

Fällen, wo zu dem Hyalin noch Amyloidbildung hinzutrat, von der gewöhnlichen Amyloidartung zu trennen, das Auftreten der Amyloidreaktion eine nur sekundäre Erscheinung; ihr Ausbleiben in unserem Falle spräche für diese Auffassung.

Mit dem Gesagten ist wohl das Wesen unseres klinisch so dunkel erscheinenden Falles genügend erläutert, so weit es durch die histologische Untersuchung sich überhaupt aufklären ließ. Er reiht sich den sonst in der Literatur beschriebenen ähnlichen Fällen an als eine ausgedehnte Hyalinbildung von einer ausgesprochenen Reinheit, wie sie bisher noch nicht beschrieben war. Leider ist auch in unserem Falle wie bei den anderen bezüglich der Ätiologie nichts festzustellen gewesen. Da auch für irgendwelche Vermutungen über diese weder die Anamnese noch die Krankengeschichte Anhaltspunkte ergibt, so will ich es unterlassen, mich in irgendwelche Hypothese darüber zu verlieren.

L i t e r a t u r :

1. Steinhaus: Zeitschrift für klinische Medizin Bd. 45, 1902.
2. Wild: Beiträge zur pathologischen Anatomie und Physiologie von Ziegler, Bd. I, 1886.

Erklärung der Abbildung auf Taf. XIII.

Querschnitt durch ein Gefäß der Zunge. Vergr. Zeiss Obj. AA. Okul. 2.

XXIV.

Eine seltene menschliche Mißbildung und ihre Bedeutung für die Entwicklungs- geschichte.

Von

Dr. Edmund Falk,
Berlin.

(Hierzu Tafel XIV und 2 Textabb.)

Im hiesigen Pathologischen Museum findet sich (unter Nr. 6009) eine interessante Mißbildung, deren genauere Untersuchung mir von Herrn Geheimrat Orth gestattet worden ist.

Es handelt sich um eine männliche Frucht von 26 cm, deren Entwicklung jedoch ungefähr dem achten Monat des intrauterinen Lebens entspricht. Das geringe Längenmaß ist durch die auffallende Kürze der Extremitäten bedingt. Der Schädel ist reichlich mit blonden Haaren bedeckt. Von der vorderen Scheitelgegend geht ein rüsselartig nach vorn herüberhängender Tumor aus, welcher an Breite zunehmend bis zur Mitte des Halses herabreicht. Ein Gesicht ist nicht ausgebildet, Augen, Nase und Ohren fehlen vollkommen. An dem distalen Ende des Halses führt eine unregelmäßig wulstig gestaltete Öffnung zu dem Kehlkopf und zu der Speiseröhre. Unterkiefer und Zunge fehlen. Der Umfang des Kopfes beträgt 29 cm. Der Rumpf zeigt bei äußerer Besichtigung nichts wesentlich Abnormes, derselbe erscheint gut entwickelt, die Haut ist infolge reichlichen Fettpolsters prall gespannt, ohne Wollhaar. In dem Skrotum sind keine Hoden fühlbar. Die Extremitäten, besonders die der rechten Seite, sind stark verkürzt, der rechte Fuß setzt sich fast direkt an die Schenkelbeuge an, links ist ein kleiner Teil des Schenkels erhalten. Durch die Kürze der unteren Extremitäten wird es bedingt, daß der Nabel nur 6 cm von der Fußsohle, hingegen 20 cm von dem Scheitel entfernt ist. Die Länge der linken oberen Extremität beträgt von der Achselhöhle aus gemessen 5,9 cm, die der rechten 4,0 cm. Rechts finden sich fünf Finger, links gleichfalls fünf Finger, jedoch ist der fünfte, von dem weder der Metacarpus, noch die Phalangen verknöchert sind, nach innen eingeschlagen. Die Nägel sind gut entwickelt. Die Länge der linken unteren Extremität von der Schenkelbeuge bis zur Fußsohle beträgt 2 cm, die der rechten nur 0,6 cm. Am rechten Fuße, dessen Fußsohle nach innen gerichtet ist, sind fünf Zehen ausgebildet, zwischen dem vierten und fünften findet sich Syndaktylie, der linke Unterschenkel steht rechtwinklig vom Körper ab, so daß die Fußsohle nach außen seitlich sieht. Am linken Fuß sind nur vier Zehen nachweisbar; an Stelle des fünften findet sich nur ein ganz kleines Hautrudiment.

Die inneren Organe, Leber, Magen, Herz, Milz und Nieren, sind gut entwickelt; die Thymusdrüse ist groß. Die Halsorgane zeigen Fehlen einer Schilddrüse, der Kehlkopf weist gut ausgebildete Stimmbänder und Kehledeckel auf. Besonderes Interesse hat aber das Skelett, das im Zusammenhange möglichst sorgfältig präpariert wurde. Beginnen wir mit der Untersuchung des Extremitätenskeletts.

Am Schultergürtel zeigt das Schlüsselbein annähernd normale S-förmige Krümmung; es steht in syndesmotischer Verbindung mit dem Manubrium sterni und mit dem Acromium. Die Scapula hingegen zeigt charakteristische Formveränderungen, denn wenn sie auch im allgemeinen eine dreiseitige Form hat, so sind die Streckenmaße der einzelnen Ränder durchaus von der Norm abweichend, nicht der innere, sondern der äußere Rand zeigt das größte Längenmaß, und besonders auffallend ist das relativ große Maß des oberen Randes. Am rechten Schulterblatt ist der innere Rand 3,8 cm, der äußere 4,05, der obere 2,78 cm lang. Der obere Außenwinkel des Schulterblattes überragt lateralwärts die Gelenkfläche zwischen Acromium und Schlüsselbein. Diese unregelmäßige Gestalt entsteht dadurch, daß das Corpus scapulae, der Teil des

Schulterblattes zwischen Collum und der Gelenkverbindung mit der freien Extremität, eine bedeutende Länge aufweist, die ihre Erklärung bei der Betrachtung der Gelenkfläche findet; diese stellt nämlich nicht eine Gelenkgrube, sondern ein Kugelsegment dar, so daß das scheinbare Schultergelenk sich tatsächlich als Ellbogengelenk erweist, mit anderen Worten, es ist nicht zu einer Gelenkverbindung zwischen Oberarm und Schulterblatt gekommen, sondern das scheinbare Corpus scapulae ist das mit dem Schulterblatt vereinte Oberarmbein. Von dem oralen Rande der inneren Fläche des Schulterblattoberarms in der Höhe des Ansatzes des Acromium an die Clavicula geht ein sehr großer knorpeliger, etwas nach innen unten gerichteter Fortsatz aus, welcher durch Syndesmore mit dem Schultergürtel in Verbindung steht. Daß dieser Fortsatz als Proc. coracoideus anzusehen ist, wird durch ein starkes, zum Acromialteil des Schlüsselbeines ziehendes Ligament bewiesen, welches das Lig. coracoclaviculare darstellt. Besonders bemerkenswert ist ferner, daß das Acromium mit der Spina scapulae durch ein Gelenk verbunden ist. Auf dem Röntgenbilde ist die Kugelsegmentform der Gelenkfläche des Schulterblatt-Oberarmbeines als heller Schatten erkennbar.

Ein Vorderarmknochen ist als oralwärts gekrümmter Knochen mit seinem distalen Ende nach einwärts gerichtet und erscheint auf dem Röntgenbild als quer verlaufender länglicher Schatten. In der Handwurzel finden sich der Zeit der Entwicklung entsprechend keine Knochenkerne, hingegen normal entwickelte Kerne in den fünf Metacarpi. Der Metacarpus V geht jedoch nicht eine Gelenkverbindung mit dem knorpeligen Os hamatum ein, sondern der Metacarpus IV spaltet sich dicht am Handwurzelgelenk in 2 Metacarpi. Außerdem finden sich Knochenkerne in sämtlichen ersten und zweiten Phalangen. Der fünfte Finger erscheint als ein Anhang des vierten.

An dem linken Schultergürtel zeigt die Clavicula dieselben Verhältnisse wie die rechte, der Knochenkern ist stark sklerotisch, die S-förmige Krümmung ist deutlich ausgeprägt. Die Scapula zeigt wohl ausgebildete Spina und ein Acromium, das nicht mit der Spina verwachsen ist, in derselben Weise wie auf der rechten Seite überragt der obere äußere Winkel des Schulterblattes (die Gelenkfläche für den Arm) die Gelenkverbindung zwischen Schulterblatt und Schlüsselbein. Das Gelenk selbst hat aber nicht so deutlich die Form eines Kugelsegments, sondern ist mehr abgeflacht. Im Gegensatz zu der rechten Seite ist die knorpelige Anlage eines Röhrenknochens sehr lang (3,5 cm) und enthält einen winklig abgebogenen großen Knochenkern. Der Knorpel spaltet sich an seinem distalen Ende in zwei Teile; an der Stelle, wo diese zusammenstoßen, zeigt er an der ularen Seite eine knorpelige Spina. Es ist fraglich, ob wir in diesem Knorpel die Anlage für den Humerus oder für die Unterarmknochen zu suchen haben. In Analogie mit der rechten Seite glaube ich, besonders da auch links eine typische Gelenkgrube des Schulterblattes für den Humerus fehlt, das Corpus scapulae auffallend lang ist, daß der Oberarmknorpel im Zusammenhang mit dem Schulterblatt geblieben ist und der lange, sich am distalen Ende spaltende Knorpel die Anlage für die Unterarmknochen bildet. An der im übrigen normal ausgebildeten und verknöcherten Hand fehlen Knochen-

kerne für den Mecarpus wie für die Phalangen des fünften Fingers, welcher als häutiger Finger in die Innenfläche der Hand umgeschlagen ist.

Der Beckengürtel ist charakterisiert durch das Fehlen einer knorpeligen Verbindung zwischen Darmbein und Schambein und zwischen Darmbein und Sitzbein und dem hieraus folgenden Fehlen einer Hüftgelenkspfanne. Von den Darmbeinen findet sich nur eine breite Spange, welche vor allem die die Wirbelsäule stark überragenden Spinae posteriores superiores und einen Teil des Darmbeinkammes bildet. Beide Darmbeine zeigen bei Betrachtung von der seitlichen Fläche ein sehr geringes Klaffen, daher eine große Entfernung

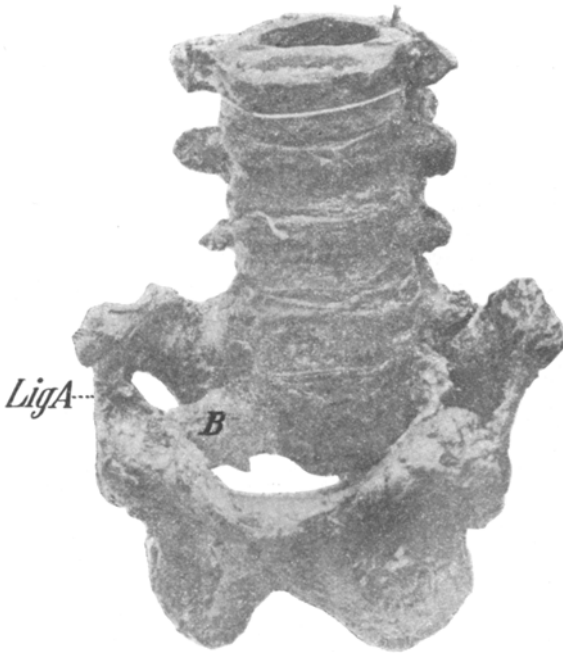


Abb. 1.

der Spinae posteriores superiores und eine kleine Verhältniszahl der Spinae posteriores superiores zu den Spinae anteriores superiores 100:166, während das normale Verhältnis bei männlichen Früchten aus dem achten Monat 100:347 beträgt¹⁾. Schambein und Sitzbein sind knorpelig angelegt und zeigen normale Vereinigung. Jedoch zeigt sich der Stillstand auf einer frühen Stufe der Entwicklung auch an diesen Knorpeln dadurch, daß der untere Schambeinast in den unteren Sitzbeinast nicht in einer fortlaufenden Linie, sondern in einem stumpfen Winkel übergeht. Das Darmbein (Textfig. 1) ist mit dem

¹⁾ Vgl. E. Falk, Die Entwicklung und Form des fötalen Beckens. Berlin 1908. Verlag von S. Karger. S. 46.

kolbenförmig sich verdickenden knorpeligen Ende des oberen Schambeinastes durch ein starkes, fibröses Band (Lig. A) verbunden. Ein zweites starkes Band (Lig. B) geht von hier aus zu der Verbindung zwischen Darmbein und Kreuzbein und geht in das Periost des Kreuzbeines über. Dieses Ligament bildet gewissermaßen einen Ersatz für die Pars pelvina des Darmbeines, die nicht zur Entwicklung gelangt ist, und begrenzt in Verbindung mit dem oberen Schambeinrande und der Zwischenwirbelscheibe zwischen lumbosakralen Übergangswirbel und Kreuzwirbel die Beckeneingangsebene. Eine eigentliche, die charakteristische länglichovale Form zeigende Incisura ischiadica ist nicht vorhanden, hingegen ein großes Foramen, das quadratische Form hat und dorsalwärts begrenzt wird durch den unteren Rand des Darmbeins, oralwärts durch das Band, welches Darmbein und Schambein verbindet (Lig. A), ventralwärts durch die hintere Fläche der kolbenförmig verdickten knorpeligen Verbindung zwischen Schambein und Sitzbein und kaudalwärts durch das Lig. sacro-spinosum, welches an dem Seitenrande des Kreuzbeins, in der Höhe des zweiten Kreuzbeinwirbels und an der inneren Fläche des hier endigenden Darmbeins inseriert. Das Kreuzbein, welches infolge der Wachstumsrichtung der Darmbeinschaufeln in stark konvexem Bogen nach hinten abbiegt, artikuliert durch den ersten und zweiten Kreuzbeinwirbel und rechts auch durch den Seitenteil des lumbosakralen Übergangswirbels mit dem Darmbein. Die Kreuzbeinflügel sind im Vergleich zu den Wirbelkörpern auffallend schmal. Knochenkerne finden sich nur in dem oberen Sitzbeinast. Die hauptsächlichsten Maße des Beckens sind folgende:

Breitenmaße	Distantia spinarum oss. ilii	4,74
	Distantia cristarum oss. ilii	4,50
	Kreuzbein: Breite der Basis	3,0
	Kreuzbein: Breite der Basis	3,0
	„ Breite des ersten Wirbelkörpers	1,76
	„ Breite des ersten Kreuzwirbelflügels	0,68
	Beckeneingang: Conjugata vera superior	2,20
	„ „ „ inferior	1,56
	„ Diameter transversa	2,26
	„ Distantia spinarum oss. ischii	2,78
	Beckenausgang: Diameter recta	3,50
	„ „ transversa	2,88
Höhenmaße	Distantia spinarum post. sup. oss. ilii	2,85
	Symphysenbreite	1,32
	obere Grenze des lumbosakralen Wirbels bis Steißbeinspitze	4,02
	obere Grenze des lumbosakralen Wirbels bis Articulatio sacro-coccygea	3,22
	Punct. coxale bis Tuber. ischiadicum	3,85
	Höhe der Seitenwand des kleinen Beckens	2,30
	Symphysenhöhe	0,88
	Schambeinwinkel	81 °

In den unteren freien Gliedmaßen sind beiderseits, ohne Zusammenhang mit dem Becken, längliche Knorpel als Anlage eines langen Röhrenknochens nachweisbar, ohne Anzeichen eines knorpeligen Kopfes, die in Analogie der

Entwicklung der oberen Extremitäten wahrscheinlich als Unterschenkelknochen aufzufassen sind. In dem Fuße finden sich Knochenkerne in den Metatarsi und in den Phalangen, soweit dieselben zu der geschilderten Entwicklung gekommen sind.

Das Rumpfskelett. Das Brustbein, das im oberen Teile mehrere große, in einer Längsreihe angeordnete Knochenkerne zeigt, von denen im Röntgenbilde zwei dunkle, rundliche Schatten zwischen der dritten und vierten bzw. vierten und fünften Rippe sichtbar sind, steht links mit acht, rechts mit sieben Rippenknorpeln in Verbindung. Von den Rippen inserieren links die erste und zweite, rechts nur die erste mit dem Manubrium, die übrigen mit dem Corpus sterni. Außerdem finden sich beiderseits fünf falsche Rippen, von ihnen sind die Knorpel der achten und neunten rechts bzw. der neunten und zehnten links miteinander verbunden. Es sind also links dreizehn, rechts zwölf Rippen vorhanden.

Die erste sehr breite Rippe der rechten Seite zeigt dicht an der Insertion, an der Wirbelsäule beginnend bis zur Mitte der Rippe, eine quere Spaltung.

Die **Wirbelsäule** zeichnet sich dadurch aus, daß die einzelnen Abschnitte derselben nicht scharf voneinander getrennt sind, vielfach finden sich Übergangswirbel, bei denen die Entscheidung schwer ist, zu welchem Abschnitt der Wirbelsäule sie gehören; beide Seiten zeigen so ungleichmäßige Anordnung. Wie am Kreuzbein durch Ausbildung eines lumbosakralen Übergangswirbels rechts drei Wirbel vorhanden sind, die durch Ausbildung der ihnen eigentümlichen Rippenelemente mit dem Darmbein in Verbindung treten, während links nur zwei Wirbel diese Verbindung eingehen, so besteht eine gleichartige, unregelmäßige Umwandlung der Wirbel auch an der Grenze der Schädelbasis und Halswirbel sowie beim Übergang der Halswirbelsäule in die Brustwirbelsäule. Diese letztere zeigt beiderseits zwölf echte Brustwirbel, von denen je eine Rippe ausgeht, außerdem inseriert links an dem in der Reihe der Wirbelsäule oralwärts gelegenen Wirbel eine Rippe, welche jedoch nicht, wie die nicht seltenen Halsrippen, frei endigt, sondern mit dem Manubrium sterni in Verbindung tritt. Auf der rechten Seite hingegen geht von diesem Wirbel keine Rippe aus, sein Querfortsatz, welcher stärker dorsalwärts als die übrigen Querfortsätze gerichtet ist, ist isoliert, so daß der Wirbel den Eindruck eines Halswirbels macht. Ziehen wir aber in Betracht, daß auf dieser Seite die erste Rippe eine teilweise Spaltung aufweist und daß der Proc. transversus dieses Übergangswirbels kein Foramen transversum erkennen läßt, so müssen wir annehmen, daß derselbe ursprünglich als Brustwirbel angelegt war, durch Verwachsen seiner Rippe mit der folgenden Rippe jedoch teilweise die Form eines Halswirbels angenommen hat. Außerdem finden sich sechs echte Halswirbel und endlich ein Wirbel, dessen linke Hälfte vollständig in die Pars basilaris und Pars condyloidea des Hinterhauptbeines übergeht, während die rechte deutlich die Form eines Wirbels bewahrt hat, in der Weise, daß ein Teil des Wirbelkörpers und ein seitlich weit vorspringender, 1 cm langer, die übrigen Querfortsätze weit überragender, jedoch mehr dorsalwärts gerichteter, rippenartiger Fortsatz erkennbar ist, welcher als Bogenhälfte gedeutet werden muß. Dieser Fortsatz

legt sich zwischen Proc. condyloideus und Proc. mastoideus in eine tiefe Grube an der unteren Fläche der nicht zur vollen Entwicklung gelangten Pars condyloidea des Hinterhauptbeines. Die letzten drei Halswirbel zeigen an ihrer hinteren Fläche Spaltbildung, sie sind auch nicht durch eine fibröse Membran, durch eine Membrana reuniens posterior, verbunden. Am dritten Halswirbel hingegen sind die beiden Bogenhälften knorpelig vereinigt. Der Proc. spinosus zeigt eine dicke, kolbige Anschwellung, die sich dorsalwärts von dem Foramen occipitale magnum an den Hinterhauptteil anlegt. Der erste und zweite Halswirbel zeigt wieder ein weites Klaffen beider Bogenhälften. Die Halswirbelsäule ist stark skoliotisch, mit einer nach der rechten Seite gerichteten Konkavität. Betrachten wir die skelettierte Wirbelsäule im Röntgenbilde, so müßten wir für dieselbe folgende Formel aufstellen:

Links: 6 C + 13 D + 4 L + 6 S + 4 Co,

rechts: 8 C + 12 D + 5 S + 4 Co.

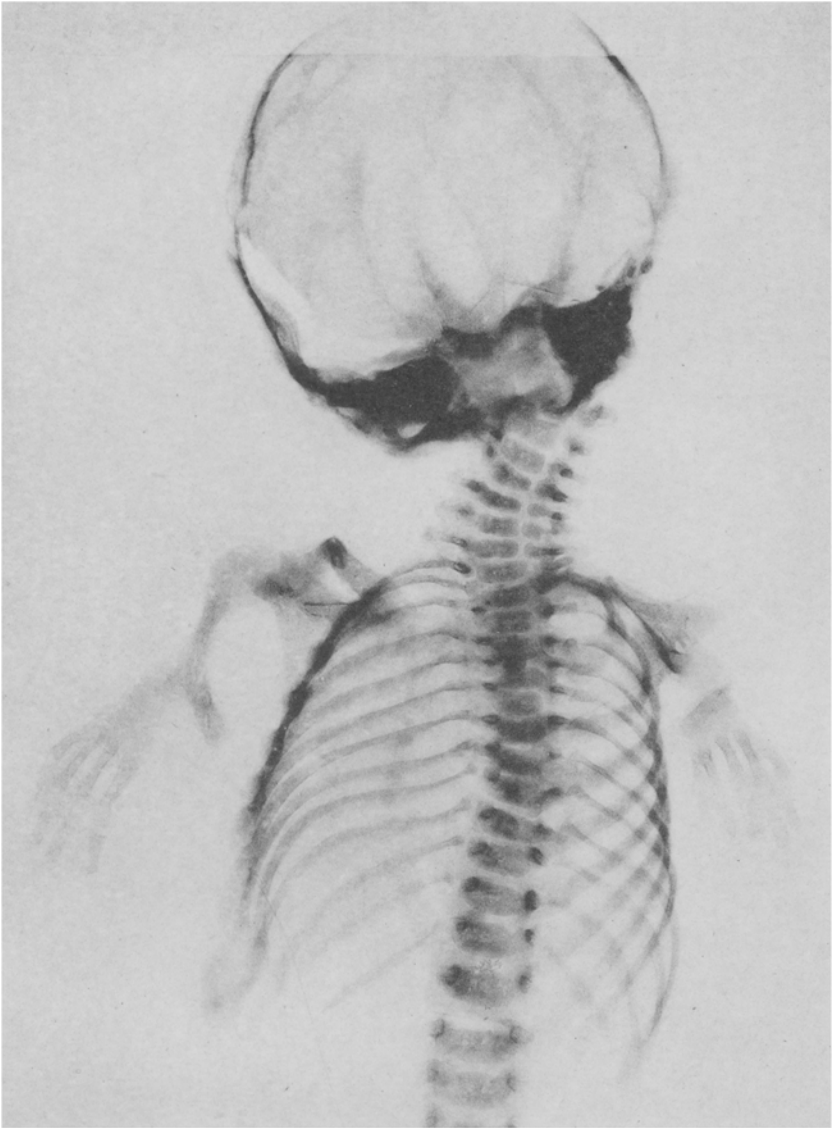
Tatsächlich ist jedoch die Wirbelsäule folgendermaßen zusammengesetzt; es ist vorhanden:

- 1 occipito-cervikaler Übergangswirbel,
- 6 Halswirbel,
- 1 cervico-dorsaler Übergangswirbel,
- 12 Brustwirbel,
- 4 Lumbalwirbel,
- 1 lumbosakraler Übergangswirbel,
- 5 Sakralwirbel,
- 4 Steißbeinwirbel.

Sämtliche Wirbel, bis zum letzten Sakralwirbel, zeigen große Knochenkerne im Körper und in den Bogen. Ob der als occipito-cervikaler Übergangswirbel bezeichnete Wirbel als Assimilation des Atlas oder als Manifestation eines Occipitalwirbels aufzufassen ist, werden wir im folgenden, nach der Schilderung der Schädelentwicklung, zu entscheiden haben.

Der Schädel zeigt nämlich in ähnlichem Grade wie das Extremitätenskelett Veränderungen, welche darauf hinweisen, daß durch eine Störung der Entwicklung ein Stehenbleiben auf einer sehr frühen Entwicklungsstufe zustandegekommen ist,

Die Schädelbasis zeigt eine unregelmäßige Gestalt. Das Foramen occipitale magnum liegt extramedian, weit nach rechts verlagert, es zeigt eine Abplattung von vorn nach hinten und verläuft schräg von rechts ventral nach links dorsal, sein größter Durchmesser ist 1,8 cm, sein Sagittaldurchmesser 0,9 cm, es besteht also eine hochgradige Sagittalstenose. Die Protuberantia occipitalis interna steht senkrecht oberhalb des linken Randes des Foramen occipitale, die Crista occipitalis verläuft daher schräg nach rechts vorn. Die Breite der Partes condyloideae von dem Foramen occipitale bis zur Warzenfontanelle beträgt rechts 1,5 cm, links 2,58 cm. Auf der rechten Seite ist also die Pars condyloidea in der Entwicklung stark zurückgeblieben. Auf der unteren Fläche dieses Gelenkteiles ist der Proc. condyloideus, welcher links normal ausgebildet



ist, wenig entwickelt, auf der Innenfläche fehlt ein Proc. anonymus, welcher auf der linken Seite hingegen deutlich erkennbar ist. Hingegen findet sich an der unteren Fläche der rechten Pars condyloidea, welche infolge einer wenig vorgeschrittenen Ossifikation teilweise für das Licht durchscheinend ist, seitlich von dem Foramen occipitale eine flache Grube, der der seitlich weit vorstehende Fortsatz des beschriebenen Übergangswirbels anliegt. Die Pars basilaris ist stark entwickelt und zeigt einen großen Knochenkern. Das Foramen jugulare ist links gut ausgebildet, rechts hingegen nur als kleine, kreisrunde Öffnung erkennbar, welche an die Außenfläche der Schädelbasis oralwärts von

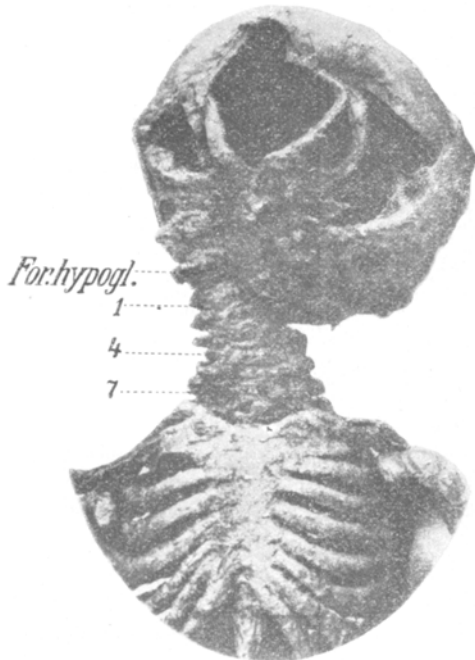


Abb. 2.

dem Übergangswirbel zwischen dem lateralen Teile seines Körpers und der unteren Fläche des Felsenteiles des Schläfenbeines hindurchtritt. Ein Proc. jugularis ist rechts nicht erkennbar. Das Foramen hypoglossum dextrum führt nach innen von dem Foramen jugulare an die Schädelbasis und perforiert die ventrale Fläche (s. Textfig. 2) des seitlich etwas hervorragenden, ungefähr in einer Ebene mit den Proc. transversi der übrigen Halswirbel liegenden lateralen Teiles des Übergangswirbels.

Von dem Schläfenbein ist nur die Pars mastoidea und petrosa entwickelt, während der Schuppenteil äußerst rudimentär geblieben ist, dagegen findet sich an der inneren wie an der äußeren Fläche der Schädelbasis eine stark vorsprin-

gende Crista, welche an der Außenfläche von der Basismitte wie ein rippenartiger Fortsatz ausgehend erscheint, an der Innenfläche parallel mit dem oberen Rande des Felsenbeines verläuft. Am Schläfenbein fehlt beiderseits eine Öffnung für den äußeren Gehörgang. Für den inneren Gehörgang findet sich auf der linken Seite ein größeres Foramen auf der hinteren Fläche des Felsenteiles, mehr als normal dem oberen Rande genähert; während auf der rechten Seite nur eine ganz kleine Öffnung für den Meatus acusticus internus besteht. Die untere Öffnung für den Canalis caroticus ist auffallend klein. Eine Sutura petroso-squamosa, ebenso eine Fissura mastoideo-squamosa, welche sonst bei Neugeborenen deutlich erkennbar ist, ist nicht vorhanden, vielmehr verläuft an der Schädelbasis die geschilderte, stark prominente Crista in der Richtung der Fissura mastoideo-squamosa.

Von dem Keilbein ist der Clivus und Dorsum ephippii gut ausgebildet, ein Tuberculum ephippii fehlt, die kleinen Flügel gehen als rippenartig aussehende Fortsätze von der Schädelbasis aus. Desgleichen bilden die großen Keilbeinflügel beiderseits flache, langgestreckte, durch eine Sutura von den Schläfenbeinen getrennte, rippenartiges Aussehen habende Knochen, welche am Angulus sphenoidalis den vollständig entwickelten Seitenwandbeinen angrenzen.

Von den Stirnbeinen ist nur eine bis 2 cm breite, von den Seitenwandbeinen durch eine Naht getrennte Knochenplatte ausgebildet, während der übrige Teil des Stirnbeines als bindegewebige Membran erhalten ist. Von dem eigentlichen Gesichtsschädel ist nichts gebildet, jedoch gehen von der Basis noch je zwei flache, rippenartige, verknöcherte Spangen ab, welche nach oben in die bindegewebige Membran des Stirnbeines übergehen und wohl als eine Anlage für Jochbein und Oberkiefer angesehen werden müssen.

Was die Ossifikation betrifft, so ist besonders die unregelmäßig stark entwickelte Verknöcherung beider Gelenkteile des Hinterhauptbeines erwähnenswert. Der Knochenkern in der Pars basilaris ist von dem im Körper des hinteren Keilbeines durch einen Knorpelstreifen getrennt, es ist also nicht, wie so häufig bei Chondrodystrophie, zu einer Synostosis des Tribasillare gekommen.

Das beschriebene Präparat, das noch aus dem alten Museum anatomicum stammt, also mindestens 70 Jahre in Spiritus gelegen hat, war für eine Präparation der Nerven und Muskeln nicht mehr brauchbar. Von Virchows Hand ist es als Rachitis foetalis bezeichnet. Daß es sich bei demselben ebensowenig um eine Rachitis wie um eine Chondrodystrophia foetalis handelt, ist nach der von mir ausgeführten Präparation des Skeletts sicher; alle charakteristischen Anzeichen der Chondrodystrophie, die Auftreibungen der Epiphysenknorpel, das Eindringen von Periostlamellen zwischen Knochenkern und Knorpel, die Synostose des Tribasillare, die eigentümlichen Verkrümmungen der verkürzten Extremitätenknochen fehlen. Alles dieses beweist, daß es sich

nicht um eine Störung des Knorpelwachstums handelt, vielmehr um eine Entwicklungsstörung, die zu einer Zeit, in der das Skelettsystem sich noch im vorknorpeligen Stadium befand, die normale Ausbildung des knorpeligen Skeletts verhinderte. Krueger¹⁾ beschreibt unseren Fall, und ich verweise bezüglich der äußeren Gestalt der Mißbildung auf die daselbst beigegebene Abbildung — als Phokomele, und in der Tat wird man, wenn man nur nach der durch die Kürze der Extremitäten bedingten Gestaltveränderung die Art der Mißbildung bezeichnen will, dieselbe unter die robbenähnlichen Bildungen rechnen. Die am Kopf wahrnehmbaren äußerlichen Veränderungen würden uns aber auch berechtigen, die Frucht als Aprosopus und Agnathus, als Frucht ohne Gesicht und ohne Unterkiefer zu bezeichnen. Aber der Name will wenig sagen. Wenn wir uns klar sind, daß es sich bei den meisten noch so mißgestalteten Endprodukten um Bildungen handelt, bei denen nicht eine regellose Abweichung von den Gesetzen der Entwicklung besteht, nichts Zufälliges, Ungeheuerliches, sondern daß die scheinbar noch so mißgestaltete Form ihre Begründung hat in den normalen Gesetzen der Entwicklung, daß sie in den meisten Fällen nur Formen, wenn auch stark vergrößert und vergrößert, zeigt, die das Individuum in der Zeit der Entwicklung hatte in der die Störung die sich bildende Frucht traf, so werden wir in den Mißbildungen nicht Monstra sehen in dem Sinne Isidorus von Sevilla²⁾, welcher sie als unheilverkündende Zeichen ansah, quae aliquid futurum monstrando homines monent, sondern die Monstra werden uns demonstrando die normale Entwicklung verstehen lehren. So wird manche Mißbildung, die ein Stehenbleiben des Skelettsystems auf einer frühen Stufe der Entwicklung bewirkte, einen Beitrag liefern können zu Fragen über die Entwicklung des Skeletts, und je früher die Störung die normale Entwicklung hemmte, um so mehr kann sie bei fortschreitendem Wachstum uns die Form der ersten Anlage in vielfach vergrößerter Gestalt zur Anschauung bringen.

¹⁾ Krueger, Richard, Die Phokomelie. Aug. Hirschwald. Berlin 1906.

²⁾ De Etymologiis liber II. Vgl. Th. Bischoff in Wagners Handwörterbuch der Physiologie. Braunschweig 1842, Bd. I, S. 881.

Als einer der ersten erkannte dieses G o e t h e und spricht es im Anschluß an seine Osteologie (Ἀθροισμός 1819) in den Worten aus:

Alle Glieder bilden sich aus nach ew'gen Gesetzen,
Und die seltenste Form bewahrt im Geheimen das Urbild.

In u n s e r e m F a l l e hat die Hemmung der normalen Entwicklung den Embryo in einer sehr frühen Zeit getroffen, und zwar zu einer Zeit, in der das Blastem für das Extremitätenskelett wohl schon eine häutige Anlage des Beckens und des Schulterblattes erzeugte, die Entwicklung hat jedoch das Vorknorpelstadium noch nicht wesentlich überschritten. Denn wenn auch in Schienbein und Sitzbein die Chondrifikation so weit vorgeschritten ist, daß durch Bildung des *Ramus reuniens ischii* sich das Foramen obturatum gebildet hat, wenn auch das Ilium sich bereits mit der Wirbelsäule verbunden hat, so ist es doch nicht zu einer vollkommenen Chondrifikation des Beckens gekommen. Eine knorpelige Vereinigung von Ilium mit dem Ischiopubicum in der Pfannengegend ist nicht erfolgt, eine Pfanne hat sich nicht gebildet. Pubisknorpel und Ilium sind durch ein fibröses Band verbunden. Da nun nach P e t e r s e n s Untersuchungen die Chondrifikation des Beckens im Anfang des zweiten Monats beginnt, nach meinen eigenen Befunden jedoch am Ende des zweiten Monats bereits vollendet ist, so muß die Ursache, welche zu der Störung der Entwicklung führte, in der Mitte des zweiten Monats bereits bestanden haben.

Aber auch eine andere Veränderung am Skelett gibt uns einen Hinweis auf die Zeit ihrer Entstehung. Wir sehen, daß das Schulterblatt eine eigentümliche Form gewinnt dadurch, daß der obere äußere Winkel weit lateralwärts hervorrag, d. h. daß das *Corpus scapulae* eine relativ große Länge hat. Die Form der Gelenkfläche gibt uns Auskunft über die Ursache der Verlängerung, denn das deutlich nachweisbare Kugelsegment beweist uns, daß das scheinbare *Corpus scapulae* den vereinigten Oberarm und Schulterblattkörper, das Gelenk also das Ellbogengelenk darstellt. So auffallend dieses auch erscheint, so findet auch diese Veränderung ihre Ursache in der Entwicklungsgeschichte. Denn nicht auf eine V e r s c h m e l z u n g der Anlage von Schulterblatt und Oberarm ist diese Veränderung zurückzuführen, sondern auf den Stillstand auf einer sehr frühen Stufe der Entwicklung. Wie an den unteren Extremitäten das Becken, so steht auch die erste Anlage des Schulter-

gürtels in kontinuierlichem Zusammenhange mit der Skelettanlage der oberen Extremität, und es bleibt, wie H. Braus es schildert ¹⁾, im ganzen Vorknorpelstadium diese Einheitlichkeit bestehen. Das Gelenk bildet sich erst nach der Verknorpelung von Schulterblatt und Oberarm. Diese Trennung ist in unserem Falle nicht eingetreten, und so stellt Schulterblatt und der nicht verknöcherte, wenig entwickelte Oberarmknorpel, wie in der ersten Zeit des embryonalen Lebens, eine zusammenhängende Masse dar. So selten dieser Befund auch erscheint, so ist er doch nicht einzig dastehend.

In dem Boerner'schen Falle ²⁾ bestand bei einem Kinde, das 80 Tage alt wurde, neben Mangel der Vorderarm- und Unterschenkelknochen gleichfalls ein Defekt des Stirnbeinknochens. Das als Acromion aufzufassende Knochenstück war mit dem oberen äußeren, verdickten Winkel des Schulterblattes zu einer Masse ankylotisch verschmolzen. Die Gelenkfläche zeigte ein elliptisch geformtes, überknorpeltes Knochenstück. Der Proc. coracoideus haftet als platter Knochenfortsatz der inneren Fläche des Humerus an. Auch in dem Falle Dumérils ³⁾ bestand, wie Boerner richtig erkannt hat, ein Zusammenhang des Oberarmes mit dem Schulterblatt. Weiter wird von Sedillot ⁴⁾ das Präparat eines 45 jährigen Mannes „als einzig dastehend“ beschrieben, in dem beiderseits die Scapula gleichfalls keine Gelenkgrube, sondern einen Gelenkkopf zeigte, an dem sämtliche Schultermuskeln inserierten; also auch hier bestand ein Nichtzustandekommen der Trennung zwischen Scapula und Humerus. Und endlich beschrieb Erlich ⁵⁾ ein Präparat, bei dem der an Stelle der Gelenkpfanne sitzende kopfartige Fortsatz sich als Humeruskopf erwies; an ihm inserierten alle Muskeln, die gewöhnlich an den Tuberkeln des Oberarmes anhaften. In diesem Falle fand sich im Zusammenhang mit diesem Kopfe, durch reichliches Zellgewebe verbunden, der übrige Teil des Humerus, von dem die unteren Epiphysen, besonders der Condylus internus, gut entwickelt waren.

Daß aber die Störungen, welche die Bildungshemmung in unserem wie in dem Boerner'schen Falle bereits im vorknorpeligen Stadium hervorgerufen haben müssen, nicht wie Boerner annimmt, mehr oder weniger zufällige Veränder-

1) Hertwigs Handbuch der vergleich. u. experim. Entwicklungslehre. Bd. III. T. II, 1906, S. 254.

2) Boerner, Emil, Anatomische Untersuchungen eines Kindes mit Phokomele. Diss. med. Marburg 1887.

3) Duméril, Bull. de la Philomatique. T. III, p. 122.

4) Sedillot, Sur un cas singulier de monstrosité par absence d'un des membres supérieurs et conformat. extraord. de l'autre. Virchows Jahresber. 1874.

5) Erlich, Untersuchungen über die kongenitalen Defekte und Hemmungen der Extremitäten. Dieses Arch. 1885, Bd. 100, S. 107.

ungen der Form des Skeletts, Ablösungen und Verschmelzungen der normal angelegten Knorpelkerne erzeugt haben, sondern daß es sich um Formveränderungen des Skeletts handelt, die in der natürlichen Entwicklung des Skeletts begründet sind — insbesondere, daß die Verbindung zwischen Skapula und Humerus nicht als nachträglich entstandene Ankylose zwischen Oberarm und Schulterblatt aufzufassen ist, wie Boerner und Erlich annehmen, glaube ich nachgewiesen zu haben, und hierfür spricht auch die Gleichartigkeit der Bildung bei unserem und den übrigen angeführten Fällen.

Aber noch in einem anderen Punkte zeigt die Skapula eine entwicklungsgeschichtlich bedeutsame Formveränderung. Es findet sich eine deutliche Syndesmose zwischen Akromion und Spina scapulae. Dieses Fehlen eines knorpeligen Zusammenhanges zwischen Akromion und Spina scapulae beweist uns, daß das Acromion keineswegs, wie der aus dem Coracoid hervorgegangene Processus coracoideus entwicklungsgeschichtlich diesem Fortsatz gleichwertig ist, daß er vielmehr eine größere Selbständigkeit der Coracoscapula gegenüber hat, und dieses wird auch durch die Angabe von Lambertz¹⁾ bewiesen, nach dem bei menschlichen Embryonen im dritten und vierten Monat das Akromion an der dorsalen Seite durch eine mehr oder weniger tief einschneidende Inzisierung von der Spina getrennt ist. Bildet also in der ersten Zeit der Entwicklung Skapula und Akromion nicht eine gleichmäßig zusammenhängende Anlage, so ist hierdurch bewiesen, daß sich auch der medianwärts von dem Akromion gelegene und nur durch dieses mit der Skapula verbundene Skeletteil, die Clavicula, nicht aus dem Procoracoid entwickelt haben kann. Goette²⁾ glaubt nämlich in den im sternalen Teile der Clavicula gelegenen Knorpelinseln die Reste des phylogenetisch wichtigen Procoracoids, der den ventrokranialen Fortsatz der Urform des Schultergürtels bei Amphibien darstellt, gefunden zu haben.

¹⁾ Lambertz, Atlas der normalen und pathologischen Anatomie in Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Gebiete d. Röntgenstrahlen. Ergänzungsheft I, Hamburg 1900, S. 39.

²⁾ Goette, Beiträge zur vergleichenden Morphologie des Skelettsystems der Wirbeltiere. Arch. f. mikrosk. Anat. 1877, Bd. 14.

Endlich ist an der Skapula die nicht nur in unserem, sondern auch im Boernerschen Falle vorhandene auffallend starke Entwicklung des Processus coracoides bemerkenswert, welche sich aus der relativen Größe, welche dieser Fortsatz in der ersten Zeit der embryonalen Entwicklung hat, erklären läßt, und in der vergleichenden Entwicklungsgeschichte ihre Begründung erfährt. Ist diese Pars coracoidea doch jene hintere Spange des ventralen Teiles der knorpeligen Anlage des Extremitätengürtels, welche bei einzelnen Wirbeltieren bis zum Brustbein heranreicht. So sehen wir also an allen Teilen der Extremitätengürtel die von der normalen Entwicklung abweichenden Formen begründet in der Entwicklung und erklärbar aus einer der Zeit der intrauterinen Entwicklung entsprechenden Größenzunahme jener nur für die erste Periode des embryonalen Lebens charakteristischen Formen.

Weisen uns aber die eigentümlichen Veränderungen der Extremitätengürtel darauf hin, daß diese in dem vorknorpeligen Stadium, also in der ersten Zeit der embryonalen Entwicklung entstanden sein müssen, so werden wir folgerichtig auch die übrigen von der normalen Bildung abweichenden Formen des Skeletts, und sowohl des knorpeligen wie des knöchernen, auf Störungen zurückführen müssen, die die Anlage dieser Skelettteile betrafen; insbesondere werden wir zu dem Schlusse kommen, daß die Abweichungen an der Schädelbasis gleichfalls nicht zufällige Mißbildungen, sondern in der Entwicklung gehemmte Formen des Primordialcranium darstellen, ebenso wie die Wirbelsäule uns das normale Bild einer Wirbelsäule aus der ersten Zeit des embryonalen Lebens darbietet. Wir können also an unserer Wirbelsäule direkt beobachten, wie weit die Entwicklung des Schädels und der Wirbelsäule in der ersten Hälfte des zweiten Monats vorgeschritten war, in einer Zeit, in der die häutige Wirbelsäule sich in eine knorpelige Anlage umgewandelt hat. Und da fällt an der Wirbelsäule, wie ich es bei der Beschreibung derselben ausgeführt habe, vor allem auf, daß die Grenze zwischen den einzelnen Abschnitten keine scharfe ist, überall finden sich zwischen den einzelnen wohlcharakterisierten Wirbelabschnitten Übergangswirbel, so daß die Wirbelsäule auf der rechten Seite eine wesentlich andere Zusammensetzung zeigt als auf der linken. Aber gerade dieser Ver-

gleich der beiden Hälften, die sich auf einer verschiedenen Stufe der Entwicklung finden, ist für die Erkenntnis der Entwicklung lehrreich, denn wenn wir auf der linken Seite 13 rippentragende Wirbel, wie das Röntgenbild es äußerst deutlich zeigt, feststellen, während rechts nur 12 Wirbel mit Rippen in Verbindung stehen, so ist der Schluß berechtigt, daß das erstere eine frühere Stufe der Entwicklung darstellt. Dasselbe gilt für die Grenze zwischen Halswirbelsäule und Occipitalregion. Wenn wir sehen, daß die linke Hälfte des Wirbels vollständig in die Schädelbasis aufgenommen ist, während rechts die Bogenhälfte und ein Teil des Körpers als isolierter Wirbel erhalten ist, so wird uns die Beschreibung der Occipitalregion zeigen, daß hier eine Umformung eines Halswirbels zum Occipitalwirbel unterblieben ist, daß also normalerweise im Verlauf des embryonalen Lebens ein Halswirbel in das Hinterhaupt aufgenommen und zum Occipitalwirbel wird. Wenn wir aber diejenigen Übergangswirbel unter den Teil der Wirbelsäule klassifizieren, in den sie bei der weiteren Entwicklung aufgenommen würden, so werden wir die Wirbelsäulenformel wesentlich vereinfacht finden, denn aus:

- 1 occipito-cervikaler Übergangswirbel,
- { 6 Halswirbel,
- { 1 cervico-dorsaler Übergangswirbel,
- 12 Brustwirbel,
- 4 Lumbalwirbel,
- { 1 lumbosakraler Übergangswirbel,
- { 5 Sakralwirbel,
- { 4 Steißbeinwirbel

würden sich, wenn die Hemmung der Entwicklung nicht stattgefunden hätte,

- 1. 1 Occipitalwirbel,
- 2. 7 Halswirbel
- 3. 12 Brustwirbel,
- 4. 4 Lendenwirbel,
- 5. 6+4 Kreuzbeinsteißwirbel

gebildet haben. So zeigt uns also dieser Befund der Wirbelsäule, daß er sich mit der *Rosenberg* sehen ¹⁾ Theorie der Umfor-

¹⁾ *Falk*, Über Form und Entwicklung des fötalen Beckens. S. Karger, Berlin 1908.

mung der Wirbelsäule für die proximalen Teile in Übereinstimmung findet, d. h. daß auch unser Präparat den Anhalt dafür bietet, daß während der ersten Zeit der embryonalen Entwicklung ein Halswirbel in die Occipitalregion aufgenommen wird, ein Brustbeinwirbel sich wahrscheinlich in einen Halswirbel umwandelt, während für das von Rosenberg angenommene proximale Vorrücken der Beckenanlage unser Präparat sich nicht verwerten läßt. Denn an unserer Wirbelsäule ist der lumbosakrale Übergangswirbel der bleibende 24. Wirbel, während wir nach Rosenbergs Theorie erwarten müßten, daß ein mehr kaudalwärts gelegener Wirbel den ersten Kreuzbeinwirbel darstellen würde. Selbstverständlich spricht aber dieser Befund auch nicht gegen die Richtigkeit der Rosenbergschen Annahme, für die ich glaube, durch meine Untersuchungen über die Beckenentwicklung einige unterstützende Tatsachen erbracht zu haben, denn die so sehr von der Norm abweichende Form des Beckens mußte eine Wachstumsrichtung und Wachstumsenergie der Darmbeinschaukeln bedingen, welche es erklärlich macht, daß die Anlagerung derselben an die Wirbelsäule nicht eine der normalen entsprechende ist.

Noch eine Formbildung verdient in dem Rumpfskelett Beachtung. Wir sahen, daß sich auf der linken Seite 13, auf der rechten 12 Rippen fanden, daß aber die erste rechte Rippe auffallend breit ist und eine quere Spaltung an ihrer dorsalen Hälfte aufweist. Diese Rippe scheint durch die Verschmelzung von zwei Rippen und nicht durch die Spaltung einer Rippe, wie sie sich nicht selten am vorderen Ende der Rippe findet, entstanden zu sein. Da uns aber ferner jeder Anhalt dafür fehlt, daß hier eine atavistische Bildung vorliegt und von einem Wirbel zwei Rippen ausgehen, so müssen wir annehmen, daß die Rippenanlage des cervico-dorsalen Übergangswirbels sich von diesem getrennt hat und mit der folgenden Rippe verschmolzen ist. Dieser Befund weist darauf hin, bei weiteren Untersuchungen darauf zu achten, was normalerweise aus der in der embryonalen Entwicklung stets angelegten Rippe des letzten Halswirbels wird; wird dieselbe einfach wieder resorbiert oder geht sie vielleicht durch Verschmelzung ihrer Anlage mit der ersten Rippe in diese auf?

Die hauptsächlichsten und für die Entwicklungsgeschichte am meisten Interesse bietenden Veränderungen finden wir aber am

Schädel. An demselben fällt einerseits am Occipitale die ungleichmäßige Entwicklung beider Partes condyloideae auf, welche der ganzen Schädelbasis eine unregelmäßige Gestalt verleiht und eine extramediane Stellung des eine hochgradige Sagittalstenose zeigenden Foramen occipitale erzeugt, andererseits erscheint die Basis cranii eigentümlich segmentiert, namentlich bei der Betrachtung der Unterfläche macht der Basilarteil den Eindruck, als ob er eine direkte Fortsetzung der Wirbelkörper wäre, und die Ähnlichkeit mit den Wirbeln wird durch die von der Pars basilaris ausgehenden, fast parallel verlaufenden bogenförmigen Spangen bzw., soweit ein direkter Zusammenhang der Schädelknochen besteht, durch die in gleicher Richtung gelegenen Cristae erhöht. Und wenn G o e t h e¹⁾, als er „aus dem Sande des dünenhaften Judenkirchhofs von Venedig“ einen zerschlagenen Schöpsenkopf aufhob, augenblicklich gewahrte, daß das Schädelgerüst aus sechs Wirbelknochen aufgebaut ist, so hätte er, wenn er im Museum anatomicum, wo damals unser Präparat schon als Monstrum ausgestellt stand, die Frucht skelettiert hätte, einen weiteren Beweis für seine Lehre erhalten, welche als O k e n - G o e t h e'sche Wirbeltheorie jahrzehntelang als maßgebend galt, nach der der ganze Schädel aus umgewandelten Wirbeln entstanden sein soll. Doch sehen wir wie weit ohne dichterische Phantasie der Schädel unseres Präparates, das, wie ausgeführt, zum Teil die Formen und Bildungen aus der ersten Zeit des embryonalen Lebens bewahrt hat, sich für die Erkenntnis des Aufbaues des Schädels verwerten läßt. Daß aber die Entwicklungshemmung den Schädel in einem Stadium betroffen hat, in dem die Bildung des knorpeligen Primordialcranium noch nicht abgeschlossen war, vielmehr der Schädel zum Teil sich noch im Zustande des häutigen Primordialstadiums befand, dafür spricht die mangelhafte Ausbildung der rechten Pars condyloidea, dafür spricht das Fehlen der Schuppe des Schläfenbeins, welche sich erst nach den übrigen Teilen des Schläfenbeins bildet, und endlich die Verbindung der einen schmalen Fortsatz bildenden großen Keilbeinflügel (der Alae temporales) mit dem Stirnbein durch bindegewebige Membran.

¹⁾ G o e t h e, Zur Naturwissenschaft überhaupt, besonders zur Morphologie. II. Bd., II. Heft 1823, S. 46.

Betrachten wir zunächst die Veränderungen am Occipitale, so sehen wir, daß die mangelhafte Ausbildung der rechten Regio condyloidea sich außer durch die geringe Breitenentwicklung dadurch auszeichnet:

1. daß ein gut ausgebildeter Proc. condyloideus, wie wir ihn auf der linken Seite finden, fehlt,

2. daß ein Proc. jugularis nicht zur Entwicklung gelangt ist,

3. daß an der Innenfläche der Schädelbasis rechts kein Proc. anonymus hervortritt,

4. daß der Dickendurchmesser der rechten knöchernen Pars condyloidea ein äußerst geringer ist, so daß seitlich an dem Foramen occipitale eine flache, für das Licht durchscheinende Grube entsteht, deren kaudaler Fläche sich der Bogen des als cervico-occipitaler Übergangswirbel bezeichneten Wirbels anlegt.

Wir werden also die Frage zu entscheiden haben, ob diese mangelhafte Entwicklung des Hinterhauptbeines gleichwertig ist mit den Veränderungen des Beckens, dessen Ausbildung nicht zustandegekommen ist, weil in einem bestimmten Stadium der vorknorpeligen Entwicklung eine Hemmung eingetreten ist, die bewirkte, daß die Umbildung zur nächst höheren, der knorpeligen Stufe in der Pfannengegend nicht zustandekam oder ob sie in einem ursächlichen Zusammenhang steht mit dem Vorhandensein dieses Übergangswirbels, d. h. ob der Übergangswirbel bei fortschreitender Entwicklung in das Hinterhauptsbein aufgenommen wäre und durch seine Aufnahme in dasselbe die normale Entwicklung desselben bedingt hätte. In diesem Falle hätten wir es mit einer Manifestation, einem Freibleiben eines Occipitalwirbels in einem derartig hohen Grade zu tun, wie es bis jetzt bei Früchten in diesem Stadium der Entwicklung noch nicht beobachtet ist. Aufschluß über diese Frage sollte uns das Verhalten des Foramen hypoglossum (Condyloideum anterius) geben; dasselbe führt von der Innenfläche des Schädels, da der Proc. anonymus nicht entwickelt ist, dicht neben dem Foramen jugulare zu der ventralen Fläche des lateralen Teiles dieses Übergangswirbels, welchen es an der Abgangsstelle des Bogens perforiert; so wird dieser in eine kraniale und kaudale Spange geteilt. Hierdurch ist bewiesen, daß dieser Übergangswirbel nicht ein assimilierter Atlas sein kann, sondern daß in diesem Falle ein Occipitalwirbel teil-

weise sich frei erhalten hat, und da wir nach den exakten Untersuchungen von Giuseppe Levi¹⁾ wissen, daß bei Embryonen bis 13 mm Nackensteißlänge er diesen Wirbel von dem ungegliederten Teile der Regio occipitalis unterscheiden konnte, so spricht auch dieser Befund dafür, daß die Entwicklungsstörung in unserem Falle in der sechsten Woche des embryonalen Lebens bereits bestanden hat, da sie die Aufnahme des Occipitalwirbels in das Occiput verhinderte. Da aber der Hypoglossus in diesem Falle an der Basis des Bogens dieses Occipitalwirbels hindurchtritt, diesen in zwei Hälften spaltend, so müssen wir annehmen, daß dieser Wirbel mindestens aus zwei Ursegmenten entstanden ist, zwischen denen der Hypoglossus als Spinalnerv hindurchtrat. Das Foramen hypoglossum an der unteren Fläche des Schädels entspricht alsdann einem Foramen intervertebrale. Eine derartige Verschmelzung von zwei Segmenten ist aber nicht auffällig, wissen wir doch durch die Untersuchungen Froieps an Wiederkäuerembryonen, daß der Occipitalteil durch die Einschmelzung von vier Wirbeläquivalenten entsteht. Ist meine Annahme aber richtig, daß wir es in unserem Falle mit einer Manifestation des Occipitalwirbels zu tun haben und daß die Defektbildung der Portio lateralis durch Nichtaufnahme dieses Wirbels in das Occiput zustandekommt, so werden wir aus diesem Befunde schließen können, welche Teile der Regio condyloidea durch Einbeziehung dieses ursprünglich spinalen Wirbels in das Hinterhaupt zur Entwicklung kommen. Auf der rechten Seite, auf der der Occipitalwirbel isoliert geblieben ist, findet sich keine knorpelige Anlage der Pars condyloidea. Dieser Befund bringt eine Bestätigung für die Annahme von Giuseppe Levi, daß die Kondylen des Occipitale aus dem Körper des Occipitalwirbels entstehen, desgleichen läßt sich das Fehlen des Proc. jugularis durch die mangelnde Assimilation des lateralen Teiles der Bogen erklären, der mediale Teil des Wirbelbogens aber trägt nach meiner Ansicht zur Verstärkung der Regio lateralis zwischen Foramen jugulare und Foramen hypoglossum bei, er bewirkt durch Aufnahme in den Schädel, daß der nach der Schädelhöhle gelegene Teil der Regio lateralis vorgebuchtet wird und so die in unserem Falle notwendigerweise fehlende Entwicklung des Proc. anonymus zustandekommt.

¹⁾ Levi, Beitrag zum Studium der Entwicklung des knorpeligen Primordialcraniums des Menschen. Arch. f. mikrosk. Anat. Bd. 55, 1900, S. 341.

Weiter beweist aber unser Fall, daß keineswegs die ganze Regio lateralis ihre Entstehung diesem ursprünglich von dem Primordialcranium getrennten Spinalwirbel verdankt, denn trotz der Nichtaufnahme desselben ist in diesem Falle eine wenn auch in der Entwicklung zurückgebliebene Regio lateralis ausgebildet; sie muß also ebenso wie der scheinbar ungegliederte Teil der Regio basilaris schon in einem frühen Stadium durch Verschmelzung von Segmenten entstanden sein, wie es für das ganze Neocranium, den Teil des Schädels, der nach Fürbringer mit der Austrittsstelle des Vagus aus dem Schädel abschließt, u. a. Froriep, van Wijhe, Gaupp, gestützt auf die Untersuchungen Gegenbaur's, annehmen. Gegenbaur begründete durch Untersuchungen bei Selachiern für den chordalen Teil des Schädels die Segmenttheorie und setzte sie an Stelle der durch Huxley gestürzten Oken-Göetheschen Wirbeltheorie des Schädels. Umstritten ist noch die vordere Grenze, die Frage, wo beginnt die Entstehung des Schädels aus Metameren? Hier kann leider unser Schädel auch keine weitere Auskunft geben, denn so sehr auch die parallel miteinander verlaufende an Stelle der Schläfenschuppe auftretende Crista und die von der Basis ausgehenden Knochenspannen der Alae temporales des Keilbeins und die zwei frontalwärts gelegenen bogenförmigen Spannen eine Segmentierung vortäuschen, so wenig lassen diese sich für die Annahme, daß auch die Orbitotemporalregion aus Segmenten entsteht, verwerten, wenn wir bedenken, daß diese Spannen teilweise sicher Deckknochen ersetzen und so zweifellos in keine Beziehung zu einer ursprünglichen metameren Entstehung des Primordialcranium gebracht werden können.

Die Bedeutung unseres Falles, um es noch einmal zu rekapitulieren, liegt in der Tatsache, daß diese Mißbildung uns an einzelnen Teilen den Zustand des Skeletts, wie er sich bei einer Frucht von sechs Wochen findet, durch die Hemmung der Entwicklung erhalten hat, und daß er uns beweist, daß in der Tat auch beim Menschen eine Aufnahme von spinalen Wirbeln in den Schädel zur Entwicklung des Occipitale erfolgt, daß der sogenannte Occipitalwirbel in unserem Falle, wie die Durchbohrung seines lateralen Teiles durch den Hypoglossus beweist, aus zwei Segmenten entstanden sein muß, daß somit die Rosenberg'sche Theorie nach der ein kaudales Vorrücken des Schädels während der embryonalen Entwicklung des Menschen stattfindet, zu Recht besteht.

Über die Ursache der Entstehung unserer Mißbildung kann man nur Hypothesen aufstellen. Jedoch erscheint mir eine mechanische Entstehung, eine Störung der Entwicklung durch äußeren Einfluß für unsern Fall nicht möglich. Druck- und Raumbeengung, in denen Boerner allein das ätiologische Moment sieht, das befriedigend das Zustandekommen der Phokomelen erklären soll, lassen sich wohl für den Fall verwerten, in dem die Mißbildung nur einzelne Extremitäten betrifft, nicht aber, wenn — wie in unserem Falle — das ganze Skelettsystem ergriffen ist. Denn ein Druck, sei es durch einen Bluterguß, sei es durch eine raumbeengende Wirkung des Amnion, der so stark wäre, daß er nicht nur die Entwicklung der vorspringenden Extremitätenknospen gehemmt, sondern auch verhindert hätte, daß das Blastem des Beckens sich in Knorpel umwandelte und der so hochgradige Störungen an Wirbelsäule und Schädel, und zwar bei einem Skelettsystem im vorknorpeligen Stadium hervorrief, würde zweifellos zum Fruchttod geführt haben. So bleiben also nur Störungen endogener Natur, dynamische Störungen als erklärende Ursache der Wachstumshemmung. Am wahrscheinlichsten läßt dieselbe wegen ihrer Ausdehnung über das ganze Skelettsystem sich in einer Ernährungsstörung des aus dem Mesenchym entstehenden skelettogenen Gewebes erklären. So wäre denn unsere Mißbildung; wenn sie in dieser Ausdehnung auch ein Unikum darstellt, doch nur als das Endglied einer Reihe von Entwicklungsstörungen anzusehen, die sich in Ernährungsstörungen der Anlage des Skelettsystems äußern, — eine Erkrankung, die deshalb so schwere Veränderungen hervorruft, weil sie das vorknorpelige Stadium befällt und eine normale Umwandlung in Knorpelgewebe verhindert. Es würde also diese Erkrankung mit der Chondrodystrophie insofern in Parallele zu stellen sein, als diese gleichfalls eine Ernährungs- und Wachstumsstörung des sich bildenden Skeletts ist, die dadurch, daß dem Knorpel die zu seiner Umbildung in Knochen notwendige Fähigkeit, Knorpelzellenreihen zu bilden mangelt, eine normale Ossifikation verhindert. Aber nicht können wir M. Curtis und J. Salmon¹⁾ Recht geben, wenn sie für einzelne Fälle die Phokomelen als extremen Grad der Chondrodystrophie auffassen, da diese nur mikromelische Früchte, nie aber phokomelische Mißbildung zu erzeugen vermag.

¹⁾ Comptes rend. hebdomair. des séances et mémoires de la Soc. de Biolog. Paris 1906, 23, VI.