

A r c h i v
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. 166. (Sechzehnte Folge Bd. VI.) Hft. 1.

I.
Beitrag zur Kenntniss der Chondrodystrophia
foetalis.

(Aus dem Kgl. Patholog.-anatom. Universitäts-Institut zu Königsberg i. Pr.
Director: Geh.-Rath Prof. Dr. Neumann.)

Von
Dr. Benno Collmann,
früherem Volontär-Assistenten des Instituts.
(Hierzu Taf. I.)

Das Krankheitsbild der Chondrodystrophia foetalis ist erst durch Untersuchungen der jüngsten Zeit, besonders durch Kaufmann¹⁾, von dem der Name stammt, genau festgelegt worden, und damit gleichzeitig der schlechte, alte Name der sog. „fötalen Rachitis“ endgültig abgethan. Unter diesem Namen beschrieb man früher, namentlich in einer Zeit, wo sorgfältige mikroskopische Untersuchungen nicht angestellt werden konnten, Foetus von eigenartigem Habitus, der durch einen grossen Kopf mit meist tief eingezogener Nasenwurzel, oft etwas missgestalteten Thorax und zu kurze, häufig verkrümmte, bisweilen zu Fracturen neigende Extremitäten gekennzeichnet war. Es unterliegt wohl keinem Zweifel, dass ein Theil dieser Fälle syphilitischer Natur war. In anderen Fällen handelte es sich um Osteogenesis imper-

¹⁾ E. Kaufmann, Untersuchungen über die sog. fötale Rachitis (Chondrodystrophia foetalis). Monographie. Berlin, 1892.

Fig. 1.

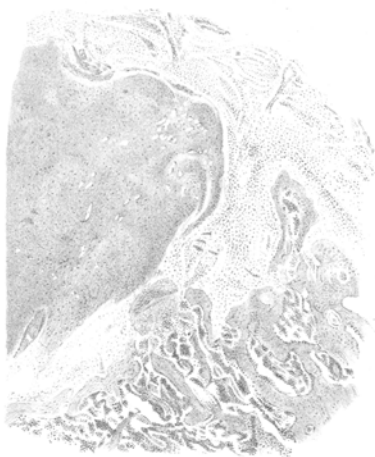
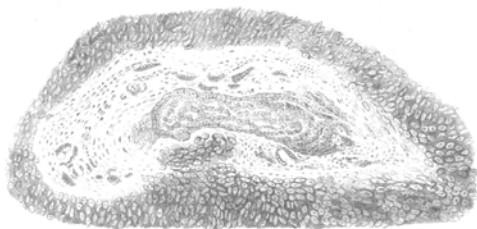


Fig. 2.



Fig. 3.



fecta, was die Mehrzahl der Beobachter auch richtig erkannte, zuerst Vrolik¹⁾, der diesen Process von der fötalen Rachitis trennte, dann Hecker²⁾, später auf Grund genauer mikroskopischer Untersuchung H. Müller³⁾ und Bidder⁴⁾. Hinsichtlich der übrigen Fälle war man lange Zeit uneins, indem die Einen das Wesen des Processes für fötale Rachitis, bezw. abgelaufene Rachitis, die Anderen für eine Erkrankung des Primordialknorpels erklärten, die mit den verschiedensten Namen belegt wurde, wie Achondroplasia (Parrot⁵⁾, Chondritis foetalis (Urtel⁶⁾, Mikromelia chondromalacica (Kirchberg-Marchand⁷⁾). Complicirt wurden die Verhältnisse noch durch die Untersuchungen von Virchow⁸⁾ und H. Müller an Schädeln von menschlichen Neugeborenen und Thieren, die Beziehungen der sogen. fötalen Rachitis zum Cretinismus wahrscheinlich machten, bezw. machen sollten. Diese Fragen sind durch neuere Arbeiten, wie die von Kirchberg und Marchand, namentlich aber durch Kaufmann geklärt worden. Es ist jetzt nachgewiesen, dass der Krankheits-Process mit echter Rachitis, deren intrauterines Vorkommen noch nie beschrieben ist, obwohl sich mehrere Autoren von der Bemerkung nicht emancipiren können, dass aus theoretischen Gründen eine fötale Rachitis zuzugeben sei, nichts zu thun hat. Ein Zusammenhang mit dem Cretinismus ist von Kirchberg und Marchand angezweifelt, von Kaufmann entschieden abgelehnt worden. Diesem Forscher gebührt auch das Verdienst, einen das anatomische Wesen des Leidens bezeichnenden Namen, Chondrodystrophia foetalis mit den Unterabtheilungen hypoplastica, malacica und hyperplastica, eingeführt zu haben. Trotz

¹⁾ Vrolik, Tabulae ad illustrandam embryogenesin etc. Amsterdam, 1849.

²⁾ Hecker, Klinik der Geburtskunde, 2. Bd., 1864.

³⁾ H. Müller, Würzburger medic. Zeitschrift, 1. Bd., 1860.

⁴⁾ Bidder, Eine Osteogenesis imperfecta. Monatsschrift für Geburtskunde, Bd. 28, 1866.

⁵⁾ Parrot, La syphilis héréditaire et le rachitis, publiée par Troisier. Paris, 1866.

⁶⁾ Urtel, Ueber Rachitis congenita. Dissert. Halle, 1873.

⁷⁾ A. Kirchberg und F. Marchand, Ueber die sog. fötale Rachitis (Mikromelia chondromalacica). Ziegler's Beitr., Bd. 5, 1889.

⁸⁾ Virchow, Gesammelte Abhandlungen. Frankfurt, 1856.

dieser Fortschritte bleibt jedoch noch manche Frage in der Natur dieses Processes zu lösen, so dass die Mittheilung jedes genau untersuchten Falles angebracht erscheinen dürfte. Hierzu bot sich Gelegenheit bei der Einlieferung eines angeblich im 8. Monat todtgeborenen Fötus, dessen Beschreibung hier folgt.

Weibliche Kindesleiche mit gerötheten Hautdecken; im Gesicht leichte Cyanose. Die Fingernägel überragen die Fingerkuppen nicht. Eine Pupillarmembran ist nicht vorhanden. Die Länge des Körpers beträgt 38 cm, von der Protuberantia occipitalis externa bis zur Spitze des Steissbeins 25 cm. Es fällt eine starke Verkürzung der Extremitäten auf. Die Länge der Oberschenkel beträgt 5 cm, ebenso die des Unterschenkels, ihr Umfang $15\frac{1}{2}$ cm, bezw. 12 cm. Die Länge des Fusses ist 5 cm. Der Oberarm misst 4 cm, der Unterarm $4\frac{1}{2}$ cm, ihr Umfang 11 cm. Die Länge der Hand beträgt 4 cm. Die Hautdecken an den Extremitäten erscheinen im Vergleich zum Skelet sehr stark entwickelt und zeigen dem entsprechend vielfache Faltung. Die Nasenwurzel ist etwas eingezogen, die Lippen sind wulstig.

Der Schädel ist sehr gross; seine Maasse sind folgende: Grosser Umfang 34,5 cm, kleiner Umfang 32,5 cm. Dist. bitemporal. 8,0 cm, Dist. biparietal. 10,0 cm, grosser schräger Durchmesser 11,3 cm, gerader Durchmesser 10,6 cm, kleiner schräger Durchmesser 9,0 cm. Die grosse Fontanelle ist $4\frac{1}{2}$ cm lang, 4 cm breit, die kleine Fontanelle 1 cm lang, $1\frac{1}{2}$ cm breit. — Bei Eröffnung des Schädels fallen einige ziemlich ausgedehnte pericranielle Hämatome auf. Sämmtliche Schädelknochen sind sehr stark entwickelt, dick, besonders der Körper des Hinterhauptbeines. Die hintere Schädelgrube ist sehr flach und dadurch verkleinert, dass die flachen Felsenbein-Pyramiden in spitzerem Winkel, als in der Norm, zusammenstreben. Dementsprechend sind die mittleren Schädelgruben geräumiger. Die Sella turcica fällt nach hinten schräg ab, der Clivus ist dadurch sehr verkürzt, er wird durch zwei median von den Foramina jugularia vorspringende Wülste gleichzeitig stark verschmälert. Das Foramen occipitale magnum ist auffallend klein, sein Durchmesser beträgt 5 mm. Die Lamina cribrosa des Siebbeins ist beiderseits von einer leicht erhabenen Knochenleiste umgeben. Auf einem Sagittalsägeschnitt durch die Schädelbasis zeigt sich, dass die Synchondrosis sphenoccipitalis und intersphenoides verschwunden und die drei Knochenkerne mit einander verschmolzen sind.

Einige der wichtigsten Maasse des Schädelgrundes sind folgende:

Vom vorderen Umfang des Foram. occip. magn. zum Tubercul. ephippii 2,2 cm, zum Ansatz der Nasenbeine 5,2 cm. Von der Nasenwurzel zur Synchondrosis sphenoccipitalis 3,7 cm, zum Tuberculum ephippii 3,2 cm. Länge des Tribasillare 2,6 cm. Vom hinteren Umfang des Foramen occip. magn. zum Dorsum ephippii 2,1 cm. Vom Dorsum ephippii zur knöchernen Nasenwurzel 4,1 cm. Länge der Nasenscheidewand 3,2 cm. Höhe der Nasenscheidewand durch die Crista galli 1,9 cm. Siebbeinlänge 1,9 cm.

Sattelwinkel 120°. Nasenwinkel 75°. Winkel des Clivus gegen die Ebene des Foramen occip. magn. 110°.

Die Venen der Pia sind stark injicirt. Die Seitenventrikel erscheinen etwas dilatirt, das Ependym ziemlich grob granulirt. Die Hirnsubstanz ist von ziemlich fester Consistenz, ihre Schnittfläche feucht, von zahlreichen Blutpunkten durchsetzt; im Marklager des Stirnhirns beiderseits ziemlich ausgedehnte streifige Hämorrhagien. Das Organ im Uebrigen ohne Besonderheiten. — Mikroskopisch finden sich zahlreiche fleckige Blutungen in der Hirnsubstanz verstreut, sowie in den perivascularären Lymphräumen. — Die Hypophysis zeigt sich normal.

Die Nabelgefässe sind durchgängig, ohne Veränderungen.

In der Bauchhöhle einige ccm klarer, seröser Flüssigkeit; Bauch situs ohne Besonderheiten.

Am Thorax sind die Rippen beiderseits leicht eingeknickt, das Sternum ist dadurch Hühnerbrust-artig vorgetrieben.

Die Knorpelknochen-Grenzen der Rippen sind sämmtlich aufgetrieben und machen den Eindruck des rachitischen Rosenkranzes. Im Sternum kein Knochenkern. Die Pleurahöhlen sind leer. Die beiden Lappen der Thymus sind 3 cm lang, 2 cm breit, $\frac{3}{4}$ cm dick. — Im Herzbeutel einige ccm klaren Liquors.

Herz ohne Besonderheiten.

An den Lungen einige punktförmige, subpleurale Hämorrhagien. Die Alveolen sind collabirt.

Rachenorgane ohne Besonderheiten; die Thyreoidea ist gross; ihre beiden Lappen sind 3 cm lang, 2 cm breit, 1 cm dick. Mikroskopisch sieht man deutlich den läppchenförmigen Bau, auch die einzelnen Follikel, die sämmtlich kein Colloid enthalten, sind ziemlich gut von einander abzugrenzen.

Im Innern einer Anzahl von Läppchen bemerkt man merkwürdige, aber auch physiologisch vorkommende Kern-Zusammenklumpungen in nicht sehr reichlicher Menge, die bei schwacher Vergrösserung wie Niederschläge aussehen. Bei starker Vergrösserung erkennt man im Innern der mit Hämatoxilin schwarzblau gefärbten Klumpen kein weiteres Detail, während sich nach aussen hin diese Bildungen deutlich in dicht gehäufte Kerne sondern lassen. Die Zahl derselben schwankt zwischen 5—6 und (schätzungsweise) 30—40. Die Kerngruppen sind unregelmässig begrenzte, rundliche, bisweilen selbst verzweigte Haufen; die einzelnen Kerne entsprechen in Gestalt und tinctoriellem Verhalten vollkommen den Kernen der Schilddrüsen-Epithelien; doch beobachtet man hier und da auch fadenförmig ausgezogene Bildungen. Ob das Protoplasma sich den einzelnen Kernen entsprechend abgrenzt, lässt sich auch mit Immersion nicht entscheiden. Das Protoplasma zahlreicher Epithelien ist körnig zerklüftet, manchmal wie zerbröckelt.

Die Milz ist vergrössert, $5\frac{3}{4}$ cm lang, $3\frac{1}{2}$ cm breit, $1\frac{1}{2}$ cm dick; ihre Consistenz ziemlich weich, die Schnittfläche ist dunkelroth, Follikel- und Trabekelzeichnung undeutlich.

Mikroskopisch finden sich Hyperämie und Blutungen.

Nebennieren von gewöhnlicher Zeichnung. — Nieren blass, auch mikroskopisch ohne Besonderheiten.

Magen und Darm ohne Veränderungen, Pankreas von gewöhnlicher körniger Schnittfläche.

Leber ohne Veränderungen. Mikroskopisch bemerkt man überall die physiologischen Anhäufungen kleiner lymphoider Rundzellen, wie man sie noch in den letzten Fötalmonaten findet. — Blasen-Schleimhaut blass. Genital-Apparat makroskopisch und mikroskopisch ohne Besonderheiten.

Bei weiterer Präparation des Skelets ergeben sich an den Knochen folgende Maasse:

Humerus: Länge 3,7 cm, Umfang der Diaphyse 2,5 cm, des Kopfes 5,2 cm, der Condylen 5 cm.

Radius: Länge 3 cm, Umfang der Diaphyse 1,7 cm, des Capitulum 2,3 cm, des Proc. styloid. 3,1 cm.

Ulna: Länge 3,4 cm, Umfang der Diaphyse 1,8 cm, des Proc. coronoid. 4,2 cm, des Proc. styloid. 2,5 cm.

Hand (Carpus + Metacarpus): Länge 2 cm, Umfang 4,5—5,8 cm.

Finger: Länge 1,8—1,9 cm. Länge des Daumens 1,5 cm.

Femur: Länge 4,5 cm, Umfang der Diaphyse 3 cm, am Trochanter major 5,8 cm, des Kopfes 4,5 cm, der Condylen 6,1 cm. Der Knochen ist in seiner unteren Epiphysen-Fuge entsprechend leicht mit der Convexität nach vorn gekrümmt; der Beclard'sche Knochenkern fehlt.

Tibia: Länge 4,1 cm, Umfang der Diaphyse 3 cm, der oberen Epiphyse 5,9 cm, des Malleolus internus 4,3 cm.

Fibula: Länge 3,6 cm, Umfang der Diaphyse 2,1 cm, des Capitulum 2,9 cm, des Malleolus extern. 3,1 cm.

Fuss: Länge 5 cm, Umfang des Tarsus 5 cm, des Metatarsus 5,5 cm, Zehenlänge 1,4—1,6 cm. Im Calcaneus und Talus ein kleiner Knochenkern.

Die Claviculae sind vollständig verknöchert, ebenso die Scapulae bis auf den Rand, den unteren Winkel, das Acromion und den Proc. coracoideus.

Die Wirbelsäule ist 17 cm lang, die Wirbelkörper zeigen auf einem Sagittalschnitt einen 4—5 mm messenden biconcaven Knochenkern.

Das Becken erscheint kaum verändert; die Darmbeinschaufeln stehen etwas horizontaler, als in der Norm. Die Dist. spin. und crist. betragen 6,4 cm. Im Beckeneingang misst die Conjugata 1,6 cm, der quere Durchmesser 2,4, der schräge 1,9 cm; im Beckenausgang beträgt der gerade Durchmesser 2,1, der quere 2,4 cm. — Auf einem Horizontalschnitt durch die Acetabula misst der Knochenkern des Os pubis 6 mm, der des Os ilei 12 mm, der des Kreuzbeins 10 mm. —

Der Epiphysenknorpel ist überall von gewöhnlicher Consistenz und Farbe. Im Vergleich zum normalen erscheint er schwächer entwickelt, trotzdem imponirt seine Grösse im Vergleich zu den stark verkürzten Diaphysen. Diese zeigen sämmtlich auf Sägeschnitten sehr kräftigen, festen, namentlich

peripherisch stark entwickelten Knochen, der jedoch nirgends sklerosirt erscheint. Eine Markhöhle ist nirgends nachzuweisen.

An den Knorpelknochen-Grenzen sieht man makroskopisch überall einen weisslichen Streifen vom Aussehen des Periosts sich verschieden weit zwischen Knochen und Knorpel einschieben. An der unteren Femur-Epiphyse findet sich dieser Streifen nur an der Hinterseite.

Mikroskopischer Befund. Das Verhalten des Knorpels wurde zunächst an frischen, von einer Rippe und der ersten Daumenphalanx entnommenen Rasiermesser-Schnitten geprüft. Der Knorpel zeigte sich sehr gefässreich, die Zellen waren meist spindelförmig, theils auch rundlich, ohne an den Knochenknorpel-Grenzen gross und bläschenförmig zu werden. Die Zellen liegen hier regelmässiger, zeigen aber nicht die normale, reihenförmige Anordnung. Zwischen dem Knorpel und den angrenzenden Knochenbälkchen sieht man bisweilen eine schmale Zone streifigen Bindegewebes. Die Knorpel-Grundsubstanz ist trübe, wie bestäubt, von theils körniger, theils streifiger Zeichnung.

Ein ganz ähnliches Verhalten zeigt auf Rasiermesser-Schnitten die Knorpel-Wucherungszone im Bereich der Knochenkerne des Keilbeins der Wirbel und des Os pubis. Wenn auch die charakteristische Reihenstellung der Knorpelzellen hier normaler Weise nicht die Ausdehnung erreicht, wie an den Epiphysen-Fugen der Röhrenknochen, so zeigt sich in unserem Fall doch höchstens eine etwas regelmässigere Anordnung der Zellen.

Es wurden mehrere Knochen in Formol fixirt, in 6procent. Salpetersäure entkalkt, und in Celloidin eingebettet. Die Schnitte wurden vorzugsweise mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt. — Die näheren Details lassen sich am besten an einem Schnitt durch die obere Epiphysen-Fuge des Humerus schildern.

Der Knorpel hat hyaline Grundsubstanz und ist von zahlreichen, zum Theil ziemlich grossen Gefässen durchzogen. Die kleinen spindelförmigen, auf dem Querschnitt rund erscheinenden Zellen liegen regellos durch einander und zeigen dort, wo der schon makroskopisch sichtbare Streifen sich einschiebt, eine diesem parallele Richtung. Dieser Streifen ist von ungleicher Dicke, sehr gefässreich; ein bevorzugter Verlauf der Gefässe ist nirgends sichtbar; gegen den Knorpel setzt er sich überall deutlich ab. Er besteht mikroskopisch aus faserigem Bindegewebe mit hier und da eingestreuten Fettzellen und erweist sich als Fortsatz des Periosts; er durchzieht fast die ganze Epiphysenfuge, indem er sich nach der Mitte verschmälert und bisweilen kurze, seitliche Ausläufer entsendet; nur an einigen umschriebenen Stellen lässt er Lücken, durch die sich der Knorpel gewissermaassen hindurchzwängt. Nach Ueberwindung dieses fibrösen Schnürringes etablirt sich im Knorpel meist eine kleine Wucherungszone, indem die Knorpelzellen grösser, rund, stellenweise sogar bläschenförmig werden und sich in Reihen von 6—8 Zellen anordnen (Taf. I Fig. 1).

Die Grundsubstanz, in die zarte Markräume unregelmässig eindringen, bildet zwischen den Zellen ein durch Hamatoxylin hellblau gefärbtes Netz. Dieses, sowie die ebenfalls hellblau gefärbten Knorpel-Einschlüsse in den Knochenbälkchen lassen es zweifelhaft, ob eine ausgesprochene Verkalkung vorausgegangen ist. Die endochondrale Ossification geht an der Knorpelknochen-Grenze durch Anbildung kleiner Knochenlamellen an die knorpeligen Stützbalken meist in der typischen Weise vor sich: — Die periostale Knochenbildung ist beträchtlich; zwischen den oft mit einem deutlichen Belag von Osteoblasten bekleideten Knochenbälkchen liegt an der Oberfläche des Knochens ein gefässreiches Bindegewebe (Fasermark), das weiter centralwärts dem gewöhnlichen lymphoiden Mark weicht.

Auch der periostale Fortsatz zwischen Knorpel und Knochen theilweilig beteiligt sich in seinem ganzen Verlauf an der Knochenbildung. Diese vom Periost-Streifen gebildeten Knochenbälkchen zeigen hier an Hämatoxylin-Eosin-Schnitten einen mehr bläulichrothen Farbenton, der sich von dem hellen Roth der myelogen angebildeten Knochenlamellen deutlich abhebt. — Das Mark zeigt zwischen den plumpen Knochenbälkchen grosse, unregelmässige Räume, die theilweise einen Osteoblasten-Belag erkennen lassen. Die Markzellen sind meist rund, theils spindelförmig, die eosinophilen Granulationen sind deutlich; Riesenzellen finden sich ausserordentlich spärlich. Die zahlreichen, relativ grossen Gefässe haben sehr zarte Wandungen.

Ähnliche Bilder findet man an allen untersuchten Knochen. Der Periost-Streifen ist indessen verschieden stark entwickelt, an der unteren Tibia-Epiphyse verläuft er unter Freilassung einer kleinen, centralen Partie durch die ganze Epiphysen-Fuge. Hier findet man übrigens im Knorpel nahe der Knorpelknochen-Grenze, ohne dass die Knorpelzellen in der Umgebung irgend welche Veränderungen zeigten, einen ganz circumscribten, runden Bezirk mit grossen, blasigen Zellen, deren Zwischensubstanz sich durch ihre tiefblaue Färbung als verkalkt erweist. — An den Metacarpalknochen zieht der Periost-Streifen durch die ganze Epiphysen-Fuge; hier imponirt wegen der Kürze der Knochen die massige, periostale Knochenbildung.

Bemerkenswerth ist an den meisten Knochen, dass sich an der Umschlagstelle des Periost-Streifens auf der Seite der Diaphyse oft etwas Knorpel in seinem Gewebe eingelagert findet. Durch Vergleich der Zellen und deutliche Uebergangsstadien ist ohne Weiteres klar, dass dieser Knorpel vom Periost gebildet wird und nicht etwa durch den Periost-Streifen vom Epiphysenknorpel abgesprengt ist. Dieser Knorpel hat nun die Neigung, metaplastisch zu verknöchern; die so entstandenen Knochenbälkchen besitzen keinen lamellösen Bau und sind dunkelblauroth gefärbt, ihre Zellen erinnern durch ihre rundlich-ovale Gestalt lebhaft an die Zellen des eben erwähnten Knorpels und liegen zahlreich und unregelmässig beisammen. An diese Knochenbälkchen legen sich oft periostale und myelogene, heller gefärbte Knochenlamellen an. — Diese metaplastische Verknöcherung des

Knorpels ist schon mehrfach beschrieben worden, so von Klebs¹⁾ und Kaufmann.

Besondere Ausdehnung scheint sie im Falle von Salvetti²⁾ angenommen zu haben, wo an den Epiphysenfugen diese Art der Knochenbildung direct aus den Knorpelbälkchen vorherrsche.

An den Wirbeln sind die Knorpelzellen in der Umgebung der Knochenkerne vermehrt und zeigen bisweilen eine Andeutung von Reihenstellung. Die Grundsubstanz zeigt an der Grenze tiefblaue Färbung, ebenso die Knorpel-Einschlüsse in den plumpen Knochenbälkchen; die Verkalkung scheint hier demnach reichlich von statten zu gehen.

Der Knorpel ist von grossen Gefässen durchzogen, die sich in die Markräume der Knochenkerne fortsetzen.

Besondere Beachtung verdienen die Verhältnisse an den Rippen. Theilweise trennt hier der Periost-Fortsatz Knorpel und Knochen vollständig, und der Knochen umgreift dann in Folge des unbehinderten periostalen Wachstums den Knorpel becherförmig. An anderen Rippen findet sich der Periost-Streifen nur auf der Vorderseite. Dadurch wird der Rippenknorpel nach hinten gewissermaassen fortgeschoben und etwas gegen die knöcherne Rippe dislocirt, diese umfasst ihn jedoch noch mit einer schmalen Knochenplatte, während an der Vorderseite eine periostal gebildete Knochenzacke an dem Rippenknorpel entlang wächst. Diese Verschiebung des Knorpels ist an einigen der oberen Rippen so ausgeprägt, dass Knorpel und Knochen überhaupt in keinem Zusammenhang mehr stehen, sondern in einem Winkel von 110° zusammentreffen. Der vordere Periost-Fortsatz geht bis zum Periost der Hinterseite durch (Taf. I Fig. 2).

Hier zeigt sich nun die eigenthümliche Erscheinung, dass die an dem Rippenknorpel auffallend gut entwickelte Knorpel-Wucherungszone nicht den Knochenbälkchen der Diaphyse, sondern dem oberflächlichen Periost gegenüber steht. An die dunkelblau gefärbten Knorpel-Richtungsbalken werden hier vom Periost zarte Knochenlamellen angebildet.

Die auf der Vorderseite erwähnte Knochenzacke entsteht durch Bildung periostalen Knorpels an der Umschlagstelle des Periosts, der dann ausgedehnt metaplastisch verknöchert.

Eine weitere, höchst auffallende Erscheinung an diesen Rippen liegt in einer Knochenbildung seitens des den Knorpel durchziehenden gefässreichen Bindegewebes, so dass man also mitten im Knorpel relativ massige Knochenstücke eingelagert sieht (Taf. I Fig. 3). Diese Bilder kehren auf fast allen Schnitten wieder.

¹⁾ Klebs, Beobachtungen und Versuche über Cretinismus. Archiv für experim. Pathologie, Bd. 2.

²⁾ Salvetti, Ueber die sog. fötale Rachitis. Ziegler's Beiträge, Bd. 16, 1894.

In dem vorliegenden Fall handelt es sich um eine Chondrodystrophia foetalis hypoplastica; auf diesen Krankheits-Process weist schon der ganze Habitus hin. Die eingezogene Nasenwurzel ist der äussere Ausdruck der Veränderungen an der Schädelbasis. Der sehr grosse und stark ossificirte Schädel zeigt auf einem Sagittalschnitt eine Synostose des Tribasilare, durch die eine beträchtliche Verkleinerung des Sattelwinkels und damit eine sogenannte Kyphose des Schädelgrundes bedingt wird.

Das Os tribasilare selbst, sowie die vor demselben liegenden knorpeligen Theile sind verkürzt, wie aus einem Vergleich der Maasse mit den von Virchow¹⁾ für den Neugeborenen angegebenen ersichtlich ist; denn wenn auch dieser Foetus noch nicht ganz ausgetragen war, so ist sein Schädel abnorm gross und dem eines Neugeborenen gleich zu setzen.

Der mikroskopische Befund stellt als Ursache der Veränderungen an der Schädelbasis eine Veränderung des Knorpels fest, die zu viel auffallenderen Veränderungen an den Knochen der Extremitäten führt. Diese sind stark verkürzt und haben anscheinend mit den bedeckenden Weichtheilen, die zu gross erscheinen, im Wachsthum nicht gleichen Schritt gehalten. Der Grund der Verkürzung ist ein doppelter; die erwähnte Wachstums-Störung des Knorpels und die Einschiebung des Periosts in die Epiphysen-Fugen. Die erstere spielt dabei die Hauptrolle, da sie an allen Theilen des Skelets in gleicher Ausdehnung, auch in der Umgebung der Knochenkerne nachzuweisen ist; ferner sind Fälle beobachtet worden, die keine Spur einer periostealen Einschiebung an den Epiphysen-Fugen erkennen liessen. Trotzdem ist diese letztere, wie auch unser Fall zeigt, von einer nicht zu unterschätzenden Bedeutung, denn erst nach der Einschaltung dieser bindegewebigen Platte zwischen Knochen und Knorpel hört das Längenwachsthum vollständig auf, während es sonst, wenn auch nur in beschränktem Maasse, vor sich geht.

Ein Beweis dafür liegt in der Verbiegung am Oberschenkel, wo der Periost-Streifen, nur an der Hinterseite in die Epiphysen-

¹⁾ Virchow, Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes. Berlin, 1857.

Fuge eindringend, hier das Längenwachsthum sistirt, während es an der Vorderseite noch weiter von statten geht. Die schädlichste Wirkung entfaltet der Periost-Streifen in unserm Fall an einigen Rippen, wo durch sein einseitiges Eindringen Knochen und Knorpel völlig gegen einander abgeknickt sind.

Das Zustandekommen dieser periostealen Einlagerung haben die Autoren verschieden zu erklären versucht; die einen (Eberth²⁾, Storp³⁾ nehmen eine Einklemmung oder Faltung an, andere (Urtel, Hoess⁴⁾, Kaufmann) sprechen sich mehr für eine active Wucherung des Periosts aus, wobei sie auf die Verjüngung des Periost-Streifens nach der Mitte zu Gewicht legen, ohne jedoch die andere Möglichkeit ganz auszuschliessen. Kaufmann hat „die Periost-Lamelle buchstäblich in den Knorpel eindringen“ gesehen.

Ein solches Verhalten des sich nach der Mitte zu verschmälernden und verzweigenden Periost-Streifens war auch in unserem Falle zu beobachten, während ich niemals den Eindruck einer Faltung oder Einklemmung habe gewinnen können.

Ein gestreckter Verlauf der Gefässe, wie ihn Kaufmann betont, war hier nicht zu beobachten. Mir scheint die von Kirchberg und Marchand angegebene Erklärung, dass, bei Stillstand der endochondralen Knochenbildung und fortschreitender periostealer Verknöcherung und Vergrösserung der Epiphyse, das Periost an der Epiphysen-Fuge durch den Epiphysenknorpel bei dessen weiterem Wachsthum förmlich überwältigt wird, den Beginn des Processes genügend zu erklären.

Im weiteren Verlauf dagegen tritt, wie ich glaube, die active Wucherung des Periosts in den Vordergrund, indem, bei vermindertem oder aufgehobenem Knorpelwachsthum und ungestörter Proliferations-Energie des Periosts, diesem kein genügender Widerstand entgegengesetzt wird.

Bemerkenswerth ist dabei, dass in den beiden bisher veröffentlichten Fällen von Chondrodystrophia hyperplastica (Kauf-

¹⁾ Eberth, Die fötale Rachitis und ihre Beziehungen zu dem Cretinismus. Festschrift. Leipzig, 1878.

²⁾ Storp, Untersuchungen über fötale Rachitis. Dissert. Königsberg, 1887.

³⁾ Hoess, Ueber Rachitis foetalis. Dissert. Marburg, 1876.

mann, Johannessen¹⁾), wo doch ein gewisser Grad von Proliferations-Fähigkeit des Knorpels noch vorhanden ist, eine Einschiebung des Periosts nicht angegeben wurde. In den übrigen Fällen ohne Periost-Streifen könnte das Fehlen desselben in ähnlicher Weise dadurch erklärt worden, dass die Erkrankung des Knorpels in den centralen Partien vorherrscht, während die Proliferations-Fähigkeit an der Peripherie noch einigermaassen erhalten bleibt und das Periost in Schranken hält.

Der Befund von Fettzellen im Periost-Streifen deutet übrigens darauf hin, dass auch die dem Periost unmittelbar anliegenden Gewebe mit in die Epiphysen-Fuge hineinwuchern können.

Eine directe Todesursache ist auch in diesem Falle, wie in den meisten anderen, nicht zu erkennen. Eine beschränkte Anzahl von Individuen mit Chondrodystrophia foetalis bleibt nur am Leben, dieselben sterben jedoch fast ausnahmslos bald, meist ohne nachweisbare Ursache.

Vielleicht darf man in dieser Beziehung auf die in unserem Falle nachweisbare Verengerung des Foramen occipitale magnum hinweisen, die, falls das Kind am Leben geblieben wäre, zu Compressions-Erscheinungen der Medulla oblongata hätte führen können.

Ueber die Aetiologie der Chondrodystrophia foetalis ist nichts bekannt. Besonders wegen der vermeintlichen Beziehungen zum Cretinismus hat man von jeher auf die Schilddrüse geachtet, ohne dass dabei etwas Anderes gefunden wäre, als bald eine leichte Vergrößerung, bald eine Verkleinerung.

In unserem Falle, der eine recht grosse Schilddrüse aufwies, fielen die oben genau beschriebenen Kernklumpen auf, deren Bedeutung allerdings nicht aufzuklären war. Aehnliche Kern-Wucherungen sind von M. Askanazy²⁾ in den Muskelfasern gelegentlich der Untersuchung von Muskel-Atrophien bei Morbus Basedowii und Inactivitäts-Atrophie gesehen und von Anderen bestätigt worden.

Im Verein mit dem Verhalten des Protoplasmas legen diese

¹⁾ Johannessen, Chondrodystrophia foetalis hyperplastica. Ziegler's Beiträge, Bd. 23, 1897.

²⁾ M. Askanazy, Deutsches Archiv für klin. Medicin, Bd. 61, S. 118.

Bildungen den Gedanken an einen degenerativen Vorgang in der Schilddrüse nahe; man findet dieselben Bilder jedoch, wie ich mich überzeugt habe, auch bei Schilddrüsen normaler Neugeborener, so dass denselben eine pathologische Bedeutung, wenigstens in Bezug auf den hier interessirenden Krankheits-Process, nicht zugeschrieben werden darf.

Herrn Geheimrath Neumann spreche ich für das meiner Arbeit entgegen gebrachte Interesse, Herrn Privatdocenten Dr. M. Askanazy für seine mannigfachen werthvollen Rathschläge meinen ergebensten Dank aus.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel I.

- Fig. 1. Schwache Vergrößerung. Längsschnitt durch die obere Epiphysen-Fuge des Humerus. Links oben Epiphysen-Knorpel. Rechts oben Periost. Unten Knochenbälkchen der Diaphyse. Zwischen Knorpel und Knochen verläuft der Perioststreifen, eine kleine Knorpelinsel abschnürend.
- Fig. 2. Schwache Vergrößerung. Schnitt parallel zur Längsachse durch die Knorpelknochen-Grenze einer Rippe. Links oben Knorpel, der nach rechts mit reiner Wucherungszone dem Periost der Hinterseite gegenübersteht. Unten Knochen, der durch den von links eindringenden Perioststreifen vom Knorpel getrennt ist.
- Fig. 3. Abschnitt aus dem Rippenknorpel von Fig. 2 bei stärkerer Vergrößerung. Im Knorpel gefäßreiches Bindegewebe. In diesem ein Knochenstück.

