

## II.

# Ein Fall von Chondrodystrophia foetalis mit Asymmetrie des Schädels.

(Aus dem Pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses  
Charlottenburg-Westend.)

Von

Dr. E. Langenbach,

früher Volontärassistent des Instituts.

(Mit 2 Abbildungen im Text.)

Es handelt sich um einen Fall der Chondrodystrophie vom hypoplastischen Typus, der sich zwar den entsprechenden Beispielen in Kaufmanns Monographie im Prinzipie anreihet, aber trotzdem in seinen Hauptpunkten Erwähnung finden mag, einmal zur Vermehrung des nicht überreichen Materials im Interesse etwaiger ätiologischer Forschungen, dann wegen der besonderen Wachstumsverhältnisse an den Schädelknochen.

Über das Äußere sowie die Skelettform mit Ausnahme des Schädels und der Epiphysenknorpel geben die beiden Abbildungen genügend Aufschluß; wesentliche Unterschiede gegenüber anderweitig beschriebenen Fällen sind hier nicht vorhanden, da die außerordentlich dicken, unförmigen Weichteile die später zu beschreibende Verbildung des Gesichtsschädels verdecken. Es seien nur die wesentlichen Maße angeführt; die über den Weichteilen genommen sind.

Körperlänge 47,0 cm; davon 11,0 auf die untere Extremität.

Umfang des Kopfes . 39,5 cm,

„ des Halses . 17,0 „

„ der Brust . 30,0 „

„ des Bauches . 35,0 „

Diameter fronto-occipitalis . . . 13,5 cm,

„ temporalis . . . . . 9,0 „

„ parietalis . . . . . 9,75 „

„ der großen Fontanelle 6,0/5,0 „

Länge der Oberarme . . 4,0 cm, Umfang derselben 16,0 cm

„ „ Unterarme . . 5,5 „ „ „ 15,0 „

„ „ Oberschenkel . 4,0 „ „ „ 21,0 „

„ „ Unterschenkel . 7,5 „ „ „ 19,0 „

Dicke des Fettpolsters durchschnittlich 1,5 cm, in der Glutäalgegend 3,5 cm. Die sehr steile Verbindungslinie zwischen Hinterrand der Sella

turcica und Vorderrand des Foramen occipitale magnum = 2 cm, die Länge des (knorpeligen) Siebbeins = 2,5 cm.

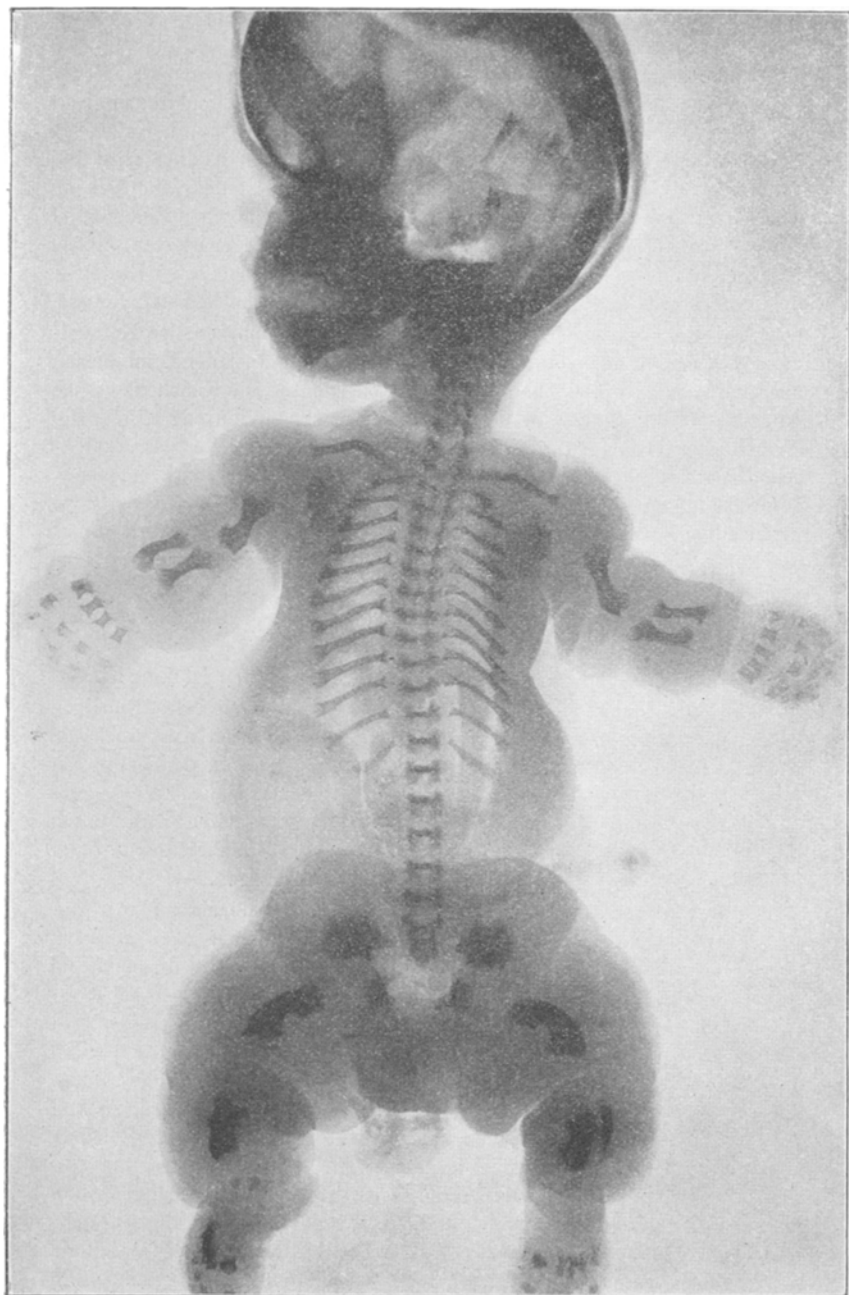
Die inneren Organe zeigen als einzige Besonderheit in und auf der Schleimhaut des Magens und Coecums zahlreiche, im Dünndarm und auf der Serosa der Leber vereinzelte Einlagerungen kohlensauen Kalkes in Reiskorngröße und Sarcineform. Beim Abreißen der Knoten wird die Unterlage mit abgehoben. Das anhaftende Gewebe ist mikroskopisch an sich kaum verändert, zeigt aber als Übergang in die Knötchen Einlagerung feinsten Kalkkörnchen zwischen, selten in die (dann degenerierten) Zellen. Die Kalkknöpfe selbst beherbergen einzelne organische (Zell-) Reste. — Schilddrüse jod- und kolloidfrei; Hypophyse ohne pathologischen Befund.

Die Knorpel zeigen folgende Formen: Die Epiphysen der Extremitäten sowie die Enden der Rippenknorpel sind breit ausladend, im ganzen aber nur mäßig verdickt und von guter Konsistenz. Die Knochenkerne in ihnen kaum angedeutet, in den Wirbelkörpern knapp linsengroß. — Die Wirbelbögen ebenso wie die übrigen verknöcherten Teile des Skeletts sehr hart und dicht gefügt, Spongiosa und Markhöhlen stark eingengt. Die Schädelknochen mit Ausnahme des Clivusanteiles des Hinterhaupt- und Keilbeins fest, sehr dicht in der Umgebung der Hinterhauptsschuppe, die Nähte hingegen häutig, besonders breit die Stirnnaht. — Der linke Oberschenkel zeigt etwas oberhalb der unteren Epiphysengrenze eine Spontanfraktur mit pseudarthrotisch glatt geschliffenen Bruchflächen ohne Regenerationsmerkmale.

Das mikroskopische Bild der Knorpel und Knochen ist kurz:

In den Diaphysen sklerotischer, vorwiegend periostaler Knochen, kleine Markräume, sehr wenig Spongiosa, keine für Rachitis verwertbaren Veränderungen an den Knochenbälkchen und -kanälen. In den Epiphysen scharfe, geradlinige Verkalkungszone, aber fast völliger Mangel der Reihenaufbildung der Knorpelzellen; Eindringen von Perioststreifen und weiten Bogengefäßen, stark faserige, mäßig blutreiche Beschaffenheit der übrigen Knorpelmasse, deren Zellen regellos durcheinander liegen. —

Eine auffallende Asymmetrie zeigen die Schädelbasis und der Gesichtsschädel. Die Längsachse der Basis ist, von hinten oben gesehen, mit ihrem vorderen Anteil um 15° nach rechts abgelenkt in einem im Hinterrand der Sella turcica zu denkenden Drehpunkte; diese selbst erscheint am rechten Rande in gleicher Weise kürzer als am linken. In demselben Sinne ist die Lage beider rechten Keilbeinflügel verändert, so daß die vordere und besonders die mittlere rechte Schädelgrube gegenüber der anderen Seite bedeutend verkleinert ist, dies noch stärker von vorn nach hinten, als von innen nach außen. Eine inhaltsausgleichende stärkere Vertiefung der Gruben besteht nicht. — Ebenso sind die Gesichtshälften verschoben. Die rechte Seite ist deutlich zurückgeblieben und wird von der überragenden linken aus der Sagittallinie gedrängt. Dabei ist die tief eingezogene Nasenwurzel jedoch in der Mittellinie (am Keilbein) fixiert, so daß die aus der Stirn- und Oberkiefernaht sowie



dem Vomerrand gebildete Gesichtslängsachse in der Nasenwurzel zu einem nach rechts offenen Winkel abgeknickt ist. Da weiterhin die Mandibulargelenke die hintere Grenze für diese Verschiebungen bilden, so bedingen diese beiden Faktoren links ein festes Aufliegen des Jochbogens, hinter dem rechts ein Finger bequem Platz hat. Ferner steht die linke Orbita mit ihrem unteren Rande weit tiefer als die rechte und ist eiförmig verzogen mit der Spitze des Ovoids nasenwärts, als sei sie hier während des Wachstums zurückgehalten worden, während der Außenrand sich vorschieben und vergrößern konnte. Aus derselben Einwirkung erklärt sich das umgekehrte Verhalten rechts, wo der den inneren unteren Augenhöhlenrand bildende Oberkieferfortsatz so verlängert und gegen den unteren Orbitalrand geknickt ist, daß der Winkel beider fast ein rechter und der mediale Teil der Orbita viereckig wird. Die Mandibula beteiligt sich weniger stark und wohl nur sekundär an der asymmetrischen Entwicklung des Gesichts. Sie ist auffallend aus der Horizontalebene gedrängt, teils durch Adaption an die Maxilla, teils durch tieferen Stand des linken Gelenkes. Das Ganze gibt dem Gesichtsskelett einen geradezu diabolischen Ausdruck, der durch die gedunsenen, schwammigen Weichteile ganz verdeckt wurde.

Hält man nun zusammen: die Knickung der Basis- und Gesichtsachse in beschriebener Art und den genannten Drehpunkten, die stärkere Entwicklung der linken Gesichtshälfte nach vorn und unten, die Fixation der Nasenwurzel und die normale Entwicklung des rückwärtigen Schädels, so ergibt dies einmal eine Hemmung des Wachstums nach vorn in dem Keilbeinkörper und vielleicht der Synchondrosis spheno-occipitalis, ferner aber — und dies überwiegend — in sämtlichen Gesichtsknoten und dem Stirnbein der rechten Seite, die sich sowohl in der Richtung von oben nach unten als auch von hinten nach vorn äußert — dies in starkem Gegensatz zur linken Hälfte. Ob dabei das stärkere Wachstum dieser oder die Hemmung auf der anderen Seite das Pathologische ist, läßt sich nur mit Wahrscheinlichkeit bejahend für das letztere entscheiden.

Eine Erklärung für die Wachstumsstörungen im Keilbein und der Synchondrose läßt sich für diese wenigstens durch das mikroskopische Bild beibringen: die ganze Synchondrose sowie der anstoßende Basisteil des Os occipitale besteht aus festem Knorpel, der in letzterem einen links stärker entwickelten und besser verkalkten Knochenkern einschließt, was auf lebhafteres Wachstum dieser Seite schließen läßt. Im

übrigen zeigt der Knorpel in seinem Gefüge und an der Epiphysenlinie die für das übrige Skelett geltenden Veränderungen. Der wichtigere Keilbeinkörper konnte nicht untersucht werden, da er durch Ausmeißelung der Hypophyse zerstört vorgefunden wurde.



Was den Grund der Störungen im Schädelwachstum angeht, so bleibt es eine offene Frage, ob er in von außen einwirkenden mechanischen Momenten zu suchen ist, oder — was plausibler — etwa in trophischen Einflüssen von seiten des Zentralnervensystems, da ein allgemein die Knochenbildung schädigendes Agens nicht wohl zu der Asymmetrie der Störungen paßt. Jedenfalls besitzen die ungleichartigen Veränderungen des Schädels eine gewisse notwendigerweise auch

ätiologische Selbständigkeit gegenüber der chondrodystrophischen Skeletterkrankung. Daß das tiefe Eingezogensein der Nasenwurzel bei noch knorpeliger Beschaffenheit der Synchondrosis sphenooccipitalis im Gegensatz steht zu der von Virchow betonten „prämaturnen Synostose“ an dieser Stelle als Ursache, braucht nicht weiter ausgeführt zu werden.

### III.

## Zur Kenntnis der Weigertschen Elastinfarbstoffe.

(Aus dem Pharmakologischen Institut der Universität Berlin.)

Von

Dr. L. Spiegel, Privatdozent.

Im Jahre 1898 veröffentlichte C. Weigert<sup>1)</sup> sein seitdem allgemein eingeführtes Verfahren zur Färbung elastischer Fasern. Dasselbe beruht auf Verwendung von Farbstoffen, die durch Behandlung einer wässerigen Lösung von Fuchsin und Resorcin (oder Phenol bzw. anderen phenolartigen Körpern) mit Eisenchlorid entstehen. Es scheiden sich hierbei Niederschläge ab, die, in Alkohol unter Zusatz von etwas Säure gelöst, direkt für die Färbung benutzt werden. Am meisten Anwendung hat der aus Resorcin erhältliche Farbstoff gefunden.

Über die chemische Natur dieser Farbstoffe ist noch recht wenig bekannt. L. Michaelis<sup>2)</sup> zeigte, daß nicht nur das Resorcin durch eine ganze Reihe anderer Phenole (nicht aber durch Amine) ersetzt werden kann, sondern auch das Fuchsin durch eine Reihe anderer basischer Farbstoffe und auch durch ungefärbte aromatische Basen, und das Eisenchlorid durch andere Oxydationsmittel. A. Pappenheim<sup>3)</sup> schließt aus

<sup>1)</sup> C. Weigert, Zentralblatt für allgemeine Pathologie. Band IX, Nr. 8/9.

<sup>2)</sup> L. Michaelis, Deutsche medizinische Wochenschrift. Band XXVII, Seite 219.

<sup>3)</sup> A. Pappenheim, Monatshefte für praktische Dermatologie. 1904 Heft Juli/Dezember.