

XVI.

Casuistische Mittheilungen aus dem pathologischen Institut zu Greifswald.

Von Dr. P. Grawitz,

Privatdocenten in Berlin.

I. Ein Fötus mit cretinistischer Wachstumsstörung des Schädels und der Skeletknochen¹⁾.

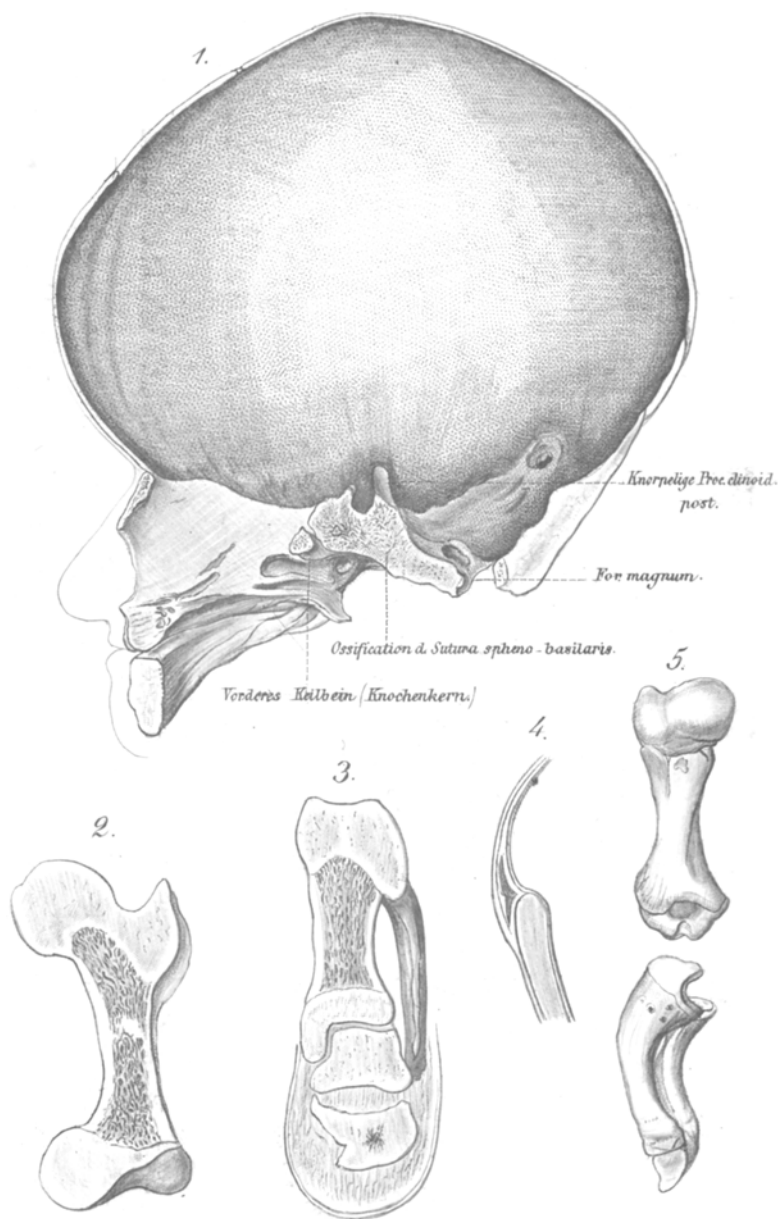
(Hierzu Taf. XII.)

Im December 1884 wurde an das pathologische Institut zu Greifswald von Herrn Dr. Schindeler aus Bielefeld die Leiche eines ca. 8monatlichen Fötus eingesandt, welche eine Reihe höchst charakteristischer Wachstumsstörungen des Schädels und der Skeletknochen darbietet, welche dem viel discutirten Gebiete der fötalen Rachitis anzugehören scheinen, thatsächlich aber dem echten Cretinismus angehören.

Die Frucht ist weiblichen Geschlechts, misst vom Scheitel bis zur Fusssohle 31 cm, die Wirbelsäule vom Atlas zum Steissbein 20 cm, Schulterbreite 10 cm, jedes Bein an der Innenfläche vom Becken zur Fusssohle gemessen 8 cm. Arm von der Spitze des Mittelfingers zum Acromion 9 cm. Diese Zahlen sind nicht ganz geeignet, über das Alter der Frucht bestimmten Aufschluss zu geben, da die Gesamtlänge bedeutend grösser ausfallen müsste, wenn die Extremitäten in ihrer Länge auch nur einigermaassen dem Verhältniss zu der 20 cm langen Wirbelsäule entsprächen, es kommt aber noch hinzu, dass die Beine bei ihrer Kürze ganz unförmlich dick und etwas gekrümmt sind, so dass eine Geradestellung ganz unmöglich wird, und das Maass der Gesamtlänge auch hierdurch noch um mindestens 2 cm kürzer erscheint, als es eigentlich ist. Nach der Grösse des Rumpfes und der Ausbildung der Fingernägel zu urtheilen ist die Frucht circa 8 Monate alt, womit auch die Angaben der Mutter übereinstimmen, dass sie ihrer Entbindung etwa 6 Wochen später erst entgegengesehen hätte.

Aeusserlich betrachtet macht die Frucht durchaus einen monströsen Eindruck, erstens dadurch, dass die Extremitäten viel zu kurz sind im Vergleich mit dem langen Rumpf und ziemlich grossen Kopf, zweitens dadurch, dass

¹⁾ Nach einem am 10. Januar 1885 in der Medic. Gesellschaft zu Greifswald gehaltenen Vortrage.



das Gesicht klein ist, im Verhältniss zu dem stark gewölbten Schädeldache, und drittens, dass die Weichtheile um die verkrüppelten Arme und Beine dicke Wülste bilden, welche vielfach als vollständige Ringel um die ganze Circumferenz der Glieder herumlaufen, und durch tiefe Einschnürungen von einander getrennt sind.

Die Haut ist am ganzen Körper mit dünner Lanugo bedeckt, glatt, im Allgemeinen von weisser oder blassrosa Farbe, nur an Händen und Füssen, wo besonders tiefe Einschnürungen bestehen, ist sie cyanotisch gefärbt und so durchscheinend, dass man schon ohne Druck oder Einschnneiden ein ziemlich starkes Oedem der Finger und Zehen erkennen kann. Höchst auffallend ist der Unterschied in der Derbheit der Haut an verschiedenen Körperstellen. Am Rumpf, Hals und dem behaarten Theil des Kopfes fühlt sich die Haut ziemlich weich an, wie normale Haut eines mässig fettreichen Neugeborenen, während im Gesicht, an den Armen und Beinen, sowie den stark hervortretenden Labien eine sehr pralle derbe Resistenz beim Anfühlen zu bemerken ist.

Die zunächst gemachte Section der 3 Körperhöhlen ergiebt Folgendes: Bei der Eröffnung der Brusthöhle erscheint das Brustbein ganz knorpelig ohne Knochenkern; der Beginn der knöchernen Rippen liegt auffallend weit nach hinten in der Axillarlinie; die ganze knorpelige Thoraxwand, d. h. Brustbein und Rippenknorpel sind sehr flach gewölbt, während die knöchernen Fortsätze derselben sich in stark gekrümmter Curve an die Wirbelsäule ansetzen. Die Thymusdrüse ist von gewöhnlicher Grösse, graurosa, weich, lappig. Das Herz ist ebenfalls ganz normal, blass. Dagegen sind beide Lungen in auffallendem Grade deformirt; erstens sind sie überhaupt klein, und zweitens haben sie dem kleinen Radius der knöchernen Rippen entsprechend eine mehr walzenförmige Gestalt angenommen und zeigen rosenkranzartige Eindrücke in der ganzen Linie, welche der Knorpelgrenze der Rippen angelegen hat. Das Gewebe ist graurosa, stellenweise bläulich, durchweg derb, ohne Luftgehalt. Die Halsorgane sind ebenfalls unverändert, die Schilddrüse nicht vergrössert.

Die Bauchhöhle ist normal geschlossen, am Nabel hängt ein 10 cm langer Nabelstrang von völlig frischem, glasig grauweissem Aussehen, er ist am Ende unterbunden, die Nabelgefässe enthalten etwas flüssiges Blut. Nach Eröffnung zeigen sich auch die Nabelarterien und die Vene nebst dem Ductus venosus Arantii völlig intact. Die Leber ist gross und sehr blutreich, sonst unverändert. Milz und Nieren von einer Grösse; welche etwa Neugeborenen vom 8. oder 9. Monat entspricht, blutreich, ebenso wie die übrigen Bauchorgane ohne Abnormitäten.

Bei Durchtrennung der Kopfhaut zeigt sich eine theils blutige, theils wässrige Durchtränkung der Weichtheile am Hinterhaupt, die Fontanellen sind weit offen, die Knochen des Schädeldaches an ihrer Oberfläche glatt und von normalem Aussehen. Die Gehirnhäute sind zart, die Pia völlig durchscheinend, von mässigem Blutgehalt der Venen, die Arterien enthalten sehr wenig Blut. Die Gehirns substanz ist ziemlich weich, doch von ganz

normalem Aussehen, anämischer Rinde. Die Hirnventrikel sind eher etwas eng, enthalten wenige Tropfen klarer Flüssigkeit; die weisse Marksubstanz des Centrum semiovale enthält Abschnitte von mehr lebhafter diffuser Röthung, jedoch sind auch diese Stellen, wie die mikroskopische Untersuchung erweist, ganz intact, es handelt sich um einfache Capillarhyperämie ohne Körnchenzellen in der Neuroglia.

Während der Befund an den inneren Organen nichts besonders Bemerkenswerthes enthält, und namentlich nichts, was die Difformität und das frühzeitige Absterben der Frucht erklären könnte, so ist der Befund am Skelet um so ergiebiger. Beim Abpräpariren der fettreichen und etwas ödematösen Haut vom linken Bein und Arm (die rechte Hälfte ist zur Aufbewahrung für die Sammlung unberührt gelassen) zeigt sich, dass die dicken Ringel durchaus nicht allein durch die fettreiche Haut, sondern wesentlich durch eine unförmliche Dicke der unterliegenden Muskelbäuche gebildet werden, so dass am Oberschenkel die Adductoren und der Quadriceps, am Unterschenkel die Gastrocnemii und Solei, und am Oberarm Biceps und Triceps die hauptsächlichsten Wulstungen bedingen.

Das Femur ist ganz auffallend kurz in seiner Diaphyse, während die knorpeligen Epiphysen unverhältnissmässig gross sind; die ganze Länge beträgt 4,5 cm, davon entfallen in maximo auf den knöchernen Schaft 2,9, so dass die knorpeligen Theile selbst an der Stelle ihrer geringsten Höhe gemessen, mehr betragen als die Hälfte des knöchernen Schaftes. Aus diesem starken Missverhältniss erklärt es sich, dass beim äusseren Anfühlen des Knies die Gelenkknorpel sehr dick erscheinen, wodurch die Gelenke eine gewisse Aehnlichkeit mit den „doppelten Gelenken“ bei rachitischen Kindern annehmen.

Die Dicke des Schaftes entspricht ungefähr dem normalen Maasse; der Durchmesser beträgt 7 mm, die corticale Knochensubstanz ist relativ dick, die Spongiosa in der ganzen Ausdehnung der Marksubstanz ist sehr dicht, die kleinen Knochenbälkchen vielfach so stark, dass die Markhöhle hie und da fast ganz aus compacter Substanz zu bestehen scheint. Die Epiphysenknorpel sind durchweg von milchweisser Farbe, fester Consistenz, ohne dass die geringste bläuliche Zone an der Verknöcherungslinie erkennbar wäre. Dem entsprechend ergibt die mikroskopische Untersuchung eine ganz minimale Vermehrung der Knorpelzellen in dieser Schicht, während die Vergrösserung der Zellen und die charakteristische Anordnung in Reihen, welche senkrecht zur Verknöcherungslinie stehen sollten, überhaupt fehlt. Die Ossificationslinie selbst verläuft normal.

Die Kürze und Gestalt des Knochens beruht also auf einem Wachstumsstillstand, einer Hemmung in der Weiterbildung von Knochengewebe an den Epiphysenknorpeln, während durch eine fortgesetzte Thätigkeit des Periosts im Schaft reichliche Knochensubstanz angesetzt ist.

Dieselben Verhältnisse zeigt die Tibia, welche auf der ebenfalls in natürlicher Grösse angefertigten Zeichnung im Frontalschnitt dargestellt ist. Die senkrecht gemessene Entfernung der Gelenkoberfläche der Condylen von

der Gelenkfläche des Fussgelenks beträgt 2,9 cm, davon entfällt auf den knöchernen Schaft nur 1,8, während die Dicke der Diaphyse auf dem Durchschnitt 0,9 beträgt. Aus diesen Zahlen geht die unverhältnissmässig geringe Länge und die beträchtliche Dicke des Knochens hervor, und auch hier lässt sich dieses Missverhältniss auf die gleiche Wachstumsstörung im knorpeligen Theil der Epiphyse, da wo die Wucherungszone normal liegen sollte, zurückführen; diese Zone ist so verkümmert, dass sie nur durch eine mikroskopisch erkennbare, sehr dürrtliche Proliferation ohne reihenförmige Stellung der vergrösserten Zellen angedeutet ist.

Die Fibula ist etwas länger geworden als die Tibia, und da sie in ihrer Gestalt von der Länge der Tibia abhängig ist, so verläuft sie in einer deutlichen Krümmung. Auch in ihr ist die Wucherungszone äusserst verkümmert, ich würde einen nennenswerthen Unterschied zwischen ihr und den analogen Stellen der Tibia nicht zu behaupten wagen. Der Talus ist ganz knorpelig; im Calcaneus ist auf dem Frontalschnitt ein Knochenkern von 2,5 mm getroffen. Der Humerus 33 mm, Schaft circa 21 mm, Radius 24, Schaft 17 mm, Ulna 27 mm, Schaft 24 mm, stark gekrümmt.

Die vorerwähnte Difformität am Thorax, welche bei äusserlichem Ansehen durch die bedeckenden Weichtheile eine Auftreibung ähnlich einem Rosenkranz ergeben hatte, erweist sich bei genauerer Untersuchung als völlig verschieden von dem Bilde eines rachitischen Rosenkranzes. Nach aussen ist die Auftreibung nur schwach, dagegen ragt eine dicke rundliche Hervorwölbung nach innen vor, welche an allen Rippen so gleichmässig ist, dass daraus eine sehr auffallende Verengung des Brustraums hervorgeht. Auf Durchschnitten zeigt sich, dass hier nichts vorliegt, was mit der rachitischen Verdickung irgendwie vergleichbar wäre. Die inneren Vorsprünge werden durch das abgerundete knorpelige Ende der Rippen gebildet, während die knöchernen Theile sich gar nicht in der Fortsetzung der Axen der Rippenknorpel befinden, sondern mehr seitlich (aussen) den Knorpeln ansitzen. Mikroskopisch liegt hier dieselbe Störung vor, wie an den Röhrenknochen der Extremitäten, d. h. ein Aufhören des Knorpelwachstums an der Ossificationsgrenze, welches sich kennzeichnet durch Fehlen der Reihen und Nester von Knorpelzellen an der Proliferationszone. Hier an den Rippen ist aber ebenso wie an den Röhrenknochen die Thätigkeit des Periosts ruhig weitergegangen, es ist von dem einmal gebildeten knöchernen Stück der Rippen an der dem Thorax zugekehrten Innenfläche eine Schicht nach der anderen resorbirt worden, aussen dagegen ist neue Knochensubstanz angebildet worden, und so hat eine allmähliche Verschiebung der knöchernen Theile gegen die steril gebliebenen Enden des Knorpels stattgefunden, dass schliesslich die knöchernen Abschnitte nach aussen gerückt sind, und eine deutlich fühlbare Auftreibung am Thorax hervorgebracht haben.

An dem Kopfe war, wie oben bemerkt, zwar sogleich das Missverhältniss zwischen der Grösse der Schädelkapsel und der Kleinheit des Gesichts aufgefallen, allein bei der unerhörten Seltenheit von wahren Cretinismus in unserer Gegend, hatte ich nicht sogleich an diese Ursache gedacht. Nach-

dem der beschriebene Befund an den Röhrenknochen mich auf diese Reihe von Störungen aufmerksam gemacht hatte, sägte ich nun den Schädel in der Pfeilnahtlinie auf, um eine Uebersicht über das Verhalten der Knochen an der Basis zu gewinnen. Der Befund an dem Durchschnitte stimmt in allen wesentlichen Punkten mit der Darstellung überein, welche Virchow in seinen gesammelten Abhandlungen auf S. 979 von einem neugeborenen Cretin gegeben hat.

Die von dem Präparat in natürlicher Grösse hergestellte Zeichnung lässt auf den ersten Blick die prämatüre Synostose des Keilbeins mit der Pars basilaris des Hinterhauptbeins erkennen. Der Durchschnitt durch den Clivus Blumenbachii zeigt auf der einen Hälfte des durchsägten Kopfes überhaupt nur ein einziges zusammenhängendes, sehr compactes Knochenstück, so dass hier das ganze Os tribasilare (Virchow) verschmolzen zu sein scheint; die rechte, abgebildete Hälfte lässt dagegen vor dem grossen synostotischen Stück noch einen kleinen Knochenkern erkennen, welcher durch eine sehr schmale knorpelige Scheidewand von dem synostotischen Theil getrennt ist. Die Processus clinoidi ant. und posteriores sind knorpelig, von dem Belegknorpel, welcher das hintere Keilbein zu bedecken pflegt, ist nur eine ganz minimal dünne Lage zu sehen. Die Entfernung vom vorderen Umfang des Hinterhauptslochs zur Nasenwurzel beträgt nur 4,5 cm. Das Hinterhauptsloch selbst ist sehr eng; die Hinterhauptsschuppe relativ dick, aus compacten Knochen bestehend, nach oben zugespitzt. In der kleinen Fontanelle ein grosser Schaltknochen. Die vordere Fontanelle weit, die Ränder der Stirn und Seitenbeine sind völlig gleichmässig zugespitzt, ohne Spuren rachitischer Veränderung. —

Der vorliegende Fall ist also im Wesentlichen mit dem von Virchow (l. c.) beschriebene Cretin übereinstimmend, und unzweifelhaft als solcher zu bezeichnen. Die Wachsthumstörung beruht auf dem Aufhören der Knorpelwucherung an den Epiphysen der Röhrenknochen und den analogen Knorpelfugen an der Schädelbasis. Daraus resultirt die Kleinheit des Gesichts, die Kürze der Extremitäten und die Difformität des Thorax.

Da die verschiedenen Gewebe und Gewebssysteme während der fötalen Entwicklung einen hohen Grad von Unabhängigkeit von einander zeigen, wie vor längerer Zeit Panum auch auf experimentellem Wege bei künstlicher Bebrütung von Hühnereiern erfahren und betont hat, so sind die Muskeln und die Haut an den erkrankten Skelettheilen weit über die Länge der zugehörigen Knochen hinaus gewachsen, und bilden dicke Wülste an Extremitäten und stellenweise auch im Gesicht. Ebenso ist die Haut an diesen Stellen stark hypertrophisch, mit dickem Fettpolster versehen, so dass eine leichte Lymphstauung durch

die übermässige Spannung hervorgebracht wird, und in hohem Grade das Bild entsteht, welches auch in leichteren Graden als Sklerem bezeichnet wird. Diese Art des Sklerems erscheint also als eine Art von hypertrophischer Entwicklung der Haut, wenigstens einer Entwicklung, welche hypertrophisch ist im Verhältniss zu dem zurückgebliebenen Längenwachsthum der Röhrenknochen an den Extremitäten und der Schädelbasis.

In seiner Festschrift über die fötale Rachitis und ihre Beziehungen zu dem Cretinismus (Leipzig 1878) führt Eberth an, dass das für das Studium des Cretinismus so werthvolle Material an Präparaten junger Cretins ein äusserst spärliches sei. „Es zählen dazu 2 Fälle von Virchow, von denen der erste einen neugeborenen Cretin, der zweite ein mit der Bezeichnung congenitaler Rachitismus eingetragenes Kind der Berliner Sammlung betrifft, ferner ein Fall von congenitaler Rachitis der Würzburger Sammlung, den Virchow und H. Müller beschrieben haben“; dazu kommen aus der vergleichenden Pathologie 2 Fälle von Cretinismus beim Kalbe von H. Müller und Eberth.

Ausser diesen genannten gehören sehr wahrscheinlich einige derjenigen Fälle in dieses Gebiet, welche in der Literatur unter der Diagnose der fötalen Rachitis aufgeführt werden. Ich habe oben bereits bemerkt, dass auch der vorliegende Fall äusserlich manche Aehnlichkeit mit den Veränderungen darbietet, welche die Rachitis hervorbringt, ich habe aber hinzugefügt, dass der Prozess selbst, also das Wesen der Störung hier nicht auf excessiver und unregelmässiger Knorpelwucherung, sondern im Gegentheil auf einer Hemmung der normalen Bildung beruht.

Dass man diese Bildungshemmung mit Klebs geradezu als einen „cretinistischen Prozess“ bezeichnen sollte, möchte ich nicht ganz gerechtfertigt finden, da ganz die gleichen Wachstumsstörungen sich zuweilen nur an den Extremitätenknochen, und zuweilen nur an einzelnen Knorpel-epiphysen finden, und zwar bei Früchten, welche durchaus nicht als Cretinen bezeichnet werden können. Vor einigen Jahren habe ich in diesem Archiv Bd. 78 eine Abhandlung über die Ursachen der angeborenen Hüftgelenkverrenkungen veröffentlicht, und darin nachgewiesen, dass diese Verrenkungen zu Stande kommen, wenn in den knorpeligen Theilen des Scham-, Sitz- und Darm-

beins, welche an der Bildung des Acetabulums theilhaft sind, die Proliferation ausbleibt, oder doch so gering wird, dass der unabhängig sich vergrössernde Schenkelkopf keinen Raum in der verkümmerten Pfanne mehr findet. Der Prozess ist dabei derselbe wie bei den wahren Cretins, nur hat er seinen Sitz an einer anderen Knorpelfuge. Man wird schwerlich umhin können, die Störung als eine Bildungshemmung anzusehen, welche sehr verschiedene Intermediärknorpel befallen kann, und entweder nur eine Verzögerung der Proliferation, oder einen vollen Stillstand derselben oder eine Synostose herbeiführen kann, aber nur dann Cretinismus genannt werden darf, wenn unter den betroffenen Knorpeln sich auch die charakteristischen Wachsthumshemmungen an der Schädelbasis, d. h. an dem Os tribasillare nachweisen lassen.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel XII.

(Alle Figuren in natürlicher Grösse.)

- Fig. 1. Schädel des cretinistischen Fötus im Sagittalschnitt. Das Präparat ist macerirt, zeigt die knöcherne Verschmelzung des Os tribasillare, keinen Belegknorpel; die Proc. clinoidi und die Siebbeinplatte sind ganz knorpelig, im Vomer kleine Knochenstückchen, Schaltknochen in der Lambdanaht. Vorspringende Stirn, eingedrückte Nasenwurzel.
- Fig. 2. Linkes Femur durchschnitten.
- Fig. 3. Linke Tibia und Fibula im Frontalschnitt, Fibula stark gekrümmt, im Calcaneus ist ein Knochenkern getroffen.
- Fig. 4. Durchschnitt durch eine Rippe. Aeusserer Vorsprung durch die knöcherne Rippe bedingt, Vorsprung in den Brustraum durch das sterile Ende des Knorpels.
- Fig. 5. Linker Humerus, Radius und Ulna.

II. Dermoidähnliche Cysten im Peritoneum und Diaphragma.

Am 5. Januar 1885 wurde in das Städtische Krankenhaus zu Stettin die 40 Jahre alte Wittve des Dachdeckergesellen G. aufgenommen; die Frau gab an, dass vier Monate früher an ihr die Operation eines eingeklemmten Bruches vorgenommen sei, dass der operirende Arzt dabei das Vorhandensein einer Geschwulst in der Bauchhöhle festgestellt habe. Bei der Aufnahme befand sich die Kranke bereits in hoffnungslosem Zustande, sie klagte über grosse Athemnoth und bot die Zeichen einer schweren Nephritis mit Herzhypertrophie dar, welcher sie bereits am 7. Januar erlag.