

- Fig. 3. Sammelröhren aus der Grenzschicht einer normalen Hundeniere. Querschnitt. Osmium-Hämatoxylinpräparat. Seibert Objectiv 5.
- Fig. 4. Sammelröhre aus dem Markstrahle einer normalen Hundeniere. Flächenansicht. Osmium-Hämatoxylinpräparat. Oelimmersion Seibert $\frac{1}{12}$.
- Fig. 5. Sammelröhre aus einer normalen Menschenniere 2 mm über der Papillenspitze. Flächenansicht. Osmium-Hämatoxylinpräparat. Seibert Objectiv 5.
- Fig. 6. Sammelröhre aus der Grenzschicht einer normalen Menschenniere. Querschnitt. Osmium-Hämatoxylinpräparat. Oelimmersion Seibert $\frac{1}{12}$.
- Fig. 7. Harnkanälchen aus dem Markstrahl einer normalen Hundeniere. Längsschnitt; a aufsteigender Schenkel, b Sammelröhre, c spiralisches Kanälchen, fetthaltig, Chromammoniakalkoholpräparat. Hämatoxylinfärbung. Seibert Objectiv 5.

XII.

Ein Beitrag zur Heredität seltenerer Geschwulstformen — multiple cartilaginäre Exostosen.

Von Dr. R. Heymann,

Assistenten an der medicinischen Klinik zu Leipzig.

Unter den verschiedenen Punkten, welche man in dem Streben, die schwierige Frage der Aetiologie der Geschwülste zu lösen, angeführt hat, kommt zweifellos der Heredität eine hervorragende Bedeutung zu. Schon längst sind zahlreiche That-sachen, welche dies lehren, auf Grund klinischer Beobachtung bekannt.

Beifolgender Fall ist ein neuer Beweis für die wichtige Rolle, welche die Heredität in der Aetiologie der Geschwülste spielt und ist besonders deshalb von Interesse, weil er uns zeigt, dass nicht nur die häufig vorkommenden Geschwülste, sondern auch andere, seltenerer Neubildungen bei Gliedern verschiedener auf einander folgender Generationen derselben Familie vorkommen.

Ende März 1885 kam im pathologischen Institut zu Leipzig ein Phthisiker zur Section, dessen Nekroskopie an sich schon interessante Verhältnisse darbot; besonders interessant

wurde der Fall aber durch das, was die weiteren Nachforschungen in der Familie des Verstorbenen ergaben.

Ich will hier zunächst kurz den allgemeinen Sectionsbefund, den hier vorzugsweise interessanten Zustand des Skelets aber in extenso nach dem Wortlaute des mir von Herrn Dr. Huber zu diesem Zweck gütigst überlassenen Protocolles mittheilen.

Bei der am 30. März 1885 vorgenommenen Section des 36jährigen Schuhmachers H. von hier fand sich:

Starke tuberculöse Lungenphthise beiderseits mit zahlreichen in Verkäsung begriffenen Tuberkeln; grosse Cavernen in beiden Spitzen; pleuritische Verwachsungen im rechten oberen Lappen; frische, fibrinöse Pleuritis in den beiden unteren Lappen, stärker rechts. Starke Tuberculose beider Tonsillen und des Zungengrundes, geringer im Kehlkopf, hochgradig in der Luftröhre. Wenige tuberculöse Dünndarmgeschwüre. Schlaffes Herz mit geringgradiger Hypertrophie des linken Ventrikels. Stauung in Leber, Milz und Nieren.

Das Knochensystem zeigte folgende charakteristische Veränderungen:

An der linken Tibia auf der vorderen Fläche, an den an die obere Epiphyse anstossenden Theilen der Diaphyse, findet sich eine 3 cm lange, scharfkantige, nach auswärts vorspringende Auftreibung, welche in ihren oberen zwei Dritteln mit breiter Basis dem Knochen anliegt, in ihrem vorderen, nach abwärts zugekehrten Drittel in eine feine, durch einen Zwischenraum von 1 cm vom Knochen getrennte Spitze ausläuft. Dieselbe ist an ihrer Oberfläche allenthalben von Knorpelgewebe gewöhnlicher Beschaffenheit bedeckt, das in einer einige Millimeter breiten Schicht continuirlich den Knochen überzieht und auf seiner äusseren Fläche allenthalben glatt ist und in der Weise, wie Knorpel unter normalen Verhältnissen, dem Knochen anliegt. An einzelnen Stellen lässt die Oberfläche noch weiter stecknadelkopf- bis erbsengrosse, flachhöckrige Prominenzen erkennen, welche secundären, mit Knorpel bedeckten Auftreibungen entsprechen. Die bedeckenden Weichtheile hängen nirgends irgendwie inniger, sondern in gewöhnlicher Weise mit den Auftreibungen zusammen, sind nicht verdickt, oder sonst irgendwie verändert und grenzen sich allenthalben leicht von denselben ab. Auf der Schnittfläche zeigt sich, dass die Prominenzen in der Hauptsache aus Knochengewebe der gewöhnlichen Beschaffenheit bestehen und nur die Kuppe überall in gleichmässiger Weise die erwähnte, in nichts von dem gewöhnlichen Baue normalen Knorpelgewebes abweichende, hyaline Structur trägt. Prominenzen derselben Beschaffenheit finden sich ferner an folgenden Stellen: einige erbsen- bis kirchgrosse von ovaler und länglicher Gestalt am unteren Diaphysenende derselben Tibia; an der oberen Diaphyse der linken Fibula; an den oberen Partien der rechten Tibia, auf der hinteren Fläche, sowie zu einzelnen auf der äusseren und vorderen Fläche der untersten Theile der rechten Tibia, ferner an einzelnen Fusswurzelknochen. Weiterhin ist der Hals beider Femora von mehreren derselben in allen Theilen seiner Circumferenz einge-

nommen. Mehrfach finden sie sich oberhalb der Condylen beider Femora, die eine, links, 1 cm oberhalb des Condylus externus, zeigt eine spitze Gestalt, die Spitze nach aufwärts gegen die Diaphyse zu gerichtet, die Länge beträgt 2,5 cm. Einige der anderen sind mehrfach flach und grobhöckrig auf der Oberfläche, die grösste wallnussgross.

An der Spina scapulae finden sich beiderseits einige höckrige und kammförmige Auftreibungen von einigen Centimetern Länge und der mehrerwähnten Beschaffenheit.

Auch die Diaphysenenden beider Humeri tragen derartige Auswüchse, nicht über Haselnussgrösse; das Olecranon links einen ovalen, kirschgrossen auf seiner Aussenfläche. Theilweise sind sie auch an den Vorderarmknochen, beiderseits in derselben Weise, vertreten.

Vereinzelt finden sie sich an den Rippen unmittelbar an der Knorpelknochengrenze, oder etwas nach einwärts davon. An der 6. Rippe rechts ist das Gewebe auf der Innenfläche fast seiner ganzen Breite nach in der Länge von 2,5 cm höckrig aufgetrieben. Nicht vorhanden sind solche Auftreibungen an den Wirbeln und am Schädel.

Der Fall an sich stimmt anatomisch vollkommen mit all den bisher beschriebenen Fällen von multiplen cartilaginären Exostosen überein. Genau wie in den Fällen von von Recklinghausen (dieses Archiv Bd. 35. S. 203), Cohnheim (dieses Archiv Bd. 38. S. 561), Henking (dieses Archiv Bd. 77. S. 364), Huber (dieses Archiv Bd. 88. S. 256) und endlich C. O. Weber (Knochengeschwülste 1. Abtheilg. S. 41. Beobachtg. 72—79) sind hier namentlich die Diaphysenenden der langen Röhrenknochen Sitz der Geschwülste. Von den Geschwülsten bestehen auch hier die kleineren nur aus compacter Knochensubstanz mit Knorpelhaube auf der Oberfläche, während die grösseren in ihrem Inneren noch spongiöse Substanz enthalten. Auch in dem fast vollkommen symmetrischen Auftreten der Exostosen stimmen die Fälle alle überein.

Ein ganz hervorragendes Interesse gewinnt aber unser Fall, wenn wir ausser dem Verstorbenen auch die Familie desselben in's Auge fassen. Schon die Erkundigungen des Herrn Dr. Huber bei der Frau des Verstorbenen hatten ergeben, dass nicht nur die Mutter des H., sondern auch der eine der noch lebenden Brüder und einer seiner Söhne ganz ähnliche Knochengeschwülste haben. Meine weiteren Nachforschungen zeigten aber, dass die charakteristische Knochenaffection in der betreffenden Familie noch viel weiter verbreitet ist. Es sei mir gestattet im Folgen-

den die einzelnen Glieder der interessanten Familie des Näheren zu schildern.

Frau H., eine 68jährige Schuhmacherswitwe, die Stammutter des exostotischen Geschlechtes, weiss über ihre Eltern, die sie schon früh verloren hat, leider keine Angaben zu machen. Auch von ihren Geschwistern, von denen noch 2 am Leben, aber nicht hier sind, so dass ich sie nicht selbst sehen konnte, weiss sie nicht zu sagen, ob sie ähnliche Knochengeschwülste haben resp. gehabt haben. — Sie selbst ist im Wesentlichen immer gesund gewesen. Weihnachten vorigen Jahres will sie einen Schlaganfall gehabt haben. In der letzten Zeit ist sie stark abgemagert und fühlt sich immer sehr schwach. Seit einigen Wochen hütet sie, wie sie sagt, wegen eines Lungenleidens, das Bett.

Sie ist eine kleine Frau mit ziemlich kräftigem Knochenbau, schlaffer Musculatur und schlechtem Fettpolster. Bei der am 25. April vorgenommenen Untersuchung fand ich zahlreiche knochenharte Hervorragungen von Erbsen- bis Haselnussgrösse an dem oberen Ende der beiden Tibiae; einzelne Excrencenzen am oberen Ende der beiden Fibulae. Auch der Condylus internus beider Femora trug solche Prominenzen, geringere auch der Condylus externus. Weiterhin waren beiderseits an der Crista ossis ilei mehrfache Hervorragungen zu fühlen. Die Humeri trugen an ihrem oberen Ende unter dem Tuberculum majus eine rechts etwa 2 cm lange und über 1 cm breite, links etwas kleinere Hervorragung von unregelmässig rauher Oberfläche. Alle die bisher erwähnten Exostosen waren auf der rechten Körperhälfte stärker ausgebildet als auf der linken; umgekehrt war das Verhältniss aber an der Scapula, an deren Spina sich beiderseits, ungefähr 2—3 cm von ihrem inneren Ende, eine Prominenz befand, die links Kirsch kern-, rechts aber nur Linsengrösse hatte; mehr nach aussen waren an den Spinae scapulae noch vereinzelte weitere Rauhigkeiten zu fühlen.

Die Frau giebt an, dass sie diese Knochenvorsprünge besitzt, so lange sie denken kann. Dieselben sind dann mit der Frau langsam gewachsen und haben sich nach Abschluss des Körperwachsthums nicht mehr weiter verändert. Beschwerden irgend welcher Art haben sie nie verursacht.

Die Frau ist 2 Wochen nach der Untersuchung, am 10. Mai, gestorben. Bei der am folgenden Tage von Herrn Dr. Schulze (Assistent am pathol. Institut in Leipzig) und mir vorgenommenen Section fand sich Folgendes: mässige Tuberculose beider Lungen, lobuläre Heerde und Oedem, besonders in den unteren Lappen; grosses, schlaffes Herz; Schnürleber mit Hustenfurchen; Cystitis und Pyelonephritis. Knochensystem: der Condylus internus des rechten Femur trägt eine 4 cm lange, 1,5 cm dicke, rundliche Exostose, welche unten mit ihrer Basis dem Femur breit aufsitzt; die nach oben gerichtete abgerundete Spitze steht ungefähr 1 cm vom Femur ab, ist mit einer Knorpelkappe bedeckt und steht 1,5 cm unter ihrem oberen Ende noch einmal durch eine 0,3 cm breite, durchscheinende Spange mit dem Femur in Verbindung. An dem Condylus externus sitzt eine kammförmige 2 cm lange,

an ihrer höchsten Stelle 1 cm hohe, schräg nach hinten gerichtete Exostose. — An der rechten Tibia findet sich am Condylus internus, 6 cm unter dem oberen Ende eine 1 cm lange Prominenz; an der hinteren Fläche unmittelbar unter dem oberen Ende mehrere 2—3 cm lange, breite Prominenzen, die nach unten an Höhe zunehmen. 4 cm unter dem oberen Rande beginnt an der hinteren Fläche des Condylus externus eine schmale, nur 3 mm breite Spange, welche 3 cm lang, schräg nach innen und unten gerichtet ist, in ihrem Verlauf also der Linea poplitea entspricht; sie hängt nur an ihrem oberen, äusseren Ende mit der Tibia zusammen, sonst ist sie durch einen Zwischenraum von einigen Millimetern von derselben getrennt. — Die rechte Fibula trägt 3 cm unter ihrem oberen Ende 3 Exostosen von mehreren Centimetern Länge, davon sitzen 2 kammförmig an der Aussenseite, die eine mehr nach vorn, die andere mehr nach hinten sehend; die dritte aber ist die grösste von ihnen, sie befindet sich an der der Tibia zugekehrten Seite, ist 4 cm lang und 2 cm dick. Die nach oben gelegene Basis sitzt dem Knochen auf, das untere vom Knochen abstehende Ende ist blasig aufgetrieben und besteht aus einer dünnen, verkalkten Schale und schleimigem Inhalt. Ganz entsprechend sitzen an den oberen Theilen der linken Tibia zahlreiche, meist etwas kleinere Prominenzen; ebenso an und unter dem Capitulum der linken Fibula. Am linken Femur befinden sich am Condylus internus gleichfalls einige kleine Höcker, auch der Condylus externus erscheint etwas verdickt. — An den Beckenknochen sitzt an der hinteren Fläche der Symphyse, die ganze Länge derselben einnehmend, eine etwa 1,5 bis 2 cm breite Exostose mit mehreren theils spitzen, theils rundlichen kleinen Höckern auf ihrer Oberfläche. Die Crista ossis ilei dextri trägt, dem Labium externum und internum entsprechend, zahlreiche, entweder kuglige oder auch kammförmige Excrescenzen, deren grösste, von mehr als Erbsengrösse, sich in der Nähe des vorderen Endes befinden; ähnliche, nur kleinere Auswüchse findet man an der Crista des linken Os ilei. — Die Wirbel haben sämmtlich an ihrer vorderen Fläche zahlreiche kleine, meist spitze, vielfach aber auch rundliche Vorsprünge, die ihre stärkste Ausbildung an den oberen Brust- und unteren Halswirbeln erreicht haben; auch in der Nähe der Articulationes costo-vertebrales findet man vielfache Hervorragungen von der Grösse kleiner Schrotkörner. — An der Spina scapulae befinden sich beiderseits einige höckrige Auftreibungen, stärker links. Endlich tragen auch die oberen Diaphysenenden beider Humeri etwa 3 cm unter dem Tuberculum majus, an der Spina desselben solche Prominenzen von einigen Centimetern Länge und der mehrerwähnten Beschaffenheit.

Der Mann der Frau H., der im Jahre 1871, angeblich an einem Magenleiden, gestorben ist, hat, nach Aussage seiner Frau, an seinem Körper nirgends eine derartige Geschwulst gehabt.

Aus ihrer Ehe sind 6 Kinder hervorgegangen, 5 Söhne, die, wie die Mutter sagt, sämmtlich solche „Buckel“ an den Gliedern, namentlich in der Gegend der Kniee hatten und eine Tochter:

Das erste Kind war ein Sohn, der schon zeitig gestorben ist, wir müssen uns also hier auf die erwähnte Aussage der Mutter verlassen.

Dann kommt der im März 1885 verstorbene Schuhmacher, dessen Sectionsprotocoll ich oben bereits mitgetheilt habe.

Auf ihn folgt Gustav Adolf H., 29 Jahre, Maurer, Leipzig — ein kleiner, untersetzter Mann mit kräftigem Knochenbau und gut entwickelter Musculatur. An seinem linken Oberschenkel befindet sich an der Innenseite, ungefähr an der oberen Grenze des unteren Viertels eine sofort in's Auge springende, knochenharte Hervorragung, die eine Länge von etwa 6 cm besitzt, an ihrem unteren Ende 3 cm breit, sich nach oben hin verjüngt und sich an ihrem höchsten Theil, dem nach oben gerichteten Ende, etwa 2,5 cm über die Oberfläche des Femur erhebt. Die Haut ist über dem Tumor beweglich und zeigt durchaus die normale Beschaffenheit. — Am Condylus internus der linken Tibia, ungefähr 5 cm unterhalb der Gelenkspalte, befinden sich 2 kleine, knochenharte, etwa erbsengrosse Höcker. — Am rechten Bein sitzt auf dem Condylus internus des Femur eine etwa halbwallnuss-grosse Exostose. Am oberen Theile der Tibia befinden sich, circa 6 cm unter dem oberen Ende derselben, auf der Aussen- und der Innenseite je eine flache Hervorragung von unregelmässig höckriger Oberfläche und ungefähr dem Umfang eines Fünfpfennigstückes. 2 cm über dem Malleolus internus fühlt man einen Höcker von ähnlicher Grösse und Beschaffenheit, wie die eben beschriebenen, sowie 4 und 5 cm über dem Malleolus externus je eine kleine Auftreibung der Fibula. Die 5. linke Rippe trägt an ihrer vorderen Fläche, nahe dem unteren Rande, ungefähr der Knorpelknochengrenze entsprechend, eine kleine, linsengrosse Exostose. Auch einige der anderen Rippen fühlen sich durch die Haut hindurch rauh an. — Von der Existenz der kleineren Geschwülste wusste Pat. gar nichts; die grösseren hat er, so lange er denken kann, doch waren sie früher kleiner, sind dann allmählich bis zu ihrer jetzigen Grösse gewachsen, die sie vor etwa 10 Jahren erreicht haben; seitdem haben sie sich nicht mehr verändert.

Der vierte Sohn, Carl Friedrich Oswald H., 26 Jahre, Handarbeiter aus Leipzig, befindet sich der Zeit in der königl. Strafanstalt in Zwickau. Die nachfolgenden Notizen entnehme ich, mit Weglassung des hier Nebensächlichen, einem Bericht, den Herr Dr. Saxe, Oberarzt an der Strafanstalt, Herrn Dr. Huber geschickt und den dieser mir gütigst zur Benutzung überlassen hat.

H. ist 154,0 cm lang, kräftig gebaut, mittelgenährt, von mittelkräftiger Musculatur. Haselnuss-grosse Auftreibung des Schulterendes des rechten Schlüsselbeins. Beträchtliche Deformität und Knochenaufreibung des rechten Ellbogengelenkes, wobei Streckung und Beugung des rechten Unterarmes nur in beschränktem Maasse vollführbar sind, angeblich Folge einer im Jahre 1875 erlittenen Luxation des Ellbogengelenkes, welche in Folge grober Vernachlässigung und Unterlassung der Inanspruchnahme ärztlicher Hülfe irreponibel geblieben ist: auch erscheint für gewöhnlich der rechte Unterarm

auffällig nach innen gerollt. Am unteren Drittheil des rechten Unterarmes eine haselnussgrosse, knochenhart anzufühlende Exostose der Ulna. — Auf der vorderen Fläche der unteren Hälfte des linken Oberschenkels eine, bei der Aufnahme am 1. December 1884, ziemlich kindskopfgrosse, halbkugelförmige, knochenharte, durch die sie bedeckenden Weichtheile hindurch glatt anzufühlende Geschwulst, welche vom Oberschenkelknochen ausgeht, seit circa 10 Jahren bestehen und allmählich gewachsen sein soll. In den 4 Monaten von der Aufnahme bis zu der am 7. April 1885 erfolgten Abfassung des Berichtes ist diese Geschwulst beträchtlich gewachsen. Die Messung ihres Umfangs an der Basis ergab 44,5 cm, die der Convexität der Länge nach von oben nach unten 17,5 cm und die der Convexität in der Quere 22 cm. Die über der Geschwulst liegende Haut ist blass violett marmorirt. Die Geschwulst zeigt gegenüber den sie umgebenden Theilen etwas erhöhte Temperatur. — Mässige Knochenauftreibung des Condylus internus des linken Schienbeins. — An dem Mittelfussknochen der rechten grossen Zehe, auf dessen der grossen Zehe selbst benachbarten Ende eine härtlich anzufühlende Narbe, Folge einer angeblich im Jahre 1878 von Dr. von Lesser in Leipzig vorgenommenen Exstirpation einer knorpelartigen Auflagerung daselbst. — Auf der Dorsalfläche des Mittelfussknochens der linken grossen Zehe eine lampertsnussgrosse und eine fast erbsengrosse Exostose. Ueber den Zeitpunkt der Entstehung der kleineren Exostosen weiss der pp. H. keine Angaben zu machen.

Weiterhin folgt nun die Tochter Frau J. geborene H., in Stötteritz, die mir versicherte, dass sowohl sie selbst, als auch ihre Kinder gänzlich frei wären von der ihr sehr wohl bekannten Affection ihrer Mutter und ihrer Brüder und mir daher eine Untersuchung verweigerte.

Als letztes der Kinder folgt nun endlich wieder ein Sohn, der aber ebenso wie der Erstgeborene schon in jungen Jahren gestorben ist, nach der Versicherung der Mutter aber auch Knochenauswüchse gehabt hat.

Von der Tochter abgesehen ist nur der im März 1885 verstorbene Schuhmacher verheirathet gewesen. Er hat im Ganzen 10 Kinder gehabt. 7 von diesen, 4 Jungen und 3 Mädchen, sind aber schon im ersten, oder spätestens im zweiten Lebensjahre theils an Darmkatarrhen, theils an Lungenleiden gestorben; die Mutter weiss sich nicht zu entsinnen bei einem derselben Geschwülste irgend welcher Art bemerkt zu haben. Die 3 übrigen Kinder haben aber alle multiple Exostosen gehabt. Von diesen ist der älteste, Theodor H., im Sommer 1883 im Alter von 12 Jahren an Diphtherie gestorben. Wie die Mutter erzählt, hatte er Auswüchse an den Armen, den Knien und im Kreuz. Leider ist damals bei der Section nicht auf die Beschaffenheit des Skeletes geachtet worden; es findet sich im Protocoll nur die Schilderung der Affection der Luftwege.

Otto H., 12 Jahre, ist ein kleiner, magerer Junge von zarter, blasser Hautfarbe, schwächlicher Körperconstitution. An der linken Spina scapulae, ungefähr 3 cm vom Acromion entfernt, ist eine Verdickung zu fühlen. Der innere Rand beider Scapulae erscheint im Ganzen etwas gewulstet. Am

rechten Radius, 1 cm über dem Processus styloideus befindet sich eine erbsengrosse Exostose. Die rechte Tibia trägt am Condylus internus, 2—3 cm einwärts von der Tuberositas und ebensoviel unterhalb der Gelenkfläche eine circa 1 cm hohe, knochenharte, kegelförmige Hervorragung; genau an derselben Stelle der linken Tibia findet sich eine gleich grosse Exostose. An der rechten Tibia ist auch am Condylus externus, etwa in der Mitte zwischen der Tuberositas und dem Capitulum fibulae, eine Hervorragung zu fühlen. Des weiteren ragen die äusseren Condylen beider Oberschenkelbeine ungewöhnlich hervor.

Ganz ähnliche Verhältnisse finden sich bei Ernst H., einem 7jährigen, kleinen, schwächlichen, sehr blassen Jungen, der häufige Lungenkatarrhe gehabt hat. Die rechte Clavicula trägt an der vorderen Fläche ihrer Extremitas acromialis einen linsengrossen, knochenharten Höcker. Der innere Rand beider Scapulae erscheint im Ganzen etwas verdickt und trägt beiderseits noch 3 knotige, etwas längliche Anschwellungen. Am rechten Femur sitzt auf dem Condylus externus eine starke Prominenz, während sich an dem Condylus internus nur eine geringere Hervorragung befindet; der linke Femur ist in seiner unteren Epiphyse im Ganzen etwas verdickt.

Zu bemerken ist noch, dass wie beide Mütter versichern, in allen diesen Fällen die Geschwülste schon in frühester Jugend, ohne irgend welchen Anlass aufgetreten sind: nirgends hat ein Trauma stattgefunden, nirgends ist zu der Zeit, wo die Geschwülste zuerst bemerkt wurden, eine Störung des Allgemeinbefindens vorhanden gewesen.

Wir haben hier also 8 Personen, drei auf einander folgenden Generationen derselben Familie angehörig, bei denen allen in frühester Jugend an zahlreichen, bei den verschiedenen Personen aber nahezu gleichen Stellen des Knochengerüsts Geschwülste aufgetreten sind, die, was ihre Lage, ihre physikalische Beschaffenheit und ihr ganzes Verhalten betrifft, so charakteristisch sind, dass man sie auch ohne die Autopsie zweier der Fälle wohl kaum für etwas Anderes als „multiple cartilaginäre Exostosen“ hätte ansehen können. Der Fall reiht sich mithin an die beiden von C. O. Weber (l. c. S. 41. Beob. 75 u. 76) citirten, im Bartholomäus-Hospitale beobachteten Fälle an, welche ich des Vergleiches halber hier anführen will.

Der erste, von Lloyd beobachtete Fall betrifft einen 6jährigen Knaben, der symmetrische Geschwülste an den unteren Enden seiner Radii, an den Oberarmbeinen, den Schulterblättern, der 5. und 6. Rippe, den Wadenbeinen und den inneren Knöcheln hatte. Der Vater des Kindes ein 46jähriger, gesunder Arbeiter, hatte fast noch mehr solcher Geschwülste, aber nur wenige an

denselben Stellen; er hatte sie von frühester Kindheit an gehabt, sie waren symmetrisch und fanden sich an jedem Schläfenbeine, dem Oberarmbeine, den Oberschenkeln (über den Condylen) und an der Innenseite des Kopfes einer jeden Tibia. Als der Mann sein Wachsthum vollendet hatte, erreichte auch das Wachsthum der Geschwülste sein Ende. Die Eltern und Geschwister des Mannes litten nicht an ähnlichen Auswüchsen. Aber die Kinder der Schwestern seiner Mutter hatten ebenso viele Geschwülste, wie er selbst. Von seinen eigenen 4 Kindern war blos der eine Knabe leidend.

Der zweite, von Stanley beobachtete Fall betrifft einen Mann, der eine grosse Knochengeschwulst an dem einen Oberschenkel und mehrere kleinere an beiden Schienbeinen und an den Fingern beider Hände hatte. Sie waren in frühester Jugend entstanden und zur Zeit der Beobachtung stationär. Sein Vater hatte Knochengeschwülste an verschiedenen Theilen seines Körpers gehabt und 2 seiner Kinder hatten knöcherne Auswüchse an den Oberarmen, den Speichen, den Ellenbogenbeinen und den Rippen.

Den drei Fällen ist gemeinsam, dass in mehreren Generationen derselben Familie die gleichen wohlcharakterisirten Geschwülste vorhanden sind. Während aber sowohl in unserem, wie in dem Stanley'schen Falle die Abnormität von der Grossmutter, resp. dem Grossvater, direct auf die Söhne und von diesen weiter auf die Enkel vererbt worden ist, sehen wir, dass in dem Fall von Lloyd von mehreren gesunden Schwestern Kinder geboren werden, welche solche Geschwülste erhalten und späterhin auf ihre Kinder übertragen. Schade ist es, dass Lloyd keine Angaben über die Vorfahren der Schwestern macht, denn unwillkürlich wird einem durch diesen Fall die Regel in's Gedächtniss gerufen, welche Grandidier für die Hämophilie, diese „erblichste aller erblichen Krankheiten“ aufgestellt hat, die kürzlich von Valentin (s. Valentin, Ueber einen Fall von hereditärer Dermatitis bullosa. Berlin. klin. Wochenschr. 1885 No. 16) auch auf andere hereditäre Leiden übertragen worden ist, indem er sagt: „die meisten durch mehrere Generationen hindurch hereditären Leiden werden nur auf die Söhne, nicht auf die Töchter vererbt; zuweilen wird eine Generation

übersprungen, in der Weise, dass eine gesunde weibliche Descendia das Uebel auf ihre Nachkommen überträgt.“

Ich kann nicht umhin, hier noch besonders darauf aufmerksam zu machen, dass in allen den Fällen das Knochen-system in so ausgedehnter Weise die charakteristische Erkrankung zeigt, was — ohne uns auf die Theorien über die Genese der Geschwülste näher einzulassen — daran denken lässt, dass es sich hier um einen Fehler in der Anlage eben dieses Gewebssystems handelt und dass diese fehlerhafte Anlage von Generation zu Generation übertragen wird. Eine solche locale erbliche Prädisposition zur Geschwulstbildung treffen wir auch an anderen Organen, an anderen Gewebssystemen. So berichtet Virchow (s. die krankhaften Geschwülste I. S. 351) von einem jungen Mann, dessen ganzer Körper mit tuberösen Fibromen der Haut von Stecknadelkopf- bis Taubeneigrösse übersäet war und in dessen Familie diese Eigenthümlichkeit schon in den beiden vorhergehenden Generationen vorhanden gewesen war. — Murchison berichtet (ebenda S. 391) über einen Vater und zwei Töchter, die Lipome nahezu an den gleichen Stellen der Arme hatten. — Johnson (ebenda) beobachtete bei einem Neugeborenen ein Lipom, welches durch ein Loch im Kreuzbein bis auf die Dura mater reichte; der Vater des Kindes hatte gleichfalls ein Lipom am Rücken. — Auch Strumen hat man hereditär auftreten sehen; so berichtet Friedreich (s. Virchow, Handb. d. spec. Path. u. Ther. V, 1. S. 523) über einen Fall, in welchem die Grosseltern, der Vater und 5 Kinder strumöse Anschwellungen des rechten Hornes der Schilddrüse zeigten, ohne dass endemische Einflüsse vorlagen. Desgleichen erwähnt Virchow Kropfvererbung bei Thieren und zwar einmal an Pferden, von Royer, das anderemal an Schafen, von Geddis, beobachtet. — Weiterhin hat man auch Neurome wiederholt erblich auftreten sehen; Hesselbach sah multiple Neurome bei Vater und Sohn und Hitchcock bei einer Mutter und ihren beiden Kindern (s. Virchow, die krankh. Geschwülste III, S. 262 u. 263). — Der Carcinome, für deren Erbllichkeit wohl jedem beschäftigten Praktiker einige Beispiele vorgekommen sind, will ich hier gar nicht näher gedenken.

In allen diesen Fällen müssen wir eine locale Schwäche

der betreffenden Gewebe zur Erklärung annehmen. Es ist daher wohl auch kaum als blosser Zufall zu betrachten, dass in unserer Exostosenfamilie eine ganze Anzahl von Personen tuberculös sind, sondern wir müssen vermuthen, dass gerade durch die tuberculöse Constitution die zur Entwicklung der Geschwülste disponirende Schwäche der Gewebe bedingt ist. Freilich umschreiben wir durch die Annahme einer localen Schwäche die Thatsachen mehr, als dass wir sie erklären. Viel näher kommen wir dagegen dem Verständniss, wenn wir mit Cohnheim annehmen, dass hier in einem frühen Stadium der Entwicklung embryonale Zellen im Ueberschuss gebildet worden sind, die später unter günstigen Circulationsverhältnissen, vermöge der ihnen innewohnenden grossen Proliferationsfähigkeit, den Anlass zur Geschwulstbildung geben.

Kehren wir, um die Sache noch etwas genauer zu betrachten, zu unserem speciellen Fall, den hereditären multiplen Exostosen zurück! Da der ganze Knochen in der Hauptsache aus präformirtem Knorpel entsteht, werden, wenn unsere Theorie richtig ist, auch die Exostosen aus solchem überschüssigen Knorpelmaterial hervorgehen müssen. In der That sehen wir, dass fast alle unsere Exostosen eine Knorpellage auf ihrer Oberfläche tragen und alle die Uebergänge vom Knorpel zum Knochen, welche wir im normalen Knochen beobachten können, treffen wir in den Exostosen wieder. Auch die Vorliebe der Exostosen für die Nachbarschaft der Stellen, wo Diaphysen und Epiphysen aneinanderstossen, wird nun verständlich, denn das sind ja gerade die Stellen, wo durch Wucherung der intermediären Knorpelschicht, Verkalkung des Knorpels, Einschmelzung desselben und Knochenbildung während der ganzen Wachstumsperiode das Längenwachsthum des Knochens bewirkt wird. Auch die Wechselbeziehungen zwischen Exostosen und Enchondromen, die wir z. B. in dem schönen von C. O. Weber veröffentlichten, auch durch seine Verbreitung über mehrere Generationen ausgezeichneten Fall finden (s. dies. Arch. Bd. 35. S. 501), sind nach dieser Hypothese leicht zu erklären.

Endlich wird aber auch die Heredität durch die Hypothese einer embryonalen Anlage der Geschwülste, — die ausserdem noch dadurch gestützt wird, dass solche Keime wirklich nach-

gewiesen worden sind, es sahen nemlich Virchow Knorpelinseln im fertigen Knochengewebe (s. Berlin. akad. Monatsber. phys. math. Kl. 6. XII. 75), Schweigger-Seidel und Epstein Epithelperlen bei Neugeborenen (s. Zeitschr. für Heilk. Prag 1880. I. 1) — am ehesten erklärt. Denn es verhalten sich dann die Geschwülste ganz analog den Missbildungen, den Bildungen von überschüssigen Gliedern, deren Heredität ja in zahlreichen Fällen beobachtet worden ist; in beiden Fällen ist die Ursache eine fehlerhafte Anlage, eine übermässige Production von embryonalem Material.

XIII.

Ueber zwei difforme Schädel.

Von Julius Fridolin in St. Petersburg.

(Hierzu Taf. VI.)

Die beiden Schädel aus dem kaiserlichen Findelhause in Petersburg, welche ich zu beschreiben beabsichtige, scheinen, obgleich in den Einzelheiten verschieden, doch beide einer und derselben Schäeldifformität anzugehören und blos verschiedene Stufen derselben darzustellen. Das Gemeinsame, Wesentliche, an beiden Schädeln ist die unvollständige Entwicklung der Siebbeine.

I. Trigonocephalus. Theilweise Verwachsung der Stirnnaht. Verkümmern der rechten Nasenhöhle. Fehlen des linken Nasenbeins, des rechten Thränenbeins und der Papierplatte des Siebbeins der rechten Seite. Linksseitige Gaumenspalte (Fig. 1—3).

Der Schädel asymmetrisch, in der Scheitelgegend breit. Die Schädelknochen dick und fest. Die Stirn schmal und niedrig, seitlich stark abgeplattet, in der Mittellinie kielförmig erhoben. Stirnhöcker fehlen, die Scheitel- und der Hinterhauptshöcker sehr deutlich ausgeprägt. Die Stirnnaht in der unteren Hälfte in der Ausdehnung von 10 mm verwachsen. Die Stirnfontanelle, sowie die Hinterhaupts- und seitlichen Fontanellen sehr klein. Die Pfeilnaht 3 mm breit. Das Stirn- und Hinterhauptsbein sind unter die