

## XVIII.

### Bemerkungen über ein fünf Monate altes Kind mit angeborenem Mangel aller Gliedmaassen.

Von Dr. H. Ranke,  
Professor der Kinderheilkunde in München.

(Hierzu Taf. XIV. Fig. 3.)

Am 5. Mai dieses Jahres wurde mir aus Lichtenfels in Oberfranken ein Kind zugeschickt, das als seltene Missbildung (Infans truncus sine artubus. Amelus, Förster) verdienen dürfte hier besprochen zu werden.

Friederike H., geboren am 4. December 1879, ist das vierte Kind gesunder, kräftig gebauter Eltern, in deren Familiengeschichte ein hereditäres Moment für irgend welche Missbildung nicht aufzufinden ist. Die zwei Brüder Friederikens  $9\frac{1}{2}$  und 8 Jahre alt, zeigen normale Entwicklung, ebenso war eine im 3. Lebensjahre verstorbene Schwester regelmässig gebildet.

Die Schwangerschaft verlief normal. Die Mutter ist sich keiner psychischen noch körperlichen Störung während derselben bewusst, auch giebt dieselbe an, die Kindsbewegungen hätten sich durch nichts von denen bei ihren früheren Schwangerschaften ausgezeichnet. Die Geburt verlief zwar langsam, doch normal.

Das Kind macht, in ein Kissen eingewickelt, wenn nur der Kopf sichtbar ist, den Eindruck von normaler Entwicklung. Der Gesichtsausdruck ist lebhaft. Die blauen Augen blicken freundlich und folgen aufmerksam den Bewegungen der Umgebung. Die Kleine lacht und lallt lebhaft. Alle Sinne und die geistigen Fähigkeiten sind offenbar normal, dem Alter entsprechend, entwickelt.

An dem kräftig gebauten Rumpfe fehlen sämtliche Extremitäten vollkommen, während Schulter- und Beckengürtel, mit den dazu gehörigen Muskeln, normal vorhanden sind.

Das Kind ist gegenwärtig 40 Cm. lang und 3950 Grm. schwer. Bei der Geburt wog es, nach Angabe der Mutter 2500 Grm. und seine Länge betrug im Alter von 4 Wochen 32 Cm.; unmittelbar nach der Geburt war es nicht gemessen worden.

Die grosse Fontanelle steht noch offen, die Stirn ist etwas niedrig, Scheitel- und Hinterhauptsgegend gut ausgebildet. Grösster Kopfumfang 39 Cm.

Der Thorax ist normal gebaut und kräftig entwickelt. Sein Umfang beträgt, über die Brustwarzen gemessen, 37 Cm., der Schulterumfang 33,5 Cm., die Entfernung vom Jugulum bis zur Spitze des Proc. xyphoid. 7,5 Cm.

Die Schultern bilden beiderseits eine kleine abgerundete Prominenz, welche durch die Vereinigung des Schlüsselbeines mit dem Acromion und ein diese Stelle bedeckendes Fettpolster gebildet wird. An Schulterblättern und Schlüsselbeinen lässt sich keine Abweichung von der Norm erkennen. Die Schulterblattmuskeln sind normal vorhanden, ebenso der Pectoralis major und der Latissimus dorsi.

Die Haut der Schultergegend ist glatt und zeigt keine Spur von Narbe, doch fällt hier ein beiderseits vorhandenes, links deutlicher als rechts ausgebildetes längliches Grübchen auf. Diese Grübchen liegen symmetrisch an der Rückseite des Acromion, sind ca. 5 Mm. lang und verlaufen in der Richtung der Spina scapulae. Wenn der Schultergürtel bewegt wird, so werden diese Grübchen etwas eingezogen, offenbar finden sich also darunter Ansätze von Muskeln.

Die Beweglichkeit des Schultergürtels erscheint normal.

Der Bauch ist wie die Brust mit einem beträchtlichen Fettpolster bedeckt und scheint normale Musculatur zu besitzen. Sein Umfang beträgt, über dem Nabel gemessen, 39 Cm., die Entfernung von der Spitze des Proc. xiphoid. bis zum Nabel 8,5 Cm. und bis zur Symphyse 14 Cm.

Der Beckengürtel ist regelmässig gebaut. Der Beckenumfang, unterhalb der Spina gemessen, beträgt 39 Cm. Das Steissbein ist gerade, derb und kräftig entwickelt. Die Spitze desselben liegt 4 Cm. hinter dem After und die Entfernung zwischen dem vorderen Rande der Schamfuge und der Spitze des Steissbeins, mit fest angelegtem Tasterzirkel unter Verdrängung des Fettes gemessen, beträgt 7 Cm.

An Stelle der Acetabula liegen beiderseits abgerundete Fettpolster, die auf ihrer Höhe eine schwache, trichterförmige Vertiefung tragen, in welche je eine Hautknospe, ein brustwarzenähnliches, häutiges Gebilde eingesenkt ist. Am besten dürfte sich das Verhältniss dieser Hautknospen zu dem umgebenden Fettpolster mit der Lage der Knöpfe in einer abgenähten Decke vergleichen lassen.

Diese beiden Knospen oder Warzen sind die einzigen Rudimente der unteren Extremitäten. Dieselben sind rundlich, weich, teigig, ohne die Spur eines festen Inhaltes, und von glatter Haut überzogen. An der medialen Seite jeder „Warze“ findet sich ein ca. 7 Mm. tiefes Grübchen, dessen Boden sich der Ansicht entzieht; an allen übrigen Stellen der Circumferenz kann der Uebergang der Hautbedeckung der „Warze“ in die des umwallenden Fettpolsters deutlich übersehen werden.

Der Durchmesser dieser Gebilde ist auf beiden Seiten nicht gleich, derselbe beträgt links 17, rechts 7 Mm.

Die „Warzen“ können willkürlich stark eingezogen werden, bilden demnach Muskelansatzpunkte.

Die Gesässgegend ist wohl abgerundet und zuckende Bewegungen in derselben sprechen für die Anwesenheit der Gesässmuskeln. Auch die Musculatur des Rückens scheint völlig normal. Es besteht eine grosse Beweglichkeit des Rumpfes. Das Kind kann sich selbst von der Rückenlage in die Bauchlage drehen und auffallend kräftige Streck- und Beugebewegungen des Rumpfes ausführen, so dass die Mutter beständig Acht haben muss, damit es nicht durch seine Beweglichkeit zu Schaden kommt.

Beim Sitzen auf einer Fläche bilden die Tubera ischii und die Spitze des Steissbeines nach Art eines Schusterstuhles 3 Stützpunkte, auf welchen der Körper

ruht, und kann das Kind, in diese Lage gebracht, sich bereits mit geringer Unterstützung aufrecht erhalten.

Die äusseren Genitalien sind normal gebildet, die grossen Schamlippen bedecken die kleinen bereits vollständig. Alle inneren Organe sind, soweit sich dies constatiren lässt, in normaler Weise vorhanden und functioniren regelmässig.

Der Appetit ist sehr gut; das Kind nimmt reichlich Nahrung zu sich und verdaut den dünnen Brei, welchen die Mutter aus Milch und Weissbrod bereitet, vortrefflich. Harn- und Kothentleerung zeigen keinerlei Abweichung von der Norm. Der Schlaf ist ruhig.

Soweit meine Aufzeichnungen. Ich hatte das Kind sogleich photographiren lassen (s. Taf. XIV Fig. 3) und, da sich dazu eben Gelegenheit bot, dasselbe in dem ärztlichen Bezirksvereine vorgestellt. 2 Tage nachher reiste Mutter und Kind wieder in die Heimath.

Die Mutter hatte versprochen, im Falle dem Kinde etwas zustoessen und dasselbe etwa sterben sollte, sofort mir Nachricht zu geben, um eine genaue anatomische Untersuchung zu ermöglichen. Bei der Abreise befand sich das Kind vollkommen frisch und munter.

Jedoch am 24. Mai bereits erhielt ich einen Brief von der Mutter des Inhalts, das Kind sei 8 Tage nach seiner Ankunft in L. an einem Bläschenausschlag erkrankt und 3 Tage darauf gestorben. Ihrem Versprechen, mir die Leiche zur Untersuchung zu übergeben, habe sie nicht nachkommen können und sei das Kind sofort begraben worden. Das Gerede der Leute und die Furcht, dass es ihr und ihrem Manne für eine Schande angerechnet werden könne, habe sie abgehalten.

Auf diese Weise ging der anatomischen Untersuchung ein werthvolles Object verloren.

Aber auch ohne anatomische Untersuchung erlaube ich mir, auf Grund des Studiums der einschlägigen Literatur, einige Bemerkungen an diesen Fall zu knüpfen.

Derselbe gehört durch den absoluten Mangel sämtlicher Gliedmaassen zu den grossen Seltenheiten, während theilweiser Mangel etwas häufiger angetroffen wird.

Soweit ich die Literatur überblicken kann, finden sich nur 5 Fälle verzeichnet, welche den obenbeschriebenen an Vollständigkeit des Mangels aller Gliedmaassen gleichkommen.

Der erste Fall wurde nach einer von Matthäus Blaaw, Professor in Freiburg, stammenden Notiz mitgetheilt von A. E. Buchnerus in *Acta Physico Medica Academ. Caesareae Leopold. Carol.*

Vol. V. (1740) p. 179 und betrifft ein im Jahre 1688 geborenes Mädchen, das ein Alter von 2 Monaten erreichte<sup>1)</sup>.

Der zweite Fall betrifft ein todtgeborenes Kind männlichen Geschlechts, beschrieben und abgebildet von Professor Isenflamm in Erlangen: Beiträge für die Zergliederungskunst von Isenflamm und Rosenmüller, Leipzig 1800, Bd. I, S. 268 und Taf. I Fig. 2.

Den dritten Fall erwähnt R. A. Rudolphi im Jahre 1804: Bemerkungen aus dem Gebiet der Naturgeschichte, Medicin etc. I, S. 179. Der Fall betraf ein Mädchen, das  $1\frac{1}{2}$  oder  $2\frac{1}{2}$  Monate gelebt hatte und bei Rudolphi's Anwesenheit in Paris im Palais Royal in Spiritus gezeigt wurde.

Ein vierter Fall, ebenfalls aus dem Anfang dieses Jahrhunderts stammend, wurde von Dupuytren beschrieben im Bulletin des sciences de la Société philomatique T. III. p. 126. Die betreffende Notiz war ich nicht im Stande im Originale nachzusehen, da der fragliche Band auf der Münchener Staatsbibliothek fehlt.

Der fünfte Fall endlich findet sich abgebildet und beschrieben in A. G. Otto Monstror. sexcent. descr. anatom. 1841, p. 134 und Tab. XIV Fig. 1, und betrifft einen männlichen ausgetragenen Fötus.

Diese Fälle, im Zusammenhalt mit dem unsrigen, bieten manches Gemeinsame und lassen eine gewisse Gesetzmässigkeit in der Genese dieser Art Missbildung deutlich erkennen.

Zunächst ist hervorzuheben, dass in allen Fällen trotz des Mangels der Gliedmaassen Schulter- und Beckengürtel mit den dazu gehörigen Knochen und Muskeln normal vorhanden waren, so dass also die Entstehung dieser die Extremitäten stützenden knöchernen Gürtel sammt deren Muskeln, sich von dem Hervorsprossen der Extremitäten selbst als unabhängig erweist.

Auf dieses Verhältniss war bereits durch A. F. Veiel aufmerk-

<sup>1)</sup> Blaaw hatte im Jahre 1688 betreffs der Section ganz das gleiche Missgeschick wie ich im Jahre 1880. Er schreibt: „Cum puellam hanc monstruosam circa finem primi a nativitate mensi conspicerem et contemplarer, integra frui videbatur sanitate, ut etiam diutius eam superstitem futuram esse, omnes suspicarentur; ast, praeter vulgi opinionem, exeunte secundo aetatis suae mense, oblit. Promiserunt quidem parentes a me rogati, futurum ejusdem obitum se mihi nuntiuros, atque permissuros esse, ut sectione anatomica internam viscerum constitutionem explorarem; ast aliorum persuasionibus dein seducti, defunctum, corpus statim sepulturae dederunt.“

sam gemacht worden, der im Jahre 1829 in einer Dissertation: Ueber mangelhafte Bildung der Extremitäten, Tübingen bei Schönhardt, das bis dahin vorliegende Material mit grossem Fleisse zusammengetragen und geordnet hat.

Da Vieel die betreffenden Belegstellen für diesen Satz, soweit die ältere Literatur in Betracht kommt, bereits angegeben, darf ich mich über diesen Punkt kurz fassen. Ich füge nur bei, dass auch der Fall von Otto (a. a. O.), sowie ein weiter unten zu erwähnender Fall von J. W. Hulke, ein Mädchen betreffend, dem die oberen Extremitäten fehlten, während die unteren vorhanden waren, und endlich unser eigener Fall die These vollkommen bestätigen.

Auf eine Beziehung dieser Thatsache zur Entwicklungsgeschichte werde ich weiter unten zu sprechen kommen.

Als zweiten Satz hebe ich hervor, dass in allen darauf untersuchten Fällen an Stelle der Acetabula wie bei Friederike H. sich häutige, eine entfernte Aehnlichkeit mit Brustwarzen zeigende Gebilde fanden, welche wohl nichts Anderes sein können als die in der frühesten Fötalzeit entstandenen, einfach vergrösserten, aber nicht weiter entwickelten Extremitätensprossen.

Zur Erläuterung dieses Satzes lasse ich die betreffenden Stellen der verschiedenen Autoren im Wortlaute folgen.

In der Beschreibung des Falles von A. E. Buchnerus resp. Matthaeus Blaaw heisst es a. a. O.: ... „inferius autem, ubi femora prodire solent, totum corpus finiebatur, ita ut ultimam ejus partem extremamque regionem constituerent nates et os coxendicis, in ipsa autem cute extrema, antrosum duae prominerent papillae, iis simillimae quae ordinarie in mammis conspiciuntur“.

Bei Isenflam a. a. O. heisst es „Rechts und links ist unten“ (da nämlich wo die unteren Extremitäten sein sollten) „ein Hautfortsatz, der einem Finger ähnelt, er ist aber weich und ohne Nagel“. Die betreffende Abbildung lässt deutlich erkennen, dass was hier mit einem Finger verglichen wird, offenbar dasselbe, hier nur etwas verlängerte, warzenartige, häutige Gebilde ist, welches bei Friederike H. mehr knopfartig auftrat.

In dem Rudolphi'schen Falle heisst es: „Die Lenden endigten sich nahe am Leibe mit einem rundlichen Stück, welches die Leute, die das Kind zeigten, ziemlich passend mit einer Brustwarze ver-

glichen, sowie das Stück selbst, das von der Lende vorhanden war, einer weiblichen Brust ähnelte“.

Ueber Dupuytren's Fall war es mir, wie bereits angegeben, nicht möglich, das Original einzusehen.

Die (auch von Förster in seinem Werke: Die Missbildungen des Menschen, Taf. XI Fig. 1 copirte) Abbildung des Otto'schen Falles, zeigt auf das Deutlichste an Stelle des Oberschenkels, das in einer Umwallung liegende, warzenartige Gebilde. Wären wir nur auf den Otto'schen Text angewiesen gewesen, so würden wir dieses Verhältniss nicht haben erkennen können; dort heisst es betreffs dieser Bildungen nur: „Totum corpus normale, sed nullum habet extremitatum vestigium, quarum sedem parva nec profunda cicatrix obtinet“.

Es sind jedoch nicht nur die Fälle absoluten Mangels sämtlicher Extremitäten, welche dieses Verhalten zeigen, sondern dieselbe Bildung tritt uns entgegen in allen Fällen, in denen bei theilweisem Vorhandensein der anderen Extremitäten eine untere Extremität nicht zur Entwicklung gekommen ist.

Förster bildet a. a. O. Taf. XI Fig. 9 nach einem alten Flugblatt ohne Datum der Bibliothek zu Erlangen, ein Mädchen ab, das zwar beide Arme besitzt, dem aber die unteren Extremitäten vollständig fehlen. Auf der Höhe der Fettpolster, an Stelle der Oberschenkel, findet sich beiderseits eine deutlich ausgeprägte Warze.

In einem Falle von A. Hüek (Froriep's Neue Notizen, Juli 1838; copirt bei Förster a. a. O. Taf. XI Fig. 2), der ein vierzehnjähriges Mädchen mit kurzen Armstümpfen und völligem Mangel der unteren Extremitäten betrifft, heisst es: „Statt der unteren Extremitäten ist die dem Acetabulum entsprechende Stelle der äusseren Körperoberfläche zu beiden Seiten gleichförmig gerundet, weich, und in der Mitte ihrer Wölbung mit einer runden, wenig erhabenen Warze versehen, welche rechts 6 Linien, links 1 Zoll im Durchmesser hält. Diese Warze kann willkürlich etwas hineingezogen werden und tritt dann wieder hervor. Unter der Warze, ihr entsprechend, fühlt man durch das beschriebene weiche, runde, einer Weiberbrust sehr ähnliche Polster den Knochen durch, welcher an der Stelle, wo sonst das Acetabulum sich befindet, wenig hervorragend und gleichförmig erscheint“<sup>1)</sup>.

<sup>1)</sup> Nach einer Privatmittheilung aus Dorpat ist die fragliche Person, Eva Lauk,

In einem Falle von Saxtorph (dessen gesammelte Schriften, herausgegeben von P. Scheel, Kopenhagen 1803, S. 314) heisst es in der Beschreibung eines sechsmonatlichen Fötus mit anderweitigen Missbildungen: „Die rechte Unterextremität fehlte zugleich mit dem ungenannten Beine gänzlich; an der Hüfte, da wo diese Extremität hätte entspringen sollen, sass ein kleiner Beutel in der Haut, von der Grösse einer Nuss. Die Unterextremität der rechten Seite war dagegen sehr gut ausgewachsen.“

Tiedemann (Zeitschrift für Physiologie, herausgegeben von Treviranus 1829, III. Bd., S. 1 und Taf. I) beschreibt ein wenige Tage nach der Geburt verstorbene Mädchen, dem die unteren Gliedmaassen vollständig mangelten, während Oberarmstümpfe vorhanden waren: „Statt der unteren Extremitäten befanden sich seitlich am Becken zwei kleine, weiche, knochenlose Anhänge der Haut, gleichsam die Stelle andeutend, wo jene hätten hervorwachsen sollen.“

In MacLauglin's Fall (Medical Times and Gaz. 1853, Dec. 10, p. 604 mit Abbildung) fehlten einem 6 Wochen alten, gesunden Knaben die unteren Extremitäten vollständig; statt der Oberarme waren kurze Stümpfe vorhanden. Nach der Abbildung entsprach die Hüftgegend ganz unserem Fall. „Marking the parts where the thigh's have been removed<sup>1)</sup>, there is in each case a small nipple-like fold of skin, which is crossed by obscure lines as of cicatrix; but there is not the least trace of a rudimentary member.“

Endlich theilt Dr. de Souza Fontes in diesem Archiv, 1871, S. 107 und Taf. V Fig. 1—3, den Fall eines fünfjährigen Knaben, Brasilianers, mit, welcher Rudimente einer linken oberen und einer linken unteren Extremität besass, dem dagegen beide Extremitäten der rechten Seite vollständig mangelten. An Stelle der rechten unteren Extremität hatte der Rumpf „die Gestalt eines Stumpfes, wie er nach der Exarticulation des Oberschenkels zurückbleibt, ohne dass jedoch eine Narbe vorhanden ist; nur auf der Höhe des

eine Esthin, noch am Leben. Dieselbe wurde vor einigen Jahren in Prof. Holst's gynäkologischer Klinik zu Dorpat vorgestellt. Die eventuelle Gewinnung der Leiche behufs genauer anatomischer Untersuchung sollte nicht verabsäumt werden.

<sup>1)</sup> Der Beobachter geht von der offenbar unrichtigen Ansicht aus, es handle sich um Spontan-Amputation.

Stumpfes besteht ein rundlicher Eindruck der Haut, einer Nabelnarbe ähnlich, in dessen Mitte die Haut gefaltet und von dunkler Farbe ist, ganz ähnlich einer weiblichen Brustwarze<sup>1)</sup>.

Das Verhältniss dieser Brustwarzen ähnlichen Gebilde zur umgebenden Musculatur, erhellt aus den Bewegungserscheinungen an denselben wie ich solche an Friederike H. und wie sie Hück an seinem Falle beobachtete (s. oben).

Die „Warzen“ sind Ansatzpunkte für die Beckenmuskeln, welche sich am Oberschenkel inseriren sollten.

Isenflamm und Otto haben an ihren beiden Objecten dieses Verhältniss auch anatomisch nachgewiesen. So sagt Isenflamm: „Die Glutaei, Obturatores und die übrigen Beckenmuskeln waren dünner als gewöhnlich und vereinigten sich zusammen da, wo die Acetabula hätten sein sollen . . . . . theilweise endigten sie sich (Psoas und Iliaci interni) auch am oberen Aste der Schaambeine“ (a. a. O. S. 271).

In ganz ähnlicher Weise fand Otto die Verhältnisse: „Neque in pelvi gluteorum massa communis discerni potest; hi singulis fasciculis ad cutem in cicatricis regione tendunt, sed maximam partem pelvi adhaerent. Etiam uterque psoas et iliacus externus adsunt et anteriori pelvis margini et integumentis communibus adjacent“ (a. a. O. S. 134).

Nach alledem erscheint eine gleichmässige (stets sich wiederholende) Gestaltung der an Stelle der fehlenden Oberschenkel auftretenden, häutigen Bildungen mit deren Muskelansätzen so ausgesprochen, dass in der Entstehung derselben ein gesetzmässiger Bildungsvorgang nicht wohl verkannt werden kann. Und hieraus ergibt sich für mich die weitere Folgerung, dass in der That, wie ich es oben ausgesprochen habe, die warzenartigen Gebilde an Stelle der Acetabula nichts Anderes darstellen, als die aus der

<sup>1)</sup> Ein von J. O. Whitney (Boston med. and surg. Journal. Vol. XC. 1874. p. 423) erwähnter Fall, betrifft ein „vor ca. 35 Jahren“ in Massachussets geborenes, und im Alter von 2½ Jahren verstorbenes Kind, dem beide untere Extremitäten und eine obere fehlten, während an der anderen Schulter ein Armrudiment vorhanden war. Whitney weiss aber nicht einmal anzugeben, welches Geschlecht das Kind hatte und es fehlt jede genauere Beschreibung der Hüftgegend. Dieser Fall konnte daher für die hier vorliegende Frage nicht verwerthet werden.



frühesten Fötalzeit stammenden, nicht weiter entwickelten Extremitätensprossen.

Es handelt sich hier also um eine Hemmungsbildung aus der frühesten Zeit der fötalen Entwicklung und nicht etwa um das Resultat von zufällig zu Stande gekommener Spontanamputation.

Das Fehlen jedes knöchernen Rudimentes in der häutigen „Warze“ schliesst den Gedanken an Spontanamputation, selbst wenn man dieselbe in noch so frühe Zeit zurückverlegen wollte, absolut aus.

An den oberen Extremitäten ist das Vorkommen von Warzen an Stelle der fehlenden Extremitäten ebenfalls beobachtet worden, doch scheint ihr Vorkommen hier seltener zu sein.

Muskelansatzpunkte, in der Gegend wo die Cavitas glenoidea sein sollte, das hauptsächlich Charakteristische, scheinen aber auch hier stets vorhanden zu sein, nur hat die darüberliegende Haut, welche an Stelle der unteren Extremitäten, wie es scheint, in allen Fällen warzenartig hervortritt, an der Schulter mehr Neigung zu verstreichen.

Bei Friederike H. fand sich beiderseits, symmetrisch, an der Rückseite des Acromion, je ein kleines längliches Grübchen, welches bei Bewegungen der Schulter etwas eingezogen wurde, offenbar also einen Muskelansatzpunkt bildete.

Ein ähnliches Verhältniss fand sich an den Präparaten von Isenflamm und von Otto. So sagt Isenflamm: „Der Supraspinatus, Infraspinatus und Subscapularis, der grosse runde Arm-muskel und der grosse und kleine Brustmuskel vereinigten sich vorn an der vorderen Ecke der Schulterblätter, wo die Gelenkhöhle für den Kopf des Oberarmknochens sein sollte und befestigten sich auch da“. Bei Otto heisst es: „Pectoralis major exstat, sed portio ejus sternalis cum fibris non extra, sed sursum ad portionem clavicularem pertinet, quae cum pectorali minore . . . ad scapulae finem excurrit, ubi ad haerescunt. Latissimus dorsi ad anteriorem scapulae finem progreditur.“

Ein kleines Grübchen, ähnlich wie bei Friederike H., beschreibt J. W. Hulke, Lancet Dec. 2, 1876, p. 783, an der rechten Schultergegend eines 4½-jährigen Mädchens, welchem beide oberen Extremitäten vollkommen fehlten, während die unteren vorhanden waren: „There is . . . a little dimple below the outer end of the right collar bone.“

Während also in den meisten Fällen die Schulter resp. das

Claviculo-acromial-Gelenk mit glatter, nur zuweilen ein deutliches Grübchen zeigender, Haut bedeckt war, wird einmal auch eine deutliche Warze an Stelle der fehlenden Arme beschrieben. In einer Mittheilung: *De Mutilatione brachiorum in puero, auctore J. H. D. (Duvernoi) (Commentarii Academiae Scientiarum Imperialis Petropolitanae Tom. VI. p. 249)* heisst es: „*corporis summum et nobilissimum ornamentum puero erat ademptum, videlicet utrumque brachium tam laevum quam sinistrum, hinc sedes ista vacua, plana, nudaque, in cujus centro papilla, seu exigua verruca, cute conflata, oblonga, grani tritici magnitudine, ac mobilis erat conspicua.*

Die Verhältnisse an der Schulter zeigen also im Wesentlichen ein analoges Verhalten wie die an der Hüfte.

Leider giebt uns die Entwicklungsgeschichte über die hier in Frage kommenden Verhältnisse keinen genügenden Aufschluss, sowohl bezüglich des vollständigen Vorhandenseins eines mit allen Muskeln versehenen Schulter- und Beckengürtels bei fehlenden Extremitäten, als bezüglich der etwaigen Ursache für das Stehenbleiben der Entwicklung der ersten Anlage der Extremitätensprossen selbst.

Nach Kölliker sind wir noch weit entfernt, eine volle Einsicht in die wichtigsten, auf die Entwicklung des Muskelsystems sich beziehenden Vorgänge zu besitzen.

In seiner neuesten Publication, dem Grundriss der Entwicklungsgeschichte etc., Leipzig 1880, giebt er auf S. 65, Fig. 51 den Querschnitt durch die Beckengegend eines Hühnerembryo mit eben hervorsprossenden hinteren Extremitäten, vom 5. Tage. Die Extremitätenstummel werden in diesem Stadium allein aus der mit dem Hornblatt überzogenen Hautplatte des Rückens gebildet, in welche Anlage sich die von den Urwirbeln losgelöste Muskelplatte (Rückentafel von Remak) etwas hineinerstreckt.

Man könnte sich nun vorstellen, das Nichthineinwachsen der Muskelplatte in die Extremitätenanlage, während der frühesten Fötalzeit sei die Ursache des später zu Tage tretenden Mangels der Extremitäten.

Allein diese Annahme hat zur Vorbedingung, dass die Extremitätenmuskeln in der That, wie Kleinenberg und Balfour nachzuweisen versuchten, aus der Muskelplatte hervorgehen.

Kölliker jedoch hält diese Angabe nicht für erwiesen und glaubt, die Annahme einer selbständigen Entstehung der Gliedermuskeln sei vorläufig ebenso gerechtfertigt; auf keinen Fall wüchsen die Muskelplatten als solche in die Extremitätenanlagen hinein (a. a. O. S. 306).

Stets auch spricht Kölliker von Extremitätengürtel- und Extremitätenmuskeln als von zusammengehörigen Bildungen, während unsere Beobachtungen an Missbildungen doch mit Entschiedenheit darauf hinweisen, dass die Extremitätengürtelmuskeln ein von den Extremitätenmuskeln unabhängiges Bildungscentrum besitzen müssen.

Es ist wohl mit Sicherheit zu erwarten, dass hier spätere Untersuchungen die bis jetzt noch vermisste Aufklärung bringen werden.

Ein dritter Punkt, auf den ich aufmerksam machen möchte, ist die Stellung des Steissbeins.

Bei Neugeborenen zeigt das Steissbein im Allgemeinen eine geradere Richtung als im späteren Lebensalter, indem seine Spitze sich allmählich mehr nach vorwärts krümmt.

Das Ende des Steissbeins ist aber durch das Ligamentum caudale mit der äusseren Haut verwachsen und diese wird, wenn die Krümmung des Steissbeins zunimmt, etwas gezerzt. Auf diese Weise kommt zuweilen das kleine Grübchen (*Foveola coccygea*) zu Stande, auf welches neuerdings Ecker aufmerksam gemacht hat. (A. Ecker, Der Steisshaarwirbel etc., Arch. f. Anthropol. Bd. 12 Hft. 2.)

Es scheint fast, als ob die Krümmung des Steissbeins und damit wohl die Weite der ganzen unteren Beckenapertur in irgend welcher Beziehung zu einer Wirkung der unteren Extremitäten stehe, denn es ist auffallend, dass nicht nur bei Friederike H. das Steissbein gerade war, so dass die derbe und kräftige Spitze desselben nebst den beiden *Tubera ischii* eine der 3 Stützen bildete, auf welchen sich das erst 5 Monate alte Kind mit nur geringer Unterstützung aufrecht zu erhalten im Stande war, sondern dass wir der gleichen Bildung auch in dem Falle von Hück begegnen.

Hück schreibt, nachdem er hervorgehoben, dass das grosse Becken wohlgeformt und die Krümmung der Hüftkämme normal gewesen sei: „die Krümmung des Kreuzbeins war sehr gering; seine Spitze gerade abwärts gerichtet, verband sich unbeweglich mit dem

breitgedrückten Schwanzbeine, so dass dieses nebst den beiden Sitzbeinhöckern, die drei Stützpunkte bilden, wenn das Kind aufrecht an die Wand gelehnt wird, um den Spielen und Beschäftigungen seiner Geschwister zuzusehen. Auch die Sitzhöcker sind stark ausgebildet und stehen 5 Zoll von einander ab. Die untere Beckenöffnung ist sowohl von rechts nach links, als auch von hinten nach vorn gemessen um 1 Zoll weiter als beim normal gebildeten Becken“ .... Leider sind die übrigen Fälle von vollständigem Mangel der unteren Gliedmaassen auf dieses Verhältniss nicht untersucht.

Ein vierter und vielleicht der wichtigste Punkt, der unsere Aufmerksamkeit in Anspruch nimmt, ist das Verhalten des Rückenmarks bei Mangel aller Gliedmaassen.

Bisher liegen nur 2 Untersuchungen des Rückenmarks vor, die zwar annähernd das gleiche Resultat ergeben haben, bei welchen aber nach dem damaligen Stande der Wissenschaft von einer genaueren Untersuchung der histologischen Structur dieses Organs nicht die Rede sein konnte.

Die erste Beobachtung rührt von Tiedemann her und betrifft, wie bereits erwähnt, ein Kind, das zwar kurze Armstümpfe besass, welchem aber die unteren Extremitäten vollständig fehlten. Tiedemann schreibt (a. a. O.) folgendermaassen: „Mein Augenmerk bei der inneren Untersuchung war vor Allem auf die Beschaffenheit des Rückenmarks und seiner Nerven gerichtet .... Zu meinem nicht geringen Erstaunen zeigte sich das Rückenmark ungemein dünn, schmal, und nicht ganz 2 Linien breit. Bei einer Vergleichung dieses Rückenmarks mit dem eines neugeborenen, ausgebildeten Kindes, ergab es sich, dass es um mehr als die Hälfte schmaler und dünner war. Die aus dem Rückenmark entspringenden unteren Nackennerven, welche das Armgeflecht zusammensetzen, waren sehr klein und das Rückenmark bildete an ihrer Ursprungsstelle keine Anschwellung, wie es im normalen Zustande der Fall ist. Auch die Lenden- und Heiligenbeinnerven erschienen ungewöhnlich dünn. Der in der früheren Zeit des Fötuszustandes vorkommende Kanal des Rückenmarks war noch zugegen und mit etwas Flüssigkeit gefüllt. An dem Hirn nahm ich keine Abweichungen wahr. Auch der sympathische Nerv wurde untersucht, um auszumitteln, ob derselbe vielleicht dünner und zarter sei, allein er zeigte sich mit den

längs der Wirbelsäule liegenden Ganglien ganz regelmässig gebildet.“

Die zweite Untersuchung des Rückenmarks stellte Otto an. Derselbe schreibt darüber (a. a. O.): „*Medulla spinalis, maxime inferior ejus pars sanguine coagulato obtecta est; ceterum nihil vitii contraxit, nisi quod intumescantiae media et inferior prorsus desiderantur. Medulla enim spinalis in prima et secunda colli vertebra crassissima est, unde paullatim crassitie decrescit, et praeterea nimis longa est, quum usque in tertiam lumborum vertebra descendat. Omnes nervi inveniuntur et naturalem crassitudinem habent praeter eos, qui brachiis et pedibus destinati sunt.*“

Nach dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse ist zu erwarten, dass ein völliges Fehlen sämtlicher motorischer und sensibler Bahnen der 4 Extremitäten sich im Rückenmark durch ein wesentlich abnormes Verhalten der Structur desselben widerspiegeln müsste.

Wir wissen durch v. Gudden's Versuche, dass nach der Entfernung motorischer und sensibler Endorgane, die mit letzteren in Verbindung stehenden Nervenbahnen im Rückenmark und Gehirn atrophiren.

Die von Tiedemann und von Otto gefundene Verschmälerung des Rückenmarksdurchmessers war daher a priori zu postuliren, ebenso das Fehlen der Hals- und Lendenanschwellung.

Ein weiteres Postulat auf Grund unserer gegenwärtigen Kenntnisse von der Morphologie und Physiologie des Rückenmarks würde dahin gehen, dass bei völligem Mangel aller Extremitäten in der motorischen Bahn die grossen Ganglien in den Vorderhörnern mehrentheils fehlen und die Pyramiden verkleinert sein müssten; während in der sensiblen Bahn Verminderung der Ganglien der Hinterhörner sowie der nervösen Bestandtheile der Substantia gelatinosa zu erwarten wäre.

Während die eben genannten Befunde im Rückenmark mit hoher Wahrscheinlichkeit vermuthet werden können, würde auch eine Untersuchung des Gehirns Interesse bieten, ganz besonders betreffs der in neuerer Zeit so vielfach ventilirten Frage der Localisation motorischer Bahnen in der Gehirnrinde.

Thiere denen alle 4 Extremitäten entfernt werden, gehen regelmässig zu Grunde. Das Thierexperiment konnte daher bisher das von der Natur selbst gelieferte Resultat nicht ersetzen.

Um so mehr ist es zu bedauern, dass der Leichnam Friederike H.'s einer wissenschaftlichen Untersuchung nicht zugänglich gemacht werden konnte.

Zum Schlusse lasse ich noch eine Zusammenstellung der Beobachtungen folgen, welche bisher in der Literatur über das Verhalten der Gefässe bei Mangel der Gliedmaassen vorliegen. Liegt es doch nahe, auch das Verhalten der Gefässe für die Entstehung der Missbildung in Anspruch zu nehmen. Nach meiner Meinung sind diese Gefässanomalien nur secundärer Natur.

Isenflamm äussert sich über seinen Fall (a. a. O. S. 270) folgendermaassen:

„Bei der anatomischen Untersuchung fanden sich alle inneren Organe normal . . . . Rechts erschien die Art. innominata mit ihrer Theilung in die Subclaviam und Carotidem. Die Subclavia war sehr dünn und klein und verästelte sich am Schulterblatte. Links entstanden beide Stämme wie gewöhnlich aus dem Bogen der Aorta.

Die Art. iliaca sive externa cruralis gab kleine Aeste ausserhalb an die Beckenmuskeln. Die Circumflexa ilei und epigastrica entstanden daraus . . . . Die Venae subclaviae und cruales waren auch sehr dünn und nahmen wenige Aeste auf.“

Tiedemann fand bei seinem Kinde mit kurzen Armstümpfen und völligem Mangel der unteren Extremitäten das Herz normal. „Die Achsel- und Schenkelpulsadern waren sehr klein und endigten sich zugespitzt und geschlossen“ (a. a. O. S. 3).

Duvernoi (a. a. O. p. 259) äussert sich über die Gefässvertheilung bei dem Knaben, dem beide Arme fehlten, folgendermaassen:

„Toto tractu seu spatio cor inter et juguli principium, conspectus vasorum naturae legibus exacte respondebat, videlicet arteriarum, aequae ac venarum trunci et rami ac eorundem ortus, incessus, numerus, conformatio et distributio, quae omnia, ut dixi, a corde usque ad juguli initium, cuiusvis deformitatis erant expertia. Jam a quo, vasa collo et capiti propria, a subclaviis, ut moris est, discedere incipiunt, insolita mutatio spectaculumque novum, consuetis legibus naturae minime accommodatum, manifestari incipit; nam postquam unius fere lineae intervallo seu latitudine, ambo arteriae aequae ac venae subclaviae trunci, a consociis colli et

capitis sunt digressi, subito gradum veluti sistentes, ac mirum in modum gracilescentes, viam longius prosequi desinunt, eoque deficiunt, quo alias in vasa axillaria propagantur. Ex adverso, colli et capitis vasa proportionem aetati debitam excedentia, haud minus quam in adulto crassa et ampla sunt conspicua“ ....

Bei Otto (a. a. O. S. 134) finden wir nur folgende kurze Notiz:

„Arteria subclavia admodum tenuis est et in musculos membranumque distribuitur; idem valet de crurali obturatoriaque; etiam hypogastrica solito minor est.“

## XIX.

### Kleinere Mittheilungen.

#### Ein parasitischer Steisszwilling.

Von Dr. M. Simmonds,

Assistenzarzt an der chirurgischen Klinik zu Kiel.

(Hierzu Taf. XIV. Fig. 1—2.)

Vor Kurzem kam auf der Klinik des Herrn Geheimrath Esmarch eine angeborene Steissgeschwulst zur Beobachtung, welche wegen mancher Eigenthümlichkeiten der Mittheilung werth scheint.

Am 24. Mai brachte eine Frau ihren neunwöchentlichen Sohn behufs Entfernung einer Geschwulst am Rücken, welche seit der Geburt langsam an Grösse zugenommen hatte, in's Krankenhaus. Missbildungen sollen in der Familie nicht vorgekommen sein. Ihre beiden anderen Kinder sind wohl entwickelt. Schwangerschaft und Geburt verliefen normal.

Auf dem Rücken des kräftig gebauten Knaben haftet mit breiter Basis in der Ausdehnung vom unteren Theil der Brustwirbelsäule bis hinab zum Kreuzbein eine stark prominirende halbkuglige Geschwulst, welche nach links in einen freien Fortsatz ausläuft. Der Umfang der Basis der Geschwulst beträgt ca. 25 Cm., die Höhe 5 Cm., die Länge des Fortsatzes 10 Cm. Die gesammte Geschwulst wird von einer Fortsetzung der Rückenhaut überkleidet, welche links sich glatt hinüberschlägt, während sie rechts, oben und unten eine 2 Cm. tiefe Falte bildet.

An der linken Seite der Geschwulst dicht oberhalb des Abgangs des Fortsatzes befindet sich ein kleiner Hodensack und Penis. Letzterer besitzt eine wohl ausgebildete Eichel, ist indess undurchbohrt. Dafür findet sich oberhalb seiner Wurzel eine Oeffnung, durch welche feine Sonden ca. 1 Cm. tief eingeführt werden können. Im Hodensack sind keine Hoden fühlbar. Auf dem unteren Drittel der Geschwulst

