersucht und später im Zentral-Institut für Hirnforschung in Amsterdam genau an Serienschnitten studiert habe. Ich gebe hier zuerst die klinische und anatomische Beschreibung, spreche dann kurz über die Genese dieser Fälle und prüfe schließlich einige der Lebenserscheinungen an ihrem anatomischen Substrat.

Klinische Beschreibung.

Der Hemicephalus K., von weiblichem Geschlecht, wurde ohne Kunsthilfe, zur Zeit, geboren. Während der Schwangerschaft hatten keine besonderen Vorfälle stattgefunden, namentlich hatten keine Traumen, keine Krankheiten,

keine psychischen Emotionen auf die Mutter eingewirkt. Die Eltern sind beide 20 Jahre alt. Sie sind völlig gesund und einander nicht blutsverwandt. Tuberkulose kommt in ihrer Familie nicht vor, Lues wird negiert. Mißbildungen, von welcher Art auch, sind in den beiden Familien bis jetzt nicht vorgekommen, ebensowenig Geistes- oder Nervenkrankheiten. Die Eltern haben noch ein gesundes Kind, welches zur Zeit geboren ist und keine Mißbildungen zeigt. Niemals hat eine Fehlgeburt stattgefunden. Mit Herrn Deelman habe ich das Kind vier Stunden nach der Geburt in der Wohnung der Eltern gesehen. Vor dieser Zeit soll das Kind wiederholt ziemlich kräftig geschrien haben, als wir kamen, war dies nicht der Fall. Es lag ganz still, atmete ruhig, sah aber ziemlich cyanotisch aus. Wir haben das Kind nach der neurologischen Klinik bringen lassen und da weiter beobachtet.

Es war ein ausgetragenes Mädchen, welches — wenn wir vom Kopf absehen — sonst nicht die geringste Mißbildung zeigte. Fig. 1 (Tafel V), welche nach dem Tode genommen ist, zeigt dies. Das Fettpolster, die Lanugohaare, die Haut wichen nicht von denen eines normalen Neugeborenen ab. Auch die Haltung des Kindes war normal. Was den Kopf betrifft, so fand sich statt des Hirnschädels und der Haare, eine braunrot gefärbte Masse, wie ein Turban auf dem Kopf. Während ich für die detaillierte Beschreibung dieser Masse auf das Sektionsprotokoll verweise, mache ich schon jetzt darauf aufmerksam, daß sich ein Amnionstrang an eine Grube festgesetzt hatte, welche von hinten nach vorne über diese Area cerebro-vasculosa hinweg verlief. Diese Masse pulsierte niemals, sie lag ganz still auf dem Kopfe. Die rechte Gesichtshälfte war kleiner als die linke, das rechte Auge lag tiefer als das linke. Es wurde niemals geöffnet, wohl aber das linke, aber nur, wenn ein äußerer Reiz eingewirkt hatte. Verfolgen wir die Erscheinungen an drei Untersuchungsperioden: die erste am Abend der Geburt, die zweite an dem folgenden Morgen, die dritte am Mittag, so muß vorangestellt werden, daß meist das Kind ruhig mit geschlossenen Augen dalag, so daß wir nicht sagen konnten, ob es schlief oder wachte. Das änderte sich bald, wenn wir Reize hinzuführten. Ich habe das Kind nach der Ankunft in das Krankenhaus ins Bad bringen lassen und unmittelbar traten lebhaftere, zappelnde Bewegungen mit den Extremitäten auf. Es schrie nicht, nur wurden sanft piepende Geräusche gehört, welche im Verlauf dieser ersten Untersuchungsperiode allmählich weniger deutlich wurden. Die Pupillen waren etwas mehr als mittelweit, rund, an beiden Seiten gleichgroß. Sie reagierten nicht auf Licht und erweiterten sich nicht bei der Eintröpfung der mydriatischen Lösung. Plötzlich einfallendes grelles Licht hatte keine Bewegungen des Kindes zur Folge. In den ersten Stunden waren die Cornealreflexe nicht auszulösen. Später am Abend aber war der linke Cornealreflex deutlich vorhanden. Augenbewegungen oder Nystagmus haben wir nicht gesehen.

Der Puls war regelmäßig, 150 Schläge pro Minute. Die Herztöne waren schwach, aber rein. Das Kind war immer leicht cyanotisch, atmete aber regelmäßig (24 pro Minute).

Es trat keine Reaktion auf, wenn wir das Kind mit einem Wattebausch oder mit einem Pinsel berührten, weder bei Berührung der Haut, noch der Schleimhäute. Schüttelten wir aber das Kind, so erwachte es scheinbar, machte einige Bewegungen mit den Extremitäten und öffnete das linke Auge. Lebhaft wurde reagiert auf Schmerzreize. Bei Nadelstichen in die Haut des Rumpfes oder der Extremitäten, wurden sämtliche Extremitäten bewegt. Dabei konnte eine gewisse Lokalisation in dem Sinne festgestellt werden, daß beim Picken an der rechten Seite am meisten die rechte Körperhälfte bewegt wurde und beim Stechen an der linken Seite hauptsächlich die linke Hälfte. Weiter war beim Stechen in

den Rumpf oder in die Arme die Reaktion lebhafter als beim Stechen in die Beine. Ich mache nachdrücklich auf zwei Punkte aufmerksam: 1. daß bei Nadelstichen in die oberen Extremitäten auch die unteren Extremitäten bewegt wurden, 2. daß wir niemals bei diesem Reize eine Veränderung in der Gesichtsmuskulatur gesehen haben und daß das Kind niemals dabei geschrien hat. Die Kopfmuskulatur blieb also vollständig in Ruhe.

Die Bewegungen, welche wir gesehen haben, waren immer nur Prinzipalbewegungen, also nur Bewegungen in den größeren Gelenken, keine Bewegungen in den Finger- oder Zehengelenken.

In dieser ersten Untersuchungsperiode waren die Extremitäten nicht nennenswert hypertonisch. Der Saugreflex, der Pharynxreflex und der Kitzelreflex an der Nase fehlten sämtlich. Der Greifreflex, d. h. die Erscheinung, daß das Kind reflektorisch die Hand schließt, wenn der Untersucher einige Finger hineinlegt, fehlte stets. Es trat keine Reaktion ein, wenn stark riechende Stoffe unter die Nase gehalten wurden. Wenn mit einem Pinsel eine süße Lösung auf die Zunge gebracht wurde, trat keine Reaktion ein. Wenn aber eine starke Chininlösung darauf gebracht wurde, schlossen sich die Augen noch intensiver, verbreiterte sich der Mund und trat Speichelfluß auf. Die Bauchreflexe waren nicht auszulösen. Die Knie- und die Achillesreflexe fehlten. An der rechten Seite war der Reflex von Babinski positiv, an der linken Seite war der Fußsohlenreflex nicht auszulösen. Es bestand keine Dermographie. Die Körpertemperatur war niedriger als $34,5^{\circ}\text{C}$. An diesem ersten Abend hat das Kind

weder Meconium noch Urin ausgeschieden. Nachdem die Untersuchung mit dem Augenspiegel stattgefunden hatte (das Resultat siehe unten), und Tuberkulin für die Pirquet'sche Reaktion auf den Arm gebracht war, wurde die erste Beobachtungsperiode geschlossen und das Kind ins Bett gelegt. Während der Nacht hat das Kind ruhig im Bett gelegen und nicht mehr geschrien. Beim Anfang der zweiten Untersuchungsperiode ist der allgemeine Eindruck weniger günstig als am vorigen Abend. Die Cyanose hat zugenommen, die Atmung ist jetzt leicht unregelmäßig. Wiederholt treten tiefe Inspirationen auf, wobei einige Male der Mund weiter geöffnet wurde. Cheyne-Stokes-Atmen war es aber nicht. Die Temperatur, im Rectum gemessen, ist niedriger als $34,5^{\circ}\text{C}$, Puls 104, regelmäßig, äqual. Die Herztöne sind rein. Dann und wann bewegte das Kind spontan die Extremitäten. Die Pupillen sind genau wie am vorigen Abend. Die Reaktion auf Licht fehlt. Es besteht auch jetzt kein Nystagmus. Der linke Cornealreflex ist vorhanden, der rechte fehlt. Beim Stechen in die linke Wange neben der Nase folgt nach einer

Fig. 1. Im schrafftierten Gebiete antwortete der Hemicephalus auf Schmerzreize mit Bewegungen des Rumpfes und der Extremitäten.

ziemlich langen latenten Periode Schließen des linken Auges. An der rechten Seite fehlte diese Reflexbewegung konstant. Sonst blieben auch tiefe Stiche ins Gesicht ohne Reaktion: die Facialismuskulatur blieb dabei ganz ruhig, der Kopf und die Extremitäten bewegten sich nicht. Bei kräftigerem Reiben der Unterlippe an der linken Seite, machte der Hemicephalus ganz deutlich ein Schnäuzchen. Saugbewegungen wurden aber niemals gemacht, wenn der Finger in die Mundöffnung gelegt wurde. Die Reaktionen auf Schmerzreize am Körper und an den Extremitäten waren genau wie am vorigen Abend. Weil das Gesicht analgetisch war, so konnte ich an der linken Seite mit großen Zügen die Grenze bestimmen zwischen dem Trigemimusgebiet und dem Halsgebiet. Diese Grenze

habe ich in der Fig. 1 abgebildet. Stiche am Ohre und in den Meatus acusticus externus, wurden mit Bewegung des Rumpfes und der Extremitäten beantwortet; vor dem Ohre war ein kleines Areal, wo die Befunde wechselnd waren. An der rechten Seite war eine derartige Grenze nicht zu bestimmen, weil die Reaktion beim Stechen in den Hals nur ganz schwach und undeutlich war.

Was die Reflexe betrifft, so war der Analreflex vorhanden. An der rechten Seite war auch heute deutlich der Reflex von Babinski positiv, an der linken Seite war meistens kein Reflex auszulösen, dann und wann trat eine leichte Plantarflexion der kleinen Zehe auf.

Geruch- und Gehörreize lösten keine Bewegungen aus. Wie schon oben gesagt wurde, fehlt auch jetzt jede Reaktion auf Licht. Das konnte auch wohl

Fig. 2. Fundus oculi des Hemicephalen. Der Nervus opticus fehlt.

nicht anders sein, denn die Untersuchung mit dem Augenspiegel lehrte, daß an beiden Seiten der Nervus opticus fehlte. Die Retina war normal rot gefärbt, die Gefäße waren im großen und ganzen als normal zu betrachten. In der Fig. 2 habe ich wiedergegeben, wie die Gefäße auf dem linken Augenhintergrunde verliefen.

Die Geschmacksproben wurden wiederholt und hatten jetzt einen anderen Erfolg. Nachdem eine süße Zuckerlösung auf die Zunge gebracht war, wurde der Mund zugespitzt, wie die Fig. 2 (Tafel V) sehen läßt. Es trat ein Ausdruck des Wohlbehagens auf das Gesicht des Hemicephalen. Wenn nun eine starke Chininlösung auf die Zunge gebracht wurde, so trat ein ganz anderer Gesichtsausdruck auf. Der Mund wurde in die Breite gezogen, es trat eine Kontraktion in der Muskulatur um die Augen auf, und das Kind bekam Speichelfluß. Es trat also ganz deutlich ein Ausdruck von Unbehagen auf dem Gesichte hervor*).

Wenn ich mit der Hand auf die Area cerebro-vasculosa drückte, so traten

*) Das betreffende Photogramm ist ungenügend gelungen und darum zur Publikation nicht geeignet.

dann und wann Abwehrbewegungen auf. Bei faradischer Reizung dieser Masse aber habe ich kein einziges Mal Kontraktionen auslösen können. Der Nervus facialis war faradisch nicht reizbar, wohl aber traten Zuckungen auf in der Gesichtsmuskulatur bei galvanischer Reizung. Bei direkter Reizung reagierten mehrere Muskeln sowohl bei faradischen als bei galvanischen Strömen. Bei galvanischer Reizung waren die Kontraktionen träge, es trat außerordentlich früh Tetanus auf und es bestand eine lange tonische Nachdauer.

Im Verlauf des Morgens wurde der Allgemeinzustand wieder weniger gut. Die Cyanose nahm zu und die Atmung hatte jetzt den Typus von Biot. Erst traten vier tiefe Inspirationen auf in 10 Sekunden, dann 10 Sekunden Ruhe, dann wieder vier tiefe Inspirationen, dann wieder Ruhe usw. Wenn die Inspirationen auftraten, so waren sie unmittelbar maximal tief. Ein Cheyne-Stokescher Typus war es also nicht.

Nachdem durch warme Bäder und eine länger dauernde Ruhepause der Allgemeinzustand sich ein wenig gehoben hatte, wurde die dritte Untersuchungsperiode begonnen. Die Cyanose war stärker als am Morgen, die Atmung aber etwas besser. Der Saugreflex und der Pharynxreflex fehlten. Weil das Kind nicht schluckte, wurde mit einem Nelatonkatheter Zuckerwasser in den Magen gebracht. Auch jetzt traten keine Schluckbewegungen auf, wohl aber wurde wiederholt die Luft mit Kraft durch den Schlauch zurückgestoßen. Am Mittag waren deutlich die Bauchreflexe beiderseits vorhanden. Die Knie- und Achillesreflexe waren nicht auszulösen. An der rechten Seite war der Reflex von Babinski positiv, an der linken Seite traten nur scheinbar einige Streckbewegungen auf, aber die große Zehe bewegte sich dabei nicht. Es bestand ganz deutlich der gekreuzte Adductorenreflex: beim Beklopfen des rechten Ligamentum patellae trat Kontraktion auf in den linken Musculi adductores. Beim Beklopfen des linken Patellarbandes trat eine solche nicht auf. Weiter wurde bei dieser Untersuchung eine neue Reflexbewegung festgestellt: beim Beklopfen des Ligamentum patellae trat Streckung des Fußes im Fußgelenk auf. Dieser Reflex war an beiden Seiten wiederholt auszulösen. Eine genaue Untersuchung auf Magnus-Kleijnsche Reflexe verlief negativ, beim Drehen und Bewegen des Kopfes haben wir keine gesetzmäßigen Bewegungen der Extremitäten beobachten können. Schließlich war eine leichte Hypertonie der Extremitäten nicht zu verkennen.

Nachdem sich der Allgemeinzustand allmählich verschlechtert hatte, ist das Kind in der Nacht gestorben. Es hatte 37 Stunden gelebt. In den letzten Stunden hat es Meconium ausgeschieden. Katheteruntersuchung lehrte, daß die Blase leer geblieben war. Die Pirquetsche Reaktion war negativ. Die Lumbalpunktion ist mißlungen.

Das nach dem Tode des Kindes von Herrn Dr. Heilbron angefertigte Röntgenphotogramm (Tafel V, Fig. 3) ließ klar die große Veränderung am Kopfe sehen. Von dem knöchernen Schädel war im großen und ganzen nur das Palaeocranium anwesend. Das Skelett der Extremitäten und des Rumpfes war ungefähr wie beim normalen Neugeborenen.

Anatomische Beschreibung.

Die Sektion wurde von Professor W. M. de Vries ausgeführt. Aus dem Protokoll hebe ich die folgenden Beschreibungen hervor.

Anatomische Diagnose: Akranie, Meningocele cervicalis, Cystenniere, Pneumonia lobularis, Gastritis follicularis.

Die Länge des weiblichen Leichnams war 47 cm, gemessen von der Fußsohle bis an den Gipfel der Area cerebro-vascularis. Die größte Höhe dieser Area war

5 cm. Die Schulterbreite war 13 cm, die *Distantia bitemporalis* betrug 6,2 cm. Das Kind wog 2 kg. Abweichungen fanden sich nur am Kopfe. Abgesehen von der bald zu beschreibenden Veränderung an dem Gehirnschädel, fällt die Asymmetrie des Antlitzes auf. Die rechte Hälfte ist kleiner als die linke. Das rechte Auge liegt tiefer als das linke. Die Nase ist platt und breit. An der Hinterseite des Halses befindet sich in der Mittellinie ungefähr in der Höhe der Augenöffnungen eine Grube, in welche die Fingerspitze gelegt werden kann. Aus dieser Grube entsteht eine Hautfalte; diese geht in einen dünnen Strang über und heftet sich an den Gipfel der *Area cerebro-vasculosa* fest. Weiter unten wird auf diese Grube zurückgekommen.

An der Stelle des Hirnschädels befindet sich wie ein Turban eine blaugraue lappige Masse, welche oben schon als *Area cerebro-vasculosa* gedeutet wurde. Sie fängt 1½ cm oberhalb der linken und 1 cm oberhalb der rechten Augenspalte an. Die Haut der Umgebung geht als eine weiße Schicht noch ein wenig auf diese Masse über. An der linken Seite breitet sich sogar die Behaarung noch ein wenig auf den Turban aus.

Die *Area cerebro-vasculosa* ist durch eine tiefe Furche in zwei Teile geteilt. Der eine Teil liegt links hinten, der zweite rechts vorn. Der rechte Vorderlappen zeigt drei kleinere Knollen, der linke ist nicht gefurcht. An dem rechten Abschnitt hat sich ein Amnionstrang festgeheftet, auf dem linken befindet sich ein graugefärbter Defekt, aus dessen Öffnung eine braungrau gefärbte Masse hervorquillt. Die ganze *Area cerebro-vasculosa* ist — außerhalb dieser Stelle des Defektes — mit einer grauweißen Epithelschicht bekleidet.

Der knöcherne Schädel endet 1 cm oberhalb der Nasenwurzel. Der Rand der linken Orbita ist erhalten, der Rand der rechten Orbita zeigt eine Unterbrechung. Oberhalb der obengenannten, im Hals gelegenen Grube, findet sich noch eine normale knöcherne Masse. Die *Processus spinosi* der Wirbelsäule enden an dem Unterrand dieser Grube. Das Rückenmark ist an dieser Stelle nur bedeckt von der *Dura mater*, von subcutanem Binde- und Fettgewebe und von Haut. Die Haut und das subcutane Bindegewebe sind an den Rändern dieser *Spina bifida* innig verwachsen mit der *Dura mater*.

Das Rückenmark wurde herauspräpariert. Nirgends fand sich weiter eine *Spina bifida*. Alsdann wurde die *Area cerebro-vasculosa* von der Umgebung und der Unterlage gelöst. An der Basis wurden Gebilde gesehen, welche Übereinstimmung zeigten mit dem rechten *Bulbus* und *Nervus olfactorius*. Vielleicht war auch der linke da. Ganz dünne *Nervi optici* waren zu erkennen, so auch eine Hypophyse. Die *Nervi oculomotorii* waren höchstwahrscheinlich vorhanden, vielleicht auch der *Nervus trochlearis*, so auch die *Nervi trigemini*, die *Nervi acustico-faciales*, die *Nervi abducentes*. Eine sichere Feststellung war aber nicht möglich.

An den Bauchorganen fanden sich keine nennenswerten Besonderheiten. Im Rectum war Meconium vorhanden. Die Leber und die Milz waren nicht vergrößert. Die Thymus bedeckte den größten Teil des Perikards. Ihr Gewicht betrug 10 g. Die linke Niere war cystös verändert, die rechte war normal. Die Nebennieren waren klein, aber deutlich sichtbar. In der linken Lunge fanden sich zahlreiche Pleurablutungen und lobuläre pneumonische Herdchen. Am Herzen waren keine Abweichungen zu finden. Der Magen zeigte einige geschwollene Follikel und Geschwüre. Das Pankreas und die Gallenblase waren normal.

Das Zentralnervensystem wurde dem Niederländischen Zentralinstitut für Hirnforschung zur Bearbeitung überlassen.

Beim ersten Anblick des Hirnrestes wurde noch die Illusion erweckt, daß hier Hemisphären gebildet seien. Die Furche, in welcher der Amnionstrang befestigt war, lag aber absolut nicht in der Mittellinie, wie schon oben beschrieben

wurde. Lobi frontales, Lobi temporales, Lobi parietales oder Lobi occipitales waren nicht als solche wiederzuerkennen. An der Basis des Großhirnrestes ließen sich die austretenden Nerven nicht deutlich mehr unterscheiden. Das verlängerte Mark war ziemlich gut erhalten. Man sah wie dieses sich oralwärts allmählich verkleinerte und mit einem ganz dünnen Abschnitt in den Vorderhirnrest überging. Ein Mittel- oder Zwischenhirn war nicht zu unterscheiden. Die Oblongata wurde an der soeben genannten Übergangsstelle vom übrigen Teil des Großhirns getrennt und beide Teile absonderlich gehärtet und weiter verarbeitet.

Das Rückenmark war von einer sehr dicken Dura mater umgeben. Unter der Dura mater befand sich eine braune, gallertige Masse, deren Wesen nicht weiter klar wurde. Auf der Grenze zwischen dem Halsmark und der Oblongata fand sich, wie oben im Sektionsprotokoll beschrieben wurde, eine Spina bifida. Die Haut verlief gerade über die Spina bifida hinweg und war mit der darunter liegenden Dura mater verwachsen. Unter dieser Dura mater nun wurde wieder die soeben genannte braune Masse gefunden, welche mit der Pia mater und mit dem Rückenmarksgewebe zusammengeklebt war.

Es wurde eine fortlaufende Schnittserie durch das Rückenmark und das verlängerte Mark gelegt. Jeder Schnitt wurde aufbewahrt. Abwechselnde Färbung nach Weigert-Pal, mit van Gieson- und mit Pikrocarmin. In verschiedenen Höhen des Rückenmarks wurden Schnitte mit Hämatoxylin-Alaun gefärbt.

Beim Durchschneiden stellte es sich heraus, daß sich in dem Großhirnrest größere Cysten und Höhlen befanden, wodurch das Präparieren und Schneiden nur mäßige Resultate erwarten ließen. Ich habe jedoch von diesem Großhirnrest jeden fünften Schnitt aufbewahrt und mit Weigert-Pal, mit van Gieson und mit Pikrocarmin gefärbt.

Ich beschreibe:

- a) das Rückenmark,
- b) das verlängerte Mark,
- c) den Großhirnrest.

a) Beschreibung des Rückenmarks.

Das Rückenmark ist überall kleiner als dasjenige eines normalen Neonatus; abnorme Gebilde finden sich nur am oralen Ende. Ich werde dieses unten näher betrachten und fange mit der Beschreibung am Coccygealmark an. Allmählich bauen sich hier die Hinterstränge auf, sie werden beim Fortschreiten in der Serie nach oben allmählich breiter und fallen dann in jedem Segment durch ihre kräftige Entwicklung auf. Von den am meisten caudal gelegenen Ebenen, bis an das orale Ende sind die Hinter- und Vorderwurzeln normal vorhanden und schön myelinisiert. Auch die Commissura anterior ist überall mit feinen myelinisierten Fasern versehen. Im Sakralmark werden zuerst die großen Vorderhornzellen gefunden. Ihre Zahl ist unbedingt kleiner als normal, ihre Form ist nicht ganz wie gewöhnlich, sie zeichnen sich nicht so scharf von der Umgebung ab und sind zu klein. Doch kann man im Lumbosakralmark und im Halsmark die verschiedenen Gruppierungen der Zellen deutlich wiedererkennen. Schon im Sakralmark ist es auffallend, daß die Pia mater verdickt ist, daß sie mit vielen Gefäßen versehen ist und daß die graue Substanz des Rückenmarks gefäßreicher ist als in normalen Präparaten. Das wird im Lumbalmark nicht weniger deutlich. Die Seitenstränge sind hier sehr klein und schlecht myelinisiert. Ein markloser Fleck, welcher homologisiert werden könnte mit einer Pyramidenseitenstrangbahn ist nicht vorhanden. Am besten entwickelt sind noch die beiden Vorderstränge, welche im Lumbalmark gleichgroß und gleichmäßig myelinisiert sind. Die Vorder- und Hinterhörner sind überall in normaler Weise gebildet. Nur

fällt in den oberen Lumbalsegmenten das Fehlen der Clarkeschen Säule auf. Hier erscheint der bekannte *Sulcus accessorius lateralis dorsalis* von Obersteiner, welcher in die Seitenstränge hineindringt an der Stelle, wo die Pyramidenseitenstrangbahnen liegen müßten. Von dem oberen Lumbalmark ab ist er regelmäßig durch das ganze Rückenmark hindurch wiederzufinden. Auch in dem oberen Lumbalmark ist die graue Substanz ungemein gefäßreich und hier und da sieht man kleine Stellen, wo Blutungen stattgefunden haben.

Das Brustmark ist in den verschiedenen Höhen ziemlich gleichmäßig entwickelt. Die Fig. 4 (Tafel VI) zeigt einen Schnitt aus den unteren Teilen des Brustmarks. Man sieht, wie die dicke *Pia mater* dicht mit strotzend gefüllten Blutgefäßen versehen ist. Im mittleren Teil des Brustmarks ist die Zeichnung des Rückenmarksquerschnittes ganz verändert, die Hinterstränge sind mehr platt und schief gedrängt und die graue Substanz ist sehr unregelmäßig gebildet. Lebhaft erinnern diese Bilder an diejenigen, welche Zingerle bei seiner Beschreibung gegeben hat. Diese Bilder verändern sich aber bald beim Fortschreiten in der Serie oralwärts. Sie sind als Kunstprodukte zu betrachten, welche bei derartigem zarten Gewebe leicht auftreten können, wenn das Rückenmark bei der Bearbeitung zu kräftig palpiert wird. In der oberen Hälfte des Brustmarks ändert sich der Zustand der Vorderstränge. Der linke Vorderstrang wird breiter als der rechte, während an der medio-ventralen Ecke dieses Vorderstranges eine schlecht myelinisierte Stelle auftritt. Es entwickelt sich also an der linken Seite ein Teil der Pyramidenvorderstrangbahn. Nirgends finden sich aber Pyramidenseitenstrangbahnen. Nirgends sehe ich im Brustmark eine Clarkesche Säule oder spino-cerebellare Fasersysteme. Am Zentralkanal sind keine Veränderungen nachzuweisen.

Im großen und ganzen ist der Zustand in der caudalen Hälfte des Halsmarks derselbe, wie in dem bisher beschriebenen Teil des Rückenmarks. Der *Sulcus accessorius lateralis dorsalis* von Obersteiner verschwindet in einigen Schnitten, kehrt aber bald wieder zurück. In den Hintersträngen ist ein streifenförmiges schwach myelinisiertes Band zu sehen, das an die Mittellinie grenzt. Die Stelle der linken Pyramidenvorderstrangbahn ist hier deutlich größer geworden und nimmt in den caudalen Segmenten des Halsmarks auch den medio-dorsalen Teil des Vorderstranges ein. In den oberen Halssegmenten breitet sich diese Pyramidenvorderstrangbahn auch ventro-lateralwärts aus. Beim Hinaufsteigen im Cervicalmark wird die *Pia mater* noch viel dicker, während die graue Substanz des Rückenmarks ungemein reich mit Blutgefäßen versehen ist. Die Fig. 5 (Tafel VI) zeigt einen Schnitt aus dem zweiten Cervicalsegment, wo diese Abweichungen gut zu sehen sind. Etwas oral von diesem Schnitt aber tritt eine Verbindung auf zwischen der intramedullären Substanz und der umgebenden geschwollenen *Pia*. Diese Verbindung wird allmählich inniger; man kann dann nicht gut mehr die gewöhnliche Rückenmarkssubstanz zwischen dem abnormen Gewebe wiedererkennen, und bald ist die ganze rechte Hälfte des Rückenmarksquerschnittes von einem Gewebe eingenommen, welches reichlich mit Blutgefäßen versehen ist und am wahrscheinlichsten als Entzündungsgewebe betrachtet werden muß. Es sind einige Blutungen darin zu sehen, aber keine zelligen Infiltrate (Tafel VI, Fig. 6). Die Wände mehrerer dieser Gefäße sind verdickt. Einige Schnitte weiter ist auch die andere Hälfte des Rückenmarks von diesem Gewebe eingenommen (Tafel VI, Fig. 7). An der Stelle, wo diese Unterbrechung am stärksten ausgesprochen ist, ist nur das Areal der Pyramidenvorderstrangbahn verschont, nebst einem kleinen Teil des angrenzenden Vorderseitenstranges. Eine so große Läsion, wie sie in der Fig. 7 abgebildet wurde, findet sich nur in einigen Schnitten, denn bald stellt sich wieder der ganze Querschnitt her und baut sich der caudale Abschnitt des verlängerten Markes auf.

b) Beschreibung des verlängerten Markes.

Kurz oberhalb der Unterbrechung sehen wir, daß die soeben beschriebene Pyramidenvorderstrangbahn continue in eine gewöhnlich gebaute Pyramidenbahn übergegangen ist, welche schon eine beginnende Myelinisation zeigt und in dieser Hinsicht nicht hinter der Pyramidenbahn eines normalen Neonatus zurücksteht. Eine Pyramidenkreuzung fehlt ganz. Kleine Accessoriuswurzeln treten in normaler Weise gut myelinisiert aus der Oblongata heraus. Die beiden spinalen Quintuswurzeln sind kräftig entwickelt, die linke etwas besser als die rechte. Sie nähern sich einander an der dorsalen Seite sehr, weil die Hinterstrangkern fast völlig fehlen. Es gibt an beiden Seiten der Mittellinie nur ein kleines Areal, welches als Hinterstrangkern anerkannt werden kann und dieses markiert sich nicht durch die Anwesenheit größerer Zellengruppen. Die Fig. 8 (Tafel VI) lehrt diese Verhältnisse kennen. An beiden Seiten lösen sich aus diesem rudimentären Hinterstrangareal ganz feine Fasern, welche vom Zentralkanal abbiegen und eine ganz schwach entwickelte Schleifenkreuzung darstellen. In diesem Niveau — dem caudalen Abschnitt der Oblongata — sind noch keine Fasern vorhanden, welche dorsal vom Zentralkanal kreuzen. Die Fasciculi longitudinales posteriores und die Fasciculi praedorsales sind schon ganz gut myelinisiert. Der Zentralkanal selbst ist in normaler Weise gebildet. Die rechte Pyramidenbahn ist nicht entwickelt. Die Areale der Flechsig'schen, Gowers'schen und Edinger'schen Systeme zeichnen sich nicht von der Umgebung ab.

Verfolgen wir die Serie weiter oralwärts, so beschreiben wir zuerst das Niveau in der Höhe des caudalen Teiles der Hypoglossuskern. Die Fig. 9 (Tafel VI) gibt einen Schnitt aus diesen Ebenen wieder. Man sieht, wie die Fasciculi longitudinales posteriores und die prädorsalen Bündel ganz gut myelinisiert sind. Die spinalen Trigeminiwurzeln sind hier relativ viel kräftiger entwickelt als wir beim normalen Neonatus gewöhnlich finden und erinnern dadurch lebhaft an die Verhältnisse bei den niederen Tieren. Die linke spinale Wurzel ist kräftiger noch als die rechte und besser myelinisiert. An der linken Seite ist die Pyramidenbahn sichtbar, während sie rechts fehlt. Die gut gefärbten Hypoglossusfasern wenden sich an der linken Seite etwas lateralwärts und verlaufen lateral von der Pyramidenbahn, an der rechten Seite gehen sie gerade aus, weil diese Bahn hier fehlt. Die Ursprungskern sind vorhanden. Ihre Zellen sind zu klein, etwas dürrig entwickelt, aber können doch deutlich als motorische Zellen unterschieden werden. An dem ventralen Rand des verlängerten Markes zeichnen sich die unteren Oliven deutlich ab. Die linke ist erheblich besser entwickelt als die rechte. In etwas mehr caudal gelegenen Schnitten sieht man die beiden medio-ventralen Nebenoliven mit ganz kleinen, nicht differenzierten Zellen. Beim Weiterschreiten in der Serie nach vorne entwickelt sich an der linken Seite eine deutlich gewundene Hauptolive. Sie hat nur ganz einfache Faltungen, wie aus den Fig. 9 (Tafel VI), 11 und 12 (Tafel VII) zu sehen ist. In einigen Schnitten ist auch eine dorsale Nebenolive zu unterscheiden. Die Zellen in dieser Hauptolive sind nur klein; es gibt eine kleine Menge myelinisierter Fasern im Hilus. Die rechte Hauptolive ist nur dürrig entwickelt, sie bleibt überall nur wenig differenziert und verschwindet viel früher beim Weitergehen in der Serie als die linke.

Im Niveau, welches die Fig. 9 (Tafel VI) abbildet, ist noch nichts zu sehen von Fasern, welche als Fibræ olivo-cerebellares gedeutet werden können. Die Kreuzung der wenigen erhaltenen Fasern der sensiblen Schleife ist schon beendet, es findet sich hier beiderseits ein kleiner Lemniscus medialis in der Olivenzwischen-schicht gebildet, welcher an der linken Seite größer ist als an der rechten Seite. In der Formatio reticularis sind an beiden Seiten zahlreiche

querdurchschnittene, gut myelinisierte Bündelchen erhalten. Jedes Homologon von Flechsigschen, Gowerschen und Edingerschen Fasersystemen bleibt fehlen, auch in mehr oralwärts gelegenen Schnitten.

Dorsal vom Zentralkanal sieht man weiter ganz feine kreuzende Fasern. Sie sind in der Fig. 9 (Tafel VI) nur schwierig, in der Fig. 10 (Tafel VII) bei stärkerer Vergrößerung besser zu unterscheiden. Zwei Gruppen von kreuzenden Fasern sind wieder zu erkennen. Eine Kreuzung liegt ganz dorsal und verbindet die eine spinale Trigeminiwurzel mit der anderseitigen. Sie besteht aus ganz gut myelinisierten Fasern, welche knapp an dem dorsalen Rand der Oblongata entlang verlaufen. Ventral davon sieht man eine Kreuzung, welche erheblich kräftiger entwickelt ist und deutlich ihre Fasern entspringen läßt aus den caudalen Teilen der Fasciculi solitarii nervi vagi. Die Fasern konvergieren nach einer Stelle in der Mittellinie, wo sie ein feines Fasernetz bilden. Man sieht hier in den van Gieson- und Carminpräparaten ganz feine Zellen dorsal vom Zentralkanal, aber ein gut umschriebenes Ganglion commissurale [Cajal¹⁴⁾] ist nicht zu entdecken. Diese letztere Kreuzung stellt die Commissura infima Halleri dar, welche bei den niederen Tieren viel kräftiger entwickelt ist. Wie auch diese Serie zeigt, ist eine derartige kreuzende Masse auch beim Menschen vorhanden, aber sie liegt in normalen Schnitten verborgen zwischen den zahlreichen anderen kreuzenden Fasersystemen. Weil diese letzteren beim Hemicephalen nicht vorhanden sind, tritt diese Commissur deutlich hervor.

Studieren wir jetzt einen Schnitt durch das Niveau, wo die Wurzelfasern des rechten Nervus vagus zu sehen sind. Die Fig. 11 (Tafel VII) lehrt den allgemeinen Bau dieses Gebietes kennen. Der vierte Ventrikel ist jetzt gebildet, die Tela chorioidea ist vorhanden und mit massenhaften Gefäßen versehen. Die Pia mater umgibt mit ihren vielen dicken Gefäßen den Rand der Oblongata. Man kann in diesem Photogramm deutlich sehen, wie die ursprüngliche Medullärplatte hier lateral und dorsal noch erkennbar ist. Sie ist ringsum geschlossen. Die Hypoglossusfasern treten in normaler Weise aus, die Ursprungskerne sind wie in der caudalen Hälfte. Ein Nucleus Roller, Nucleus Staderini oder ein Nucleus funiculi teretis haben sich hier nicht deutlich von der Umgebung differenziert. Wohl aber ist ein Areal zu sehen, welches homologisiert werden muß mit dem dorsalen Längsbündelchen von Schütz.

Was nun weiter in diesem Areal auffällt, ist das Verhältnis der spinalen Trigeminiwurzeln. Die linke ist durchaus kräftig entwickelt, aber die rechte viel weniger. Dieser Rest ist jetzt nicht mehr lateralwärts gelegen, wie in mehr caudalen Ebenen, sondern ist deutlich ventralwärts geschoben und sie bleibt auch in mehr oralwärts gelegenen Schnitten immer ganz ventral. Die sie begleitende Substantia gelatinosa ist nur dürrig entwickelt. Die Fasciculi solitarii der Vago-Glossopharyngeuswurzeln sind hier kräftig myelinisiert. An der rechten Seite sieht man die ganz gut myelinisierten Wurzelfasern des Nervus vagus. Man kann sehen, wie ein Teil sich lateralwärts in den Fasciculus solitarius umbiegt. Ein Teil aber kommt aus einer gut differenzierten Zellengruppe am Boden des vierten Ventrikels, während in manchen Schnitten ganz deutlich zu sehen ist, wie mehrere Fasern aus dem Nucleus ambiguus entspringen und in normaler Weise ihr Knie bilden. An der linken Seite ist der Zustand genau derselbe; ich habe diesen daher nicht besonders abgebildet. Der linke Nervus vagus erscheint aber erst in mehr oralwärts gelegenen Schnitten. Die ganze rechte Hälfte des Hirnstammes ist nämlich weniger entwickelt als die linke Hälfte, nicht nur, was die spinale Trigeminiwurzel, die unteren Oliven und die Pyramidenbahn betrifft, sondern sie ist auch in oro-caudaler Richtung erheblich weniger entwickelt. Das stimmt also mit der Unterentwicklung der rechten Gesichtshälfte, welche während des Lebens konstatiert wurde.

Ich mache schließlich noch darauf aufmerksam, daß an der rechten Seite größere transversale Fasern vorhanden sind, welche mit *Fibrae olivo-cerebellares* homologisiert werden müssen. An der linken Seite fehlen diese. Von einem Ansatz zu einem *Corpus restiforme* ist weder an der linken, noch an der rechten Seite etwas zu sehen.

Beschreiben wir jetzt die Verhältnisse in der Höhe des neunten Hirnnerven. Beiderseits ist dieser kräftig entwickelt und in normaler Weise myelinisiert. Die Fig. 12 (Tafel VII) gibt die Ebene wieder, in welcher der linke Nervus glossopharyngeus zu sehen ist. Der rechte ist schon in mehr caudal gelegene Schnitten eingetreten. Der allgemeine Bau der Oblongata weicht nur wenig von dem vorigen Schnitt ab; wieder fällt zumal das Verhältnis der beiden spinalen Trigeminuswurzeln auf: die rechte nimmt nur den ventralen Abschnitt ein und ist erheblich weniger kräftig entwickelt als die linke. Die Hypoglossusfasern sind aus dem Querschnitt verschwunden. Der größte Teil des Nervus glossopharyngeus biegt in die herabsteigende Wurzel um. Aus dem oralen Pole des Nucleus ambiguus streben feine Fasern dorsalwärts und biegen in die Glossopharyngeuswurzel um. Es ist mir nicht gelungen, einen besonderen Kern für den Nervus glossopharyngeus am Boden des vierten Ventrikels zu entdecken. Die Fig. 12 (Tafel VII) zeigt, daß in den Schnitten oralwärts von dem Niveau, wo die Glossopharyngeusfasern eingetreten sind, doch noch ein Fasciculus solitarius vorhanden ist. Er ist kleiner als in mehr caudal gelegenen Niveaus und geht kontinuierlich über in den Fasciculus solitarius nervi glossopharyngei. Er stellt die herabsteigende Wurzel des Nervus intermedius Wrisbergii dar und wird begleitet von einem kleinen Häufchen gelatinöser Substanz. Man sieht aus dieser Fig. 12 weiter, daß jedes Homologon eines *Corpus restiforme* fehlt. Weiter ist der Kern der motorischen Facialiswurzel sichtbar, welcher in der gewöhnlichen Weise ganz ventral liegt. Nur an der linken Seite ist ein kleiner Lemniscus medialis erhalten, an der rechten Seite fehlt dieser. *Fibrae olivo-cerebellares* sind jetzt nicht mehr vorhanden. Ein Areal, welches homologisiert werden könnte mit einem Nucleus lateralis, habe ich nirgends gefunden.

Verfolgen wir jetzt den Nervus octavus, den Nervus facialis und den Nervus abducens in aufeinander folgenden Niveaus, so verweise ich zuerst auf Fig. 13 (Tafel VII), wo der rechte Nervus cochlearis in den Hirnstamm tritt. Dieser Hörnerv verläuft in etwas höheren Schnitten nach einem Ganglion ventrale, in welchem zahlreiche kleine Zellen nachweisbar sind. Ein *Corpus restiforme*, ein *Tuberculum acusticum* und umbiegende *Striae acusticae* sind jedoch nicht entwickelt. Eine spinale Acusticuswurzel fehlt ebenfalls. Das *Corpus trapezoides* ist aber ziemlich gut gebildet und myelinisiert, während auch die *Oliva superior* genügend differenziert ist. Ein Teil der Cochlearisfasern biegt unmittelbar in dieses *Corpus trapezoides* um. Der größte Teil dieses Corpus entspringt jedoch aus dem Ganglion ventrale. Die Fasern des Corpus trapezoides überschreiten auch die Mittellinie, sie wird aber links schwächer entwickelt. Beim Weiterschreiten in der Serie oralwärts, begrenzen die Fasern des Corpus trapezoides den dorsalen Rand der Brücke. Sie sind deshalb leicht zu verfolgen, weil die Brücke selbst faserlos ist. Ein deutlicher Lemniscus lateralis baut sich aus diesem Corpus trapezoides nicht auf, weil in höheren Niveaus — wie aus der weiteren Beschreibung bald folgen wird — der Querschnitt an dieser Stelle zerstört ist. Die Fig. 14, 15 (Tafel VII) und 16 (Tafel VIII) gestatten, das Corpus trapezoides näher zu verfolgen.

Was nun den linken Nervus vestibularis betrifft, so scheint es mir wahrscheinlich, daß dieser hier fehlt. Sicher ist, daß ein Areal, welches mit dem dorsalen Vestibulariskern homologisiert werden könnte, sich nicht differenziert hat

und daß Fasern, welche in der Oblongata dorsalwärts streben in der Weise, wie der Nervus vestibularis es zu tun pflegt, nicht zu finden sind. Es tritt ein Nerv oralwärts vom Nervus cochlearis und lateralwärts von der motorischen Facialiswurzel in die Oblongata hinein, aber seine Fasern scheinen umzubiegen in das Gebiet, welches wir oben als Fasciculus solitarius nervi intermedii unterschieden haben. Es ist darum wahrscheinlich, daß dieser Nerv nicht die Vestibulariswurzel, sondern die gesondert eintretende Wurzel des Nervus intermedius darstellt.

An der linken Seite ist eine Octavuswurzel nicht vorhanden, weder ein Nervus cochlearis, noch ein Nervus vestibularis. Das Corpus restiforme, das Tuberculum acusticum, die Striae acusticae und die spinale Acusticuswurzel fehlen auch an dieser Seite. Ein Ganglion ventrale hat sich nicht gebildet. Wohl ist, wie schon oben gesagt wurde, ein schwach entwickeltes Corpus trapezoides vorhanden, in welchem sogar eine kleine Oliva superior wiederzuerkennen ist. Ein dorsaler Vestibulariskern ist auch hier nicht vorhanden. An beiden Seiten fehlen die Anlagen der Bechterewschen und der Deiterschen Kerne.

Was nun den Nervus facialis betrifft, so ist dieser an der rechten Seite völlig normal. Sein Kern ist kräftig entwickelt, mit ziemlich gut entwickelten Zellen versehen und liegt in normaler Weise ventral. Die gut myelinisierten Faserbündelchen machen — wie gewöhnlich — das Knie um den Kern des Nervus abducens herum und treten lateralwärts aus. Die Fig. 14 (Tafel VII) läßt diese Verhältnisse an der rechten Seite ganz deutlich sehen. Das Studium dieser Ergebnisse an der linken Seite wird nun erschwert durch eine Komplikation. Schon in der Höhe wo der Nervus cochlearis in den Hirnstamm tritt (Tafel VII, Fig. 13), ist in dem vierten Ventrikel, dorsal von dem Boden eine abnorme Gewebsmasse zu sehen, welche in mehr caudal gelegenen Schnitten schon angedeutet war. Beim Fortschreiten in der Serie oralwärts differenziert sich diese Masse mehr und es sind hier — neben Resten von älteren Blutungen — ganz gut myelinisierte Faserbündelchen zu erkennen (Fig. 14). Man kann sogar an mehreren Stellen eine Raphe mit zwei Fasciculi longitudinales posteriores sehen (Fig. 15). Während bis jetzt diese Gewebemasse lose von der Oblongata im vierten Ventrikel gelegen hatte, tritt im Niveau, wo der linke Nervus abducens aus dem Hirnstamm tritt, eine Verbindung auf. Diese Verbindung wird allmählich inniger und es treten zahlreiche gut myelinisierte Fasern von der einen Gewebsmasse in die andere über, bis sie schließlich ganz ineinander übergehen. Die Fig. 17 (Tafel VIII) gibt das Stadium wieder, in welchem die Verschmelzung stattgefunden hat. Es besteht hier also eine partielle Verdoppelung der Oblongata. Aus dieser dorsal gelegenen zweiten Oblongata sehen wir nun plötzlich die Fasern des Nervus facialis kommen, nachdem wir seine Fasern längere Zeit hindurch vermißt hatten. Er tritt dann mit kräftigen Zügen aus dem Hirnstamm hinaus. Auch an dieser Seite liegt sein Ursprungskern ganz ventral, unmittelbar oberhalb der Pyramidenbahn. Ein deutlich gesondert eintretender Nervus intermedius ist an der linken Seite nicht vorhanden.

Aus den Fig. 14 und 15 (Tafel VII) wird ersichtlich sein, daß die Nervi abducens gut myelinisiert austreten und daß auch ihre Kerne sich deutlich von der Umgebung abgrenzen lassen. Die Zellen sind klein, aber doch als motorische Zellen wiederzuerkennen.

Was nun die weiteren Verhältnisse in der Gegend der Facialis-, Acusticus- und Abducensareale betrifft, so lehren die Fig. 14, 15 (Tafel VII), 16 und 17 (Tafel VIII) die wichtigsten Punkte ohne weiteres kennen. Die Fasciculi longitudinales posteriores, die Areale des prädorsalen Bündels bleiben immer gut myelinisiert. Die Brücke ist immer deutlich zu erkennen, besitzt jedoch keine markhal-

tigen Fasern außer der linken Pyramidenbahn. Es sind weiter viele gut myelinisierte Faserbündel in der *Formatio reticularis* vorhanden. Die *Pia mater* umgibt mit ihren dicken Blutgefäßen überall den Querschnitt. Eine merkwürdige Abweichung muß ich aber noch erwähnen. Dorsal von der *Oblongata*, aber doch noch in derselben Medullärplatte, haben sich einige Lamellen von Kleinhirngewebe differenziert. Die Fig. 18 (Tafel VIII) stellt einige dieser Lamellen dar. Die Rinde dieser Kleinhirnlamellen hat sich sogar weit differenziert, denn man findet eine Schicht von Purkinjezellen, eine *Zona granulosa*, eine *Zona molecularis*. Ich verweise für die Demonstration dieser Schichten auf die Fig. 19 (Tafel VIII). Die *Zona molecularis* war begrenzt von kleinen Zellen: die sog. *Zona granularis superficialis* ist noch erhalten. Das ganze Bild dieser Rinde stimmt ungefähr mit dem normalen Zustand im neunten Fötalmonat. Alle Kleinhirnlamellen, welche vorhanden sind, zeigen dasselbe Bild: es läßt sich daraus ableiten, daß nur paläocerebelläre Abschnitte erhalten sind, denn die neocerebellären Teile zeigen eine derartige Differenzierung der Rinde später als die paläocerebellären Abschnitte. Außer diesen Lamellen fand ich noch Reste von Kleinhirnkernen und wohl einen *Nucleus tecti* und einen kleinen *Nucleus dentatus*. Es waren weiter feine myelinisierte Faserbündelchen anwesend. Einige davon steigen in der lateralen Wand der Medullärplatte herab in die Richtung der *Oblongata*. Ein *Corpus restiforme*, ein Brückenarm oder ein *Brachium conjunctivum* waren nicht vorhanden. Diese Kleinhirnlamellen müssen sich also völlig selbständig aus der Wand der Medullärplatte differenziert und weiter entwickelt haben.

Kehren wir nun wieder zu der *Oblongata* zurück, und studieren wir jetzt das Verhältnis der beiden Trigeminiwurzeln. Ihr Zustand ist ein sehr merkwürdiger. Die Fig. 16 (Tafel VIII) zeigt, wie der rechte Nervus trigeminus eintritt. Er hat zwei Wurzeln, eine motorische und eine sensible. Die motorische Wurzel entspringt aus einem großen Kern, welcher die gewöhnliche Lage hat wie beim normalen Neonatus. Ein frontaler sensibler Hauptkern fehlt jedoch ganz. Alle sensiblen Wurzelfasern biegen in die spinale Trigeminiwurzel um. Dieser sind wir schon regelmäßig in der Beschreibung der *Oblongata* begegnet. Wir haben schon beschrieben, daß diese rechte Wurzel kleiner war als die linke und immer ventral liegt. Man kann diese Wurzel leicht verfolgen an den Fig. 15, 14, 13, 12 und 11 (Tafel VII). Steigen wir noch weiter caudal herab, so sehen wir, wie diese spinale Wurzel allmählich lateralwärts dreht und wie die Differenz mit der linken Wurzel nicht so groß mehr ist (Tafel VI, Fig. 9).

Ganz anders ist der Zustand des linken Nervus trigeminus. Verfolgen wir die Serie oralwärts von der Stelle, wo der rechte Nervus trigeminus in den Hirnstamm getreten ist, dann sehen wir z. B. in der Fig. 17 (Tafel VIII), daß die linke spinale Trigeminiwurzel auch in den oralwärts gelegenen Niveaus sehr kräftig entwickelt bleibt. Die linke Hälfte des Querschnittes der *Oblongata* wird aber allmählich kleiner und kleiner, es treten hier Blutungen und Gewebszerstörungen auf und man sieht schließlich nur eine zertrümmerte Masse, welche sogar auch einen Teil der anderen Seite einnimmt. Die Fig. 20 (Tafel VIII) läßt sehen, daß in den Ebenen, wo sich die Eintrittsstelle des Nervus trigeminus nähert, auch an der linken Seite fast nur die spinale Wurzel und die ventral davon liegende Pyramidenbahn erhalten sind. Noch tiefer ist die Störung an der Stelle, wo der Nervus trigeminus in den Hirnstamm tritt. Ein motorischer Kern oder eine motorische Wurzel habe ich nicht finden können. Ein frontaler sensibler Hauptkern ist nicht vorhanden. Auch hier biegt also die ganze sensible Wurzel in die spinale Wurzel um. Wie schon beschrieben wurde, dominiert diese Wurzel die ganze *Oblongata* hindurch im Schnitt (Tafel VIII, Fig. 21).

Kommen wir nun noch weiter nach vorne, so ist nur von dem ganzen oralen

Abschnitt des verlängerten Markes ein kleines Areal erhalten, wo man die schwach myelinisierte Pyramidenbahn liegen sieht und nur dieses System läßt sich kontinuierlich verfolgen in die Area cerebro-vasculosa.

c) Beschreibung des Großhirnrestes.

Beim Durchschneiden der Area cerebro-vasculosa, stellte es sich heraus, daß hierin große Cysten und zum Teil auch zertrümmerte Hirnmasse vorhanden waren. Ein Mittel- oder Zwischenhirn war hierin nicht zu unterscheiden. Das Striatum und die neencephalen Teile des Vorderhirnes hatten sich nicht zu erkennbaren Abschnitten differenziert. Weil durch die vielen Löcher und Cysten die technische Bearbeitung an Serienschnitten nicht fehlerfrei geschehen konnte, kann ich mich nur mit Reserve über diesen Teil des Nervensystems äußern. Es ist sicher, daß einer der beiden Nervi oculomotorii ganz gut myelinisiert aus dieser Area cerebro-vasculosa herausgetreten ist, ohne daß eine Spur von seinem Ursprungskern zu finden war. Ein Bulbus olfactorius und Anteile des Archipalliums habe ich nicht auffinden können. Die myelinisierten Fasern der linken Pyramidenbahn habe ich nur eine kleine Strecke weiter verfolgen können. Es ist mir nicht gelungen, eine motorische Rindenzone aufzufinden. Das Gewebe der Area besteht meist aus indifferenziertem embryonalen Gewebe mit ganz kleinen Zellen. Die Faserpräparate zeigten, daß nur hier und dort einige zerstreute markhaltige Fasern erhalten waren. Die Fig. 22 (Tafel VIII), nach einem van Giesonpräparat gemacht, gibt einen allgemeinen Eindruck über diesen Großhirnrest. Deutliche zellige Infiltrate habe ich nicht zwischen den kleinen Gliazellen und den anderen embryonalen Zellen abtrennen können. In diesem Großhirnrest waren weiter viele Bindegewebszüge sichtbar, welche von dem Rand des Großhirnrestes in die Gehirnsubstanz hineindringen. Die Pia mater deckte überall die Masse und war mit massenhaften Gefäßen versehen, von denen mehrere verdickte Wände hatten. Oberhalb der Pia mater fand sich an mehreren Stellen eine dicke, nicht näher definierbare Masse, welche als Dura mater betrachtet werden muß. Haut habe ich nur an den seitlichen Rändern gefunden. Knorpel- oder Knochengewebe fand ich aber nirgends in den Schnitten dieses Großhirnrestes.

Aus dieser Beschreibung geht hervor, daß hier von einer totalen Anencephalie nicht die Rede sein kann. Der Großhirnrest, welcher auf der Schädelbasis lag, war dazu zu groß. Ernst⁴⁾ rechnet derartige Fälle in seiner jüngsten zusammenfassenden Arbeit über die Mißbildungen am Kopfe zu der Gruppe der Pseudencephalen [Verguth¹⁵⁾], oder einfacher der partiellen Anencephalen. Der Name Hemicephalus hat sich aber schon eingebürgert. Ich habe in dieser Arbeit abwechselnd diese Namen benützt.

Besprechen wir nun zuerst die Pathogenese dieses Falles, so bemerke ich, daß eine frühere Beobachtung mir schon die Gelegenheit geboten hat, mir ein Urteil zu bilden über die Entstehungsweise der Anencephalie. Die Auffassung, welche mich damals am meisten befriedigt hat, war die Entzündungstheorie. Am besten — mit Tatsachen und mit Argumenten — ist diese Theorie von Rabaud¹⁰⁾ verteidigt worden. Ich habe mich dieser Auffassung angeschlossen, erstens weil ich in dem damals untersuchten Fall deutlich Entzündungserscheinungen

fand und zweitens, weil ein Studium der übrigen Theorien lehrte, daß keine von ihnen derartige makroskopisch-anatomische Bilder in genügender Weise erklären konnte. Meine zweite, hier beschriebene Beobachtung stützt diese Auffassung: auch hier muß eine Meningo-Encephalitis bestanden haben. Es ist neuerdings mit Recht von einem führenden Autor [Spielmeyer¹²]) betont worden, daß die Diagnose einer Entzündung im Zentralnervensystem vielfach zu leicht gestellt wird. Klarheit in den Ansichten über die pathologischen Zustände des Zentralnervensystems kann man nur erwarten, wenn der Entzündungsbegriff eng gefaßt wird. Spielmeyer dringt darauf an, nur von Entzündung zu reden, wenn der Forderung aus der allgemeinen Pathologie Genüge getan ist: daß Vorgänge alterativer, proliferativer und exsudativer Natur nachgewiesen worden sind. Aus dem beschreibenden Teil meiner Mitteilung wird es dem Leser deutlich geworden sein, daß alterative und proliferative Veränderungen im Rest des Zentralnervensystems an vielen Stellen vorhanden waren. Sichere Infiltrate oder Exsudate habe ich jedoch nicht gefunden. Doch glaube ich an der Entzündung festhalten zu müssen. Denn obschon das Postulat, welches Spielmeyer stellte, sicher für akute Prozesse oder für chronische Prozesse mit zeitlich akuter Exacerbation zutrifft, so braucht das nicht der Fall zu sein bei älteren Prozessen, welche anatomisch studiert werden, längere Zeit nachdem die Entzündung eingewirkt hat. Wenn wir die Präparate einer Poliomyelitis studieren, welche den Patienten längere Zeit vor dem Tode angegriffen hat, so sehen wir nur die Mißbildung des betroffenen Gewebes und die Proliferation, aber die Infiltrate oder Exsudate sind schon längst verschwunden. Das ist eine Schwierigkeit, welcher der Untersucher auf dem Gebiete der pathologischen Anatomie des Nervensystems immer bei der Betrachtung seiner Präparate wieder begegnet: die Diagnose einer abgelaufenen Entzündung muß auf Grund von nur wenigen Erscheinungen gestellt werden. Verneinen, daß in einem gegebenen Fall eine Entzündung eingewirkt hat, ist mehrfach überhaupt nicht möglich. Das trifft natürlich auch für die Entzündung im fötalen Leben zu. Für das Stellen der Diagnose von Entzündung bei einem derartigen Fall von partieller Anencephalie ist es also nicht nötig, daß Infiltrate oder Exsudate aufgewiesen werden. Wenn man aber Anencephalen untersucht, welche in einem frühen Stadium der fötalen Periode bei einer Fehlgeburt ausgestoßen worden sind, so ist die Aussicht größer, daß zellige Infiltrate gefunden werden, weil der Prozeß dann in seinem akuten Stadium studiert wird. Tatsächlich findet man Beschreibungen davon im Buche von Mall⁷).

Es ist selbstredend, daß nicht alle regressiven Veränderungen, welche in diesem Fall beschrieben worden sind, der Entzündung zu-

geschrieben zu werden brauchen. Mehrere Abschnitte sind verletzt und zertrümmert durch die Traumen, welchen die weiche, gefäßreiche, ungeschützte Area cerebro-vasculosa bei dem Geburtsakt ausgesetzt ist.

Deutlich geht die regressive Veränderung als die Folge der Entzündung hervor aus der Beschreibung der Unterbrechung im ersten Halssegment. Diese Annahme von regressiven Veränderungen durch einen Entzündungsprozeß erklärt am besten die folgende paradoxe Tatsache, welcher man bei einem tiefergehenden Studium dieser Hirnreste begegnet. Mehrere Autoren haben ganz gut gefärbte motorische Wurzeln beschrieben, ohne daß etwas von ihrem Ursprungskern zu sehen war. So fanden sich in dem hier beschriebenen Fall zweifellos normale Fasern eines Nervus oculomotorius, aber den Oculomotoriuskern fand ich nicht. Mit derartigen Tatsachen vor sich, baue man keine neue Hypothesen auf über die selbständige Entwicklung der motorischen Nerven ohne Zellen, sondern man schließe daraus nur, daß ihre Ursprungszellen vorhanden gewesen sind, aber sekundär zugrunde gegangen sind durch die Entzündung.

Man hat als einen Einwand gegen die Entzündungstheorie angeführt, daß die Anencephalen zuviel Übereinstimmung zeigen in ihrer äußeren Form, daß sie mit ihren fehlenden Deckknochen, ihrem Exophthalmus und ihrer eigentümlichen Dorsalbiegung des Nackens einen bestimmten Typus unter den Mißbildungen darstellen, von welchen man kaum denken kann, daß sie durch eine Ursache entstehen sollten, welche in so wechselnder Weise das Hirngewebe anzugreifen pflegt. Aber dieser Typus mit seinem „Krötenkopf“ kommt wohl ziemlich viel vor, er ist jedoch nicht die Regel. Man braucht dazu nur die Abbildungen aus der Literatur zu betrachten. Diese typische Form findet man nur bei denjenigen Exemplaren, bei welchen der pathologische Prozeß seine Zerstörungen am ausgebreitetsten und am intensivsten verursacht hat. Es kommen unter diesen Geschöpfen mit Cranioschisis mehrere Übergänge vor (Ernst) und sie zeigen in mehreren Punkten Variationen. Und noch größer werden diese Variationen, wenn man die Hirnreste mikroskopisch an Serienschnitten studiert: dann stimmt kein Fall mit dem folgenden. Dann stellt sich heraus, daß die Variationen in den Bildern dieses Zentralnervensystems so groß sind, daß sich der Gedanke aufdrängt, daß die Ursache, welche man für das Entstehen eines derartigen Geschöpfes annehmen will, eine Ursache sein muß, welche ohne Regelung an sehr verschiedenen Stellen, in sehr verschiedenen Weisen und mit sehr wechselnder Intensität das Zentralnervensystem angreifen kann. Es muß eine Ursache eingewirkt haben, welche eine reiche Variation der anatomischen Bilder zuläßt.

Wenn eine Entzündung angenommen wird, so ist damit nicht gesagt, daß hier keine Entwicklungshemmungen stattgefunden haben.

Es ist selbstredend, daß, wenn im frühen Fötalleben eine Entzündung das Zentralnervensystem angegriffen hat, mehrere Teile davon sich ungenügend entwickelten und daß dadurch Bilder gefunden werden, welche an Zustände aus ontogenetisch älteren Perioden erinnern. Diese Entwicklungshemmungen sind dann einfach als die Folge der Einwirkung des Entzündungsprozesses und nicht einer fehlerhaften Anlage, eines Keimgiftes oder eines Toxins zu betrachten.

Wenn man die folgenden Argumente in Betracht zieht:

1. daß in zwei Fällen von partieller Anencephalie, welche ich an Serienschritten untersucht habe, deutlich Entzündungserscheinungen nachweisbar waren;

2. daß keine der übrigen Theorien befriedigen kann, weil keine mit den histologischen Bildern des Zentralnervensystems übereinstimmt;

3. daß wir eine Ursache postulieren müssen, welche das Auftreten einer großen Variation in den feineren anatomischen Bildern herbeiführen kann;

4. daß mit der Annahme eines Entzündungsprozesses die öfters gefundene paradoxe Tatsache, daß motorische Nerven vorhanden sind, ohne daß ihre Ursprungszellen nachzuweisen sind, in einfacher Weise erklärt werden kann;

5. daß Mißbildungen, die in frühen fötalen Perioden bei einer Fehlgeburt ausgestoßen wurden, auch reichlich akute Entzündungserscheinungen zeigten,

so scheint es mir am sichersten, die Entzündung als die primäre Ursache für das Entstehen der Anencephalie zu betrachten. Ist der Prozeß ein sehr intensiver, wodurch größere Abschnitte des Zentralnervensystems zerstört und zum Teil resorbiert sind, und viele der umgebenden Knochenanlagen lädiert werden, so entsteht die totale Anencephalie mit ihrem typischen Antlitz und Krötenaugen, gern begleitet von Spina bifida. Ist der Prozeß weniger ausgebreitet, so bleibt mehr stehen von dem Großhirnrest, weicht die Vorderseite des Kopfes weniger vom normalen ab und entsteht die partielle Anencephalie mit wechselnder Größe der Area cerebro-vasculosa.

Übertrage ich nun diese Entzündungstheorie auf den hier beschriebenen Fall, so hat der Prozeß den Foetus nicht vor dem zweiten Monat angegriffen. Es kann auch später gewesen sein, aber nicht früher, denn die Augenblasen müssen sich vollständig abgeschnürt haben. Eine genauere Zeitbestimmung wage ich nicht zu machen. Die Anlagen für die Belegknochen werden zerstört, wodurch die Deckknochen sich nicht entwickeln konnten. Von der Pia mater drang die Entzündung nach innen in das Gewebe des Vorderhirnes und hat dieses

zum Teil zerstört, zum Teil in der Entwicklung gehemmt. So hat sie auch den Thalamus opticus mit den Einstrahlungen der Nervi optici teilweise zertrümmert, teilweise in der Entwicklung gehemmt. Sie hat die lateralen und die dorsalen Wände des Medullarrohres hier und da angegriffen von der Pia mater aus, zu Exsudatbildungen und dadurch zu Verklebungen geführt, wodurch Verbiegungen von bestimmten Teilen des Medullarrohres entstanden sind, so daß die scheinbare partielle Verdoppelung der Oblongata auftreten konnte. Sie hat die laterale Wand an der Stelle, wo der linke Nervus octavus in den Hirnstamm treten soll, angegriffen und dadurch verhindert, daß sich die primären Octavuskerns entwickelten. Sie hat zufällig einen Abschnitt des Medullarrohres an der dorsalen Seite freigelassen, wodurch sich noch einige Lamellen des Kleinhirnes entwickeln konnten. Im oberen Halsmark hat die Entzündung, von der Pia mater ausgehend, nach innen die Rückenmarksubstanz, nach außen die Anlage der Knochen des Halswirbelbogens zerstört, wodurch die Unterbrechung im Rückenmark und die Spina bifida entstanden sind.

Welcher Art diese Meningoencephalitis gewesen ist, darüber haben unsere Beobachtungen nichts Sicheres gelehrt.

Ich werde nun einige der klinischen Erscheinungen prüfen an ihrem anatomischen Substrat. Warum das Kind nicht auf Geruchs- oder Gehörsreize reagierte, ist jetzt ohne weiteres deutlich. Die anatomische Untersuchung lehrte ja, daß das Riechsystem sich nicht differenziert hatte im Zentralnervensystem, während auch die akustischen Systeme nur dürftig entwickelt waren, an der linken Seite sogar völlig fehlten. Daß die Lichtreize ohne Erfolg blieben, war schon bei der klinischen Untersuchung erklärt: es fehlte ein myelinisierter Nervus opticus. Ich möchte nun aus den physiologischen Erscheinungen zwei Gruppen herausgreifen und näher betrachten. Das sind die Reaktionen auf Berührungsreize und diejenigen auf Geschmacksreize.

Fangen wir mit den ersten an und beschränken wir uns zuerst auf das Trigeminusgebiet. Bei der klinischen Beobachtung fanden wir, daß nur die linke Seite des Gesichtes mit Reflexbewegungen antwortete. Wie hat man sich nun diesen Reflexvorgang anatomisch zu denken, welchem Weg folgen diese Reflexreize? Ich habe nun in der Fig. 3 schematisch wiedergegeben, wie ich mir diese Verhältnisse gedacht habe. Der zentripetale Reiz für den Cornealreflex wird in dem Gebiet des ersten Trigeminasastes aufgefangen, verläuft durch das Ganglion Gasseri hindurch, tritt mit dem zentralen Teil des Nervus trigeminus in den Hirnstamm hinein. Diese Fasern steigen dann in die spinale Trigeminiwurzel hinab und verlaufen im ventralen Teil dieser Wurzel. Wir wissen nämlich aus klinisch-anatomischen Forschungen, daß der

erste Ast des Nervus trigeminus in der spinalen Wurzel ventral liegt, der zweite und dritte Ast dagegen dorsal. Der Reiz verläßt dann in dem mittleren Drittel der Oblongata die spinale Wurzel und verläuft

Fig. 3. Schematische Zeichnung der Reflexe im Trigeminusgebiet.

— wahrscheinlich mittels einer Schaltzelle — nach dem Facialiskern, von dessen Zellen der Impuls abfließt, welcher zu der Schließung des Auges führt.

Die Reflexbewegung, welche auftrat, als ich das Kind mit einer Nadel neben der Nase in die Wange stach, muß in folgender Weise anatomisch gedacht werden. Der Reiz wird in dem sensiblen Gebiet des zweiten Trigeminasastes aufgefangen, verläuft dann ebenfalls in der spinalen Trigeminiwurzel hinab, aber mehr dorsal als der Reiz für den Cornealreflex, und erreicht in derselben Weise wie der letztere die Zellen der Facialiskerne. So verläuft auch der Schnäuzchenreflex, dessen zentripetaler Reiz in dem dritten Trigeminasast aufgefangen wird, und in der spinalen Wurzel ganz dorsal absteigt. Grundsätzlich sind diese Reflexe also ganz gleichwertig zu betrachten mit den Rückenmarksreflexen. Die Zellen im Ganglion Gasseri sind die Homologa der Zellen im Ganglion intervertebrale; die zentralen Fasern des Nervus trigeminus sind die Homologa der Fasern der Hinterwurzel, die graue Substanz der spinalen Trigeminiwurzel ist gleichwertig mit dem Hinterhorn des Rückenmarks, die Zellen der Facialiskerne sind gleichwertig mit den großen Zellen des Vorderhornes des Rückenmarkes.

Wir haben uns jetzt die Frage vorzulegen, warum wir bei der klinischen Untersuchung diese Reflexe an der rechten Seite nicht auslösen konnten, obschon doch ein sensibler Trigeminasast und eine spinale Trigeminiwurzel gefunden wurden. Dieses wird am besten erklärt durch die folgende Überlegung. Der Abschnitt der spinalen Wurzel, welcher an der rechten Seite erhalten war, lag ventral. Ich habe dies auch in der schematischen Fig. 22 (Tafel VIII) wiedergegeben. Das will sagen: was erhalten war, gehört zum ersten Ast, denn der ventrale Abschnitt der spinalen Wurzel ist nur zusammengesetzt aus Fasern des ersten Trigeminasastes. Die Fasern des zweiten und des dritten Astes waren also in diesem Rest nicht vertreten und daraus folgt ohne weiteres, daß bei Stechen in die Wange neben der Nase keine Schließung des Auges entstehen konnte und daß der Schnäuzchenreflex von der rechten Seite der Lippen nicht ausgelöst werden konnte. Die heutigen Kenntnisse über den Bau der spinalen Trigeminiwurzel gestatten aber, die Sache noch genauer zu verfolgen und zu erklären, warum der Cornealreflex auch nicht ausgelöst werden konnte. Aus dem beschreibenden Teil dieser Arbeit folgt, daß die rechte spinale Wurzel im caudalen Teil noch ziemlich kräftig entwickelt ist: die spinale Wurzel hatte beim Hinabsteigen im Hirnstamm noch nicht viele Fasern abgegeben. Daß die Differenz mit der linken Seite in diesem Abschnitt der Oblongata so viel kleiner ist als in höheren Niveaus, läßt sich daraus erklären, daß dieser caudale Teil auch normaliter hauptsächlich aus Fasern des ersten Astes zusammengesetzt ist. Wir wissen nun aus klinischen Forschungen weiter, daß in diesem caudalen Teil der spinalen Wurzel diejenigen Fasern vertreten sind, welche den behaarten Teil der Kopfhaut innervieren. Daß also der Cornealreflex nicht auszulösen war,

findet in diesem Gedankengang eine anatomische Erklärung, weil auch hier wieder der zentripetale Schenkel des Reflexbogens nicht in den Hirnstamm hineintrat.

In der Beschreibung meiner klinischen Wahrnehmungen habe ich mitgeteilt, daß ich niemals eine Bewegung in den Extremitäten gesehen habe, wenn ich Schmerzreize in dem Trigeminusgebiet anwandte. Schneidet man beim Kaninchen das Gehirn unmittelbar vor dem verlängerten Mark ab und wendet man dann in bestimmten Abschnitten des Trigeminusgebietes Schmerzreize an, so treten Abwehrbewegungen in den Pfoten auf. Diese trigemino-medullären Reflexe sind auch beim Menschen schon in einem frühen Stadium der Entwicklung vorhanden, gehören zu den ontogenetisch alten Reflexen. Warum fehlten nun diese Reflexe bei unserem hier beschriebenen Kinde? Auch auf diese Frage gibt die anatomische Untersuchung eine befriedigende Erklärung. Die Reize für diese trigemino-medullären Reflexe verlaufen in den Fasern des Nervus trigeminus, treten in den Hirnstamm hinein, steigen in der spinalen Trigeminiwurzel hinab bis in das Halsmark, wo diese Wurzel an die Hinterhörner des Rückenmarkes grenzt. Von hier aus verlaufen sie nach den verschiedenen Niveaus der Vorderhörner, von welchen aus zu der hinzugehörenden Bewegung Veranlassung gegeben wird. In dem hier beschriebenen Fall konnten diese Reize jedoch das Rückenmark nicht erreichen, weil die Unterbrechung auf der Grenze zwischen der Oblongata und dem ersten Halssegment dies verhinderte.

Diese Unterbrechung erklärte auch eine Schwierigkeit, welcher wir bei der Untersuchung der Sensibilität des Körpers begegnet waren. Wenn ich das Kind mit der Nadel in die Beine oder in die Arme stach, so traten Abwehrbewegungen im Rumpf und in den Extremitäten auf, aber niemals verzog das Kind in schmerzhafter Weise das Gesicht. Und das ist doch ein ontogenetisch sehr alter Reflex, denn ich fand diesen Medullo-Facialisreflex schon beim menschlichen Foetus des sechsten Monats: als ich diesen Foetus in die Extremitäten prickte, trat genau dasselbe peinliche Verzerren des Gesichtes und Verbreitern des Mundes auf, wie wir dies beim Erwachsenen kennen. Daß dieser Reflex bei dem Hemicephalen fehlte, erklärt sich aus der anatomischen Untersuchung von selbst, denn es war durch die Läsion des Halsmarkes unmöglich, daß die Reize von der Medulla spinalis aus das Areal der Facialiskerne erreichen konnten, was doch notwendig ist, um Kontraktionen in der Muskulatur des Gesichtes zu verursachen.

Die Abwehrbewegungen, welche wir in den Extremitäten gesehen haben, wenn wir Schmerzreize anwandten, müssen als reine spinale Reflexe betrachtet werden. Dieser Fall lehrt, daß nicht nur bei den niederen Tieren, sondern auch beim Menschen im Prinzip die sog. absteigenden medullären Reflexe vorhanden sein müssen, denn beim

Prickeln in die Arme sah ich wiederholt Bewegungen in den unteren Extremitäten auftreten. Auffallend war, daß die Bauchreflexe erhalten waren, obschon hier nur von spinalen Reflexen geredet werden darf: in ontogenetisch älteren Perioden scheint also dieser Reflex völlig ohne seinen Großhirnkomponenten ablaufen zu können. Warum an der einen Seite der Babinskische Reflex fehlte, kann ich anatomisch nicht erklären. Die Tatsache, daß die eine Pyramidenvorderstrangbahn nur an der einen Seite erhalten war, kann uns nicht helfen, weil es die linke war, während der erhaltene Reflex an der rechten Seite gefunden wurde. Die verschiedenen spinalen Reflexe können übrigens ganz gut anatomisch verstanden werden, weil die Untersuchung des Rückenmarkes lehrte, daß die Areale der kurzen Systeme erhalten waren und auch die Hinterwurzeln, die Hinterhörner und die motorischen Zellen der Vorderhörner sich in ziemlich guter Weise differenziert hatten.

Ich möchte nun einige Augenblicke bei dem Geschmacksreflex stehen bleiben. Bei der Beurteilung desselben müssen zwei Tatsachen vorangestellt werden:

1. daß eine ganz andere Reaktion auftrat, wenn bittere als wenn süße Reize angewandt wurden;
2. daß diese Reaktionen sich wirklich abgespielt haben müssen im verlängerten Mark.

Es gibt nun zwei Möglichkeiten:

1. Der bittere oder der süße Reiz wird in der Peripherie von den Geschmacksbechern aufgefangen und nach dem Geschmackszentrum im verlängerten Mark geführt. Da wird er verarbeitet, verändert, umgesetzt oder wie man dies nennen will; und als die Folge davon werden die verschiedenen Zellgruppen in den Facialiskernen gereizt, welche dann zu einer der voneinander abweichenden motorischen Reaktionen im Gesicht Anlaß geben. Mit anderen Worten: die Trennung zwischen den bitteren und den süßen Reizen geschieht erst im verlängerten Mark.

2. Die bitteren Reize werden in dem Mund von anderen Elementen aufgefangen als die süßen Reize; mit anderen Worten: die Trennung zwischen den bitteren und den süßen Reizen geschieht schon in der Peripherie.

Diese zweite Annahme scheint mir am besten zu verteidigen zu sein. Konstruieren wir nun in diesem Gedankengang den Reflex für das vordere Zweidrittel der Zunge. Bekanntlich ist es immer noch eine Streitfrage, ob der Geschmack am vorderen Abschnitt der Zunge vom Nervus facialis oder vom Nervus trigeminus innerviert wird. Kappers¹⁾ hat über diese Frage neuerdings ausführlich berichtet und sich bestimmt für den Nervus facialis ausgesprochen. Ich schließe mich dieser Auffassung an, nicht nur weil mir diese am besten argumentiert scheint,

sondern auch, weil bei zwei meiner Patienten, bei denen früher das Ganglion Gasseri extirpiert worden ist, die Geschmacksreaktion auf dem vorderen Abschnitt der Zunge erhalten ist. Für das Prinzip macht es hier übrigens nichts aus, ob wir den Nervus trigeminus oder den Nervus facialis wählen und derselbe Reflex kann in analoger Weise wiedergegeben werden für den Nervus glossopharyngeus, also für den hinteren Abschnitt der Zunge.

Die süßen Reize werden also in den Geschmacksbechern für Süßes aufgefangen, verlaufen dann durch den Nervus lingualis, kommen in die Chorda tympani und erreichen den Nervus facialis. Sie fließen dann via Zellen im Ganglion geniculi in den Nervus intermedius Wrisbergii und steigen dann in den Fasciculus solitarius nervi intermedii herab. Wahrscheinlich von Schaltzellen unterbrochen, verlaufen die Reflexfasern dann nach sehr bestimmten Zellen der Facialiskerne, von denen der Bewegungsimpuls abfließt nach den Muskeln des Gesichtes, welche ein Zuspitzen des Mundes verursachen. So geht es auch mit den Reizen für bittere Substanzen, mit dem Unterschied, daß sie in den Geschmacksbechern für Bitteres aufgefangen werden und nach anderen Zellen der Facialiskerne abfließen, von welchen der Bewegungsimpuls ausgeht, welcher zu einem Verbreitern und Verzerren des Mundes Anlaß gibt.

Ein derartiges Schema stützt sich auf folgende zwei prinzipiellen Bedingungen: erstens, daß eine scharfe Lokalisation der verschiedenen Muskelgruppen in den Zellen des Facialiskernes besteht und zweitens, daß eine anatomische Trennung für die vier Hauptqualitäten des Geschmackes in den Endorganen der Peripherie vorhanden ist.

Der ersten Bedingung ist schon Genüge getan, denn die Untersuchungen auf hirnanatomischem Gebiete in den letzten Jahren haben gelehrt, daß wirklich die Muskelgruppen des Nervus facialis, welche funktionell zusammengehören, eine scharfe Lokalisation haben im Facialiskern.

Aber auch zugunsten der zweiten Bedingung können kräftige Argumente angeführt werden. Zunächst ist es jedem Neurologen bekannt, daß bei der peripheren Facialislähmung mit Geschmacksstörungen bisweilen nicht alle vier Hauptqualitäten des Geschmackes — bitter, süß, sauer und salzig — zugleich aufgehoben sind. Bei einer noch beschränkten Erfahrung fand ich im letzten Jahr bei peripherer Facialislähmung dreimal, daß drei Geschmacksqualitäten auf dem vorderen Zweidrittel der Zunge nicht wiedererkannt wurden, während die vierte unmittelbar und wiederholt richtig benannt wurde. Eine derartige Tatsache wird am besten erklärt durch die Annahme, daß schon im peripheren Nerven besondere Fasern vorhanden sind für die vier

Hauptqualitäten des Geschmackes, welche die Reize auch in voneinander verschiedenen Endorganen aufgefangen haben.

An zweiter Stelle wissen wir, daß es Gifte gibt, welche, auf die Zunge gebracht, eine oder zwei Qualitäten des Geschmackes aufheben, während die anderen ganz frei bleiben. Wenn man z. B. Blätter der *Gymnema sylvestre* kaut, so schmecken nach einiger Zeit die bittersten Stoffe indifferent, während auch die süßen nicht als solche wiedererkannt werden. Die übrigen Geschmacksarten werden dadurch aber in keiner Weise unterdrückt.

An dritter Stelle wissen wir, daß Öhrwall⁸⁾ durch sorgfältige Untersuchungen auf seiner eigenen Zunge gefunden hat, daß die verschiedenen Papillen in funktioneller Hinsicht große Verschiedenheiten untereinander zeigen. Vor einem Spiegel sitzend, applizierte er die Schmecksubstanzen mittels feiner Pinsel. Durch Übung gelang es ihm, bestimmte Papillen isoliert zu reizen. Die zu untersuchenden Papillen hatte Öhrwall zuerst auf eine Karte gezeichnet und numeriert, so daß die Untersuchungen an denselben Papillen wiederholt und die Resultate kontrolliert werden konnten. Von den 125 untersuchten Papillen reagierten 27 (oder 21%) weder auf Weinsäure, Chinin noch Zucker, während 98 (78,4%) auf eine oder mehrere dieser Substanzen reagierten. Von diesen 98 reagierten 91 auf Weinsäure, davon 12 nur auf Weinsäure. Auf Zucker reagierten 79, nur auf Zucker 3, und auf Chinin 71, nur auf Chinin 0. Kiesow⁶⁾ hat durch weitere Untersuchungen die wichtigsten Punkte bestätigen können. Die Resultate Öhrwalls können am besten durch die Annahme spezifischer Endapparate für die verschiedenen Geschmacksategorien erklärt werden, welche Endapparate in relativ verschiedener Anzahl auf verschiedenen Papillen vorkommen. Auch der Geschmack folgt nach Öhrwall⁹⁾ dem Gesetz der spezifischen Energie. Obschon die Histologie noch nicht instande ist, derartig feine morphologische Differenzen nachzuweisen, so befriedigt diese Auffassung der Verhältnisse doch am meisten.

Unter diesen Umständen erachte ich den oben beschriebenen Bau der Geschmacksreflexe als am meisten wahrscheinlich. Im Prinzip muß ein derartiger Reflex in derselben Weise ablaufen und morphologisch auch in derselben Weise begründet sein wie die mehr zusammengesetzten Rückenmarksreflexe. In physiologische Sprache übersetzt, dürfen wir diese Geschmacksreflexe in folgender Weise umschreiben: vorausgesetzt, daß die benutzten süßen und bitteren Lösungen in richtiger Konzentration zubereitet, die Endapparate in der Zunge nicht geschädigt und nicht ermüdet waren und der Allgemeinzustand genügend war, so mußte der Hemicephalus nach der Anwendung der Schmecksubstanzen mit ganz bestimmten Bewegungen in der Facialismuskulatur antworten.

Zusammenfassung.

In dieser Arbeit habe ich mitgeteilt, welche Lebenserscheinungen ein neugeborenes Kind mit partieller Anencephalie zeigte, wenn ich ihm Reize zuführte. Namentlich die Reaktionen auf Schmerz- und Geschmacksreize wurden genauer beschrieben. Die anatomische Untersuchung lehrte, daß diese Lebenserscheinungen sich abgespielt haben nur im Rückenmark und im verlängerten Mark, welche überdies auf ihrer Grenze noch voneinander getrennt waren. Es wurde beschrieben, wie sich in diesem Rest des Zentralnervensystems zwei Gruppen von Veränderungen finden ließen. An erster Stelle waren Zeichen vorhanden, daß eine Entzündung eingewirkt hatte und an zweiter Stelle Zeichen, welche darauf hinwiesen, daß verschiedene Abschnitte des verlängerten Markes in ihrer Entwicklung gehemmt waren, wodurch hier und da Zustände gefunden wurden, wie wir ihnen im Zentralnervensystem der niederen Tiere begegnen. Es wurde alsdann an der Hand dieses Falles betont, daß die Entstehung der Anencephalie am besten erklärt werden kann, wenn angenommen wurde, daß im fötalen Leben eine Entzündung das wachsende Gewebe angegriffen hat, wodurch verschiedene Teile des Zentralnervensystems zerstört, andere in ihrer Entwicklung gehemmt und an mehreren Stellen zu einer Umformung des Gewebes Anlaß gegeben wurde.

Alsdann wurden einige der Lebensäußerungen an ihrem anatomischen Substrat geprüft und betont, daß diese alle als reine Reflexäußerungen betrachtet werden müßten, während schließlich angegeben wurde, wie man sich den Ablauf dieser Reflexe anatomisch denken könnte.

Es scheint mir, daß das Studium menschlicher Föten und menschlicher Mißbildungen, bei welchen Entwicklungshemmungen stattgefunden haben, für die menschliche Physiologie und Psychologie lohnend sein muß. Bei jedem Menschen haben sich die Lebensäußerungen in einer bestimmten Periode des intrauterinen Lebens auf derartige ontogenetisch alte Reflexbewegungen beschränkt. In solch einer frühen Periode sind alle Reize, welche aus der Umgebung aufgefangen wurden, unmittelbar in die motorischen Zellen abgeflossen und in eine Bewegung umgesetzt. Durch die weitere Entwicklung des Zentralnervensystems ist die Möglichkeit geschaffen worden, diese sensiblen Reize zurückzuhalten und diese zurückgehaltenen Reize haben allmählich unser Wissen aufgebaut. Aus diesem ontogenetisch alten Reflexleben hat sich in dieser Weise unser Geistesleben differenziert.

Ein Sichvertiefen in dieses Reflexleben kann aber nur dann bleibende Resultate liefern, wenn man seine physiologischen Wahrnehmungen und Deduktionen einer möglichst genauen anatomischen Kontrolle unterwirft.

Literaturverzeichnis.

1. Ariëns Kappers, C. U., Der Geschmack, peripher und zentral. Zugleich eine Skizze der phylogenetischen Veränderungen in den sensiblen VII-, IX- und X-Wurzeln. Psychiatrische en Neurologische Bladen. 1914.
2. Brouwer, B., Über partielle Anencephalie, mit Diastematomyelie ohne Spina bifida. Journ. f. Psychol. u. Neurol. (Brodmann) 1913.
3. Edinger, L. und B. Fischer, Ein Mensch ohne Großhirn. Archiv f. d. ges. Psychol. **152**. 1913.
4. Ernst, P., Mißbildungen des Nervensystems in Schwalbes Morphologie der Mißbildungen. Teil III. 1909.
5. Heubner, O., Mißgeburt mit vollständigem Mangel des Großhirns. Charité-Annalen Jahrg. XXXIII. 1909.
6. Kiesow, F., Schmeckversuche an einzelnen Papillen. Philosoph. Studien (Wund) **14**. 1898.
7. Mall, F. P., A Study of the Causes underlying the Origin of Human Monsters. Philadelphia. 1908.
8. Öhrwall, H., Untersuchungen über den Geschmackssinn. Skand. Archiv f. Physiol. **2**. 1891.
9. — — Die Modalitäts- und Qualitätsbegriffe in der Sinnesphysiologie und deren Bedeutung. Skandinavisches Archiv für Physiologie **2**. 1901.
10. Rabaud, E., Pathogénie de la Pseudencéphalie et de l'Anencéphalie (Ménigite foetale). Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. 1905.
11. Cajal Ramon, S., Histologie du Système nerveux de l'homme et des vertébrés. Traduite de l'Espagnol par L. Azoulay. 1909.
12. Spielmeyer, W., Die Diagnose „Entzündung“ bei Erkrankungen des Zentralnervensystems. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. **25**. 1914.
13. Sternberg, M. und M. Latzko, Studien über einen Hemicephalus, mit Beiträgen zur Physiologie des menschlichen Zentralnervensystems. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., **24**. 1903.
14. Vaschide, N. et Cl. Vurpas, Essai sur la Psycho-Physiologie des Monstres Humains. Paris — de Ruderal — 1903.
15. Veraguth, O., Über niederdifferenzierte Mißbildungen des Zentralnervensystems. Archiv für Entwicklungsmechanik (Roux) **12**. 1901.
16. Zingerle, H., Über Störungen der Anlage des Zentralnervensystems auf Grundlage der Untersuchung von Gehirn-Rückenmarksmißbildungen. Archiv für Entwicklungsmechanik der Organismen (Roux) **14**. 1902.