

# I.

## Mißbildungen von Extremitäten.

(Aus der Universitäts-Frauenklinik zu Amsterdam.)

Von

Dr. Bodo Slingenberg.

(Hierzu Taf. I—XII u. 4 Textabb.)

Die in letzter Zeit immer mehr verbreitete Meinung, als finden alle möglichen Mißbildungen, Verbildungen und Verstümmelungen, welche Tiere, die während ihres embryonalen und fötalen Lebens ein Amnion besitzen, mit zur Welt bringen, ihre Ursache in Abweichungen dieses Amnion, und zwar in der Entstehung sogenannter Amnionfäden, brachte mich auf den Gedanken zu untersuchen, inwiefern diese Meinung begründet ist, oder ob sie durch Einseitigkeit falsch zu nennen wäre.

Den Ausschlag gab ein von F. von Winkel im Münchener ärztlichen Verein abgehaltener und in der „Sammlung klinischer Vorträge“ publizierter Vortrag, in dem versucht wird, den Beweis zu liefern, daß speziell Gesichtsspalten und das Hygroma colli congenitum cysticum Amnionfäden ihre Entstehung verdanken. Zugleich aber werden ungefähr alle übrigen angeborenen Mißbildungen, Verbildungen und Verstümmelungen auf ihre Rechnung geschoben. Während der Übersicht der Literatur ersah ich bald, daß, wollte ich meine Nachforschung auf alle bestehenden obigen Abweichungen ausdehnen, der Stoff zu mächtig zur Verarbeitung werden würde. Als echtes Zeitkind sah ich mich also genötigt, mich zu spezialisieren. Bald hatte ich meine Wahl getroffen anläßlich einiger in der Frauenklinik mit Abweichungen an den Extremitäten geborenen Kinder.

„Qui bene distinguit, bene docet.“

Es mag dem Leser aufgefallen sein, daß ich mich statt des allgemein üblichen universellen Wortes „Mißbildung“ allein,

dazu noch der Ausdrücke „Verbildung“ und „Verstümmelung“ bediente. Und mit Recht. Ist etwas mißgebildet, so heißt das, es habe etwas, währenddem es sich bildete, nicht geklappt. Das Werden hat nicht den normalen Verlauf gehabt; es ist ein Produkt entstanden, das unserer Auffassung nach von der Norm abweicht. Hat sich die werdung vollzogen, so kann nur Formveränderung ohne Verlust der Substanz, d. h. Verbildung, oder wenn mit substantiellem Verlust, Verstümmelung stattfinden. Es wird sich später zeigen, daß nur ein Teil der sog. angeborenen Mißbildungen diesen Namen verdient, ein anderer Teil dagegen wirkliche Verbildungen und Verstümmelungen sind, da sie an einem Zeitpunkt des intrauterinen Lebens entstehen, wo der mit den Abweichungen behaftete Teil bereits ausgebildet war. Dieser Zeitpunkt ist ziemlich genau festzustellen, da wir uns nur auf die Extremitäten beschränken wollen. Die Embryologie lehrt uns, daß 40 Tage ungefähr nach der Befruchtung die Extremitäten gebildet sind und dann nur Zunahme in Dimension stattfindet. Die Organogenese der meisten Organe findet ungefähr in derselben Zeit ihren Abschluß. Aber nicht sehr scharf, so daß man manchmal ein 14 tages Übergangsstadium annimmt. Sehr einfach ist die Einteilung des Lebens vor der Geburt in einem Schema von Ballantyne<sup>1)</sup> vorgestellt und in Fig. 1 abgebildet worden.

Die Germinalperiod and Anteconceptionalperiod (hiermit meint Ballantyne die Zeit, worin die Spermatozoe das Ei zu erreichen sucht) fallen außer der Zeit, wo Mißbildungen sich äußern können. Dieser Zeitraum beginnt mit der Impregnation und umfaßt, schematisch vorgestellt, die Postconceptional<sup>2)</sup>, Embryonal und Neoföetalperiod<sup>3)</sup> und endet mit der achten Woche. Jetzt ist die Organogenese beendet und beginnt die Zeit der ausschließlichen Zunahme an Dimension, die Föetalperiod. Der Zeitraum der Mißbildungen ist vorüber, derjenige der Verbildungen und Ver-

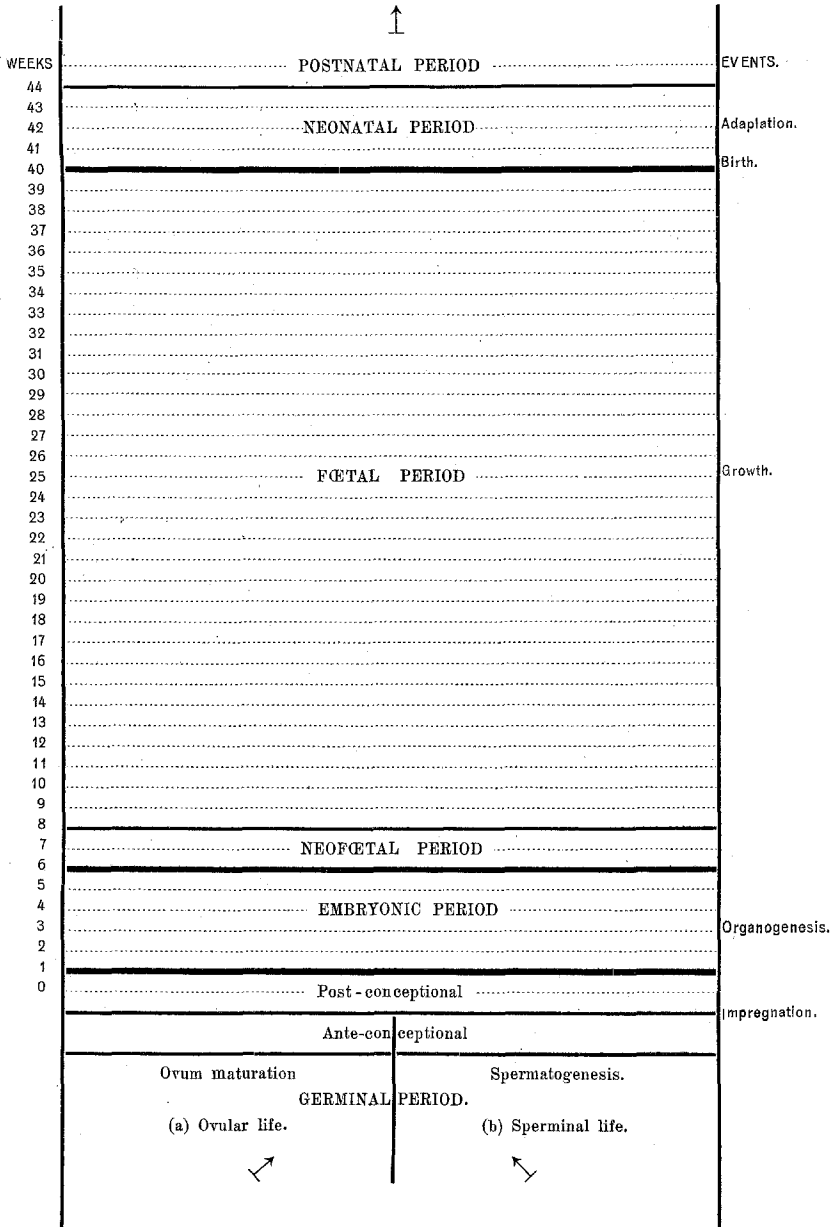
<sup>1)</sup> J. W. Ballantyne, Manuel of antenatal pathology and hygiene. Edinburgh 1902. I. p. 8.

<sup>2)</sup> Die Postconceptional-period ist der der Befruchtung folgende Zeitraum, das Morula- und Blastula-Stadium.

<sup>3)</sup> In der Neoföetal-period akkomodiert sich die Frucht der plazentären Zirkulation.

Fig. 1.

THE DIVISIONS OF ANTENATAL LIFE.



stümmelungen eingetreten. Genau so scharf begrenzt wie in diesem Schema ist die Wirklichkeit nicht, zum klaren Begriff der Sache ist das Schema jedoch durchaus brauchbar.

Der Sprachgebrauch aber hat bestimmt, alle angeborenen Abweichungen unter dem Namen Mißbildungen zusammenzufassen. Deswegen werde auch ich mich dieser Bezeichnung bedienen, um etwaigen Verwirrungen vorzubeugen, behalte mir aber das Recht vor, an gelegener Stelle die passende Bezeichnung anzuwenden. Ich wiederhole: „Qui bene distinguit, bene docet“.

Was wird zu den angeborenen Mißbildungen gerechnet? Was ist eine Mißbildung? Umschreibend könnte man sagen: Mißgebildet ist „das falsch, d. h. nicht richtig Gebildete“. Was ist aber „richtig gebildet“? Die Antwort scheint so einfach: richtig gebildet ist die Norm. Aber die Norm zeigt Variationen; was fällt noch unter die Variationen, wo beginnt das Abnorme, die Anomalie? Je mehr Exemplare einer Gattung wir untersuchen werden, um so mehr wird man wahrscheinlich dazu gebracht werden, den Begriff „Variation“ anzuerkennen. Man müßte daher eine Liste anlegen und darin empirisch niederlegen, was nach ontogenetischen und phylogenetischen Untersuchungen zu den Variationen zu rechnen sei und was nicht mehr. Für die Praxis aber scheint mir, man könne anders vorgehen und eine ziemlich scharfe, allgemeine Grenze ziehen zwischen Variation und Anomalie, indem man die Funktion des von der Norm abweichenden Organes beachtet. Dann könnte man folgenderweise formulieren: Nur eine Abweichung, die keine Störung in der Funktion verursacht oder verursachen kann bei einem in höherem Maße Vorhandensein, ist noch zu den Variationen zu rechnen. Eine höhere Teilung der Arteria brachialis gehört daher zu den Variationen, Zwerg- und Riesenwuchs zu den Anomalieen.

Die Literatur gibt keine befriedigende Definition von „Mißbildung“. Die meisten Autoren geben eine sehr unbestimmte Umschreibung oder getrauen sich gar nicht hinan. Die beste, welche ich fand, ist die von Schwalbe<sup>1)</sup>: „Mißbildung ist eine während der fötalen Entwicklung zustande gekommene, also angeborene Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe oder Organ-

<sup>1)</sup> Ernst Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1906. S. I.

systeme oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Spezies gelegen ist.“

Trotzdem gefällt mir diese Definition nicht ganz. Erstens kann „Mißbildung“ nie sein „eine Veränderung der Morphologie“, d. h. Formenlehre, auch dann nicht, wenn diese aufzufassen ist, wie Schwalbe hinzufügt: „nach Gegenbaur's Begriffsbestimmung“<sup>1)</sup>.

Man könnte sagen, daß sie, der gewöhnlichen Formenlehre zuwider, darauf eine Ausnahme bildet, sie ändert die Lehre aber nicht. Ferner ist überflüssig die Umschreibung, wovon die Morphologie ist, nämlich „eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers“. Der Schluß klingt sehr schön, ließe sich aber einfacher sagen, wenn man obigen Unterschied zwischen Variation und Anomalie berücksichtigt.

Ich möchte also folgendermaßen definieren: Mißbildung (und angeborene Verbildung und Verstümmelung) ist das Resultat einer embryonalen oder fötalen Bildung, welche bleibende Störung in der Funktion zur Folge hat.

Schwalbe hat diese meine Definition, obwohl er zugibt, daß meine oben gemachten Einwendungen gegen die Fassung berechtigt sind, der seinigen entgegen einen entschiedenen Rückschritt genannt<sup>2)</sup>, und zwar weil ich die Funktionsstörung als Kriterium betrachte. Daß hiergegen Einwendungen zu machen sind, weiß ich ganz genau, sagte ich doch oben schon: „Für die Praxis aber, scheint mir, könnte man anders vorgehen und eine ziemlich scharfe, allgemeine Grenze ziehen zwischen Variation und Anomalie usw.“

Wie kommen nun solche Mißbildungen zustande?

Kurz werde ich die verschiedenen Ursachen behandeln, welche gegenwärtig für die Mißbildungen angenommen werden. Erstens teilt man diese in zwei große Gruppen: die ektogenen und die endogenen. Zu den ektogenen rechnet man diejenigen, welche von außen her auf die Keimzellen, den sich entwickelnden Embryo oder den Fötus einwirken. Diese kann man wieder teilen in mechanische, chemische und psychische.

<sup>1)</sup> C. Gegenbaur, Lehrbuch der Anatomie des Menschen. 1892. S. I.

<sup>2)</sup> Schwalbe, Dieses Archiv, Bd. 189, S. 526.

Hierbei sollte man im Auge behalten, daß diese Ursachen direkt auf den Embryo einwirken können oder indirekt vermittelt des Amnion. Von alters her schrieb man diesem Amnion einen großen Einfluß zu. Man stellt sich dieses dann so vor: entweder das Amnion bleibt unter dem Einfluß äußerer Ursachen im Wachstum zurück oder wächst abnormal, wodurch es den Embryo drückt und also mechanisch die Ontogenese stört — oder es wird durch äußere mechanische Ursachen gegen den Embryo angedrückt. In beiden Fällen können Verwachsungen zwischen Amnion und Oberfläche des Embryo entstehen, welche die Entwicklung hemmen, oder, zu Fäden ausgedehnt, Umschnürungen zur Folge haben. Zudem können diese Fäden durch Traktion an Teilen, die normaliter verwachsen müssen, oder dadurch, daß sie sich zwischen zwei solche Teile stellen, diese Verwachsung verhindern. Die mechanischen Ursachen nun können sein Tumoren, gelegen in der Uterushöhle, in der Uteruswand und außer dem Uterus; Änderungen der Lage des Uterus, äußere Gewalt und Kontraktionen des Uterus. Die chemischen Ursachen sind im Körper zirkulierende Gifte. Diese können per os in den Körper hineingebracht werden, z. B. der Alkohol; sie können bei einzelnen Krankheiten im Körper gebildet werden, z. B. bei der Lues, sie können abgeschieden werden von im Körper anwesenden Mikroben. Diese Theorie beruht hauptsächlich auf Versuchen von Féré mit Hühnereiern, in welche er während der Brütezeit die Gifte hineinbrachte und die Mißbildungen entstehen sah. Was schließlich die psychischen Ursachen betrifft, hierunter versteht man das sogenannte „Versehen“, welches *Sensu strictiori* heißen soll: eine Gravida erschreckt sich vor einem Tiere, einer Mißbildung oder einer Verstümmelung, und das Kind, welches geboren wird, gleicht dem Tiere oder zeigt dieselbe Mißbildung oder Verstümmelung. So aufgefaßt findet das psychische Trauma, ausgenommen im Lande der unbegrenzten Möglichkeiten, keine seriösen Verteidiger mehr. Meistens wird selbst jeder Einfluß des psychischen Trauma auf das Entstehen von Mißbildungen geleugnet. Ich meine jedoch mit Unrecht. Das psychische Trauma kann nämlich umgesetzt werden in ein mechanisches, da reflektorisch Uteruskontraktionen auftreten. Abortus kann folgen. Folgt dieser aber nicht, so kann durch Blutungen zwischen den Häuten und der Uteruswand oder zwischen den Häuten untereinander das Amnion gegen den Embryo gedrückt

werden. Ebenso könnten Amnionzerreißen stattfinden, Entzündungen auftreten und so das Amnion mit dem Embryo verwachsen. So können also durch ein psychisches Trauma, wenn es nur, wie wir sahen, einwirkt während der embryonalen Periode d. h. während der ersten acht Wochen nach der Befruchtung, Mißbildungen entstehen.

Im allgemeinen besteht gegenwärtig eine Strömung, wie schon oben gesagt, diesen Ursachen, also den *ektogenen*, die Mißbildungen zuzuschreiben und das Gebiet der *endogenen* möglichst viel einzuschränken. Der Grund dazu liegt hauptsächlich im „nescimus“, womit wir die Frage: welches ist die Art dieser endogenen Ursachen? beantworten müssen. Da sie in den Keimzellen, im Keimplasma selbst liegen und hieraus auch hervorgehen, hat man gemeint, daß sie immer erblich sein müßten und also auch die von ihnen verursachten Mißbildungen. Wirklich kommen Mißbildungen bisweilen erblich vor. Nicht selten gehen sie auch beim selben Individuum zusammen mit Degeneration und Neuropathie und können diese drei abwechselnd auftreten bei Kindern aus einer Heirat oder in verschiedenen Generationen. F é r é <sup>1)</sup> gibt hiervon zahlreiche Beispiele. Und gehört nicht ein großer Teil der sogenannten „Degenerationszeichen“ zu den Mißbildungen? Zum Beispiel: die Poly-, Syn-, Ecto- und Brachydaktylie? Diese letzte kann verschiedene Ursachen haben: „elle peut être constituée, comme nous l'avons d jà remarqué, par l'absence d'une phalange, par la soudure de deux phalanges, par la brièveté d'un métacarpien ou d'un métatarsien, par la soudure de deux phalanges, par la brièveté d'une ou de plusieurs phalanges.“

Ich selbst hatte Gelegenheit drei Fälle wahrzunehmen, wo die Veränderung die Metacarpalia und Metatarsalia betraf, abwechselnd und in Kombination mit Degeneration und Neuropathie. Der erste Fall betraf eine „grande hystérique“, Mutter eines Sohnes, der nach Verübung eines Verbrechens unzurechnungsfähig erklärt wurde. Sie hatte symmetrisch an beiden Händen zu kurze vierte und fünfte Metacarpalia (Fig. 2 Taf. I), während an beiden Füßen alle Metatarsalia zu klein waren. In den beiden andern Fällen, typisch neuropathischen Individuen, war nur eine Hand, und zwar die rechte,

<sup>1)</sup> Ch. F é r é , La famille neuropathique. Paris 1894.

mißformt. Das eine zeigte ein zu kurzes drittes, viertes und fünftes Metacarpale, beim andern war nur das fünfte Metacarpale verkürzt. Von vielen Verteidigern der amniogenen Theorie wird nun diese Erblichkeit nicht als Beweis einer endogenen Ursache anerkannt. Sie erklären sie aus einer erblichen Empfänglichkeit des Amnion für äußere Einflüsse, wodurch Amnionabweichungen entstehen, die ihrerseits die Mißbildungen veranlassen sollten. Dieses wäre vielleicht anzunehmen, wenn das Produzieren von Mißbildungen im allgemeinen vererbt würde, aber nicht einer gewissen Art. Wenn auch die meisten der erblichen Mißbildungen auch gerade zu denjenigen gehören, welche man gegenwärtig meistens den Abweichungen des Amnion zuschreibt, so kann ich mir nicht denken, daß das Amnion jedesmal so präzis verändert werden würde, daß dadurch stets mechanisch eine so minutiöse Mißbildung wie z. B. eine Hasenscharte und nichts anderes entstehen würde. Nur wenn der Fötus in verschiedener Weise mißformt worden war und dabei auch jedesmal eine Hasenscharte auftrat, würde man einigermaßen recht haben, daran zu denken.

Andere Vorgefichter der amniogenen Theorie lassen nur die endogene Ursache zu, wenn die Mißbildung „exquisit erblich“ ist. Also K ü m m e l: „Heute gelten beide (d. h. die endogene und die ektogene Ursache, aber das Kausalbedürfnis veranlaßt wohl jeden zu dem Streben das Gebiet der endogenen Mißbildungen, deren Entstehung wir ohne das Rechnen mit ganz unbekannten Größen nicht begreifen können, möglichst einzuschränken. Die endogene Entstehung wird, bis wir etwa ganz neue Erfahrungen gesammelt haben, notwendig wohl nur für die exquisit vererblichen Mißbildungen ihre Geltung behalten müssen. Dagegen besteht für alle andern wenigstens theoretisch die Möglichkeit, daß die an sich normale Entwicklung durch äußere Einflüsse gestört wurde.“<sup>1)</sup>

K l a u s s n e r<sup>2)</sup> ist hierin völlig mit ihm einverstanden. Von W i n c k e l s Meinung kennen wir schon.

<sup>1)</sup> W e r n e r K ü m m e l, Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Kassel 1895. S. 29.

<sup>2)</sup> F. K l a u s s n e r, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.



Ist dies nun nicht eine etwas fremde Argumentation? Anzufangen damit, daß man zugibt, es gäbe Fälle, welche durch eine Theorie erklärt werden müssen, an die man sich nicht heranwagt, aber doch so viel wie nur möglich alles in den Bereich einer andren Theorie hineinzuzwängen.

Daß dann das Maß, mit dem gemessen wird, unzuverlässig wird, liegt, dünkt mir, auf der Hand. Ich für mich meine, daß das Gebiet der endogenen Mißbildungen viel größer ist. Welche dazu gehören, werde ich auf den folgenden Seiten anführen und das *W a r u m* zu beweisen versuchen.

Ich möchte dann zu den mir zu Diensten stehenden Fällen übergehen und untersuchen, inwiefern ich mich, soweit es ihre Ursachen betrifft, zu den Meinungen von *von Winckel*, *K ü m m e l* und *K l a u s s n e r* c. s. bekennen kann.

*F a l l I.* Kind *de Br.*, geboren am 16. Mai 1905. Ausgetragen, weiblichen Geschlechts. Zeigt Abweichungen an beiden Händen und leichte Schnürfurche um die rechte Wade. Sonst gut gebildet. Von der rechten Hand (Fig. 3, Taf. I) ist nur der Daumen gut gebildet. Die übrigen Finger sind mit ihren Basalphalangen miteinander verwachsen. Vom Zeigefinger besteht die letzte Phalanx nur aus einem kleinen Tumor, der gegen die Ulnarseite am Ende der Mittelphalanx sitzt. Der Mittelfinger besitzt eine Mittelphalanx, die letzte Phalanx aber besteht nur aus einem runden Auswuchs, von der Mittelphalanx durch eine tiefe Schnürfurche getrennt, gänzlich ulnarwärts verdrängt und auf der Mittelphalanx des vierten Fingers liegend, die wieder durch eine Einschnürung von seiner letzten Phalanx, welche gleichfalls ein formloses Knötchen ist, getrennt wird. Die letzte Phalanx des kleinen Fingers ist kaum in der Anlage anwesend.

Die Endphalangen vom Zeigefinger und kleinen Finger sind vermittelt eines Bandes verbunden, so daß sie gleichsam zueinander hingezogen werden. Dieses Band verläuft volarwärts vom Mittelfinger und dorsalwärts vom vierten Finger, gerade durch die Schnürfurche hindurch und ist mit beiden verwachsen. Das Band hat ein freies Ende an der Zeigefingerseite, 2 cm lang und 2 mm dick. Dieses Stück ist deutlich tordiert und von grauweißer Farbe.

An der linken Hand (Fig. 3, Taf. I) sind Daumen und kleiner Finger normal. Die übrigen drei Finger haben Basal- und Mittelphalangen und sehr kleine Endphalangen, wovon jede die Anlage eines Nagels zeigt. Der Mittel- und Ringfinger weisen jeder eine tiefe Einschnürung auf, während an der Volarseite diese Einschnürungen durch ein Band verbunden werden, das weiter nach dem Zeigefinger zu verläuft.

Die Nabelschnur war 56 cm lang, die Häute waren unversehrt. Bei näherer Untersuchung erwies sich das Amnion auf der Placenta stark gefaltet, während an vier Stellen 8–14 cm lange, und 2 mm dicke Fäden am Amnion

hingen, welche unter Wasser schön flottierten (Fig. 4, Taf. I). Die Farbe war grauweiß, die Konsistenz elastisch. Amnion sonst vollkommen normal. Die Geburt verlief spontan, beim Blasensprung floß Fruchtwasser ab. Die Frau war zum zweitenmal in Umständen. Im November 1902 kam sie glücklich nieder mit einem normalen Kinde, das am Leben und gesund ist. Fehlgeburten hatte sie nie, war auch nie krank. Der Vater ist gleichfalls gesund, alkoholfrei und frei von Nikotinmißbrauch. Am 25. September 1904 bekam die Frau plötzlich heftige Schmerzen rechts im Unterleib. Die Schmerzen stellten sich anfallweise ein, und sie verlor etwas dunkelbraune Flüssigkeit per vaginam. Sie glaubte sich nicht in Umständen, da sie Ende August noch etwas Sanguis gesehen hatte, obgleich etwas weniger als gewöhnlich. Dazu hatte sie Erbrechen, Sonst keine Erscheinungen. Am 28. September wurde sie auf Rat ihres Arztes in die Frauenklinik aufgenommen. Bei der Untersuchung fand ich eine Retroflexio uteri gravidı incarcerated. Diese ward in Narkose reponiert und ein Pessarrium appliziert, wonach alle Beschwerden aufhörten. Der Uterus blieb in Anteflexion liegen, und das Pessarrium wurde Mitte Dezember entfernt. Die Schwangerschaft verlief weiter ganz normal.

Familienanamnese in betreff Mißbildungen oder Degeneration negativ.

Die Radiogramme lehren uns:

Rechte Hand (Fig. 5, Taf. I) Metacarpalia alle 5 anwesend, normal in Form und Größe. Phalangen vom Daumen und Basalphalanx vom Zeigefinger gleichfalls normal. Die Basalphalangen der übrigen Finger zu klein und an ihrem distalen Ende spitz zulaufend, der fünfte, als ob eine Spitze daran geschliffen sei. Von den übrigen Phalangen nur 3 Knochenkernchen zu sehen.

Linke Hand (Fig. 5, Taf. I), Metacarpalia, Phalangen von Daumen und kleinem Finger sowie Basalphalanx vom vierten Finger normal. Basalphalangen der übrigen Finger an ihrem distalen Ende wieder spitz. Die übrigen Phalangen nur in der Anlage vermittelt einzelner Knochenkerne.

Das spitze Ende der Phalangen korrespondiert jedesmal mit einer äußeren Schnürfurche. Das Kind ist am Leben und ganz gesund, zeigt psychisch keine Abweichungen.

F a l l 2. Kind van A., geboren am 9. Juni 1906 (Fig. 6, Taf II). Ausgetragen, weiblichen Geschlechts. Zeigt Abweichungen an beiden Händen. An der linken Hand sind der Daumen, der erste und zweite Finger normal. Der vierte und fünfte aber sind zu kurz, reichen nur bis zum ersten Interphalangealgelenk des Mittelfingers. Während die Basalphalangen den Eindruck machen, ordentlich ausgebildet zu sein, enden die Finger danach ziemlich plötzlich und spitz. Nägel fehlen, an der Spitze des vierten Fingers ein fadenförmiges Anhängsel von bräunlicher Farbe infolge Austrocknung. Die beiden Finger sind der ganzen Länge nach miteinander verwachsen. Nur proximal befindet sich zwischen beiden eine winzige Öffnung, die kaum eine Stecknadel hindurchläßt.

Die rechte Hand (Fig. 8, Taf. II) weist mehr komplizierte Abweichungen auf. Der vierte und fünfte Finger sind zu dick und zu kurz. Die Basalphalangen von normaler Länge; keine Differenzierung zwischen Mittel- und Endphalanx. Nägel fehlen. Nagelfalte in der Anlage vorhanden.

Der erste, zweite und dritte Finger bilden ein wunderliches Konglomerat. Die Basalphalangen des zweiten und dritten Fingers sind miteinander und mit dem vierten Finger verwachsen. Der Daumen ist abgeflacht, biegt sich ulnarwärts über die Basalphalangen des zweiten und dritten Fingers herum, der Spitze des vierten Fingers zu. Seine Endphalanx, von der Mittelphalanx durch eine tiefe Einschnürung getrennt, nur mit einer Nagelfalte versehen, ist hier mit den Resten der Mittel- und Endphalangen des Zeige- und Mittelfingers verwachsen: nämlich zwei hanfkorngroßen Knötchen. Zwischen diesen Knötchen und zwischen den Endphalangen vom Daumen und vierten Finger verlaufen dünne, grauweiße Briden, deren eine,  $2\frac{1}{2}$  cm lang, frei abschließt.

Der dritten Zehe des linken Fußes fehlt der Nagel, und hat sie an dessen Stelle ein kleines fadenförmiges Anhängsel.

Außer den bereits erwähnten Einschnürungen zeigt der Fötus noch verschiedene andere:

1. An der Dorsalfläche der Basalphalangen des Zeige- und Mittelfingers der linken Hand. Man sieht wie diese Einschnürungen genau ineinander greifen und mit dem Defekt des vierten und fünften Fingers korrespondieren.

2. An der Dorsalfläche der ersten, zweiten und dritten Zehe des rechten Fußes. Auch diese Einschnürungen setzen sich genau eine in die andere fort. Die Einschnürung an der großen Zehe ist am tiefsten und hat die Nagelanlage verhindert.

3. Rund um dreiviertel Zirkumferenz des rechten Schenkels gerade über dem Knie herum.

4. Kreisförmig um den linken Knöchel herum.

Gesicht und Stirn weisen eine sehr komplizierte Mißbildung auf; wir nennen nur die Hasenscharte, die Gaumenspalte und die Encephalocele. Der rechte Fuß befindet sich in leichter equino-varus, der linke in starker calcaneo-valgus-Lage. Im linken Kniegelenk besteht starke, im rechten leichte Kontraktur.

Die Nabelschnur war kurz. Es bestand keinerlei Adhäsion zwischen Kind und Placenta. Deren Amnionbekleidung war dick und von grauweißer Farbe. Weiter war am Amnion nichts Bemerkenswertes sichtbar, namentlich keine, Amnionfäden gleichenden, Anhängsel. Der Partus verlief spontan. Beim Blasen-sprung floß wenig Fruchtwasser ab. Überdies war das nicht dünnflüssig, sondern dick und wie Sirup.

Die Anamnese lehrt uns, daß der Fötus das Resultat einer ersten Gravidität war. Die letzte Menstruation war vom 17. bis zum 22. November 1905. In der Woche zwischen Weihnachten und Neujahr besuchte die Frau ein Wachsfingurenkabinett, und führte ihr Mann sie auch in eine Abteilung, wo Monstra ausgestellt waren. Sie erschrak sich sehr hiervor und blieb lange unter dem Eindruck. Sonst verlief die Schwangerschaft aber ohne Störung. Nur verlor die Frau 10 Tage vor der Geburt etwas Blut.

Beide Eltern sind gesund. Keine Lues, keine Tuberkulose, kein Alkoholmißbrauch. Der Großvater von Vaterseite aber ist Potator. Dessen Frau kam am Ende ihrer vierten Tracht nieder mit einem Kinde mit Spina bifida, Hydro-

cephalus und Klumpfüßen. Von Degeneration in der Familie nichts bekannt. Das Kind lebte 15 Stunden.

Die Radiogramme lehren uns folgendes: Linke Hand (Fig. 9, Taf. II). Die Metacarpalia sind normal veranlagt. Ebenso die Phalangen der drei ersten Finger. Der vierte und fünfte Finger besitzen nur je eine Basalphalanx. Diese sind zu klein und distal zu spitz auslaufend.

Rechte Hand (Fig. 9, Taf. II). Alle Metacarpalia sind normal, außer dem ersten, das zu klein ist. Von den Basalphalangen sind nur die vierte und fünfte normal, die übrigen zu klein. Weiter ist im vierten und fünften Finger jedesmal noch ein Knochenkernechen vorhanden. Ebenso in einem der drei hanfkorngroßen Knötchen, wahrscheinlich zum Zeigefinger gehörig. In beiden Unterarmen normale Radius und Ulna. Die Radiogramme der Füße bieten ein normales Bild.

Fall 3. Fötus eines ausgetragenen weiblichen Kindes. Alkoholpräparat aus der Sammlung der Frauenklinik. (Fig. 10, Taf. III). Kind hat an Händen und Füßen Mißbildungen.

Linke Hand: erster, zweiter und dritter Finger normal entwickelt. Der dritte Finger aber zeigt an der Basis eine tiefe, kreisförmige Einschnürung. Der vierte Finger besteht nur aus einem erbsengroßen Knötchen mit Anlage zur Nagelfalte. Dieses Knötchen ist durch eine so tiefe Einschnürung von der Mittelhand getrennt, daß nur ein Stiel von der Dicke einer großen Stecknadel besteht. Von der Einschnürung des dritten Fingers aus laufen zwei Fäden um dieses Stielchen herum dem kleinen Finger zu, der nur aus einem Stümpfchen ohne Nagelanlage besteht.

Rechte Hand: erster und zweiter Finger normal, dritter, vierter und fünfter fehlen fast ganz. Nur die Basalphalangen sind teilweise anwesend und miteinander verwachsen.

Linker Fuß: Nur von der großen Zehe ist die Basalphalanx anwesend. Die übrigen Zehen von normaler Länge. Die zweite hat nur eine Nagelfalte, die dritte ein stecknadelkopfgroßes Nägelchen und die fünfte gar keinen Nagel. Zwischen der ersten und zweiten besteht Syndaktylie.

Rechter Fuß: Alle Zehen sind normal, außer der fünften, die zu kurz ist. Zwischen der zweiten und dritten besteht Syndaktylie, und um die Basis der großen Zehe herum ist eine kreisförmige Einschnürung, wie auch um den Mittelfuß. Das distale Stück sieht dadurch ein wenig geschwollen aus. Linker Fuß in equino-varus, rechter in calcaneo-valgus Stellung.

Das Gesicht ist stark mißformt. Hasenscharte und Encephalocele vorhanden, verwachsen mit der Amnionbekleidung der Placenta. Die Nase ist zwar angelegt, aber völlig mißformt, und einige Briden gehen hier von der Haut in das Amnion über.

Die Radiogramme (Fig. 11, Taf. III) weisen an beiden Händen normale Metacarpalia auf. Links sind die drei ersten, rechts die zwei ersten Finger normal. Von den übrigen Fingern sind nur die Basalphalangen — und zwar zu klein und distalwärts zugespitzt —, anwesend,

An den Füßen sind die Basalphalangen der großen Zehe links und der kleinen rechts zu klein und zu spitz. Die Mittel- und Endphalangen dieser beiden fehlen. Die Mittelfalangen der übrigen Zehen sind gut angelegt, Endphalangen sehr undeutlich oder gar nicht.

Vergleichen wir nun diese drei Fälle, so sehen wir außerordentlich viel Übereinstimmung, und könnte man sogar von einem und demselben Typus sprechen. Bei allen sind die Hände durch das Fehlen von Fingerteilen entstellt, und in Fall 2 und 3 auch die Füße durch dieselben Defekte an den Zehen. Dazu sind die Finger und die Zehen hier und da miteinander verwachsen, sei es, daß die Hautbekleidung des einen ohne sichtbare Trennung oder Veränderung in die des andern übergeht, sei es, weil zwischen ihnen Gewebefriden oder Fäden verlaufen, welche mit Vorliebe ihren Weg durch die mannigfach anwesenden Einschnürungen nehmen. An einzelnen Stellen enden diese Gewebefäden vollständig frei. Das Eigentümliche an diesen Einschnürungen ist, daß sie da, wo sie multipel an einer Extremität vorkommen, immer eine die Verlängerung der andern bildet und sie mit Defekten korrespondieren. (Vgl. z. B. linke Hand Fall 2). Diese Einschnürungen findet man außer an den Fingern auch an anderen Stellen der Extremitäten, und auch diese korrespondieren miteinander. Ad oculos demonstriert dieses Fig. 7 Taf. II. Man weiß, daß das neugeborene, sich selbst überlassene Kind in Ruhe gern jene Haltung annimmt, die es im Uterus einnahm. Das kann man fördern, wenn man die Wirbelsäule leicht biegt. Fig. 7, Taf. II zeigt jene Haltung aus Fall 2. Und was sehen wir jetzt? Daß die Einschnürungen um den linken Knöchel, den rechten Schenkel und die linke Hand hart aneinander zu liegen kommen, so daß man einen gespannten Faden hindurch bringen kann. Auch die mißbildete linke Hand und Fuß liegen aneinander. Noch anderes lehrt uns dieses Bild, nämlich eine Ursache des pes equino-varus und calcaneo-valgus. Hierauf kommen wir aber später zurück.

Wie und wodurch sind diese Mißbildungen entstanden?

Betrachten wir die linke Hand aus Fall 3. Erster und zweiter Finger sind normal. Der dritte Finger hat an der Basis eine kreisförmige Einschnürung, sonst aber ist der Finger gut entwickelt. Um den vierten Finger herum, zur selben Höhe wie beim dritten Finger, läuft eine sehr tiefe Einschnürung. Das distale Stück ist

nur ein erbsengroßes Knötchen mit Anlage einer Nagelfalte. Der Stiel ist sehr dünn. Der fünfte Finger besteht nur aus einem Stümpfchen, zur Länge ungefähr der ersten Phalanx. Um die Einschnürungen herum laufen Gewebefäden. Entwickelt sich hier nicht das Drama vor unsren Augen? Bei ihrer Anlage werden die Finger durch Gewebefäden umschnürt. Ist diese Einschnürung nicht allzu eng oder der Faden ein wenig dehnbar, so wird der Finger sich weiter normal entwickeln und wachsen wie ein junger Baum, um den man einen Eisenring geschmiedet hat. Ist der Schnürring aber so eng, daß die Ernährung des distalen Stückes darunter leidet, so wird sich dieses unvollkommen entwickeln, rudimentär bleiben. Hört die Ernährung auf, so stirbt das distale Stück ab und wird abgestoßen. Wird die Zirkulation nur in geringem Maße gehemmt, so wird das distale Stück ödematös, wie der rechte Fuß in Fall 3. Auch liegt die Möglichkeit vor, daß die schnürenden Gewebefäden nur über einen Teil der Zirkumferenz eines Gliedes verlaufen. Dann wird die Entwicklung des Gliedes in keiner Weise gestört werden.

Haben wir nun das Recht diese Gewebefäden Amnionfäden zu nennen? Hierzu ist es erforderlich, daß wir mit Bestimmtheit beweisen können, daß ihr Ursprung aus dem Amnion herrührt. In unsern drei Fällen bestand keine direkte Kontinuität mehr zwischen beiden. Was lehrt uns aber die Placenta aus Fall 1? Daß sich dort gleichartige Fäden an ihrer Amnionbekleidung befinden. Diese Bekleidung der Placenta aus Fall 3 ist mit der Encephalocoele und der Haut, in der Gegend der Hasenscharte und der entstellten Nase, verwachsen. Mehrere Briden (in Fig. 10, Taf. III steckt unter einer ein Stäbchen) sind sichtbar. Vergleichen wir weiter diese Gesichtsmißbildung mit der aus Fall 2, so finden wir eine merkwürdige Übereinstimmung, welche es wahrscheinlich macht, daß auch hier ein Verwachsen mit dem Amnion bestanden haben wird.

Die Mitteilung, daß an Placenta und Amnion außer einer etwas mehr als normalen Dicke keine Abweichungen vorlagen, braucht deshalb durchaus nicht falsch zu sein. Durch Wachsen und Bewegen des Embryo und des Fötus kann nämlich an der Stelle des Verwachsens gezogen worden sein, das Amnion an der Stelle zu Fäden gedehnt und diese schließlich zerrissen sein. Auch diese Fäden können noch ganz verschwinden, wahrscheinlich durch Resorption, so daß man oft deutliche Amnionfäden am Fötus, das Amnion

aber ganz normal vorfindet. Im allgemeinen kann man sich übrigens das Entstehen der Fäden folgendermaßen vorstellen: zuerst ein breites Heften zwischen Frucht und Amnion, dann ein Ziehen und Dehnen. Von diesem Ziehen sind auch an unserm Fötus die Spuren zurückgeblieben.

Betrachten wir dazu die rechten Hände aus Fall 1 und 2. Wir bemerken dann, wie die Spitzen der mißbildeten Hände alle auf einen Punkt gerichtet sind, und zwar auf die Stelle, wo der freie Amnionfaden entspringt. Zieht man an diesem Faden, so macht es den Eindruck, besonders in Fall 2, als ob die Finger an den Spitzen wie ein Bündelchen alter Talglichter zusammengebunden wären. Betrachtet man die Abbildungen in der Literatur, so erhält man stets wieder dasselbe Bild <sup>1)</sup>. Dieses ist sehr leicht zu erklären, weil ein Verwachsen stattfand zur Zeit, als die Finger noch nicht oder nur teilweise differenziert waren. Während der weiteren Ontogenese, welche unter dem Einfluß des Druckes abnormal stattfindet, wird zu gleicher Zeit an der ihre Spitzen verbindenden Gewebemasse gezogen. Die Folge davon ist, daß diese Spitzen sich immer mehr einander nähern und gegeneinander gedrückt, miteinander verwachsen können <sup>2)</sup>. Durch diesen Druck wird zugleich die Trennung der Finger voneinander verhindert werden können, so daß stellenweise die ursprüngliche Flossenverbindung bestehen bleibt. Aus dieser Beweisführung ginge also hervor, daß die Amnionverwachsung stattfinden muß während der Anlage der Finger, d. h. ungefähr in der fünften Woche der embryonalen Entwicklung.

Liegen hierfür noch mehr Beweise vor?

Fall 2 und 3 zeigen beide eine Hasenscharte mit Anlage an beiden Seiten zu einer Gesichtsspalte. Wir wissen, daß während des Endes der fünften und dem Anfang der sechsten Woche die Processus maxillares in der Medianlinie verwachsen, und sich der Gaumen also schließt. Am Ende der 6. Woche sind auch die Processus nasales laterales miteinander in der Medianlinie verwachsen, und ist also die Oberlippe gebildet. Vor dieser Zeit muß also die Amnionverwachsung stattgefunden haben. Das Ende der 6. Woche ist daher hier: „der teratogenetische Terminations-

<sup>1)</sup> Siehe u. m. Schwalbe. Op. cit. S. 195.

<sup>2)</sup> Schwalbe. Op. cit. S. 26 u. 27.

punkt“, zu wissen: „die Embryonalzeit, zu der s p ä t e s t e n s die mißbildende Ursache eingewirkt haben muß“. Auch die Radiogramme weisen darauf hin, daß die Mißbildungen in einem sehr frühen Stadium entstanden sein müssen. Die Basalphalangen der mißbildeten Finger sind nämlich bei allen viel zu klein und distalwärts zugespitzt. Öfters korrespondiert diese Spitze mit einer Einschnürung. Diese Phalangen sind also in ihrer Anlage gestört worden, von welcher Anlage H e r t w i g sagt: „Während die erste Phalanx sich schon vom umgebenden Gewebe bei Embryonen der 5. und 6. Woche abgesetzt hat“<sup>1)</sup>.

Auch das erste Metacarpale der rechten Hand in Fall 2 ist mangelhaft entwickelt.

Außer daß durch Einschnürung Nekrose entsteht und bereits gebildete Teile abfallen, ist es auch möglich, daß das breite Verwachsen des Amnion mit der Extremitätenanlage eine weitere Differenzierung verhindert. Je früher nun dieses Verwachsen, öder am Ende nur der Druck, stattfindet, um so weniger wird sich von der Extremität bilden. In dieser Weise könnten auch die sog. intrauterinen Amputationen der Extremitäten entstehen.

Es ist aber wahrscheinlich, daß der Vorgang meistens ein anderer ist, und daß auch hier Umschnürungen vorliegen. Die 3 übrigen Fälle weisen alle derartige Umschnürungen auf. Fall 1 um die rechte Wade, Fall 2 um den rechten Schenkel und über den linken Knöchel, Fall 3 um den rechten Mittelfuß. Große Veränderung der distalen Stücke, wieviel weniger ein Fehlen derselben, haben sie aber nie veranlaßt.

Hiernach möchte ich zwei Fälle anführen, wobei dies wohl der Fall ist.

Fall 4. Kind H., geboren am 5. November 1905 (Fig. 12, Taf. III). Ausgetragenes, gut entwickeltes Kind, weiblichen Geschlechts. Es fehlt der linke Unterarm. Anlage der Unterarmknochen kaum fühlbar, mit Beweglichkeit im Ellbogengelenk. Stumpf endet konisch. An der Spitze befindet sich ein kleiner Epitheldefekt. Um das rechte Handgelenk Andeutung einer Schnürfurche. Rechter Fuß in leichter calcaneo-valgus-Stellung. 5 Schwangerschaften waren vorangegangen. Die erste verlief mit Abortus. Die übrigen vier hatten normalen Verlauf, und die Kinder wurden gut entwickelt, à terme geboren.

<sup>1)</sup> O. H e r t w i g, Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der Wirbeltiere. Jena 1888. S. 474.



Einmal lag das Kind in Steißlage und einmal wurde die Forceps appliziert. Zwei Kinder starben jung, die übrigen sind am Leben und gesund.

Der Partus bot nichts Bemerkenswertes. Nur wurde nichts von Blasen-sprung gespürt, und fast gar kein Fruchtwasser floß ab.

Häute, Placenta, Nabelschnur (62 cm) normal. Reste vom Arm wurden nicht vorgefunden. Im fünften Monat der Gravidität bekam die Frau eine Ohr-feige; sie schlug zurück und verstauchte sich leicht das linke Handgelenk. Die zwei letzten Monate hatte sie fortwährend wässerigen Ausfluß per vaginam und hatte dicke Beine. Deshalb fand sie Aufnahme in der Frauenklinik und wurde mit Bettruhe behandelt. Der Urin enthielt kein Albumen. Am Herzen keine Abweichungen. Die Frau war stets gesund, der Mann gleichfalls. Kein Alko-holmißbrauch, keine Lues, keine Tuberkulose. Von andern Mißbildungen oder Degeneration in der Familie nichts bekannt.

Das Kind hatte wenig Lebensfähigkeit und unterlag zwei Tage post partum.

Das radiographische Bild (Fig. 13, Taf. III) zeigt uns die Anlage von Ulna und Radius. Vom Radius ist nur ein runder Knochenkern anwesend. Das Stück Ulna, ungefähr 5 mal so groß, endet distal ziemlich spitz. Humerus gut entwickelt, so wie auch das übrige Skelett.

F a l l 5. Kind B. geboren am 29. September 1905 (Fig. 14, Taf. IV). Aus-getragenes Kind, weiblichen Geschlechts. Von den oberen Extremitäten ist nur ein Teil des Oberarmes anwesend. Links ist dieses Stück von dem Acromion ab gemessen  $7\frac{1}{2}$  cm lang, und ist am Ende des Humerus eine Verdickung fühlbar. Vielleicht ist dies also der ganze Humerus. Rechts hat das Stück nur 5 cm Länge, und endet der Humerus ziemlich spitz. Die Arme enden etwas konisch. Auf den Stümpfen sieht man eine leichte Hauteinziehung, von der man einen Strang nach dem Humerus auslaufen fühlt. Die Haut weist keine Abweichungen auf.

Die unteren Extremitäten fehlen fast ganz. Die beiden Gesäßfalten bestehen. An der Stelle, wo man die Extremitäten vermutet, enden die weichen Teile des Beckens in ein kurzes stumpfkönisches Schenkelstück. Oben auf dem Konus besteht beiderseits eine Einsenkung. Hierin ruht links ein knickergroßer, rechts ein bohnergroßer Appendix, mit dem Boden der Einsenkung durch einen etwas dünneren Stiel verbunden.

Die beiden Appendices fühlen sich ziemlich weich an und sind mit einer normalen Haut bekleidet. Bei einem Befühlen der weichen Teile links, wo ein Femurstumpf vorhanden sein könnte, glaubte ich sehr deutlich einen zu spüren. Er war einigermaßen beweglich, stand, sich selbst überlassen, in Adduktion und leichter Flexion. Auch meinte ich bei Bewegungen leichte Krepitation wahrzunehmen. Rechts gelang es mir nicht etwas zu entdecken. Spontan konnte das Kind den linken Appendix etwas bewegen. Betrachtet man aber das Röntgenbild (Fig. 15, Taf. IV), so bemerkt man weder rechts noch links etwas Femurähnliches. Es mag aber sein, daß an der Stelle ein Bindegewebestrang oder ein Stück Knorpel vorhanden war. Sonst lagen beim Kinde, außer einer etwas großen Clitoris und einer Exostose auf dem Palatum durum keine anzeichnenden Abweichungen vor.

Der Partus verlief besonders schnell; nach Aussage der Mutter kam die gewohnte Quantität Fruchtwasser; Häute, Nabelschnur und Placenta hatten nichts Bemerkenswertes. (Der Partus fand nicht in der Klinik statt.)

Die Gravidität, deren Resultat das Kind ist, war die neunte. Die 4te, 5te und 6te endeten in Abortus. Zwei Kinder starben jung an Enteritis. Die drei überlebenden sind gesund. Alle waren normal gebildet.

Im August 1904 hatte die Frau eine Fehlgeburt und war infolgedessen kurettiert worden. Nach einigen Monaten begab sie sich wieder zu dem sie behandelnden Gynaekologen zur Untersuchung, da sie glaubte aufs neue in Umständen zu sein. Doch wurde ihr gesagt, die Schwangerschaft sei wahrscheinlich, aber noch nicht mit absoluter Bestimmtheit festzustellen.

Auf dem Heimwege entsetzte sie sich vor einem beinlosen Bettler, der sich, auf einem Schemel sitzend, durch schwenkende Bewegungen, wobei er jedesmal drei Beine des Schemels aufhob und ihn eine Viertelwendung drehte, fortbewegte. Sie glaubte, der Mann fiele. Noch ganz unter dem Eindruck und in Gedanken vertieft, streckte ein anderer Bettler ihr plötzlich seinen nackten Oberarm-Amputationsstumpf unter die Nase. Also Schrecken auf Schrecken. Nächte hintereinander träumte sie von der Begegnung und war ganz verwirrt. Die Menses erschienen noch 4mal, das war aber auch während der vorigen Schwangerschaften so gewesen. Drei Monate nach der Begegnung machten ihr die Nerven viel zu schaffen; sie lag sechs Wochen zu Bett, konnte weder Arme noch Beine rühren, nicht einmal Knöchel oder Handgelenk drehen. Schmerzen hatte sie nicht.

Die Schwangerschaft hatte weiter einen normalen Verlauf. Nur fühlte sie wenig Kindesbewegungen. Die Frau ist mit ihrem richtigen Vetter verheiratet; sie sind Schwesterkinder. Beide sind gesund, keine Lues oder Tuberkulose, kein Alkohol- oder Nikotinmißbrauch. Familienanamnese in betreff Mißbildungen oder Degeneration negativ.

Das Radiogramm (Fig. 15, Taf. IV) zeigt uns das Bild eines vollkommen normal entwickelten Skelettes, außer den Extremitäten. Der rechte Humerus endet spitzkonisch, der linke mit einem verdickten Ende, als sei er vollkommen gebildet. Vergleicht man aber dieses Radiogramm mit dem eines normalen Kinderarmes, so sieht man, daß etwas fehlt.

Von einer Femuranlage ist auf beiden Seiten keine Spur zu entdecken, wie oben schon erwähnt wurde. Das Becken ist aber durchaus normal symmetrisch gebildet.

Das Kind war sonst vollkommen normal und immer gesund, bis es, acht Monate alt, einer Pneumonie unterlag.

Betrachten wir zuerst die mißformten Arme dieser zwei Fälle, so sehen wir, daß ihre Enden vollständig das Bild von Amputationsstümpfen geben, aber mit diesem Unterschiede, daß von Narben keine Spur zu sehen ist. Die Haut vom Arm 4 hat auf dem Stumpf einige Kreisfalten und in der Mitte einen kleinen Epitheldefekt. Vielleicht war hier ein Amnionfaden angeheftet, der sich bei der

Geburt losriß. Hat hier Umschnürung stattgefunden, worauf auch die Schnürfurche um das rechte Handgelenk hinweist, so geschah dies auch wieder in einem sehr frühen Stadium der Ontogenese, da die Haut sich so normal bilden konnte.

Ein anderes Bild bieten die unteren Extremitäten aus Fall 5. Hier sehen wir auf beiden Seiten zwei kleine runde Appendices mit dem Rumpfe vermittelt eines dünneren Stieles verbunden. Wie ist hier das Entstehen der Mißbildung zu denken und was sind diese Appendices?

Auffallend ist in erster Linie die Symmetrie. Dennoch steht dieser Fall durchaus nicht allein und finde ich z. B. bei Klausner<sup>1)</sup> einen Fall beschrieben und abgebildet, genau wie dieser, einschl. der Appendices. Hat man auch hier wieder an Amputation zu denken? Vier Amnionfäden, welche symmetrisch die vier Extremitäten abbinden? Möglich wäre es, aber nicht wahrscheinlich, um so weniger da, soweit mir bekannt, sich nie derartige Schnürfurchen vorfanden, was doch sein müßte in den Fällen, wo keine totale Amputation vorlag. Wahrscheinlich scheint es, daß hier die Mißbildung auf andere Weise vor sich ging, und zwar durch den Druck eines zu engen oder gegen den Embryo gedrückten Amnion entstand. Außer der Symmetrie der Mißbildungen sprechen hierfür auch die längeren Stümpfe der oberen Extremitäten. Wir wissen nämlich, daß die Extremitäten in der 4. Woche aus dem Rumpfe hervortreten. Ist das Amnion zu eng, so werden sie gegen dasselbe gedrungen werden, wird es zu eng, so wird es selbst sich dagegen drängen. Zudem wissen wir aber, daß die obere Extremität der unteren immer in Differenzierung voraus ist. Wird nun zugleich ein Druck ausgeübt, wobei ein peripherisches Stück verloren geht und weitere Differenzierung verhindert wird, so wird das bleibende Stück der oberen Extremität immer das größere sein wie in unserem Falle. Trotzdem bleibt die Möglichkeit der Einschnürung bestehen, und es sind die merkwürdigen Appendices, welche uns wieder in diese Richtung drängen.

Ein knicker- oder bohngroßes Organ, mit normaler Haut bekleidet und durch einen dünnen Stiel mit dem Schenkel ver-

<sup>1)</sup> F. Klausner. Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden. 1900. S. 99.

bunden. ·Erinnert uns dieses Bild nicht lebhaft an den vierten Finger der linken Hand aus Fall 3? Verhältnismäßig ist dieser Finger viel mehr differenziert, hat sogar Anlage zur Nagelfalte, denkt man sich denselben aber stecknadelkopfgroß, so hat man denselben Fall.

Ist nun diese Auffassung über die Entstehungsweise dieser Appendices richtig, so ist es wahrscheinlich, daß sich Fälle aufspüren lassen, in denen die Einschnürung eine weniger vollkommene war und das distale Stück sich etwas besser entwickelt hat. Zuerst will ich dann einen Fall mitteilen, wobei die Differenzierung eine vollkommene war, die Ernährung des distalen Stückes aber dermaßen gestört wurde, daß ein starkes Zurückbleiben in Zunahme der Dimension erfolgte.

Der Freundlichkeit von Dr. D r i e s s e n verdanke ich diesen Fall. Er schreibt:

F a l l - 6. Mißbildete Frucht mit Atrophie der unteren Extremitäten und der rechten Hand.

Frau X 34 Jahre III p. (1. Kind weiblich normal; 2. 8 wöchiger Abortus).

Letzte Menstruation am 22. April 1904.

Erste Kindesbewegungen: Ende September 1904.

Erwartung: 27. Januar 1905.

Datum des Partus 27. Januar 1905.

Im Juli 1904 geringer Fluxus, Bettruhe, Extract. Viburn.

18. Oktober : klagt über Ausfluß wie Wasser.

27. Dezember: Ausfluß hat aufgehört.

13. Januar 1905: Fundus uteri 10 cm über dem Nabel.

26. Januar: Anfang der Wehen. Blutiger Ausfluß.

27. Januar 1. Periode ? (lange)

2. „ 2 Stunden

3. „ 1 Stunde.

Normaler Partus. 1. Kopflage.

Kind (weiblich) mißgebildet.

Die Beinchen bis über das Knie an beiden Seiten atrophisch, wie von einem Viermonatskinde durch eine scharfe Demarkationslinie von dem gesunden, gut entwickelten Schenkel getrennt. Die Haut ist so dünn, daß die Blutgefäße des Corium hindurchschimmern; hie und da mazerierte Hautstellen, besonders an der Fußsohle. Füße klein und in Varusstellung. Auch die rechte Hand zeigt dieselbe Abweichung, auch hier ist die Haut so dünn ohne gehörige Epidermisbildung. Um das Handgelenk eine tiefe kreisförmige Einschnürung.

Linke obere Extremität normal, Rumpf normal. Cor und pulmones dito. Dem Gesichte fehlt der Nasenvorsprung, an der Stelle flügel förmig ein Hautdefekt. Augen normal. Ohren klein, mißformt ohne Ohrmuschel, die Haut in

der Nähe des rechten Ohres mazeriert. Die Haut um den kleinen Mund gleichfalls.

Das Kind unterliegt 2×24 Stunden post partum. Nabelschnur außerordentlich kurz. Placenta klein, Amnion sehr verdickt. Auch mikroskopisch Verdickung des Amnions zu konstatieren.

Fast kein Fruchtwasser; statt dessen, dicke, zähschleimige Masse.

In der Literatur fand ich noch zwei Fälle, welche die Mitte halten zwischen Fall 5 und 6.

Zuerst erwähnt Ballantyne einen Fall von J. N. T. Schaeffer beschrieben und abgebildet: „the infant a female, born at the seventh month showed webbing of the fingers of the right hand, and defective formation of those of the left; the right foot had a short allux, and there was a membranous cord attached to the second toe; the left leg seemed as if it had been amputated below the gastrocnemii, the stump was covered with newly formed cuticle, and from it was suspended by a fibrous cord a small body representing a tiny foot. (of the size seen at the third month of intra-uterine life) with fine toes“<sup>1)</sup>.

Der zweite Fall wird von Baker Brown<sup>2)</sup> beschrieben. Das Kind zeigt dieselben Mißbildungen wie Fall 5.

An Stelle eines knickerförmigen Appendix an dem linken Schenkel hat der Appendix hier die Form eines rudimentären Fußes mit 5 Zehen in Anlage.

Wie mir scheint, ist diese Serie der Extremitäten mit der Fingerserie aus Fall 3 zu vergleichen, nur verbreitet sie noch mehr Licht als diese. Aus der Literatur ist uns nämlich bekannt, daß Kinder mit Amputationsstümpfen geboren sind, welche nicht dem Bilde der hier oben beschriebenen gleichen. Die Amputationsstümpfe zeigten Narbengewebe, worunter die Knochen sofort fühlbar waren oder, noch stärker, die Knochen waren sichtbar, kamen aus dem Stumpf heraus. Und mit dem Kinde wurde das distale Stück der Extremität geboren, zu klein für den Graviditätsmonat, worin das Kind geboren wurde. Martin<sup>3)</sup> schrieb derartige Amputationen einer intrauterinen Fraktur mit Zerreißen von oder Druck auf Gefäße und Nerven und darauffolgende Gangränen zu. Er beschreibt auch Fälle von Chaussier<sup>4)</sup> und Watkinson<sup>5)</sup>. Bei diesen letzten beiden fand sich aber

<sup>1)</sup> Ballantyne Op. cit. II. S. 150.

<sup>2)</sup> Baker Brown junior. Transactions of the Obstretical Society of London. Vol. VIII. 1886. S. 102.

<sup>3)</sup> E. Martin. Jenaische Annalen für Physiologie und Medizin. 1850. S. 355.

<sup>4)</sup> F. Chaussier. Discours prononcé à l'hospice de la Maternité. Juni 1812.

<sup>5)</sup> Watkinson. London medical and physic. Journal 1825. Vol. IV. S. 38.

nichts von einem Trauma in der Anamnese, so daß sie wohl eine Gangrän annahmen, sich über die Ursache aber nicht weiter äußerten. Sehr recht bemerkt Baart de la Faille, den Fall von Martin besprechend: „Dieser Fall von Martin steht ganz allein, denn bei allen Beispielen von intrauterinen Frakturen hat man noch nie Amputation wahrgenommen. So sah Chaussier bei einem Neugeborenen 43 und bei einem anderen 113 Frakturen ohne Abstumpfung der Extremitäten“<sup>1)</sup>.

Lehrt uns nicht der Fall von Driessen, daß mit großer Wahrscheinlichkeit diese Art Amputationen vorbereitet wird durch einen Prozeß, dessen Bild sein Fötus zeigt? Die Atrophie der beiden Beinchen und der linken Hand, und die eigentümliche Hautveränderung weisen darauf hin, daß die Ernährung dieses Teiles in starkem Maße gestört worden ist. Trotzdem hat das Gewebe bis zum Ende der Gravidität Leben behalten; daß es aber nur mit genauer Not war, beweisen die mazerierten Hautstellen des lebendigen Kindes. Wäre die Schnürung also nur etwas enger gewesen oder ein wenig resistenter, so wäre Nekrose des distalen Stückes mit einer Demarkationslinie erfolgt. Und der geringste Druck auf die Extremitäten ausgeübt, wozu z. B. die Kontraktionen des Uterus bereits genügt haben würden, hätte den nekrotischen Knochen frakturiert. Daß die Schnürung hier in diesem späteren Stadium nicht mehr durch den Amnionfaden selber ausgeübt, sondern durch eine Veränderung im embryonalen Zeitabschnitt durch diesen Faden im Gewebe der Extremität veranlaßt wird, ist selbstredend.

Wie mir scheint, ist die hier gegebene Erklärung der Entstehung der kleinen Appendices an Extremitätenstümpfen plausibler und einfacher als die zuerst von Simpson<sup>2)</sup> gegebene.

Er glaubte nämlich, daß zuerst vollkommene Amputation statfinde und danach aus dem Stumpf eine, wenn auch unvollkommene Reproduktion des distalen Teiles erfolge. Mit dieser Theorie, die sehr viele Anhänger fand, betreten wir das Gebiet der *Regeneration*, d. h. Neubildung von verloren gegangenen Teilen eines Organismus, an derselben Stelle, wo der

<sup>1)</sup> J. Baart de la Faille Jr. Nederlandsch Tydschrift voor Heel-en Verloskunde 1855. S. 302.

<sup>2)</sup> J. Simpson. Dublin. Medical Journal. 1836. XXIX.

verschwundene Teil sich befand. Im allgemeinen kann man sagen, je niedriger die Stufe einer Tierart, um so größer ihr Regenerationsvermögen; je höher, um so geringer. Während man den Süßwasserpolyphen (*hydra viridis*) quer und der Länge nach in eine große Anzahl Stücke zerlegen kann, und jedes Stück den Rest des Körpers wieder regeneriert, während man dem Axolotl einen Fuß abschneiden kann und dieser ruhig regeneriert wird, während der Schwanz der Amphibien, nach Barfurth, ein unbeschränktes Regenerationsvermögen besitzt, so daß man denselben nach Belieben abschneiden kann, beschränkt sich das menschliche Regenerationsvermögen fast nur auf die Wundheilung.

Von Regeneration von ganzen Extremitäten oder nur von Teilen, ist gar keine Rede. Dieses Vermögen dem Embryo zuschreiben zu wollen, ist eine Spekulation, wie mir aber scheint, eine *à fond perdu*. Es würde zu weitführen, eingehender die Regeneration zu behandeln. Bei der Polydaktylie werde ich sie noch einmal erwähnen. Eine kurze, doch hübsche Übersicht mit Angabe der Literatur findet man bei Schwalbe<sup>1)</sup>.

Können wir aus unseren Fällen auch etwas lernen in betreff der Ursache des Entstehens der Amnionverwachsungen?

In Fall 1 haben wir ein mechanisches Trauma, Fall 2 und 5 sind Beispiele vom sog. „Sichversehen“. In Fall 4 und 6 fand andauernder wässriger Ausfluß während der Gravidität statt, und in Fall 2, 4 und 6 floß während des Partus nur sehr wenig und zähschleimiges Fruchtwasser ab. Wir wollen nun untersuchen, ob das Trauma und das Versehen in die Zeit der Extremitätenentwicklung fallen.

Fangen wir an mit Fall 1. Die Menses waren nicht ganz ausgeblieben, doch im August waren sie unter dem Normalen geblieben. Wahrscheinlich war also die vorige Menstruation die letzte vor der Befruchtung gewesen. Dies stimmt auch mit der Geburt des ausgetragenen Kindes am 16. Mai 1905. Als die Frau am 25. September 1904 den ersten Schmerzanfall hatte, war sie höchstens 8 Wochen grvida. In der Zeit, wo die Finger des Embryo sich differenzierten, entwickelte sich also das Ei in einem retroflektierten Uterus, im Begriffe, zu inkarzerieren.

<sup>1)</sup> Schwalbe. Op. cit. S. 68.

Daß dies so früh im Anfang der Gravidität geschah, ist wahrscheinlich dem Umstande zuzuschreiben, daß der Uterus sich in fixierter Retroflexion befand. Ferner werden reflektorische Uteruskontraktionen stattgefunden haben. Daß das Ei sich also in einer abnormalen Uterushöhle entwickelt hat und hierdurch, wie durch Kontraktionen, gedrückt gewesen sein wird, bedarf keiner Beweisführung. Auch der blutige Ausfluß weist darauf hin, als Symptom eines drohenden Abortus. Bedenkt man ferner, daß der Liquor amnii während dieses Zeitraumes nur in geringer Quantität vorhanden ist, so kann man sich leicht vorstellen, daß stellenweise Amnion und Haut gegeneinander gedrückt wurden und hier Verwachsung eintrat.

In Fall 2 menstruierte die Frau zuletzt vom 17. bis zum 22. November 1905. Der Besuch in dem Wachsfigurenkabinett erfolgte in der Woche zwischen Weihnachten und Neujahr, sagen wir am 20. Dezember, also am Ende der 5. Woche nach dem letzten Tag der letzten Menstruation.

In Fall 5 erschreckt sich die Frau vor den zwei mißstaltigen Bettlern auf dem Rückwege vom Gynäkologen, der ihr mitteilte, sie sei wahrscheinlich schwanger. Aus dieser vorsichtigen Diagnose, von einem erfahrenen Fachmanne gestellt, darf man den Schluß ziehen, daß die Gravidität wahrscheinlich bis zum Beginn des zweiten Monats vorgeschritten war.

Wie in Fall 1 das mechanische Trauma, findet hier das psychische Trauma zur Zeit der Extremitätenanlage statt. Meiner Meinung nach setzte sich hier das psychische Trauma in ein mechanisches um, da reflektorisch Uteruskontraktionen erzeugt wurden. Durch diese Kontraktionen ist das Ei gedrückt worden. Blutergüsse können aufgetreten sein durch Loslassen des Chorion, welche ihrerseits wieder das Ei drückten und das Amnion mit dem Embryo in Berührung brachten. Diesem kann noch weiter nachgeholfen sein durch Läsionen des Amnion, welche sich äußerten durch wässerigen Ausfluß durante graviditate, und durch eine geringe Quantität von abnormalen Fruchtwasser wie in Fall 2 durante partu.

In den Fällen 4 und 6 fand dieser Flüssigkeitsverlust während der Gravidität wirklich statt. War dieser nun aber Amnionflüssigkeit, oder hatte man hier zu tun mit Hydrorrhoea gravidarum, wobei die Flüssigkeit nach Untersuchungen von Van der



Hoeven<sup>1)</sup> eine ganz andere Zusammensetzung hat? Wir wissen es nicht, da die Flüssigkeit nicht untersucht worden ist. Wohl ist uns bekannt, daß das Amnion in Fall 6 zu dick war. Nun lesen wir bei Treub<sup>2)</sup>: „So bleibt uns nichts anderes übrig, als anzunehmen, daß die Hydrorrhoe-Flüssigkeit jener Teil des Fruchtwassers ist, der, herrührend von der Uteruswand, dazu bestimmt war, durch die Häute hindurch zu diffundieren“, und etwas weiter: „Wodurch die Diffusion durch die Häute hindurch nach der Eihöhle verhindert wird, ist unbekannt“<sup>2)</sup>.

Könnte Fall 6 hier kein Licht schaffen, mit dem abnormal dicken Amnion? Füllt dieses Amnion ferner die Zölmhöhle nicht ganz aus, so wird sich ein Teil der Flüssigkeit, dazu bestimmt in die Amnionhöhle zu diffundieren, in der Zölmhöhle, d. h. zwischen Amnion und Chorion anhäufen. Diese Flüssigkeitsmasse kann bestehen bleiben, und man wird sie bei einer Sektion finden wie Duclos, aber nicht, wie dieser glaubte, zwischen Uteruswand und fötalen Häuten, sondern zwischen Amnion und Chorion, oder das Chorion wird über dem Ostium internum reißen, und man erhält das typische Bild der Hydrorrhoe n. l. zuerst plötzlich eine ziemlich große Quantität, 50 bis 100 g, danach tropfenweise fortwährendes Abfließen, oder wenn die Flüssigkeit sich hinter dem Ostium internum anhäufen kann, stoßweise in größeren Quantitäten.

Diese Flüssigkeit wird sich daher auch, wie schon Van de Veld bewies, bei intramuskulärer Injektion von Methylenblaulösung färben müssen. Daß derartige Flüssigkeitsansammlungen nicht so selten vorkommen, wird jeder, der eine einigermaßen ausgedehnte geburtshilfliche Praxis hinter sich hat, haben konstatieren können beim manuellen Brechen der Häute. Man perforiert eine Haut, etwas Flüssigkeit fließt ab, doch dahinter liegt eine zweite Haut, die perforiert werden muß, um alle Flüssigkeit aus der Eihöhle abfließen zu lassen. Und daß das Bild eines verdickten Amnions mit nicht ausgefüllter Zölmhöhle und mißbildetem Fötus kein Phantasiegebilde ist, beweist folgende Mitteilung von Mall, in der er ein viermonatiges Abortivei beschreibt: „Between the chorion and amnion there is a large coelom.

<sup>1)</sup> P. C. T. van der Hoeven. Nederlandsch Tydschrift voor Verloskunde en Gynaecol. 1899. S. 1.

<sup>2)</sup> Hector Treub. Leerboek der Verloskunde 3. druk. S. 451 u. 452.

The walls of the amnion are greatly thickened. The general form of the embryo is nearly normal, but there are club-hands and club-feet“<sup>1)</sup>. Betrachtet man diese „club-hands and club-feet“, so sieht man, daß multiple Fingerdefekte vorliegen. Die Amnionveränderung schiebt Mall auf Rechnung einer Entzündung, deren Anzeichen er in der Placenta vorfand.

Es wäre also sehr gut möglich, daß auch in unseren Fällen 4 und 6 ein derartiger Prozeß vor sich ging. Eine Amnionveränderung also, wozu uns der Flüssigkeitsabfluß während der Gravidität den Beweis lieferte. Für die Art des Zustandekommens der Amnionveränderung finden wir in der Anamnese keine Angaben. Daß dem von der Frau aus Fall 4 am linken Handgelenk im 5. Monat der Gravidität erhaltenen Schlag jede Bedeutung abgesprochen werden muß, ist selbstverständlich. Es bietet aber ein hübsches Beispiel für das Suchen nach Ursachen.

Genügt der Druck des Amnion gegen den Embryo, um Verwachsungen zu veranlassen?

Ohne Eintritt von Entzündung ist das nur unter zwei Umständen möglich. Entweder hat das Epithel, welches im embryonalen Leben den Embryo und das Amnion bekleidet, andere Eigenschaften als das Epithel in späterem Alter, oder, infolge des Druckes entsteht ein Epitheldefekt. Im ersten Falle muß das Epithel im embryonalen Leben die Eigenschaften des Endothel haben. Ist dem so, dann genügt ein einfaches Aneinanderdrücken von damit bekleideten Flächen, so daß alle Feuchtigkeit dazwischen verschwindet, um Verwachsung zu erzeugen. Meines Erachtens ist diese Annahme aber durchaus nicht erforderlich. Nach Hertwig besteht das Amnion aus zwei Schichten: eine Schicht Epithel und darunter eine Bindegewebeschicht. Das Epithel besteht aus einer einfachen Lage von Pflasterzellen. Die Embryonalhaut ist gleichfalls mit einer einfachen, höchstens doppelten Lage Pflasterzellen bekleidet. Wie leicht nun kann durch Druck ein Epitheldefekt entstehen und einfach ein Verwachsen von Bindegewebe mit Bindegewebe stattfinden. Dabei wird das Embryogewebe

<sup>1)</sup> Franklin P. Mall. A contribution to the study of the pathology of early human embryos. Reprinted from: Contributions to the Science of Medicine dedicated by his Pupils to William Henry Welch upon the twenty-fifth Anniversary of his Doctorate. S. 14.

die aktive, das Amniongewebe die passive Rolle spielen, da das Amnion, nur insoweit es die Placenta bekleidet, durch einzelne, bald blindendende Gefäße genährt wird und übrigens gefäßlos ist. Das Verwachsen erfolgt nun seitens der Haut, so daß von hieraus Blutgefäße in das Bindegewebe des Amnion hineinwachsen und Bindegewebe folgt, in derselben Weise also, wie bei einer Transplantation nach Krause der Hautlappen festwächst.

Wie erklärt sich dann aber die Tatsache, daß in den sporadischen Fällen, wo in der Literatur mikroskopische Untersuchung der Amnionfäden erwähnt wird, immer die Abwesenheit von Blutgefäßen konstatiert wird? Ganz einfach durch die Dehnung, wodurch aus der breiteren Verwachsung die Fäden entstehen, während durch die Dehnung sich allmählich mehr Amniongewebe zu Fäden bildet, und sich schließlich die Blutgefäße dadurch nur noch am embryonalen Teile des Fadens befinden.

Stimmt dieses Bild mit der Wirklichkeit?

Ich untersuchte das Amnion und die sich an der Placenta aus Fall 1 befindlichen Fäden, auch den Faden an der rechten Hand, wobei ich letzteren so nahe wie nur möglich an den Fingern abschnitt. Dem Amnion fehlte die Epithelschicht, sonst war es aber ganz normal. An der Stelle des Ursprungs des Amnionfadens setzte das Amnionbindegewebe sich ohne jegliche Veränderung in den Faden fort und bildete diesen. Auch diesem Faden fehlte die Epithelbekleidung. Keine Spur von Blutgefäßen (Fig. 16, Taf. IV). Ein anderes Bild boten mir die Serienschnitte durch den von der Hand herrührenden Faden. Die ersten Schnitte zeigten Bindegewebe von der Fingerspitze, ringsum begrenzt durch Hautpapillen und mehrschichtiges Pflasterepithel. Die Papillen werden allmählich flacher und verschwinden schließlich, die Epithelschicht wird immer dünner und verschwindet schließlich gleichfalls, da, wo das typische Amniongewebe beginnt. Dieses Bindegewebe und das der Fingerspitze sind nicht scharf getrennt, da dieses letztere in das des Amnions eindringt. Bei den weiteren Schnitten nimmt allmählich das Amniongewebe an Masse zu, das des Fingers ab. Schließlich sieht man nur noch sporadisch hier und da zwischen dem Amnion die senkrecht auf ihrer Längsrichtung getroffenen Fingerbindegewebezellen und Blutgefäße. Diese sind also in das Amnion hineingewachsen.

Endlich verschwinden sie ganz, und ein reiner Amnionfaden bleibt übrig.

Während nun auf diese Weise auch das Entstehen der föto-fötalen Fäden erklärt wird, sind ausgeschlossen die amnio-amnialen Fäden, insofern sie vorlägen an Stellen, wo keine Gefäße sind. Die Erklärung von Braun, als wären sie entstanden durch abnormale Faltenbildung bei der Anlage der Amnionblase aus vier Falten<sup>1)</sup>, hat viel von ihrer Kraft verloren, seit mit ziemlich großer Sicherheit angenommen werden kann, daß das Amnion beim Menschen sofort als geschlossene Blase angelegt wird. „Das Amnion ist gleich als geschlossene Blase aufgetreten.“<sup>2)</sup> Eher könnte man das Entstehen durch Reißen des Amnions annehmen, ungefähr wie Bar<sup>3)</sup> und Küstner<sup>4)</sup> es gesehen. Am wahrscheinlichsten aber ist die Ursache hier in einer Entzündung zu suchen, die in irgendeiner Weise von außen her bewirkt wird, und wobei dann Choriongefäße in das Amnion hineinwachsen.

Sind meiner Meinung nach die vorigen Fälle zu ordnen unter jene Mißbildungen, die ihr Entstehen äußeren Ursachen verdanken, und zwar unter jene durch Eingreifen des Amnion verursachten, so sehe ich in den folgenden Fällen endogene Ursachen eine Rolle spielen. Sahen wir bis jetzt, obschon das Äußere eine gewisse Art desselben Typus zeigte, daß die anatomischen Grenzen aber durchaus nicht innegehalten wurden, so ist dies bei den folgenden Fällen entweder wohl der Fall, oder wir werden beweisen können, daß irgendein Stillstand in der Entwicklung eingetreten ist. Da die Differenzierung der Extremitäten in distal-proximaler Richtung stattfindet, müssen auch die proximalen Teile am meisten in der Entwicklung zurückgeblieben sein.

Fall 7 (Fig. 17, Taf. IV). Präparat aus der Sammlung der Frauenklinik. Das Kind zeigt multiple Mißbildungen. Der untere Teil des Rumpfes verläuft

<sup>1)</sup> Gustav Braun. Zeitschrift der Kais. königl. Gesellschaft der Ärzte zu Wien. 1854. S. 198.

<sup>2)</sup> A. A. W. Hubrecht. Die Phylogenese des Amnions und die Bedeutung des Trophoblastes. Amsterdam. 1895. S. 58.

<sup>3)</sup> Paul Bar. Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris. Tome I 1898. S. 101.

<sup>4)</sup> Otto Küstner. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. Bd. XX. Heft I. S. 449.

konisch und endet in einer starken Extremität. Die Kniekehle liegt an der ventralen Seite, sowie die Plantarfläche des Fußes, der 5 sehr ungleiche Zehen trägt.

Äußere Genitalien und Analöffnung fehlen. Rechter Arm und Hand normal gebildet, ein wenig hypertrophisch im Verhältnis zum Rumpf. Linker Arm kürzer. Der Ellbogen ist nicht sichtbar, der Arm gestreckt. Die Hand bildet mit dem Arm einen geraden Winkel und zwar so, daß die Fingerspitzen radialwärts gerichtet sind. An der Stelle, wo die Hand umbiegt, befindet sich an der Ulnarseite in der Haut eine eingezogene, mit dem unterliegenden Knochen verwachsene Narbe. Die Finger sind vier an der Zahl, wovon aber die beiden radial gelegenen bis an die Spitzen miteinander verwachsen sind, aber jeder einen Nagel besitzt. Der Hals ist fast nicht entwickelt, die Ohrmuscheln sind rudimentär veranlagt, links besteht eine leichte Hasenscharte, mit Narbe bis ins Nasenloch und Anenzephalie.

(Die Schnürfurche zur Höhe der Achseln, rund um die Brust herum, rührt von einem Faden her, mit dem der Fötus im Spiritusbehälter aufgehängt war.)

Das Radiogramm (Fig. 18, Taf. V) lehrt uns, daß der Fötus ein dickes Femur besitzt, das besonders am distalen Ende sehr stark ist.

Distal befinden sich zwei ungefähr gleich dicke parallel verlaufende Knochen. In dem Tarsus befinden sich zwei Knochenkerne und im Metatarsus fünf Metatarsalia.

Von den fünf Zehen besitzen die zwei lateralen nur zwei Phalangen, die andern drei.

Das Skelett des rechten Armes ist normal gebildet. Der linke Humerus (Fig. 19, Taf. V) ist so lang wie der rechte aber dünner. Der Vorderarm besteht nur aus einem Knochen. Dieser ist am dicksten am proximalen Ende, berührt hier den Humerus und ist leicht gekrümmt. Dieser Knochen prominiert mit seinem distalen Ende über die Haut. An dieser Stelle befindet sich in der Haut die Narbe. Die Mittelhand hat vier Metacarpalia, wovon der am meisten radialwärts gelegene im Verhältnis zu den folgenden sehr dünn ist. Die 2 ulnaren Finger haben jeder drei Phalangen. Die verwachsenen Finger haben eine gemeinsame Basalphalanx. Diese weist am proximalen Ende zwei Gelenkflächen, am distalen einen Beginn von Teilung auf, welche aber nicht genau in der Mitte verläuft, so daß das ulnare Stück das dickste ist. Ferner hat jeder Finger eine eigene Mittel- und Endphalanx, auch wieder am dicksten beim ulnaren Finger; der radiale ist also bei der Teilung stiefmütterlich behandelt.

Das Skelett des Rumpfes ist vollständig atypisch gebildet. Die Wirbelzahl ist zu klein, wie auch die Rippenzahl. Hierbei herrscht auch noch Asymmetrie, da die Rippenzahl links am kleinsten ist. Am Becken besteht die Anlage zu zwei Darmbeinplatten. Nach unten verlieren sich dieselben in zwei Knochenkerne, wahrscheinlich die zwei Schambeine, während hierunter noch ein knöchiger Ring liegt, vermutlich die beiden aus einem Stück bestehenden Sitzknochen. Der linke Humerus und einer der beiden Unterschenkelknochen zeigen eine beim Anfertigen der Radiogramme entstandene Fraktur.

Fall 8. (Fig. 20, Taf. V). Präparat aus der Sammlung der Frauenklinik. Fötus weiblichen Geschlechts. Länge 36 cm. Normal gebildet, außer den beiden Vorderarmen und Händen. Die Vorderarme scheinen etwas kurz geraten. Die Hände bilden mit dem Vorderarm einen geraden Winkel, wodurch die Fingerspitzen radialwärts gerichtet sind. Die linke Hand hat vier Finger, die rechte fünf. Der Daumenballen fehlt aber, und der Daumen ist durch einen dünnern Stiel mit der Hand verbunden.

Im Radiogramm (Fig. 21, Taf. V.) sieht man, wie der Radius beiderseits fehlt. Der linke Humerus ist am distalen Ende verdickt. Die rechte Ulna ist schwach gebogen und im Ellbogengelenk luxiert. In der linken Hand sind vier Metacarpalia, in jedem der drei Finger drei Phalangen angelegt. Die rechte Hand bietet dasselbe, außerdem aber noch im Daumen zwei, aber nur kleine Phalangen. Sein Metacarpale fehlt.

Die beiden Arme befinden sich in eigentümlich gestreckter Stellung, wie Fig. 20, Taf. V, lehrt.

Der erste dieser beiden Fälle bietet uns einen Fall von dem was St. Hilaire in seiner Einteilung eine „Uromèle“ nennt. Dies ist eine der drei Arten der Gattung der Syméliens und sie unterscheidet sich durch den Besitz eines Fußes, an dem sich ein bis neun Zehen befinden können. Die zwei anderen Arten enthalten die zweifüßigen „Symèles“, und die fußlosen „Sirénomèles“<sup>1)</sup>. Dieses Wort erinnert an eine Ähnlichkeit, welche diese Mißbildungen mit der Beschreibung der Sirenen aus der alten griechischen Mythologie zeigen, worüber Horatius sagt: „Desinit in piscem mulier formosa superne“.

Gegenwärtig heißen die drei Arten vielfach *Simpus apus*, *Simpus monopus* und *Simpus dipus*, nach Förster<sup>2)</sup>. Nicht nur in der äußeren Form, sondern auch im Skelett sind diese drei verschieden.

Der *Simpus apus* hat ein Femur, wie man meistens annimmt, entstanden aus Verwachsung der beiden ursprünglich angelegten. Später werden wir sehen, daß diese Annahme unrichtig ist, und man nicht sprechen soll von Verwachsen, sondern von Nicht-Teilen. Dieses Knochenstück ist an beiden Enden dicker als ein normales Femur. Distal, durch ein Gelenk

<sup>1)</sup> Jsidore Geoffroy St.-Hilaire. Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux ou Traité de tératologie. Bruxelles 1837. Tome II. S. 174.

<sup>2)</sup> A. Förster. Die Mißbildungen des Menschen. Jena. 1861. S. 66.

verbunden, befindet sich ein konisches Knochenstück mit der Anlage zu zwei Tibiae.

Beim Monopus unterscheidet man zwei Arten und zwar die eine mit wenig, die andere mit viel Zehen. Die mit wenig Zehen (bis 5) hat ein dickes Femur, das meistens am distalen Ende in der Medianlinie einen Einschnitt aufweist, um so tiefer, je nachdem mehr Zehen vorhanden sind. Zwei Tibiae und einige Tarsusknochen sind anwesend. Bei dem vielzehigen (5—9) Monopus ist die Inzsur im Femur viel tiefer, so daß schließlich sogar zwei Femora angelegt sind, die nur an einer Stelle, beim proximalen Anfang der Diaphyse zusammenhängen. Im Unterschenkel findet man zwei Tibiae und dazwischen ein ein paariges Knochenstück, die beiden nicht getrennten Fibulae. Im Tarsus sind mehr Skelettstücke vorhanden.

Der Dipus ist der am meisten differenzierte von allen. Hier gibt es zwei Femora, zwei Tibiae und zwei Fibulae. Die Füße besitzen alle Skelettstücke, und Verwachsung besteht meistens nur zwischen den beiden Calcanei.

Bemerkenswert bei dieser ganzen Anlage ist, daß die Extremitäten, welche diese eine mißbildete Extremität bilden, den Eindruck machen, als hätten sie sich beim Apus 180°, beim Monopus und Dipus etwas weniger auswärts um ihre Längsachse gedreht. Die Fibulae liegen median, die großen Zehen lateral. Am schönsten sieht man die Rotation an den Patellae. Diese liegen beim Apus hinten in der Medianlinie, drehen sich allmählich mit der Zehenanzahlzunahme mehr lateralwärts und liegen beim vollkommenen Dipus ganz lateral.

Wie erklären sich nun derartige anatomische Verhältnisse und welchen Ursachen ist ihr Entstehen zuzuschreiben?

Meckel rechnet die Sympodie zu den „Verschmelzungsbildungen<sup>1)</sup> und sucht die Ursache in einer Veränderung des Keimes.

Isidore St. - Hilaire glaubt ebenfalls, die eine Extremität entstehe durch Verschmelzung der beiden während der Entwicklung und tadelt die von Meckel angewandte Bezeichnung „Monopodie“, „ce nom de monopodes ne saurait convenir

<sup>1)</sup> J. F. Meckel. Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig. 1812—1818. I. S. 81. und: Archiv für Anatom. und Physiolog. 1826. S. 273.

à des êtres qui sont caractérisés, non par l'existence d'un seul membre inférieur, mais, ce qui est tout différent, par la réunion de leurs deux membres“<sup>1)</sup>).

Diese Verschmelzung würde also unter dem Einfluß irgend-einer Anziehung, welche symmetrische Körperteile aufeinander ausüben, entstehen. Diese Anziehungskraft wirkt so regelmäßig, auch normal, daß Etienne St.-Hilaire hierfür ein Gesetz bestimmte, nämlich: „La loi de l'affinité de soi pour soi“<sup>2)</sup>).

Auch Förster glaubt an eine Verwachsung der Anlage der zwei unteren Extremitäten: „Die Sirenenbildung geht hervor aus einer mangelhaften Bildung und eigentümlichen Verdrehung des Schwanzendes des Embryo, in deren Folge die Anlagen für die unteren Extremitäten so nahe aneinander rücken, daß sie untereinander verschmelzen und endlich nur als eine erscheinen“<sup>3)</sup>).

Darestes nimmt als Ursache für diese Verwachsung die Enge der Schwanzfalte des Amnion an<sup>4)</sup> und Gebhard betrachtet gleichfalls den Druck des Amnion als Ursache: „Es unterliegt wohl keinem Zweifel mehr, daß die Verschmelzung der unteren Extremitäten auf Enge des Schwanzteiles des Amnion zurückzuführen ist. Mir scheint am wahrscheinlichsten, daß zunächst, schon vor Auftreten der Extremitätenanlagen, infolge der Enge des Amnion ein frühzeitiger Verschuß der unteren Teile der Viszeralplatte zustandekommt, und daß dann die schon in ihrer ersten Entwicklung zusammengepreßten und verschmolzenen Keime der unteren Extremitäten hervorsprossen“<sup>5)</sup>).

Jetzt, wo wir mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen, daß das Amnion beim Menschen als geschlossene Blase angelegt wird, verliert Darestes Hypothese viel von ihrem Wert, und sehr mit Recht sagt Van Voorthuysen: „Die von Gebhard gegebene Erklärung kommt mir unwahrscheinlich vor. Eine Enge des Amnion, die in querer Abmessung des Embryo

<sup>1)</sup> Js. G. St.-Hilaire. Op. cit. Tome II S. 173.

<sup>2)</sup> Js. G. St.-Hilaire. Op. cit. Tome I S. 17 und 380 und Tome III S. 331.

<sup>3)</sup> A. Förster. Op. cit. S. 66.

<sup>4)</sup> Camille Darestes. Recherches sur la production artificielle des monstruosités. Paris. 1891. S. 419.

<sup>5)</sup> C. Gebhard. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1888. Bd. II. S. 189.



einen so großen Einfluß ausüben würde, während in der Längsrichtung in so vielen Fällen eine so große Vollkommenheit erreicht wird, ist schwerlich anzunehmen“<sup>1)</sup>). Er selbst sieht im nicht normalen Auswachsen des Enddarmes die Ursache. Dadurch würde sich kein Anus bilden. Ferner kann keine Allantois entstehen, also auch keine Blase und kein Sinus urogenitalis.

Der hierzu bestimmte Raum wird sich ausfüllen, indem die Wand der Körperhöhle, also das Mesoblast aus der Nähe sich mehr nach der Medianlinie hin entwickelt. Die Wolffschen und Müller'schen Gänge wachsen gleichfalls nicht aus, infolgedessen die Niere und der Ureter nicht oder nur rudimentär angelegt werden, und Vagina und Uterus ebenfalls fehlen. Die Tubae kommen dagegen wohl zustande, da sie aus dem oberen Teil des Müller'schen Ganges entstehen. Infolge nicht angelegter Allantois entstehen auch keine Artt. umbilicales. Die einfache Arterie, bei den Sympodisten in der Nabelschnur anwesend, ist also keine Art. umbilicalis, sondern eine Art. omphalomesenterica. „Die Knospen, dazu bestimmt, die Extremitäten zu bilden, liegen auch näher aneinander, so dicht, daß sie zusammen die Haut vor sich ausstülpen, also von einem Tegument eingehüllt werden. Haben die Knospen wenig gelitten, so kommt der Simpus dipus zum Vorschein, jeder der Füße stülpt dann die Haut vor sich aus. Sind die Auswüchse lädiert worden, so kommt es zur Bildung nur eines Fußes, oft bleibt sogar der Fuß ganz fort“<sup>2)</sup>).

Van Voorthuysen erklärt also die Sympodie durch einen Stillstand der Ontogenese. Insofern dies das Urogenitalsystem betrifft, trifft das alles ganz hübsch zu, auch das Bestehen einer Arterie in der Nabelschnur erklärt sich. Über das Fehlen der äußeren Genitalien bleibt aber ein mystisches Dunkel herrschend, und zur Erklärung des Monopus und Apus erscheinen plötzlich Läsionen der Extremitätenknospen auf der Bildfläche.

Woher diese Läsionen? Denkt Van Voorthuysen hier am Ende auch an Amniondruck?

Deutlich wird es nicht. Von der Theorie bleibt also nichts übrig als eine genaue Beobachtung, nämlich das nicht Auswachsen

<sup>1)</sup> A. van Voorthuysen. Over Sympodie. Dissertation. Leiden 1899. S. 39.

<sup>2)</sup> Van Voorthuysen. Op. cit. S. 42.

des Enddarmes und demzufolge das Nicht-angelegt-werden einiger inneren Organe.

Trotzdem war er, ausgehend von der Voraussetzung, ein Stillstand in der Ontogenese sei die Ursache, auf dem rechten Wege. Bolk<sup>1)</sup> war es vorbehalten, an der Hand der Segmentalanatomie den richtigen Verlauf der Dinge zu demonstrieren und mir zugleich den Beweis zu liefern, daß bei so typisch anatomischen Verhältnissen nur an eine endogene Ursache gedacht werden kann.

Die Sympodie hätte folglich ihr Entstehen der Nichtanlage der normalen Anzahl Segmente und dem Einhalten der Zunahme, bevor diese Anzahl erreicht wurde, zu verdanken. Die am meisten kaudal liegenden werden dann fehlen. Zur Erläuterung bilde ich

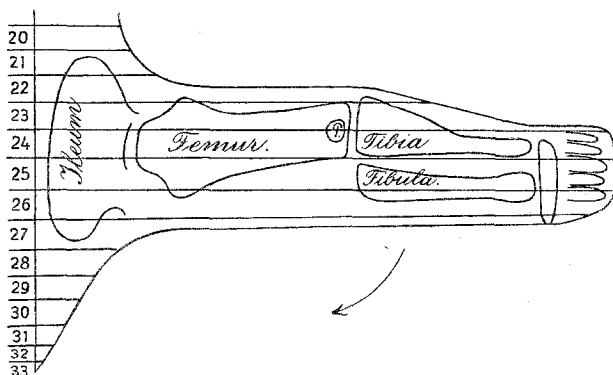


Fig. 22.

in Fig. 22 die von Bolk gegebene Skizze der segmentalen Anlage des Skelettes der unteren Extremitäten ab, so wie diese sich vermittelt der Sklerozonie erkennen läßt. Hierbei ist die Lage so gedacht, als ob wir die sich seitlich aus dem Rumpfe ausstülpende Extremitätenanlage von der Dorsalseite sehen. Daher ist vom Becken nur derjenige Teil angegeben, der sich im dorsalen Teile der Segmente bildet, nämlich das Ileum; hinter der Zeichnungsfläche ist die Anlage der Sitz- und Schamknochen zu denken. Femur, Tibia und Fibula sind leicht zu erkennen; als ein Feld ist der Tarsus und das Skelett jedes einzelnen der Radien angegeben. Auch die Stelle, wo die Kniescheibe angelegt ist, ist angedeutet.

<sup>1)</sup> L. Bolk. Geneeskundige Bladen. 1900. 6te Serie. No. X.

Wie entstehen nun die verschiedenen Simpusarten? Mit Fig. 22 vor Augen ist dies leicht zu erforschen. Endet die Segmentvermehrung mit dem 23. Segment, so entwickelt sich nur jener Teil des Skelettes der freien Extremität, welcher sich im 22. und 23. Segment bildet. Die Zeichnung ergibt, was dies ist: das Femur in seiner ganzen Länge, nicht aber in seiner ganzen Breite, von der Tibia nur ein keilförmiges Stück, weiter nichts. Geschieht dasselbe an der andern Extremität und paßt man diese Stücke zusammen, in der Pfeilrichtung in der Figur angewiesen, so erhält man das Skelett des Apus.

Endet die Segmentvermehrung mit dem 24. Segment, so braucht man nur der unteren Grenzlinie dieses Segmentes in der Figur zu folgen, um sofort zu sehen, was dann vom Skelett angelegt wird: von dem Femur ein breiter Streifen, über die ganze Länge, das distale Stück in größerem oder geringerem Maße, manchmal ganz; von der Tibia die ganze Länge und Breite; ein Teil des Tarsus und vom Radienskelett zwei Radien ganz, ein dritter nur zum Teil. Paßt man dieses wieder an ein symmetrisches Stück der anderen Extremität, so erhält man einen fünfzehigen Monopus.

Hört die Segmentzunahme mit dem 25. auf, so entsteht also ein vielzehiger Simpus monopus mit einer Fibula; mit dem 26. ein Simpus dipus, wobei nur noch der Tarsus, meistens vermittelt der Calcanei, Verwachsung aufweist.

Zwischen diesen vier hier angeführten Fällen gibt es Übergangsformen, wenn die Segmentzunahme anscheinend nicht genau bei der Segmentgrenze aufhört. Das kommt daher, weil die Segmente nicht immer ganz symmetrisch sind und rechte und linke Extremität nicht immer in demselben segmentalen Niveau angelegt sind. Hiermit erklärt sich die asymmetrische Sympodie.

Woher sind nun diese, nur zum Teil angelegten Extremitäten zu einem Ganzen verschmolzen; ist hier an Verwachsung zu denken, wie meistens angenommen wird? Ganz gewiß nicht. Die Erklärung liegt in dem Nichtangelegtwerden der übrigen kaudalen Segmente. Betrachten wir zu diesem Zwecke Fig. 23. Hier sehen wir bei *a* die Verhältnislage der Extremitäten in Beziehung aufeinander und vom kaudalen Ende des Rumpfes bei einer normalen Entwicklung. Endet aber der Rumpf schon mit einem der Segmente, wie oben, so werden sich die Extremitäten nicht lateral,

sondern terminal entwickeln, und es erfolgt eine Lage, wie in *b*. Die beiden Hälften des letzten Segmentes sind also in der Medianfläche miteinander verbunden. Auch also das Blastem, aus dem das Skelett sich entwickelt. Es findet also kein Verwachsen statt, wie allgemein angenommen wird, sondern es besteht, wie Bolk sagt, „ein primärer Zusammenhang“; man wird also eher sprechen können von „Nicht-Teilung“ oder „Nicht-Trennung“ anstatt von Verwachsung.

Durch diese Theorie erklärt sich zugleich die Nichtanlage der äußeren Genitalien.

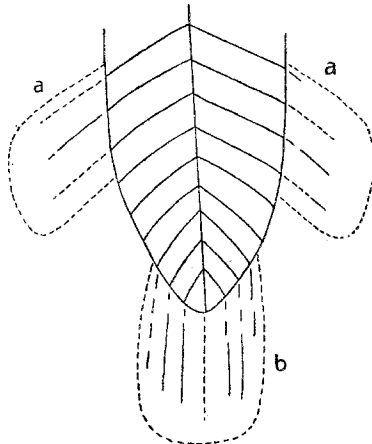


Fig. 23.

Haut und Muskeln der Genitalien und des Perinaeum, sowie die Muskelwand der Blase werden nämlich gebildet aus dem 27., 28. und 29. Segment. Äußere Genitalien, Blasenmuskeln, innere Genitalien, Perinaeum und Anus müssen folglich fehlen.

Uns bleibt noch eine Erscheinung, allen Sympodisten gemein, zu erläutern, nämlich die merkwürdige Stellung der Extremität. Die Patella liegt an der Rückseite, die Sohlenfläche der Füße nach vorn, die Tibiae und großen Zehen liegen lateral, die Fibulae medial. Früher glaubte man, die beiden Extremitäten unterlägen infolge ihres Verwachsens einer Rotation von 180° hinterwärts. In den letzten Jahren befestigte sich immer mehr die Überzeugung, daß es gerade umgekehrt wäre, daß nämlich jede Extremität normal wie bei dem Sympodisten angelegt wird und während der Onto-

genese sich  $180^{\circ}$  von außen herum nach vorn dreht. Es blieb aber bei der Voraussetzung, bis es nun durch anatomische Untersuchung gelungen ist, festzustellen, welche Muskeln ursprünglich in der dorsalen, und welche in der ventralen der beiden Muskelplatten, aus denen das Muskelsystem der Extremität entsteht, angelegt werden. Zieht man eine Linie um die Insertions- oder Ursprungsstellen dieser zwei Gruppen, so erhält man zwei Flächen, das sogenannte „Dorso-planum“ und „Ventroplanum“. Dieses Ventroplanum nun liegt an der unteren Extremität über die ganze Plantarfläche des Fußes, die Rückfläche der Tibia und Fibula, das Planum popliteum, die Rückseite des Femur, schmaler werdend bei der Linea aspera und darüber wieder breiter. Auch hier sieht man also wieder, daß bei dem Simpus ein Stillstand in der Ontogenese stattgefunden hat. Da die Anlage der beiden Extremitäten von Anfang an verbunden war, konnte die normale Rotation nicht vor sich gehen. Je nachdem aber mehr Segmente ausgebildet sind, entsteht ein Beginn der Rotation, am stärksten entwickelt beim Simpus dipus und am besten sichtbar an der Patellastelle, welche hierbei ungefähr lateral liegt. Ergibt Vorhergehendes einen strengen Beweis für das teilweise Ausbleiben der Segmentvermehrung, einen Stillstand der Ontogenese also mit anatomischen Grenzen stets und macht dies das Verursachen eines so typischen Befundes durch einen von außen einwirkenden groben mechanischen Insult schon sehr unwahrscheinlich, so fehlt uns auf der andern Seite alles, was auf ein derartiges Trauma hinweisen könnte. Keine Spur von durch Amniondruck eintretenden Verwachsungen oder von hierdurch entstandenen Amnionfäden mit ihren Einschnürungen. Nicht nur bei unserm Simpus fehlen uns diese Anzeichen, auch bei keinem in der Literatur beschriebenen fand ich dieselben vor. Dagegen zeigt unser Simpus noch andere Mißbildungen, welche ich ebenfalls endogenen Einwirkungen glaube zuschreiben zu müssen und welche zugleich vielfach bei den in der Literatur beschriebenen vorliegen.

Betrachten wir zuerst den linken Arm. Der Vorderarm macht den Eindruck zu kurz zu sein, die Hand hat die Stellung einer von den Deutschen „Klumphand“ und von den Franzosen „main bote“ genannten. Diese Stellung kann mit oder ohne Fehlen von Skelettteilen vorkommen. Früher glaubte man diese letzteren Fälle sehr

selten, K i r m i s s o n <sup>1)</sup>) aber fand unter seinen Fällen 50% dieser Art und meldet, daß R e g i n a l d S a y r e deren sogar 60% angetroffen habe.

Da wo wir sehen, daß in unserm Falle der Vorderarm zu kurz scheint und der Daumen fehlt, können wir mit ziemlich großer Sicherheit voraussetzen, daß wohl Skelettdefekte anwesend sein werden. Wir finden dann auch ein Fehlen des Radius, des Metacarpale I und der Phalangen des Daumens. Wieviel vom Carpus fehlt, können wir nicht erforschen. Die Ulna ist kürzer als die des rechten Armes, dazu stärker gebogen und offenbar in das Kubitalgelenk luxiert, da das Radiogramm sie uns als gegen den Humerus liegend zeigt. Hier haben wir ein Beispiel vor uns von dem was K ü m m e l nennt, einen „Strahldefekt“, d. h. Anomalieen, die auf dem Fehlen größerer Teile eines „Strahles“, nämlich eines der Abschnitte beruhen, in welche m o r p h o l o g i s c h die Extremität der Länge nach gegliedert ist.“ <sup>2)</sup> Nach G e g e n b a u r bildet sich nämlich das Skelett der Extremitäten nach einem bestimmten System, wozu das Flossenskelett, das „Archipterygium“, wie man es bei *Ceratodus* antrifft, das einfachste Beispiel liefert. Dieses Archipterygium besteht aus einem gegliederten Stamm, welcher gegliederte Strahlen aussendet. Phylogenetisch ist dieses Skelett entstanden aus Kiemenstrahlen und aus den hierzugehörigen Kiemenbogen durch Differenzierung wieder der Schulter- und Beckengürtel. Als Stamm des Archipterygiums beim Menschen hält G e g e n b a u r bei den unteren Extremitäten das Femur, die Fibula, zwei der Tarsalknochen, das Metatarsale V und die Phalangen der kleinen Zehe. Der erste Strahl besteht aus der Tibia mit einem Teil des Tarsus, dem Metatarsale I und den Phalangen der großen Zehe. Den zweiten, dritten und vierten Strahl bilden dann die zweite, dritte und vierte Zehe mit ihrem Metatarsale und einem Teil des Tarsus.

Bei den oberen Extremitäten gehören zum Stamm der Humerus, die Ulna, zwei Karpalknochen, das Metacarpale V und die Phalangen des kleinen Fingers. Der erste Strahl besteht aus dem Radius, dem Multangulum majus, dem Naviculare, dem Meta-

<sup>1)</sup> E. K i r m i s s o n. *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale.* Paris 1898. S. 459.

<sup>2)</sup> K ü m m e l. *Op. cit.* S. 32.

carpale I und den Daumenphalangen. Zweiter, dritter und vierter Finger mit den dazugehörigen Metacarpalia und Karpalknochen bilden den zweiten, dritten und vierten Strahl.

In unserem Falle fehlt also der erste Strahl, und diese Mißbildung nennt man „Radiusdefekt“. Ferner gibt es Ulna-, Tibia- und Fibuladefekte. Unser Fall 8 gibt ein Beispiel eines doppelseitigen Radiusdefektes. Bei allen diesen Defekten, außer bei Anlage eines großen Teiles des distalen Strahlteiles kommen vitiöse Stellungen von Händen und Füßen vor, und weichen diese ab nach der Seite des fehlenden Strahles zu. So findet man beim Ulnadefekt eine Deviation der Hand nach der Ulnarseite, beim Tibiadefekt einen Pes equino-varus, und beim Fibuladefekt einen Pes valgus, Pes calcaneo-valgus oder Pes equino-valgus.

Was die Ursache anbelangt, so wird auch von dieser Mißbildung, wie von der Sympodie, ziemlich allgemein angenommen, sie verdanke ihr Entstehen einem mechanischen Trauma und zwar speziell Amniondruck mit oder ohne Verwachsung. Und dies trotzdem die Mißbildung typisch erblich auftritt. Zum Beweise führt man u. a. Narben an, welche sich manchmal in der Haut befinden, wie z. B. in unserem Falle in der Haut über dem prominierenden distalen Ende der Ulna. So sagt K i r m i s s o n : „Mais il faut bien le dire ces exemples d'hérédité sont exceptionnels, et la théorie la plus générale qu'on puisse invoquer c'est celle de M. D a r e s t e, d'après lequel les malformations sont à mettre sur le compte de l'étroitesse du capuchon amniotique, qui exerce sur les extrémités une compression pouvant déterminer une attitude vicieuse, et même dans certains cas, aller jusqu'à la disparition par atrophie de certains des éléments anatomiques qui doivent constituer le squelette du membre. Non seulement il peut y avoir étroitesse de la cavité amniotique, mais encore il peut exister, à la face interne de l'amnios des brides, des adhérences qui jouent un rôle dans la production de la malformation. On doit voir sans doute une trace de ces adhérences dans cette petite dépression cicatricielle qu'on rencontre toujours au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus, dans le cas d'absence du radius“. Dann folgt die Beschreibung eines Falles, in welchem bei der Geburt, an der Stelle der Narbe, noch eine kleine Wunde sichtbar war: „Nous voyons la sage-femme qui a fait l'accouchement et elle nous déclare que l'enfant présentait, au moment de la naissance,

dans le point actuellement occupé par la cicatrice, une plaie en voie de suppuration.“<sup>1)</sup>

Joachimsthal bezweifelt zuerst die Richtigkeit von Gegenbaur's Theorie. Sogar aber für den Fall, daß dieselbe richtig wäre, glaubt er nicht an die endogene Ursache der Strahldefekte, anläßlich einiger Tibiadefekte, wobei sich die Gelenke ziemlich gut entwickelt hatten: „Ich hielt es daher für wahrscheinlich, daß in diesen Fällen eine Tibia zunächst in der Anlage besteht, und daß deren Schwund erst später, nachdem bereits das Knie- und Fußgelenk angelegt ist, zustande kommt. Nur so läßt sich die relativ normale Gestaltung der benachbarten Gelenkenden erklären. Daß bei der Entstehung der Verbildungen das Amnion teilweise die Schuld trägt, glaube ich annehmen zu können aus dem Vorhandensein von Narben im Bereiche des Unterschenkels, wie sich übrigens eine solche auch in dem hier beschriebenen Falle von totalem Radiusdefekt oberhalb des Proc. styloideus ulnae findet, aus einer Beobachtung Ehrlich's<sup>2)</sup>, in der an der Spitze des vorhandenen Tibiarudiments ein langer, membranöser Faden hing, wohl ein Überbleibsel der Verwachsung des Amnions mit der Tibia, ferner aus einem von Hildemann<sup>3)</sup> beschriebenen Falle, in dem einmal das untere Femurende gespalten war, weiterhin um die linke Hand eine offenbar durch Einschnürung entstandene Furche verlief und am vierten Finger die dritte Phalanx fehlte. Teilweise ließ sich auch an Stelle des fehlenden Knochens ein diesen repräsentierender fibröser Strang nachweisen, der in einer Beobachtung von Parona<sup>4)</sup> nach einem gelungenen operativen Eingriff, durch den das betreffende Kind instand gesetzt wurde, seine Beine vollständig zu benutzen, sogar die Fähigkeit, noch nachträglich zu verknöchern, zeigte.“<sup>5)</sup>

Was die Erbllichkeit anbelangt, sagt er: „Den Schlüssel für das Auftreten der Deformitäten bei Mutter und Kinder müßte man

<sup>1)</sup> E. Kirmisson. Op. cit. S. 475.

<sup>2)</sup> Ehrlich. Dieses Archiv. 1885. Bd. 100. S. 107.

<sup>3)</sup> Hildemann. Beitrag zur Casuistik der angeborenen Hemmungsbildungen der Extremitäten. Jnaug.-Diss. Kiel 1882.

<sup>4)</sup> Francesco Parona. Giornale della R. Accademia di medicina di Torino. 1880.

<sup>5)</sup> Joachimsthal. Verhandlungen der Deutsch. Gesellschaft für Chirurgie 1895, Bd. II. S. 181.



dann allerdings in der Annahme der Vererbung der bedingenden Ursache, d. h. der krankhaften Beschaffenheit des Amnion suchen.“<sup>1)</sup> Auch K ü m m e l sieht den Amniondruck als Ursache an, wofür er einen Beweis sieht in dem so viel häufigeren Auftreten eines Radius — als eines Ulnadefektes. Der radiale, laterale Rand der Extremität wäre mehr exponiert: „Eins steht fest: von den Skeletteilen sind die vorwiegend betroffen, welche an der radialen (oralen) Seite entstehen; Diaphyse und untere Epiphyse des Radius fehlen konstant, die proximal und distal benachbarten Teile um so regelmäßiger, je näher sie diesem „Zentrum des Defektes“ liegen<sup>2)</sup>. Zum Beweise, daß Druck gegen den radialen Rand der Extremität die Ursache sei, führt er ferner noch das nahezu konstante Fehlen oder Anomalieen des langen Bizepskopfes und Anomalieen des Brachialis internus an. „Der Ursprung des ersteren und Ursprung und Insertion des letzteren stehen aber in gar keiner Beziehung zu den defekten Skeletteilen: wir müssen also annehmen, daß sie deshalb abnorm wurden, weil sie, an der radialen Seite der Extremitätenanlage liegend, von derselben Schädlichkeit betroffen wurden, die den Defekt erzeugte. Beide Muskeln werden nun auch, wie es die Anatomie lehrt, vom Musculo — cut. versorgt, der seinerseits den vordersten Armnervenzurkeln entstammt. Daß der Coracobrachialis, Deltoideus und Teres minor, die übrigen vom Musculo — cut. und Axillaris versorgten Muskeln selten Anomalieen aufweisen, erscheint mit dieser Annahme nicht unverträglich: alle drei sind auf den proximalsten Abschnitt der Extremität beschränkt, und es wurde oben bereits konstatiert, daß dieser erst in relativ später Zeit aus der Körperwand sich heraushebt, also nicht zu den exponierten Teilen zu rechnen ist.“<sup>3)</sup> K ü m m e l sammelte 67 Fälle von Radiusdefekt aus der Literatur und ordnete dieselben in einigen großen Tabellen mit allem, was er darüber erfahren konnte. Hierbei fand er, daß 46 von den 67 Fällen noch andere Mißbildungen aufwiesen: „Von den restierenden 46 finden wir wieder bei 25 (bei 2 Fällen sind die Angaben unsicher), also fast der Hälfte aller Fälle, Störungen an den Organen, welche in der früheren Embryonalzeit dem radialen (oralen) Rande der

<sup>1)</sup> Joachimsthal. Op. cit. S. 182.

<sup>2)</sup> K ü m m e l. Op. cit. S. 36.

<sup>3)</sup> K ü m m e l. Op. cit. S. 36.

Extremität nahe liegen (s. oben). Im ganzen finden sich hier 45 mal Mißbildungen der verschiedenen Organe dieser Gruppe angegeben. Die erste Rolle spielt dabei wieder Gesichts- und Kiefergegend (mit 17), Herz (mit 10), die übrigen Hals- und Brustorgane (mit je 9 Fällen).“ Diesen 45 gegenüber stehen 66 Mißbildungen anderer Körperteile. „Also sind am ganzen übrigen Körper zusammen Mißbildungen nur relativ wenig häufig. Schwer zu erklären ist bei der geäußerten Annahme eigentlich nur die ziemlich häufige Hufeisenniere. Ob für diese Anomalie eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung bisher überhaupt gegeben wurde, habe ich nicht ausfindig machen können. Vielleicht könnte der Druck der gebeugten Oberschenkel eine Rolle spielen; die Annahme hat aber manches gegen sich; die Erörterung darüber würde hier zu weitführen<sup>1)</sup>).

Außer daß der ganze erste Strahl fehlt, kann auch ein Teil desselben anwesend sein. K ü m m e l meinte, daß von dem Radius immer die Diaphyse und die distale Epiphyse fehlten (s. oben) und kannte daher noch nicht die Fälle von S c h m i d<sup>2)</sup> und J o a c h i m s t h a l<sup>3)</sup>, wobei gerade diese beiden anwesend waren und die proximale Epiphyse fehlte. In beiden Fällen von S c h m i d fühlte man an der Stelle, wo normal das Capitulum radii mit der Ulna artikulieren sollte, eine Verdickung der Ulna. In einem der Fälle waren Radius und Ulna distal verwachsen, „die Hand war normal gebildet, früher war aber ein supranumerärer Daumen entfernt worden. Im zweiten Falle waren Ulna und Radius nicht verwachsen, die Hand gleichfalls normal gebildet. Im Falle von J o a c h i m s t h a l fehlte das Metacarpale I und der Daumen. In einem von G r u b e r beschriebenen Falle fehlte der ganze Radius und das Naviculare, dagegen waren Multangulum majus, das Metacarpale I und der Daumen normal gebildet. Zum Schlusse sei noch erwähnt, daß der ganze Strahl bis auf den rudimentären Daumen fehlen kann, der dann an der lateralen Seite des ersten Gliedes des Zeigefingers mit einem dünnen Stiel befestigt ist. In meinem Fall 7, Beispiel eines doppelseitigen Radius-

<sup>1)</sup> K ü m m e l. Op. cit. S. 36.

<sup>2)</sup> O s c a r S c h m i d. Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie. 1893. Bd. II. S. 59.

<sup>3)</sup> J o a c h i m s t h a l. Op. cit. S. 173.

defektes, sieht man an der rechten Hand einen derartigen Daumen. K ü m m e l meldet das unter seinen 67 Fällen 7 mal.

Man sieht also, daß eine Menge von Variationen in den Defekten besteht. H l a w a c e k <sup>1)</sup> gibt nun folgende Erklärung:

„1. Radius, Os naviculare, Os multangulum majus, Metacarpus und die zwei Phalangen des Daumens sind durch Differenzierung in querer Richtung entstandene Derivate des ursprünglich einheitlich angelegten Radiusstrahles des G e g e n b a u r s c h e n Archipterygiums.

2. Wirkt auf diesen Radialstrahl ein durch ein räumliches Mißverhältnis zwischen Fötus und Amnionhöhle bedingter Druck zu einer Zeit ein, wo die Entwicklung und Differenzierung desselben in seine einzelnen Abschnitte noch nicht so weit fortgeschritten ist, daß die einzelnen Teile sich selbständig weiterentwickeln könnten, so kommt es zum Untergange des Radialstrahles in toto und einer durch das gleiche Moment bedingten pathologischen Handstellung (Fälle von Radiusdefekt mit vier- oder dreifingeriger Hand); von diesem Untergange bleibt mitunter der in seiner Entwicklung den distalen Teilen vorausseilende proximalste Radiusanteil ausgeschlossen (Fälle von vorhandenem oberem Radiusrudimente).

3. Tritt die schädigende Druckwirkung zu einer Zeit hochgradiger Entwicklung und Differenzierung auf, so kommt es zu lokalen Schädigungen des direkt betroffenen Teiles oder zu einer Störung am Punctum minoris resistentiae (Epiphysiolyse), die nicht direkt betroffenen Anteile sind jedoch eines selbständigen Bestandes fähig, wenn sie auch in ihrer Weiterentwicklung gehemmt werden (Fälle von distalen Radiusrudimenten mit vorhandenem Karpal-, Metakarpal- und Phalangealknochen. S c h m i d).

4. Die Druckwirkung ist imstande, Koaleszenzen hervorzu- bringen, wodurch totale oder partielle Radiusdefekte vorgetäuscht werden (Fälle von Radiusdefekt bei vorhandenen Carpale, Metacarpale, Phalangen, S c h m i d s Fälle).“

Untersuchen wir nun, inwiefern diese Beweise für das mechanische Trauma Wert haben.

Bei unsern drei Radiusdefekten hätte also folgendes stattgefunden: Druck gegen den radialen Rand der Extremität. Hier-

<sup>1)</sup> H l a w a c e k. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1896. Bd. 43. S. 147.

durch Nichtzustandekommen der Radiusanlage usw. oder sogar Schwund, wenn diese Anlage bereits vorhanden war. Die Hand wird zugleich in die eigentümliche Stellung gedrängt. Manchmal treten Verwachsungen auf, denendie Narben in der Haut, an der Stelle des Proc. styloideus, ihr Entstehen verdanken. Daß diese Beweisführung hinkt, ist klar. Der Druck wird ausgeübt von der Radialseite aus. Und wohin weicht die Hand ab? Nach derselben Radialseite zu. Und wo sitzt die Narbe? An der ulnaren Seite. Hieraus ergibt sich, daß in betreff Deviation der Hand und Stelle der Narben der Druck gerade von der entgegengesetzten Seite eingewirkt haben müßte. Man muß schon in großer Verlegenheit sein Beweisgründe aufzufinden, daß man einen derartigen Widerspruch ruhig übersieht. Dazu kommt, daß eine andere Erklärung viel mehr auf der Hand liegt. Deviation und Narben sind nicht mit dem Radiusdefekt die Folgen derselben Ursache, des Amniondruckes, sondern Deviation und Narben sind die Folgen des Radiusdefektes. Werden nämlich Radius und Navikulare nicht angelegt, so findet die Artikulation zwischen Vorderarm und Hand statt zwischen Ulna einerseits, und Lunatum und Triquetrum andererseits. Die Gelenkfläche dieser beiden letzten zusammen ist viel größer als die der Ulna, da die Gelenkfläche des Lunatums fast ganz für den Radius bestimmt ist. Äußerst leicht wird also eine Luxation stattfinden. Diese wird schon allein durch Muskelzug an der Radialseite bewirkt werden können; nun aber kann auch Druck eine Rolle dabei spielen. Wir sehen nämlich bei allen Radiusdefekten, daß der Arm im Kubitalgelenk nahezu gestreckt ist und sich schwer biegen läßt. Die Folge davon ist, daß sich die Arme nicht, wie sich das später gehört, über die Brust kreuzen, sondern die Hände immer in irgendeiner Weise außerhalb der Eiform des Fötus herausstecken werden, folglich, wenn nur irgendwie Gelegenheit zum Druck vorliegt, auch wirklich gedrückt werden.

Für diese Auffassung über das Entstehen der Deviation der Hand spricht m. E. auch die Tatsache, daß in den Fällen von Schmid und Joachimsthal, wo nur das proximale Stück des Radius fehlt, auch die Deviation der Hand nicht eintritt. Sehr schön sieht man die Luxation in den drei Radiogrammen (Fig. 19 und Fig. 21, Taf. V). Zwar sind Lunatum und Tri-

quetrum nicht sichtbar, aber ihre Gelenkflächen lassen sich bequem konstruieren, und die Gelenkflächen der drei Ulnae stehen senkrecht hierauf. Dazu sind hier die Gelenkflächen der Ulnae mit der darüberliegenden Haut die am stärksten prominenten Teile des ganzen Armes. Und hierin glaube ich die Ursache der Narben suchen zu müssen. Der Umstand schon, daß es wirkliche Narben sind, spricht gegen ihr Entstehen durch Amniondruck im embryonalen Zeitabschnitt. Ist das Nichtvorhandensein von Narbengewebe nicht gerade eine Eigentümlichkeit der in diesem frühen Zeitabschnitt durch Amniondruck verursachten Mißbildungen? Man denke nur an die Amputationsstümpfe der Arme in den Fällen 4 und 5. Dabei sind die Narben auf der ulnaren Seite, während der Amniondruck von der radialen Seite einwirken würde, und auf dieser Seite findet man nie Narben. Die Haut über der hervorstehenden Ulna wird nun während des ganzen fötalen Lebens, durch die eigentümliche Lage des ganzen Armes, der Gefahr ausgesetzt, gedrückt zu werden. Und wo die Ernährung am Orte, durch den inneren Druck der Ulna, schon gar nicht in günstigen Verhältnissen ist, wird sie unter Hinzutreten eines Druckes von außen her geschädigt werden können. Atrophie mit mechanischer Entzündung wird entstehen können, infolgedessen Verwachsung zwischen Haut und Knochen und dadurch also Hauteinziehungen am Orte. Auch kann Decubitus eintreten<sup>1)</sup>. Daß dieser sogar noch bei der Geburt vorhanden sein kann, beweist der Fall von Kirmisson (s. Seite 39), obschon ich im allgemeinen zugebe, daß mangelnde Äußerungen von „Sages-femmes“ etwas mißtrauisch sein soll.

Joachimsthal folgert aus gut angelegten Gelenken, distal- und proximalwärts von Tibiadeфекten, daß die Tibia vorhanden gewesen, aber durch Druck wieder verschwunden sei. Man kann sich freilich vorstellen, daß ein einzelnes Mal das angelegte Blastem, aus dem ein Skelettteil sich entwickeln soll, durch Amniondruck gestört wird, daß aber dieser Skelettteil selber, wenn schon gebildet, also als Knorpel anwesend, wieder verschwinden würde, ist schwerlich anzunehmen. Besonders dann nicht, wenn,

<sup>1)</sup> Sehr demonstrativ für diese Entstehungsweise ist auch eine Abbildung bei Kirmisson. Op. cit. S. 458. Fig. 210.

wie z. B. bei den typischen Radiusdefekten, ein so kompliziertes Skelett wieder entfernt werden sollte. Übrigens finden wir in den 67 Fällen von K ü m m e l 21 mal das Fehlen der Eminentia capitata des Humerus angegeben, in 6 Fällen war der ganze untere Teil des Humerus abnormal gebildet, von den übrigen Humeri ist nichts bekannt.

K ü m m e l sieht die Beweise für die Annahme eines Amniondruckes als Causa peccans in dem so viel häufigeren Vorkommen eines Radius- als eines Ulnadefektes. Der Radius liegt an der oralen Seite, und diese ist am meisten dem Drucke ausgesetzt. Hierfür würden zugleich sprechen das Fehlen oder Abnormalsein des langen Bizepskopfes und des Brachialis internus, als radial angelegte Muskeln, und beim Vorliegen weiterer Mißbildungen Prädisposition des Kopfes, des Halses und der Brust. Weiß man aber, daß der Radius in d e r Weise angelegt wird, daß das proximale Stück vor der Ulna, also ventral liegt und weiter die Ulna kreuzt, so daß nur das distale Stück oral von der Ulna liegt, so ersieht man hieraus sofort, daß auch das obere Stück der Ulna eine Oralseite besitzt und folglich ebensogut der schädigenden Wirkung eines Druckes ausgesetzt ist wie dieses Stück des Radius. Bei einem Fehlen des proximalen Radiusstückes dürfte man daher verlangen, daß dieses Stück der Ulna nicht vorhanden wäre. Merkwürdigerweise trifft diese Koinzidenz aber nie zu, während sie doch der K ü m m e l'schen Theorie nach als Regel auftreten müßte.

In betreff des langen Bizepskopfes und des Brachialis internus hat K ü m m e l recht, wo er sagt, daß sie „an der radialen Seite der Extremitätenanlage“ liegen. Sie entstehen nämlich teilweise aus dem fünften Myotome, und dies ist das r a d i a l e R a n d m y o t o m<sup>1)</sup>). Wenn er aber weiter die Seltenheit der Anomalieen beim Coracobrachialis, Deltoideus und Teres minor, welche durch dieselben Nerven wie obige innerviert werden, damit erklärt, daß diese an einem mehr proximalen Teile der Extremität liegen und „daß dieser erst in relativ später Zeit aus der Körperwand sich heraushebt, also nicht zu den exponierten Teilen zu rechnen ist“, gerät er wohl ein bißchen ins Phantasieren, und zwar auf verkehrter Basis. Man soll sich nicht vorstellen, daß der Oberarm

<sup>1)</sup> L. Bolk, a. a. O.

gar so langsam aus dem Rumpfe herausgeschoben wird. Nein, nachdem erst der ganze Vorderarm angelegt ist, folgt in ein paar Tagen der Oberarm. Es müßte also immer gerade zu dieser Zeit ein geringer Druck ausgeübt werden müssen, da, wo die beiden Muskeln angelegt sind. Mir will es aber ein wenig sehr zufällig vorkommen, daß das mechanische Trauma immer so gewissenhaft seine Pflicht erfüllen sollte.

Mir scheint, man könne aus den Betrachtungen von K ü m m e l und aus seiner Angabe der Muskeln (auch des Vorderarmes und der Hand), welche beim Radiusdefekt nicht angelegt sind oder Anomalieen aufweisen, einen andern Schluß ziehen wie er, einen, der nicht den Amniondruck, sondern die endogene Ursache verteidigt. Alle diese Muskeln entstehen nämlich aus dem fünften, sechsten und siebenten Myotom. Es liegt daher viel näher, anzunehmen, daß etwas bei dieser Myotomanlage nicht stimmte, oder daß die Segmente, aus denen sie entstanden, nicht normal angelegt sind.

Dafür, daß dies allerletzte wahrscheinlich der Fall ist, spricht der wiederholt vorkommende, nicht nur doppelseitige, sondern bilateral symmetrische Radiusdefekt. (Bei K ü m m e l in 32 von den 67 Fällen.) Ist die Symmetrie dagegen nicht vollkommen, so findet dies seine einfache Erklärung in der auf beiden Seiten nicht immer gleich hohen Anlage der Extremitäten, womit auch die asymmetrische Sympodie erklärt wird. Daß übrigens ein von außen einwirkender Druck einen derartig komplizierten, symmetrischen Defekt verursachen könnte, ist schon so unwahrscheinlich, daß diese Symmetrie allein hier genügen würde zur Annahme einer endogenen Ursache.

Jetzt bleibt uns noch von K ü m m e l s Beweisführungen die relativ größere Menge komplizierender Mißbildungen der oralen Seite der oberen Extremität. Abgesehen davon, daß diese Anzahl wirklich relativ so viel größer ist als an der kaudalen Seite, was ich bezweifle, wollen wir einmal untersuchen, welche also diese Mißbildungen sind, die K ü m m e l auch auf Rechnung des Amniondruckes und -verwachsung schiebt. Und dann zähle ich, wenn ich mich nur auf das Gesicht beschränke, dreimal eine Hasenscharte, zweimal ein Palatum fissum und siebenmal kommen beide Mißbildungen zusammen vor. Zwölfmal tritt also, zugleich mit

dem Radiusdefekt, eine Mißbildung auf, die „exquisit erblich“ ist, das Kriterium, von K ü m m e l selbst gesetzt für endogene Mißbildungen. O gewiß, eine Hasenscharte und ein Palatum fissum können auch durch Amniondruck entstehen. Fall II und III sind Beispiele davon. Dann aber entsteht nicht n u r eine Hasenscharte oder n u r ein Palatum fissum, sondern eine sehr komplizierte Mißbildung durch die roh mechanische Gewalt. Ich will aber noch einen Schritt weiter gehen und mir vorstellen, daß unter sehr besonderen, sehr zufälligen Umständen sich ein Amnionfaden zwischen die zwei Processus maxillares drängt, oder zwischen die zwei Processus nasales laterales und so ein Verwachsen verhindert, und ein Palatum fissum oder eine Hasenscharte verursacht<sup>1)</sup>. Auch will ich zugeben, daß es unter derartigen Umständen möglich ist, daß durch Amniondruck und Verwachsung ein Strahldefekt entstehen kann, was die Fälle von H i l d e m a n n und E h r l i c h (s. Seite 40) zu beweisen scheinen, es ist aber zufällig, sehr zufällig! Es reimt sich dann auch durchaus nicht, wie J o a c h i m s t h a l es tut, die nicht zu verkennende Erblichkeit der Radiusdefekte und der Strahldefekte im allgemeinen der Erblichkeit von Anomalieen des Amnions in die Schuhe zu schieben: „der Vererbung der bedingenden Ursache“.<sup>2)</sup> Er beschreibt einen Radiusdefekt bei zwei Brüdern<sup>3)</sup>. K i r m i s s o n gibt folgende Beschreibung über einen Fall von Roberts: „l' hérédité se trouve aussi notée d'une façon curieuse dans le fait d'absence congénitale du cubitus de Roberts (Annals of Surgery 1886, S. 135). La sœur du malade a la même difformité que lui. Un de ses neveux et trois de ses enfants la présentent également“<sup>4)</sup>. Bei F r i e b e n <sup>5)</sup> finden wir einen Fall der Erblichkeit eines Fibuladefektes, von V o l k m a n n und R i d d e r beschrieben, zitiert. Ein Vater und drei Söhne wiesen diese Mißbildung auf, und in den drei letzten Generationen war sie noch siebenmal aufgetreten.

So bleibt also von den Argumenten zur Verteidigung des Amniondruckes nicht viel übrig. Dennoch bleibt die Möglichkeit

<sup>1)</sup> Siehe K ö n i g. Berliner Klin. Wochenschrift. 1895. Nr. 34.

<sup>2)</sup> J o a c h i m s t h a l. Op. cit. S. 182.

<sup>3)</sup> J o a c h i m s t h a l. Op. cit. S. 172.

<sup>4)</sup> K i r m i s s o n. Op. cit. S. 474.

<sup>5)</sup> F r i e b e n. Über kongenitalen Fibuladefekt. Diss. Greifswald. 1898.



bestehen, daß dieser ein einziges Mal eine einem Strahldefekt gleichende Mißbildung bewirkt.

Außer dem bereits erwähnten Falle von Ehrlich und dem von Hildemann, fand ich einen Fall bei KümmeI, wo zugleich mit dem Fehlen des Radius, Amputation und Einschnürungen von Fingern und Zehen beschrieben werden; auch folgender Fall aus der Frauenklinik spricht dafür.

Fall 9, Fig. 24, Taf. VI. Alkoholpräparat eines Fötus weiblichen Geschlechts. Länge etwa 30 cm. Die Nase ist mißbildet, und es besteht eine große Encephalocoele. Von der Nase läuft ein Band nach der Bekleidung der Encephalocoele, wie in unserm Fall 3. Beim ersten Anblick erinnert die Mißbildung an die in Fall 2 und 3, bald aber bemerkt man, daß der Mund normal gebildet ist (nur ist die Oberlippe durch die Encephalocoele ein wenig nach rechts in die Höhe gezogen.) Der Amniondruck und die Verwachsung, denen diese Mißbildung mit großer Wahrscheinlichkeit ihr Entstehen verdankt, haben also die Mundanlage freigelassen, haben höher stattgefunden, so daß auch die Encephalocoele mehr die Stelle des ganzen Schädeldaches einnimmt und nicht wie im Falle 2 und 3 nur die Stirn. Es besteht Gastroschisis mit Eventratio. Eine Nabelschnur fehlt. Das Amnion geht rings um die Gastroschisis in die Haut über. Die Nabelgefäße verlaufen links in das Amnion. Da wo das Amnion sich an den Oberrand der Gastroschisis heftet, entstehen Bänder. Zwei von diesen verlaufen nach der Bekleidung der Encephalocoele, eine dritte läuft rings um den linken Oberarm und hat hier eine ziemlich tiefe Einschnürung verursacht. (Siehe auch das Radiogramm Fig. 25, Taf. VI.) Der Oberarm ist sonst normal, der Vorderarm ist aber zu kurz, an der Hand befinden sich nur drei Finger, je von 3 Phalangen. Die übrigen Extremitäten sind normal gebildet. Der rechte Fuß scheint in starker Varusstellung zu stehen, es ist aber ein Kunstprodukt entstanden durch Eingengtsein in dem Alkoholgefäß.

Im Radiogramme des linken Armes (Fig. 25, Taf. VI) sieht man, daß der Humerus normal angelegt ist, die Einschnürung nicht den geringsten Einfluß auf den Knochen ausgeübt hat. Im Vorderarm fehlt der Radius, die Ulna wird vertreten durch ein Skelettstück dessen Länge nur ein Drittel von der Länge der rechten Ulna beträgt. Distal scheint eine Gelenkfläche anwesend zu sein, proximal endet das Stück konisch. Die Hand besteht aus drei Metacarpalia, deren mittleres zu dünn und das radiale zu kurz ist, und weiter aus drei Fingern, je von drei Phalangen.

Da man hier vor sich hat eine Reihe von Mißbildungen, welche allgemein auf Rechnung des Amnions geschrieben werden, und ich auch selbst überzeugt bin, daß sie durch Amniondruck und Verwachsung verursacht werden können, und da man ferner die mißbildende Kraft des Amnions vor Augen hat in Gestalt einer

tiefen Einschnürung, so liegt es auf der Hand, auch demselben die Mißbildung des Vorderarmes zuzuschreiben und nicht zu der noch mehr komplizierenden Voraussetzung überzugehen, man habe hier die Resultate eines Zusammengehens endogener und ektogener Ursachen vor sich.

Um so eher gebe ich hier die ektogene Ursache zu, da dieser Fall für mich einen Beweis liefert dafür, daß endogene Ursache Regel, ektogene Ursache hohe Ausnahme ist. Man erinnert sich, daß ich beim Besprechen der Theorie K ü m m e l s, laut welcher der an der oralen Seite ausgeübte Druck die Ursache des Radiusdefektes wäre, den Schluß zog, daß wenn das proximale Radiusstück ventralwärts von der Ulna angelegt würde, auch das proximale Stück der Ulna — falls die Theorie richtig wäre — fehlen müßte (s. Seite 38).

Dieses nun sieht man nie — außer gerade in diesem Falle, wo alles für ein tatsächliches Einwirken eines mechanischen Traumas spricht.

Ich glaube also, daß man im Gegensatz mit der ziemlich allgemein verbreiteten Meinung annehmen muß, daß die Strahldefekte endogenen Ursachen ihr Entstehen verdanken. Wie erklärt sich aber, daß bei der Annahme eines Stillstandes in der Entwicklung manchmal das proximale Stück fehlt, wie in den Fällen von Schmid und Gruber, und das distale Stück gut angelegt ist, ja manchmal sogar nur das allerdistalste Stück, wie im Fall 8 an der rechten Hand nur der Daumen? Diese rudimentären Daumen sind durchaus keine große Seltenheit; bei K ü m m e l s Fällen finde ich sie siebenmal bemerkt. Da der Daumen mit einem dünneren Stiele an den Zeigefinger befestigt ist, hat man hierin den Beweis für eine Amnion-Einschnürung gesehen, aber mit Unrecht, wie wir weiter sehen werden. Untersucht man in der Literatur die Fälle, wo Zergliederung der Unterarme mit Radiusdefekt stattgefunden hat, so findet man immer wieder erwähnt, daß an der Stelle, wo der knöchige Radius sein sollte, eine Bindegewebsmasse angetroffen wird, die ihn vertritt, und in diesem Bindegewebe wieder stellenweise Knorpel oder Knochen. Und hierin liegt meiner Meinung nach der Schlüssel zur Erklärung für das Entstehen der verschiedenen unvollkommenen Radiusdefekte.

Das normale Skelett entwickelt sich aus dem Blastem, das zu Knorpel und danach zu Knochen wird. Nun kann aber folgendes geschehen (s. hierzu Fig. 26):

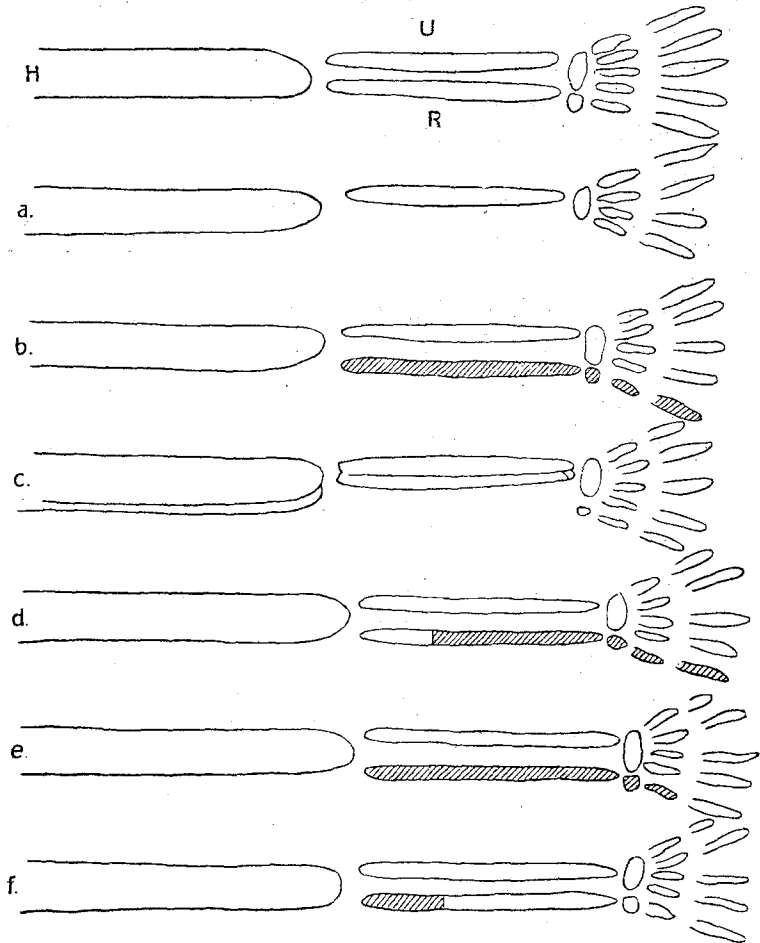


Fig. 26.

A. Das Blastem wird nicht angelegt, nichts von dem Strahl entwickelt sich also (a).

B. Das Blastem wird im ganzen angelegt.

1. Grad: Vollständige Differenzierung findet statt. Anstatt, Knochen bildet sich aber Bindegewebe oder höchstens Knorpel (b).

2. Grad: Differenzierung tritt nur stellenweise, oder gar nicht ein. Das Blastem bleibt also eins mit dem Hauptstamm oder dem nächstliegenden Strahl, welche dadurch mehr als normale Potenz besitzen, was sich bei der Verknöcherung herausstellt durch die mehr als normale Dicke (c).

3. Grad: Vollständige Differenzierung findet statt. Die Verknöcherung bleibt aber stellenweise zurück oder tritt nur stellenweise auf. Der Rest wird Bindegewebe oder höchstens Knorpel (d, e, f).

C. Das Blastem wird nur teilweise angelegt.

Hierbei kommen dieselben Unterabteilungen wie bei B. vor, nebst:

4. Grad: Insoweit das Blastem angelegt ist, findet vollständige Differenzierung mit völliger Verknöcherung statt.

In Fig. 26 sieht man, für den Radialstrahl, schematisch einige Fälle dargestellt, zwischen denen es natürlich wieder Übergangsformen gibt. Die erste Figur stellt das Skelett eines normalen Armes vor. H-Humerus, U-Ulna, R-Radius, Multangulum majus und Naviculare zusammen zu dem Radialstrahle gehörig, sind durch einen Kreis angedeutet, ebenso die verschiedenen Phalangen desselben Fingers. Die schraffierten Skelettteile sind die in der Entwicklung zurückgebliebenen.

In Fig. f sieht man die Fälle von Schmid und Joachimsthalt; in Fig. e die rechte Hand unsres Falles 8, wo nur die Phalangen des Daumens verknöchert sind. Mit diesem Bild vor Augen ist die Erklärung des dünnen Stieles, der den Daumen mit der Haut verbindet, ein leichtes. Dieser Stiel besteht nämlich nur, da das Metacarpale I und das Gelenk fehlen, aus Haut, welche die Nerven, die nährenden Gefäße und die Streck- und Beugesehnen (welche beide letztere aber meistens noch fehlen) umgibt. In den am meisten vorkommenden Fällen besteht die Verbindung also nur aus, so zu sagen, einer Hautbrücke.

Das ganze Entstehen eines so gestielten Daumens gleicht sehr dem eines Fibroma cutis pendulans.

In dieses von mir gegebene Schema des Entstehens der Radiusdefekte passen nicht nur alle übrigen Strahldefekte, sondern zugleich noch viele andre Mißbildungen. Und insoweit dies der Fall ist, sind sie auch zu den endogenen Mißbildungen zu rechnen.

Ich will hiervon einige Beispiele geben.

Nach dem ersten brauchen wir nicht weit zu suchen. Außer Radiusdefekt zeigte der linke Arm unsres Simpus (Fall 7, Fig. 19, Taf. V) anstatt einer besonderen zweiten und dritten Basalphalanx eine viel zu dicke Phalanx mit Beginn von Spaltung am proximalen Ende.

Im Gegensatz zu Hlawacek, der hier von einer Koaleszenz (s. Seite 43) durch Druck sprechen würde, glaube ich diese Phalanx unter B. 2. Grad ordnen zu müssen, mit dem Unterschiede, daß ein Beginn der Spaltung eingetreten ist. Der zweite und dritte Strahl haben sich also nicht ganz differenziert.

Fall 10, Fig. 27, Taf. VI. Alkoholpräparat eines Fötus, weiblichen Geschlechts. Länge 44 cm. Zeigt, außer Agnathie, Mißbildung der oberen Extremitäten. Die Arme sind im ganzen zu kurz, die Fingerspitzen reichen nur bis zur Crista ilei. Die Verkürzung liegt hauptsächlich im Vorderarm, welcher vom Handgelenk bis zum Kubitalgelenk gemessen nur 2 cm lang ist. Die Hände sind von normaler Größe, besitzen aber jede nur vier Finger, drei von drei und einen von zwei Gliedern. Dieser letzte Finger befindet sich an der Ulnarseite. Von außen gesehen machen die Mißbildungen der Arme und Hände einen symmetrischen Eindruck. Auch an den Füßen befindet sich eine symmetrische Mißbildung, nämlich beiderseitige Syndaktylie zwischen der vierten und fünften Zehe. Um die Brust und den linken Oberarm verläuft eine Einschnürung, welche herrührt von einem dünnen Faden, mit dem das Kind im Behälter aufgehängt und eine Etiquette am Arm befestigt war.

Im Radiogramm (Fig. 26, Seite 51) sehen wir auf beiden Seiten einen zu kurzen, am distalen Ende stark verdickten Humerus. Dazu ist der rechte etwas kürzer und dünner als der linke. Von Ulna oder Radius keine Spur. Es sind 3 Metacarpalia vorhanden, von denen die am meisten ulnar liegende an jeder Hand zu dick ist, besonders am distalen Ende, wo sie auch zwei Gelenkflächen aufweisen.

Die beiden ulnar liegenden Finger besitzen nur zwei Phalangen, die übrigen Finger jeder drei. Abgesehen davon, daß die Knochen der rechten Hand etwas weniger gut entwickelt sind als die der linken, besteht, was die Skelettmißbildung anbelangt, also auch vollkommene Symmetrie.

Nach dem Radiogramm würde man also voraussetzen, daß von Radius und Ulna keine Anlage bestände. Das ist aber falsch. Schon bei äußerem Betasten fühlt man an der Stelle des Radius

und der Ulna einen elastischen Strang, und nachdem dieser von Muskeln befreit ist, ergibt er sich als Knorpelmasse, in der aber keine Differenzierung der beiden Knochen sichtbar ist, und welche an der Ulnarseite liegt.

Welcher Stillstand in der Entwicklung ist hier nun eingetreten? Im Vorderarm ist nur ein Knorpelstück anwesend, ungefähr an der Stelle der Ulna, während das Metacarpale I und der Daumen fehlen. Sofort schon also haben wir hier einen Radiusdefekt und zwar einen, im Schema unter A. zu ordnenden. Betrachten wir jetzt den Stamm der Extremität, so sehen wir in erster Linie, daß der Humerus zu kurz ist, die Ulna gleichfalls, während die Entwicklung nur das Knorpelstadium erreicht hat. Das Metacarpale V bildet noch ein Ganzes mit dem Metacarpale IV mit Beginn von Differenzierung, was aus der Anlage zweier Gelenkflächen hervorgeht. Im Finger, den kleinen Finger vorstellend, sind nur 2 Phalangen angelegt.

Hier haben wir also: unvollkommene Anlage des Blastems, unvollkommene Differenzierung und unvollkommene Verknöcherung. In unserm Schema also eine Übergangsform zwischen C. 2. Grad und C. 3. Grad.

Der zweite und dritte Strahl sind normal, der vierte ist, was den Metacarpus anbelangt, unter B. 2. Grad zu ordnen. Bei all diesem ist die Extremität mehr grazil als normal angelegt.

Dieser Fall bildet einen Übergang zwischen den einfachen Strahldefekten und was St.-Hilaire nennt, die Phocomélie: „Mains ou pieds paraissant exister seuls et s'insérer immédiatement sur le tronc.“<sup>1)</sup>

Hierzu folgendes Beispiel:

Fa 11 11, Fig. 29, Taf. VII. Kind v. d. H. am 14. April 1904 à terme geboren, gestorben am 20. April 1904. Gew. 1520 g; weiblichen Geschlechtes. Neben doppelseitiger Hasenscharte zeigt es die von St.-Hilaire beschriebene, und in Fig. 29, Taf. VII abgebildete Mißbildung. An beiden Händen sind nur drei Finger, von denen der am meisten radial gelegene zwei Glieder, die zwei anderen drei Glieder besitzen. Die Füße besitzen jeder vier Zehen, alle von drei Gliedern, außer der am meisten tibialen, die nur wieder zwei hat. Sonst ist das Kind, abgesehen von einer abnormal großen Clitoris, normal gebildet. Im Radiogramm (Fig. 30, Taf. VII) sehen wir, daß das Rumpfskelett vollkommen normal ist. In den oberen

<sup>1)</sup> J. G. St.-Hilaire. Op. cit. Tome II. S. 152.

Extremitäten finden wir auf beiden Seiten deutlich zwei Metacarpalia und hiermit korrespondierend zwei Finger, je von drei Phalangen.

Ein drittes Metacarpale scheint nur am distalen Ende verknöchert zu sein, und hiermit korrespondiert ein Finger mit zwei Phalangen. Die Verknöcherung dieses letzten Strahles ist links weiter gediehen als rechts. Die unteren Extremitäten bestehen aus einem Tarsusknochenkern und vier Metatarsalia. In den vier Zehen ist die Zahl der Phalangen nicht zu bestimmen. Die Anamnese lehrt uns, daß die Mutter zum siebentenmal schwanger war. Sie hatte vor diesem immer gesunde, normale Kinder gehabt, und nach diesem Monstrum wieder ein normales Kind.

Während der Gravidität fiel nichts Besonderes vor, sie verlief durchaus ohne Störung, nur fiel es der Frau auf, daß sie weniger Kindesbewegungen spürte als sonst. Weder Mißbildungen noch Degenerationen kamen sonst in der Familie vor. Keine Lues, kein Alkoholmißbrauch.

In meinem Schema gehört diese Mißbildung unter A, C. 3. Grad und C. 4. Grad und zwar unter C. 3. Grad, insoweit es die unvollkommene Verknöcherung der beiden Metacarpalia betrifft, wahrscheinlich zum Radialstrahl gehörend.

Die Zeit, wo die Entwicklung aufhörte, ist ungefähr vom 28. bis zum 30. Tag zu rechnen. Es ist uns nämlich bekannt, daß in der vierten Woche der Ontogenese die Extremitäten als Knospen angelegt werden, die sich später zu Händen und Füßen ausbilden. In der 5. Woche wachsen auch die Vorder- und Oberarme aus.

Fälle wie diese findet man wiederholt in der Literatur beschrieben, Krueger<sup>1)</sup> sammelte deren 93. Er kommt, was die Ursache anbelangt, zu folgenden Schlüssen:

I. In den Fällen, in welchen nur die Hand oder außer derselben nur noch geringe Zwischenglieder vorhanden sind, ist wohl lediglich auf Raumbeschränkung oder Druckhindernisse, sei es Hydramnios, Enge der Kopf- und Schwanzkappe, abnormer Inhalt der Uterushöhle usw. zu schließen.

II. In den Fällen, in welchen gar keine Spur der Extremität zu sehen ist, oder Strahldefekt, d. h. vornehmlich Fehlen des Radius und Daumens, bei sonst normaler Entwicklung des Armes vorhanden ist, dürfte ein Mangel in der Keimanlage vorliegen.

<sup>1)</sup> Richard Krueger. Die Phokomelie und ihre Übergänge. Berlin 1906.

Mit dieser Meinung steht K r u e g e r, glaube ich, ganz allein. Die Autoren, welche, wie wir oben sahen, die Strahldefekte ekto-genen Ursachen zuschreiben, tun dies auch für die Phokomelie. Meines Erachtens gehen sie hierin äußerst konsequent vor und K r u e g e r äußerst willkürlich. Er liefert nicht die blasse Spur eines Beweises für die Richtigkeit seiner Behauptung, so wenig wie einen Grund für das Ziehen dieser Grenze. Ebenso wenig wie bei den Strahldefekten findet man bei der Phokomelie die Spuren eines Druckes in Gestalt von Amnionverwachsungen oder Einschnürungen. Kommen zugleich andere Mißbildungen an dem Kinde vor, so sind diese immer solche, die gleichfalls endo-genen Ursachen zugeschrieben werden müssen, wie z. B. bei unsern Phokomelus, die Hasenscharte und das Palatum fissum. Direkte Erblichkeit wird sich selbstredend nicht so oft konstatieren lassen, da der echte Phokomelus meistens nicht lange lebt, und wenn schon, weniger Aussicht auf Verehelichung besitzt als eine normal gebaute Frau oder Mann, so daß also die Aussicht auf direkte Erblichkeit von Mutter oder Vater auf Kind geringer wird. Trotzdem sind Fälle bekannt. Die Mutter der bekannten Mrs. Alice Vance, welche unter dem Namen „das Bärenweib“ eine Zeitlang durch Europa zog, wies dieselbe Übergangsform der Phokomelie wie ihre Tochter auf<sup>1)</sup>. F l a c h s l a n d beschreibt einen Fall, worin eine Frau dreimal hintereinander einen Phokomelus gebar<sup>2)</sup>, und R o m b e r g einen Fall von Phokomelie bei Gemelli<sup>3)</sup>. Für mich gibt es denn auch nicht den geringsten Grund zur Annahme verschiedener Ursache für die sogenannten Strahldefekte und die Phokomelie. Zwischen diesen beiden Gruppen ist keine scharfe Grenze zu ziehen, was die zahllosen Übergangsformen zwischen beiden beweisen. Und da, wo beide Mißbildungen bei demselben Kinde auftreten, liegt für die Annahme derselben Ursache für das Entstehen beider ein noch stärkerer Beweis vor. K r u e g e r gibt hierzu selber in seinem letzten Falle Nr. 93 ein Beispiel: Einem sonst normal gut gebauten 1½ jährigen Kinde fehlt an der linken

<sup>1)</sup> F. K l a u s s n e r. Op. cit. S. 68. und F r. D a f f n e r. Münchener mediz. Wochenschrift. 1898. Nr. 25.

<sup>2)</sup> F l a c h s l a n d. Observat. path. Anatomic. Rastatt 1800. zit. n. Krueger. Op. cit. S. 107.

<sup>3)</sup> M. R o m b e r g. Dissert. Berlin 1817 zit. n. Krueger. Op. cit. S. 107.



Hand der Daumen, die rechte Hand „scheint direkt der Schulter aufzusitzen, trägt 4 Finger, der Daumen fehlt; der zweite und dritte Finger sind zur Hälfte durch Syndaktylie vereinigt“<sup>1)</sup>.

Links also der schwächste Grad eines Strahldefektes, rechts der stärkste Grad der Phokomelie. Um diesen Fall zu erklären, muß Krueger daher entweder eine Mischform von endo- und ektogener Ursache annehmen oder einer von beiden etwas nachsehen. Ersteres ist gewiß zu weit gesucht, so daß Krueger selbst hier zu einer Ursache für beide kommen muß. In Anbetracht auch der so oft auftretenden, fast vollkommenen Symmetrie glaube ich, daß diese eine endogene ist.

Während die bisher beschriebenen Fälle (außer dem Simpus) einen normalen Schulter- und Beckengürtel aufwiesen, liegt bei folgendem auch Stillstand in der Beckenbildung vor.

Fall 12, Fig. 31, Taf. VII. Ausgetragenes Kind, weiblichen Geschlechts. Präparat aus dem Museum Vrolik. Von der linken unteren Extremität ist nur ein zehenförmiges Anhängsel anwesend zur Länge von 6 cm. Dieses Anhängsel besteht auch wieder aus zwei Teilen, durch einen dünneren Stiel verbunden. Das distale Ende dieser zwei besitzt drei Glieder, deren letztes einen Nagel trägt, und ist 4 cm lang. Die linke Hinterbacke ist etwas weniger entwickelt als die rechte; es besteht eine Lumbalskoliose nach links und ein Anus vestibularis. Im Übrigen ist das Kind normal gebildet.

Im Radiogramm (Fig. 32, Taf. VII) sehen wir, daß die rechte Beckenhälfte normal gebildet ist. Ebenfalls die Wirbelsäule und das Sakrum. Rechts ist nur die Verknöcherung eines Teiles des Os ileum zustande gekommen, sonst sehen wir von dieser Beckenhälfte nichts. In jedem der drei Glieder des distalen Stückes des Anhängsels befindet sich ein Skelettstück, das den Eindruck einer Phalanx macht.

Das einzige, was sich also vom Skelett der linken unteren Extremität entwickelt hat, sind die drei Phalangen gleichenden Knochenstückchen. Vergleicht man aber ihre Größe mit den Phalangen der mit drei Gliedern versehenen Zehen der rechten Seite und die Länge, welche die drei Glieder zusammen besitzen, mit der Länge der Zehen auf derselben Seite, so findet man beide zu groß. Die Länge der zwei distalen Glieder zusammen ist ungefähr der der rechten großen Zehe gleich. Wahrscheinlich haben wir hier also auch die große Zehe der linken Extremität vor uns, und ist das dritte Knochenstück das dazu gehörige Metatarsale. Also

<sup>1)</sup> Krueger. Op. cit. S. 99.

nur das am meisten distale Stück des Stammes besteht in der Anlage. Was das proximale Stück des Anhängsels vorstellt, ist nicht zu bestimmen. Vielleicht haben wir hierin die Anlage der dazu gehörigen Tarsalknochen zu sehen. Zur Verknöcherung ist es aber nicht gekommen, so wenig wie zu der Anlage eines Tarso-metatarsalgelenkes. Die Haut an dieser Stelle umgibt also wahrscheinlich nichts anderes als die Nerven und die ernährenden Gefäße, wodurch es den Eindruck macht, als ob eine Einschnürung entstanden sei. Hier liegt aber ebensowenig wie im Fall 8 (Fig. 20, Taf. V) eine Einschnürung vor, sondern ein Nichtauswachsen, weil normal zur Stelle gehörige Organe sich nicht entwickelten.

Betastet man das Becken links, so erhält man den Eindruck eines größeren Widerstandes, als das verknöcherte Stück des Os ileum erklärt. Dies läßt sich sehr leicht erklären, da wahrscheinlich mehr vom Becken angelegt ist, als man aus dem Radiogramm schließen würde, aber nur Bindegewebe oder Knorpelbildung ist aufgetreten.

Sowohl was das Becken, als was die Extremität anbelangt, ist also das Blastem entweder garnicht oder nur teilweise angelegt. Soweit es angelegt ist, hat vollständige Differenzierung mit nur stellenweiser Verknöcherung stattgefunden. In meinem Schema gehört dieser Fall also unter A. und C. 3. Grad.

Fälle wie diese, wo eine untere Extremität ganz und gar fehlt und die dazu gehörige Beckenhälfte sich nicht normal entwickelt hat, findet man selten in der Literatur beschrieben. Bei F ö r s t e r<sup>1)</sup> fand ich einen Fall und bei V r o l i k. Dieser letzte Fall ist mit der V r o l i k eigenen Genauigkeit beschrieben. Seht hier, was er vom Skelett sagt:

„Das Rückgrat ist nach der rechten Seite verzerrt. Es gibt nur vier Lendenwirbel; die beiden unteren haben schwere Körperkerne und sind nach rechts verzerrt. Das Sakrum hat vier Kerne und beschreibt mit den beiden unteren Wirbeln eine S-förmige Linie. Mit der linken Seite ist ein unversehrtes Hüftbein verbunden. Auf der rechten Seite sitzt da nur eine knöcherne Platte, welche zwischen sich und den Wirbeln nur drei Nervenlöcher freiläßt.

<sup>1)</sup> A. F ö r s t e r. Op. cit. Atlas Tafel XI, Fig. 12.

Der linke Schenkelknochen ist gut entwickelt; am Unterschenkel fehlt die Fibula; der Fuß hat nur zwei Zehen, deren innere nur zwei Glieder besitzt. Das ist daher die große Zehe. Es sind nur zwei Ossa metatarsi vorhanden.<sup>1)</sup>

Hier ist also nichts von der unteren Extremität angelegt. Wir finden denselben Stillstand in der Entwicklung des Beckens wie in unsrem Fall, dazu Fehlen eines Lenden- und eines Sakralwirbels und auf der andern Seite einen Strahl (Fibula) defekt.

Alle drei Fälle weisen ferner ein Stillstehen der Entwicklung auf für die Analöffnung oder die äußeren Genitalien. Vrolik sagt: „Statt der äußeren Geschlechtsteile besteht nur eine Hautfalte, in die man ziemlich tief mit einem Stilett eindringen kann; es besteht keine Analöffnung.“ Förster meldet: „Verkümmerung der (männlichen) Genitalien“, und in unsrem Falle besteht ein Anus vestibularis.

Auch in diesen Fällen liegt also mehr als ein Grund vor zur Annahme einer endogenen Ursache.

Während ich also glaube, mich auflehnen zu müssen gegen die Trennung, welche gemacht wird zwischen Strahldefekt und Phokomelie, gibt es noch eine Gruppe von Mißbildungen, immer für sich erwähnt, welche meiner Meinung nach unter die Strahldefekte zu rechnen sind. „Strahldefekte, d. h. Anomalieen, die auf dem Fehlen größerer Teile eines ‚Strahles‘ beruhen“, sagt K ü m m e l. Warum aber reiht er dann plötzlich die Defekte des zweiten, dritten und vierten Strahles in ein besonderes Kapitel? „Mit dem Namen Spalthand und Spaltfuß möchte ich eine Gruppe von Fällen charakterisieren, bei denen an Hand oder Fuß der mittlere, resp. die mittleren Finger oder Zehen, häufig nebst den zugehörigen Metacarpis bzw. Metatarsis fehlen. Dadurch entsteht ein sehr eigentümliches Aussehen des betreffenden Endgliedes, indem die Hand bis in den Metacarpus, bzw. bis zum Carpus, und der Fuß dementsprechend in zwei ungleichwertige, meist gegeneinander bewegliche, häufig opponierbare Hälften geteilt sind. Dabei pflegen die zu jeder

<sup>1)</sup> W. Vrolik. Tabulae ad illustrandum Embryogenesin hominis et mammalum tam naturalem quam abnormem. Amstelodami 1849. Tafel 63 und 64.

Hälfte gehörigen 1—2 Endglieder untereinander eine festere Zusammengehörigkeit zu zeigen, sind nicht selten durch Syndaktylie verbunden. Häufig ist die Mißbildung an allen vier Extremitäten, wiederholt auch nur an zweien ganz oder annähernd symmetrisch vorhanden, und nicht selten exquisit vererblich.“<sup>1)</sup>)

Folgende Fälle sind Beispiele hierfür.

Fall 13, Fig. 33, Taf. VIII. Linke Hand eines erwachsenen, männlichen, sonst vollkommen normal gebildeten Individuums. An der Hand befinden sich nur zwei Finger, und zwar an der Stelle des Daumens und des kleinen Fingers. Beide sind nur zweigliedrig. Der Daumen hat zwei sehr kurze Glieder, so daß beim ersten Anblick nur ein Glied vorhanden zu sein scheint; der kleine Finger hat die Form und die Größe des rechten Daumens. Im Radiogramm (Fig. 34, Taf. VIII) erweisen Radius und Ulna sich als normal. Auch die Knochen des Carpus sind normal, außer dem Multangulum, das zu groß ist. Von den Metacarpalia sind I und V gut angelegt, III und IV rudimentär, II fehlt. Im Daumen ist die Basalphalanx viel zu klein, die Endphalanx normal. Im kleinen Finger sind Basal- und Endphalanx normal, die Mittelfalanx fehlt.

Die Anamnese ergibt nichts Wissenswertes.

Fall 14. (Fig. 35, Taf. VIII.) Hände eines weiblichen sechsmonatigen Fötus. Alkoholpräparat aus der Frauenklinik. An beiden Händen befinden sich nur 3 Finger. Rechts ein gut gebildeter Daumen und Zeigefinger. Lateral von letzteren zeigt die Mittelhand einen Hiatus, macht den Eindruck, gespalten zu sein, der Hiatus verläuft bis halbwegs der Länge der Metacarpalia. Darauf folgt ein gut gebildeter kleiner Finger.

Die linke Hand besitzt, von außen gesehen, einen normalen, doch zu großen Daumen; lateral hiervon folgt ein wie an der andren Hand beschriebener Hiatus, und dann folgen noch zwei, über die ganze Länge ihrer Basalphalangen verwachsene Finger, zwischen welchen also Syndaktylie besteht; an beiden Händen nehmen wir an den, den Hiatus begrenzenden Fingern, zur Höhe der Metacarpophalangeal-Gelenke zur Seite des Hiatus, eine Art Knospenbildung wahr.

Im Radiogramm (Fig. 36, Taf. VIII) der rechten Hand sehen wir ein normal entwickeltes Skelett von Daumen und kleinem Finger, und auch vom Zeigefinger, insofern es die Phalangen betrifft. Zwischen dem Metacarpale II und III ist aber die Differenzierung nicht ganz zustande gekommen, und das Metacarpale IV fehlt ganz.

In der linken Hand ist die Entwicklung des Skeletts noch mehr zurückgeblieben. Im Daumen befinden sich zwei ziemlich gut entwickelte Phalangen. Die Entfernung zwischen beiden ist aber zu groß, und hier befindet sich noch ein kleiner, in Fig. 36, Taf. VIII sehr undeutlicher Knochenkern. Das Metacarpale I ist rudimentär, gleichfalls undeutlich in der Figur und noch mit dem

<sup>1)</sup> K ü m m e l. Op. cit. S. 47.

gut entwickelten Metacarpale II verbunden. Metacarpale III fehlt, IV und V scheinen zusammen durch das letzte Skelettstück der Mittelhand repräsentiert zu werden, da dieses etwas zu dick ist für ein Metacarpale und distal die Anlage zu zwei Gelenkflächen trägt. Für die Richtigkeit dieser Auffassung spricht auch die Syndaktylie zwischen dem vierten und fünften Finger. Im Ringfinger befinden sich drei gut gebildete Phalangen, im kleinen Finger dagegen nur zwei, und hiervon ist sogar die Endphalanx sehr schlecht entwickelt.

Fall 15. (Fig. 37, Taf. IX.) Kind v. S. wurde am 13. Dezember 1889 in der Frauenklinik geboren. Nicht ganz ausgetragen. Gewicht 2500 g, Länge 45 cm, Geschlecht: männlich. In der Krankengeschichte finde ich verzeichnet: „An den Füßen fehlen beiderseits die drei mittleren Zehen, an den Händen besteht symmetrische Syndaktylie.“ Aus der Figur geht hervor, daß diese Syndaktylie beiderseitig zwischen dem dritten und vierten Finger besteht. Sonst war das Kind gut gebildet. Die Mutter war 10 Jahre früher mit einem normal gebildeten Kinde niedergekommen. Weitere Anamnese nicht vorhanden.

Trotzdem K ü m m e l über diese Mißbildungen sagt, daß sie „nicht selten exquisit erblich“ seien, hält er doch Druck und Verwachsung des Amnion für die Ursache: „Man kann sich den Vorgang bei der Entstehung dieser Mißbildungen demnach so vorstellen, daß der Mittelfinger, eventuell weiterhin auch seine beiden Nachbarn oder einer derselben, aus der Handanlage herausgerissen wurden infolge von Adhäsion am Amnion. Das mag für manche Fälle stimmen, die Mehrzahl dürfte besser in anderer Weise erklärt werden. Falten des Amnion werden mit Vorliebe die freie Spitze der Handanlage, die später den Mittelfinger bildet, treffen; es bildet sich entweder eine Adhäsion an ihm, oder die bereits etwas abgesonderte Fingeranlage weicht aus, und die Falte trifft in den Zwischenraum daneben. Der kann dann mächtig durch den Druck und Zug des Amnion vergrößert, vertieft werden; zu gleicher Zeit werden die benachbarten Fingeranlagen verdrängt. So kommt es dann zur Syndaktylie der Nachbarn, während der zunächst betroffene Finger entweder zugrunde geht, oder als der am stärksten angepreßte mit seinem betreffenden Nachbarn mehr oder weniger eng, jedenfalls enger, als die entfernteren Nachbarn, verschmilzt.“<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> K ü m m e l, Op. cit. S. 47.

Anläßlich dieser Erklärung sagt K i r m i s s o n: „Cette explication nous semble au moins contestable, il nous paraît bien plus naturel d'admettre que l'ectrodactylie et la syndactylie sont toutes deux l'expression symptomatique d'un arrêt de développement.“<sup>1)</sup> M e u r e r<sup>2)</sup> stimmt ihm hierin völlig bei, besonders auch in betreff der von ihm wahrgenommenen Erbllichkeit. Auch C a r l M a y e r<sup>3)</sup>. S c h w a l b e dagegen stellt sich ganz auf den ektogenen Standpunkt, denkt sich das Entstehen einer Spalthand und eines Spaltfußes genau wie K ü m m e l und basiert diese Meinung auf ein Präparat eines sich in seinem Besitze befindlichen jungen Fötus. Er sagt darüber: „An dem einen jüngeren Fötus ist Spalthand sehr schön ausgebildet, daneben finden sich noch eine Reihe amniotischer Anomalieen, Einschnürung des Oberarms u. a.“<sup>4)</sup>

Schlägt man aber die Beschreibung desselben Fötus in seinem Buche nach: „Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere“, S. 194, Fig. 153, so steht da zu lesen: „Nicht minder mißgestaltet ist die linke Hand, die in der Figur in Pronationsstellung gezeichnet ist. Man vermag nur einen Finger, der ulnar liegt, zu unterscheiden, die anderen sind fest mit der Nabelschnur verbunden, mit der sie eine unförmliche Masse bilden.“

Man wird mir beistimmen, daß zwischen einer Spalthand, welche „sehr schön ausgebildet“, und einer Hand, von welcher nur ein Finger gut geformt ist und die übrigen „eine unförmliche Masse“ bilden, ein ziemlicher Unterschied besteht. Besieht man die Abbildung des 7 cm langen Fötus, so stimmt die Hand mehr mit der letzten Beschreibung als mit der ersten überein, und man erhält durchaus den Eindruck, daß, wenn der Fötus einmal ausgetragen zur Welt gekommen sein würde, die Mißbildung ein Bild wie in unsern drei ersten Fällen abgegeben hätte. Die nicht zu leugnende Erbllichkeit erklärt S c h w a l b e als eine Erbllichkeit der Amnionanomalie, welche sekundär die Mißbildung verur-

<sup>1)</sup> K i r m i s s o n. Op. cit. S. 440.

<sup>2)</sup> M e u r e r. Nederl. Tydschrift voor Verloskunde en gynaecologie, S. 177.

<sup>3)</sup> C a r l M a y e r. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatom. und allgem. Pathologie. 1898. Bd. 23. S. 20.

<sup>4)</sup> E. S c h w a l b e. Münchener med. Wochenschrift 1906, Nr. 11, S. 495.

sachen würde (s. hierüber Seite 8). Da ihm dies aber selber ein wenig unwahrscheinlich dünkt, versucht er die Kraft des Erbliehkeitsbeweises abzuschwächen durch folgende Bemerkung: „Sieht man sich aber eine Reihe solcher Stammbäume an, so bemerkt man, daß nicht nur Polydaktylie, sondern auch Syndaktylie, Spalthand, Fingerdefekte vererblich sind, bezw. familiär auftreten. Ja diese Mißbildungen vertreten, wenn ich so sagen darf, häufig genug einander, d. h. wir finden etwa, daß der Vater Syndaktylie aufwies, während der Sohn Polydaktylie zeigt, oder wie schon erwähnt, findet sich Polydaktylie bei demselben Individuum neben Syndaktylie. Ganz sicher amniogene Mißbildungen, wie Spalthand oder Spaltfuß, finden sich neben Polydaktylie.“<sup>1)</sup>

Die Beweisführung S c h w a l b e s kommt also hierauf heraus: Spalthand und Spaltfuß sind ganz sicher amniogene Mißbildungen. In Anbetracht dessen, daß Spalthand und Spaltfuß abwechselnd erblich, und zu gleicher Zeit mit Syndaktylie, Polydaktylie und Fingerdefekten vorkommen, haben diese dieselbe Ursache und sind also auch amniogene Mißbildungen.

An dieser Beweisführung hätte ich zweierlei auszusetzen:

1. S c h w a l b e bringt alle Fingerdefekte unter e i n e Rubrik, und das ist nicht richtig. Wie wir sehen, gibt es zwei Arten von Fingerdefekten. Erstens die, welche zu den in den Fällen 1, 2, 3 beschriebenen gehören, welche typisch atypisch sind, welche man Enddefekte nennen könnte und welche ektogenen Ursprungs sind. Zweitens, die zu den Strahldefekten gehören und die folglich endogen sind. 2. rechne ich Spalthand und Spaltfuß unter diese Strahldefekte und sind sie also auch endogenen Ursprungs.

Warum aber sind nun Spalthand und Spaltfuß endogenen Ursprungs?

Trotz der Verdächtigung S c h w a l b e s ist die Mißbildung typisch erblich. Den schönsten Stammbaum gibt M a y e r. Er beschreibt eine Familie von 20 Personen. Bei 13 von diesen kam 13 mal Spalthand und 26 mal Spaltfuß vor. In all diesen Fällen war zu gleicher Zeit Syndaktylie anwesend, in e i n e m Fall trat sie allein auf. Ich lasse hier den Stammbaum folgen:

<sup>1)</sup> E. S c h w a l b e, Münchener med. Wochenschrift. 1906. S. 495.





Die Spalthand ist durch einen senkrechten Strich angegeben, der Spaltfuß durch einen horizontalen, während die Stelle neben dem Namen oder der Jahreszahl angibt, ob die Mißbildung links oder rechts saß. Der Fall einfacher Syndaktylie ist mit einem Kreuz bezeichnet.

K ü m m e l gibt den Stammbaum einer Familie mit Spalthand. Bezeichnend ist, was hier als Ursache für das Auftreten der ersten Mißbildung angegeben wird: „Die Mutter (eines Kindes mit einseitiger Spalthand) berichtet, daß ihr Urgroßvater väterlicherseits sich den Mittelfinger der linken Hand abgehackt habe, um sich dem Kriegsdienste zu entziehen. Seine Frau, die schwanger war, habe das mit Entsetzen gesehen; dem Kinde, das sie später gebar, fehlte bei der Geburt der Mittelfinger der linken Hand.“<sup>1)</sup>

Ein prachtvolles Beispiel vom „Versehen“ im Volksglauben. Betrachten wir ferner einmal unsre Fälle.

Das Radiogramm von Fall 13 (Fig. 34, Taf. VIII) lehrt uns, daß Ulna und Radius vollkommen normal gebildet sind, sowie die Knochen des Carpus, ausgenommen das Multangulum minus, das viel zu groß ist. Die Metacarpalia I und V sind normal, IV ist zu klein und zu dünn, III ist noch kürzer und II scheint ganz zu fehlen. Von großer Bedeutung sind für uns Daumen und kleiner Finger. In beiden sind die Endphalangen normal. Im Daumen ist aber die Basalphalanx viel zu kurz und im kleinen Finger fehlt eine Phalanx, wahrscheinlich die mittlere. Es hat also hier im Stamm und im Radialstrahl ein typischer Stillstand in der Entwicklung stattgefunden, in unserm Schema unter C. 4. Grad gehörend. Auch für den dritten und vierten Strahl dürfen wir mit Bestimmtheit annehmen, daß die Defekte die Folge eines Stillstandes in der Entwicklung sind, welcher gleichfalls unter C. 4. Grad zu ordnen ist. Was das Zugroßsein des Multangulum minus betrifft, und die eigentümliche Spitze, in der es sich distalwärts fortsetzt, so glaube ich diese als die Anlage zum Metacarpale II erklären zu müssen. Im zweiten Strahl hat also keine vollkommene Differenzierung stattgefunden und ist diese Mißbildung unter C. 2. Grad zurückzuführen, hierbei aber zu berücksichtigen, daß die Differenzierung nicht in Quer-, sondern in Längsrichtung ausgeblieben ist.

<sup>1)</sup> K ü m m e l, op. cit. S. 21.

In Fall 14 fehlt an der rechten Hand der dritte und der vierte Finger. Auch das Metacarpale IV ist nicht angelegt. Die Metacarpalia II und III bilden noch ein Ganzes, mit Beginn von Spaltung am proximalen Ende. Von mehr als normaler Potenz in den angelegten Skelettstücken ist nichts zu bemerken. Verwickelter ist die Mißbildung an der linken Hand. Hier fehlt eine Phalanx im kleinen Finger. Zwischen dem kleinen und dem Ringfinger besteht Syndaktylie, ihre Metacarpalia bilden ein Skelettstück. Die Differenzierung ist also nicht zustande gekommen, während aber Potenz für zwei normale Metacarpalia nicht vorhanden ist. Äußerst merkwürdig ist der am meisten radial angelegte Finger. Äußerlich gleicht er in Form und Stellung einem Daumen. Im Verhältnis zu den andern Fingern ist er dafür aber viel zu groß. Von dem Metacarpale ist nur ein distaler Teil verknöchert und noch in Verbindung mit dem Metacarpale II. Zwischen den zwei Phalangen befindet sich noch ein Knochenkern. Es besteht also anscheinend Anlage zu drei Phalangen.

Womit haben wir es hier zu tun? Es gibt, glaube ich, zwei Möglichkeiten: entweder der Daumen fehlt und wir haben den Zeigefinger vor uns, dessen Mittelphalanx sich nicht entwickelt hat, oder dieser Finger ist wirklich der Daumen, in dem eine Phalanx zu viel angelegt ist. Das Wahrscheinlichste ist das Fehlen des Daumens, da wir schon in seinem Metacarpale sehen, daß Anlage zum Defekt besteht. Dieser Fall bietet dann an einer Hand einen Strahldefekt (Radialstrahl) und eine Spalthand. Untersucht man, woher diese eigentümliche Form stammt, so sieht man, daß der Metacarpus und die Phalangen des dritten Strahles fehlen. Also auch Strahldefekt. An der linken Hand fehlen, soweit es sichtbar ist, der vierte Strahl und die Phalangen des dritten. Diese Strahldefekte sind wieder gepaart mit typischen Beispielen von Stillstand in der Entwicklung, wie die nicht differenzierten Metacarpalia und das Fehlen oder die mangelhafte Anlage der Phalangen.

Ein sprechender Beweis für die endogene Ursache dieser Mißbildungen ist auch Fall 15. Er ist ein Beispiel von der äußerst oft auftretenden Symmetrie. Dazu zeigt das Kind an den Händen symmetrische Syndaktylie. Diese, wie wir oben sahen, fast immer mit Spalthand oder Spaltfuß auftretende Syndaktylie verdankt,

den Anhängern der amniogenen Theorie nach, dem Druck ihr Entstehen. Alle Finger und Zehen werden syndaktylisch angelegt. Normal verschwindet diese Verbindung immer. Die Möglichkeit liegt aber vor, daß durch Druck diese Verbindung bestehen bleibt, oder besser gesagt wieder auftritt. Man hat sich dies aber folgendermaßen vorzustellen, daß die Trennung anfängt, die Finger aber stark aneinander gedrückt bleiben, Epitheldefekte entstehen und wieder Verwachsung eintritt. In meinen Fällen 1, 2 und 3 denke ich mir den Verlauf so.

Echte Syndaktylie ist das aber nicht. Hierbei ist die Verbindung nie verschwunden und hat Stillstand in der Entwicklung stattgefunden; sie ist erblich, kommt symmetrisch vor und die Umrisse der Finger sind deutlich bewahrt geblieben. Von einer derratigen Syndaktylie bilden die Hände von Fall 15 ein schönes Beispiel und, mit symmetrischen Spaltfüßen zugleich auftretend, einen Beweis mehr für die endogene Ursache der letzteren.

Betrachten wir das Radiogramm von Fall 13 (Fig. 34, Taf. VIII), so stellt man sich unwillkürlich die Frage, welche Handform sich bilden wird, wenn sich absolut nichts von dem zweiten, dritten und vierten Strahl entwickelt. Da dann das Multangulum minus und das Capitatum fehlen, vielleicht auch das Hamatum, liegen Daumen und kleiner Finger hart aneinander. Ich meine, daß folgender Fall davon ein Beispiel ist.

Fall 16. (Fig. 38, Taf. IX.) Kind S. Ausgetragenes, normal entwickeltes Kind weiblichen Geschlechts. Die linke obere Extremität endet in einer Hand mit nur zwei Fingern. Diese Finger sind besser entwickelt als die der rechten, wie die Figur deutlich zeigt, und zwischen beiden besteht Syndaktylie. Palmar ist nicht einmal Trennung zwischen beiden zu sehen. Dorsal besteht eine Rinne der Länge nach, worin aber eine ganz normale Haut und wohindurch die Hautfalten der beiden Finger prächtig ineinander übergehen. Gleichfalls gehen die beiden Nägel ineinander über. Der radiale Finger besteht aus zwei, der ulnare aus drei Gliedern. Dieser letztere ist auch länger als der radiale. Dies geht zuerst hervor aus dem mehr distalwärts Hervortreten der Spitze, zweitens daraus, daß der Finger sich stets in leichter Flexion befindet. Die Syndaktylie verhindert das Strecken. Legt man die Hand flach nieder und drückt dorsalwärts auf den Finger, so kann man denselben passiv strecken, weil die syndaktylische Verbindung sich dann dehnt. Läßt man los, so springt der Finger sofort in die Flexion zurück.

Der radiale und ulnare Rand des Vorderarmes, der Mittelhand und der zwei Finger gehen vollkommen normal ineinander über.

Die Mutter, deren zweite Gravidität diese war, schreibt die Mißbildung dem ‚Versehen‘ zu. Sie hat nämlich einen Bruder, der sich einen Teil der Hand zwischen einer Maschine abklemmte; danach habe sie zuviel gesehen.

Sonst bietet die Anamnese nichts besonderes. Der Partus verlief schnell; beim Blasensprung floß Fruchtwasser ab. Häute und Placenta normal. In der Familie kamen nie, soweit bekannt, Mißbildungen oder Degeneration vor. Kein Alkoholmißbrauch, keine Lues.

Im Radiogramm (Fig. 39, Taf. IX) sehen wir, daß Radius und Ulna normal angelegt sind. Der radiale Finger besteht aus einem Metacarpale mit zwei Phalangen, der ulnare aus einem Metacarpale mit drei Phalangen. Auffallend ist die Dicke dieser Skelettstücke, welche weit das Normale überschreitet. Das ulnare Metacarpale hat ungefähr die Dicke des Unterendes der Ulna, das radiale Stück ist noch dicker.

Hier glaube ich nun annehmen zu müssen, daß vom Blastem des zweiten, dritten und vierten Strahles nur ein Teil angelegt ist, und daß in diesem angelegten Teil keine Differenzierung stattgefunden hat, so daß die hierin anwesende Potenz dem Hauptstamme und Radialstrahl zugute gekommen ist, was hervorgeht aus der größeren Dicke der Skeletteile. In unserm Schema gehört diese Mißbildung also unter C. 2. Grad. Zugleich blieb die ursprüngliche Schwimmhautverbindung bestehen und zwar in sehr hohem Maße, so daß die Finger über die ganze Länge miteinander in inniger Verbindung geblieben sind und sogar die beiden Nägel ein Ganzes bilden.

Für diejenigen, welche noch an dieser Entstehungsweise der Mißbildungen zweifeln sollten und an der Tatsache, daß wir wirklich den ersten und fünften Finger vor uns haben, will ich noch folgenden Fall von K ü m m e l erwähnen, der zwischen Fall 13 und 16 „the missing link“ bildet.

„Die Hand eines 12 jährigen Mädchens (Fig. 40, Taf. X) besitzt nur zwei voll ausgebildete Metacarpi, I und V, beide sind etwa von gleicher Stärke, aber etwas geringerer Länge als die entsprechenden der rechten Seite; sie stehen näher aneinander als rechts, aber in annähernd normaler Haltung. Radial vom Metacarpus V fühlt man einen ihm dicht angelagerten, aber deutlich gegen ihn verschieblichen, etwas dünneren Metacarpus, der, etwas kürzer als der V, in einer abgerundeten Spitze endigt. Radial von ihm liegt ein kleiner, rundlich pyramidenförmiger Höcker, der den ganzen Zwischenraum zwischen Metacarpus IV und I in der Nähe des Carpus ausfüllt, von letzterem aber deutlich getrennt

ist. An die radiale Seite des Capit. metac. I schließt sich distalwärts zunächst ein im Winkel ulnarwärts abweichender Knochen; an dessen peripherisches Ende, das ziemlich stark prominert, setzt sich ein kurzes, im Winkel radialwärts gestelltes Knochenstückchen. Ulnarwärts neben diesem artikuliert ein fast quer ulnarwärts gestellter Knochen, der an seinem distalen resp. ulnaren Ende eine wieder radialwärts abgebogene Endphalanx trägt. Zwischen diesen beiden Endphalangen kein deutlicher Zwischenraum, jedenfalls hängen ihre Enden fest, vielleicht knöchern zusammen; vielleicht liegt hier zwischen ihnen aber auch noch ein Knochen. Das Ende dieses unförmlichen breiten Fingers ist durch einen 21 mm breiten, 10 mm langen Nagel gedeckt. Dessen Oberfläche ist ganz glatt, an seinem ulnaren Rande trennt eine kurze, ziemlich tiefe, schmale Hautfurche den ulnaren Finger ab. Letzterer besteht aus zwei Phalangen, deren distale einen wohlgebildeten, nur am radialen Rande etwas weiter proximal als am ulnaren reichenden Nagel trägt. Beide Phalangen bilden eine Gerade, stehen aber in leichtem, radialwärts offenem Winkel zu ihrem Metacarpus. Die Spitze des ulnaren Fingers ragt ein wenig über die des radialen hinaus; beide sind sonst durch eine glatte Hautbrücke vollständig vereinigt, die nur die beschriebene kleine Furche an der Dorsal- und zwei ähnliche, noch kürzere, an der Volarseite zeigt.“<sup>1)</sup>

Vom Stamm und von allen Strahlen ist hier etwas angelegt. Dem Stamme fehlt aber eine Phalanx (s. Fall 13, Fig. 34, Taf. VIII). Dem dritten und vierten Strahle fehlen ein Stück Metacarpus und die Phalangen (s. Fall 13, Fig. 34, Taf. VIII). Was den Radialstrahl und den zweiten Strahl betrifft, so ist hiervon das Blastem zum größten Teil angelegt, es hat aber nur stellenweise Differenzierung stattgefunden, und zwar zwischen den Basalphalangen und dem proximalen Ende der Endphalangen. Im zweiten Strahl fehlt ferner die Mittelphalanx. Dazu besteht zwischen den angelegten Fingern, also hauptsächlich kleinem Finger und Daumen, Syndaktylie (s. Fall 13).

Anläßlich der beiden Radius-, Ulna-, Tibia- und Fibuladefekten auftretenden vitiösen Stellungen von Händen und Füßen, komme ich nun auf mein Versprechen zurück, welches ich bei der Be-

<sup>1)</sup> K ü m m e l, op. cit. Fall 18, S. 23.

sprechung von dem *Pes equino-varus* und *calcaneo-valgus* von Fall 2 machte.

Wie die Radiogramme zeigen, bestehen hier keine Skelettdefekte, und daß dies auch oft bei den Klumphänden vorkommt, beweist uns schon die Mitteilung von Kirmisson (s. S. 48).

Wie entstehen nun diese Mißbildungen?

Ein Unterschied zwischen diesen Mißbildungen mit und ohne Defekt wurde früher nie gemacht. Paré nahm als Ursache an: „die Enge oder Kleinheit der Gebärmutter“, also mit andern Worten, das mechanische Trauma. Blumenbach gab dem „Nisus formativus“ die Schuld, und Meckel sah darin eine Bildungshemmung. Dieser war der erste, der auf das Fehlen der Knochen hinwies, anlässlich eines von ihm beschriebenen Radiusdefektes<sup>1)</sup>.

Duchenne suchte die Ursache in Erlahmung gewisser Muskelgruppen und Kontraktur der Antagonisten, eine Erlahmung, die zentraler Art sein sollte. Lücke<sup>2)</sup> trat hiergegen auf und sagte, die Ursache des Klumpfußes erforschend, sehr mit Recht, man müsse unterscheiden zwischen dem paralytischen Klumpfuß und dem nicht paralytischen.

Bei den gewöhnlichen angeborenen besteht keine Muskelparalyse, und die Muskeln zeigen absolut keine Veränderungen, wie es doch bei der echten Paralyse der Fall sein müßte. In den Fällen, in denen das zentrale Nervensystem untersucht wurde, fand man dieses stets normal<sup>3)</sup>. Trat der Klumpfuß auf bei Abweichungen des zentralen Nervensystems, so z. B. bei Spina bifida, dann ist er auch immer paralytisch. Die Ursache für den gewöhnlichen Klumpfuß muß also eine andere sein. Eschricht<sup>4)</sup> betrachtete sie als ein Stillstehen in der Entwicklung, aber ohne Defekte. In einem gewissen Zeitabschnitt in der Ontogenese würden sich die Füße normal immer in leichter Equino-varus-Stellung befinden und diese würde bestehen bleiben.

Daresté<sup>5)</sup> ist ebenfalls dieser Meinung und gibt als Ursache dieses „Arrêt de développement“ Amniondruck an.

<sup>1)</sup> J. F. Meckel, Archiv f. Anatomie und Physiologie. 1826. S. 36.

<sup>2)</sup> A. Lücke, Sammlung klinischer Vorträge. Nr. 16 (Chirurgie Nr. 6), S. 84.

<sup>3)</sup> Coyne et Troisier, Arch. de Physiologie. 1872. S. 655.

<sup>4)</sup> Eschricht, Deutsche Klinik. 1851. Nr. 44.

<sup>5)</sup> Daresté, Production artificielle des monstruosités. Paris 1891.

Nicht nur würde in einem gewissen Stadium jeder Fuß sich in leichter Equino-varus-Stellung befinden, sondern diese Stellung besteht nach H u e t e r<sup>1)</sup> sogar in geringem Grade bei jedem neugeborenen Kinde. Jedenfalls kann man den Fuß äußerst leicht in jene Stellung bringen. Drückt nun die Uteruswand auf den Fötus, so wird diese Stellung also leicht verschlimmert werden. M a r t i n<sup>2)</sup> und L ü c k e<sup>3)</sup> sahen denn auch in diesem Druck die Ursache der Mißbildung. Hiergegen wird die schützende Kraft des Fruchtwassers angeführt, das nicht immer in geringerer Quantität beim Partus vorhanden ist, und die Argumente, die M a r t i n<sup>4)</sup> und B a r<sup>4)</sup> wieder hiergegenüber stellten, daß nämlich die Quantität des Fruchtwassers während der Schwangerschaft sehr wechseln kann. Nach ihnen müßte dann der Druck jedenfalls geraume Zeit vor der Geburt eingewirkt haben. K o c h e r ist gleichfalls der Meinung, und zwar wegen der eigentümlichen Formveränderungen, welche die Knochen, Gelenke, und die Bänder erleiden. Nachdem er der von H u e t e r zuerst erwähnten Tatsache, daß man die Füße des Neugeborenen leicht in Equino-varus-Stellung bringen könne, memoriert hat, fährt er fort: „Gerade diese Nachweise über die Leichtigkeit der Herstellung der Klumpfußlage beim Fötus, und über das wirkliche Vorhandensein dieser Stellung während der Schwangerschaft, erklären uns, warum mit wenigen Ausnahmen ein Druck von seiten der Uteruswandungen den typischen Pes varus zustande bringt. Die Knochen und Gelenke werden erst in der normalen Klumpfußstellung fixiert durch Druck von außen her und das fortschreitende Wachstum des Körpers paßt die Form der Knochen, zumal der Gelenkenden, der erzwungenen Stellung an, ebenso die Lage und den Verlauf der Sehnen und Sehnencheiden. Da, wo durch das fortschreitende Wachstum neue Knochenteile zur Berührung kommen, wie der Malleolus internus mit Talushals und Os naviculare oder wie die Innenfläche des Os cuboideum mit dem Os naviculare, bilden sich neue Gelenke und Gelenkfazetten aus. Wo endlich die Gelenkkapseln und Gelenk-

<sup>1)</sup> H u e t e r, Langenbecks Archiv, Bd. IV.

<sup>2)</sup> M a r t i n, Mémoire sur l'étiologie du pied bot. Paris 1839.

<sup>3)</sup> L ü c k e, op. cit.

<sup>4)</sup> P. B a r, Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris. Tome I, 1898, S. 28.

spalten hineingezerzt werden, ohne daß ein genauer Schluß der Gelenke zustande kommt, bilden sich Menisken aus, ähnlich wie am Kniegelenk. Außer am Hinterrande des Talo-Curalgelenks haben wir bei dem Klumpfuß des einjährigen Kindes einen schönen, scharfrandigen, neugebildeten Meniskus von unten zwischen die Gelenkflächen des Calcaneus und Cuboideum sich einschieben sehen. Wo ein Druck oder Zug in bestimmter Richtung konstant auf einen Knochen wirkt, bilden sich die Verbiegungen des Knochens, wie diejenige des Processus anterior calcanei einwärts und die Rotation der Tibia und Fibula.<sup>1)</sup> Im Gegensatz zu Eschricht und Daresté, die den Klumpfuß im embryonalen Stadium entstehen lassen (weil in der siebenten Woche der Embryo die von Eschricht beschriebene Fußstellung schon nicht mehr aufweist), glaubt Kocher, daß das mechanische Trauma erst eingewirkt hat, nachdem die Gelenke sich vollkommen entwickelt haben: „Daraus aber, daß einerseits sämtliche Gelenkflächen und Gelenkteile des Tarsus eine Verschiebung darbieten beim Pes varus congenitus, andererseits der Grad dieser Verschiebung in völliger Übereinstimmung ist mit dem Grade der Beweglichkeit der betreffenden Gelenke, daraus schließen wir, daß die Klumpfußstellung nach und nicht vor der Ausbildung der Gelenkspalten beim Fötus zustande kommt.“<sup>2)</sup>

Wie nun der Druck des Uterus gerade einwirken würde, darüber äußert Kocher sich nicht. Banga stellt sich die Sache folgendermaßen vor, daß der Fötus in der physiologischen Lage mit gekreuzten Unterschenkeln und leicht supinierten Füßen in der Uterushöhle sich befindet. „Lassen wir nun eine Raumbeschränkung eintreten, so wird sich dieselbe beim Bestreben, den Uterusinhalt der glatten hohlkugeligen Uterusfläche möglichst anzupassen, zunächst auf den vom zusammengeballten unteren Rumpfe zu meist vorspringenden lateralen Rand des Kleinzeheballens äußern. Die Frucht kann sich dem dort ausgeübten Druck nur dadurch entziehen, daß sie den Fuß noch mehr supiniert und zugleich adduziert; und da nun die höchsten Grade von Supination und Adduktion

<sup>1)</sup> D. Kocher, Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, Bd. IX, 1878, S. 346.

<sup>2)</sup> Kocher, op. cit. S. 344.



auch beim Neugeborenen (also auch beim Fötus in den letzten Schwangerschaftswochen) immer mit Plantarflexion einhergehen, so wird eben das Resultat fortschreitender Beengung des Cavum uteri der ausgebildete typische Equino-varus sein müssen.“<sup>1)</sup>

Während man also nun annahm, daß der Klumpfuß durch Druck verursacht wurde, fand man auch die Folgen dieses Druckes in Hautveränderungen, da wo er am stärksten einwirkt. Diese sog. „Druckmarken“ wurden zuerst von Volkmann beschrieben auf dem Malleolus externus bei einem Pes equino-varus<sup>2)</sup> und danach oft da wahrgenommen, wo die Haut über abnormal prominierenden Skelettteilen verläuft und folglich bei von außen einwirkendem Drucke Gefahr läuft stark gedrückt zu werden. Sie werden beschrieben als runde, glatte Hautstellen; die Haut ist papierdünn und mit dem Knochen verwachsen. „Auf dem Durchschnitt sehen wir eine starke Verdünnung der Haut, hauptsächlich bedingt durch Fehlen des Fettgewebes, an dessen Stelle eine schmale Schicht lockeren Bindegewebes getreten ist. Der Epidermissaum ist deutlich verschmälert, die Papillen sind flach, die Drüsen und Blutgefäße auf dem vorliegenden Bilde kaum, in anderen Schnitten entschieden spärlicher<sup>3)</sup>. Meistens fehlen die Drüsen ganz. Ist der Panniculus adiposus rings herum stark entwickelt, so zeigen sich die Narben in einer tiefen Falte. Sie weisen dann vollständig das Bild wie die Narbe über dem Processus styloideus ulnae bei unserm Fall 13 auf (s. S. 60).

Auch hier hat man diese Narben, als die Überreste des verwachsenen Amnions angesehen, und aus der Kombination von Klumpfüßen mit Amputation der Zehen und Finger den Schluß gezogen, daß sie durch Amnionsverwachsungen entstehen konnten. Wir kommen hierauf zurück.

Über das Entstehen des Pes valgus und calcaneo-valgus, welche viel seltener vorkommen, findet man im allgemeinen wenig erwähnt. Eine sehr abnormale Lage der Frucht, so z. B. mit gerade emporgeschlagenen Beinen und erhöhter Druck wird als Ursache angegeben. Auch kann der Pes valgus entstehen durch Druck des andern Fußes, der dann in Equino-varus-Stellung steht. Volkmann

<sup>1)</sup> Banga, Zeitschrift f. Chirurgie, Bd. VII.

<sup>2)</sup> R. Volkmann, Deutsche Klinik, 1863.

<sup>3)</sup> Keller, Archiv f. Gynäkologie. Bd. 67, 1902, S. 479.

und L ü c k e geben hierzu einander durchaus ähnliche Beispiele. L ü c k e sagt hierüber: „Dieser kongenitale Pes valgus kommt gewöhnlich kombiniert mit Pes varus der anderen Seite vor; er entsteht dadurch, daß bei der gewöhnlichen fötalen Lage der eine in Klumpfußstellung befindliche Fuß mit seiner hohlen Planta auf der Planta des anderen Fußes ruht, wodurch eine nach außen sich richtende Verschiebung dieses anderen Fußes mit gleichzeitiger Achsendrehung im Gelenk zwischen T a l u s und O s n a v i c u l a r e zustande kommt, da dieser betreffende Fuß dem Druck wegen der Enge nicht ausweichen kann. M a r t i n sah solche Fälle und bildete einen davon ab. Das Kind hielt, als es in das Spital aufgenommen wurde, seinen Fuß noch stets in der fötalen Lage, ganz wie es V o l k m a n n s Gipsabguß zeigt und wie M a r t i n es sich auch vorgestellt hat.“<sup>1)</sup>

Kehren wir nun einmal zu unserm Fall 2 zurück, dann sehen wir, daß auch hier eine Kombination von Pes equino-varus und Pes calcaneo-valgus vorliegt. Sich selbst überlassen nahm auch dieses Kind nach der Geburt eine eigentümliche Lage ein, wie in Fig. 7, Taf. II abgebildet ist. Denkt man sich das Kind erst in der physiologischen Lage und nun Zunahme des Druckes, so kann man sich leicht vorstellen, wie, unter starker Zunahme von Krümmung des ganzen Kindes die Füße allmählich nach oben gedrückt sind. Hierbei hat der rechte Fuß einen Platz zwischen dem linken Knie und dem linken Oberarm gefunden. Der linke Fuß wird aber durch die rechte Kniekehle fixiert und hier in eine Calcaneo-valgusstellung gedrängt, weil auf diese Weise der Fuß den kleinsten Platz einnahm. Die Möglichkeit ist aber auch nicht ausgeschlossen, daß die Verschiebung der Füße ursprünglich die Folge von einer Wirkung der Amnionfäden war, welche um den linken Knöchel und den rechten Schenkel verliefen. Wie dem auch sei, mit der Verbildung der Füße haben sie nichts zu schaffen. Diese kann nur stattgefunden haben unter dem Einfluß eines auf den ganzen Fuß ausgeübten Druckes. Zugleich muß dieser Druck lange eingewirkt haben, denn infolge der eingetretenen Immobilisation sind in beiden Kniegelenken Kontrakturen entstanden. Wahrscheinlich hat der Druck wohl bis zum Ende der Gravidität bestanden, in Anbetracht

<sup>1)</sup> A. L ü c k e, op. cit. S. 89.

dessen, daß während des Partus nur wenig syrupartiges Fruchtwasser abfloß. Aus dem Vorhergesagten glaube ich nun folgenden Schluß ziehen zu dürfen: Die Klumphände und Klumpfüße sind in zwei Hauptgruppen einzuteilen:

- a) mit Strahldefekt,
- b) ohne Strahldefekt.

Die letzte Gruppe wird wieder abgeteilt in:

- 1. paralytische,
- 2. nichtparalytische.

Die erste Gruppe ist dann endogenen Ursprungs und kann also erblich sein. Diese Erblichkeit ist tatsächlich konstatiert worden. Nicht nur, daß eine Mutter z. B. mehrere Kinder mit Pes varus gebären kann, dieser kann aber auch hintereinander in mehreren Generationen desselben Geschlechtes vorkommen. Hier-von beschreibt Burger<sup>1)</sup> ein Beispiel in der Familie Van Rijn zu Katwijk aan Zee. Wo er aber sagt: „Ist die Erblichkeit des angeborenen Klumpfußes für bewiesen anzusehen, so kommt mir aus dem Grunde, die mechanische Theorie, wenigstens für die Mehrzahl der Fälle, als die am wenigsten annehmbare vor“, kann ich ihm nicht beistimmen. Die Erblichkeit steckt hier nämlich im Strahldefekt, der für das Entstehen des Klumpfußes prädisponiert.

Anatomisch besteht denn auch ein großer Unterschied zwischen diesen Klumpfüßen und denen aus Gruppe b. Sie entstehen nämlich durch Luxation im Talo-crural-Gelenk, während der Tarsus ziemlich normal bleibt. Bei der Klumphant findet Luxation im Handgelenk, wie wir sahen, statt (S. 62).

Die unter diese Gruppe gehörigen Klumphände und Klumpfüße kommen selten vor, Erblichkeit tritt aber oft auf.

Die paralytische Form ist gleichfalls selten. Insofern die sie verursachende Abweichung im zentralen Nervensystem erblich ist, kann sie auch erblich auftreten.

Bei weitem die größte Mehrheit gehört zur letzten Gruppe. Sie werden hervorgerufen durch einen während des fötalen Zeitabschnittes auftretenden äußeren Druck, sind nicht erblich

<sup>1)</sup> H. Burger, Nederl. Tijdschrift voor Versloskunde en Gynaecologie. 1890. S. 22.

und müssen unter die von mir im Anfang genannte Gruppe der *Verbildungen* gebracht werden.

Die von uns bis jetzt beschriebenen Mißbildungen verdanken ihr Entstehen der Verbildung von normal angelegten Teilen oder einem Defekt, sei es, daß unter der Einwirkung einer endogenen Ursache Teile nicht oder nur rudimentär angelegt waren, sei es, daß unter dem Einfluß einer ektogenen Ursache mangelhafte Bildung auftrat oder bereits angelegte Teile wieder zugrunde gingen. Die zwei folgenden Fälle zeigen Mißbildungen der Extremitäten, wobei genau das Entgegengesetzte stattfand. Hier trat kein Defekt auf, sondern ein „Zuviel“. Fall 17, Fig. 41, Taf. X.

Fall 17. (Fig. 41, Taf. X.) Alkoholpräparat eines ausgetragenen Kindes aus der Frauenklinik, weiblichen Geschlechtes. Das Kind weist Cyclopie auf, ferner an beiden Händen sechs Finger und am linken Fuße sechs Zehen. Im Übrigen ist das Kind normal gebildet. Die überzähligen Finger befinden sich an der Ulnarseite der Hände, bestehen aus zwei Gliedern, sind mit einem Nagel versehen und inserieren sich an der Ulnarseite der Hand auf der Höhe des Metacarpo-phalangeal-Gelenkes des fünften Fingers. Rechts besteht eine ziemlich breite Verbindung mit der Hand durch nur leise Andeutung eines Stieles, links ist diese Verbindung dünner und man erhält den Eindruck, als ob der Finger mit einem Stiele an der Hand befestigt ist. Betrachtet man die übrigen Finger und vergleicht man ihre Länge, dann sieht man, daß der vierte Finger zu lang ist gegenüber dem dritten und der fünfte gegenüber dem vierten.

Am rechten Fuße befindet sich die überzählige Zehe an der Fibularseite der fünften. Eigentlich macht es den Eindruck, als ob das Basalglied der fünften Zehe zweimal zu dick ist und sich am distalen Ende hieraus zwei kleine Zehen entwickeln. Diese bestehen dann jede noch aus zwei Gliedern und tragen einen Nagel. Die Längenverhältnisse der übrigen Zehen untereinander sind normal. In den Radiogrammen der Hände (Fig. 42, Taf. X) sieht man, daß die ersten fünf Finger jeder ein Metacarpale mit normaler Anzahl Phalangen besitzen. Die Potenz ist ebenfalls normal. Das Skelett des sechsten Fingers besteht nur aus zwei rudimentären Phalangen. Von einem verknöcherten Metacarpale ist nichts zu spüren. Am rechten Fuße (Fig. 43, Taf. X) ist das Skelett der vier ersten Zehen normal. Das Metacarpale V ist im Verhältnis zu den übrigen Metatarsalia und dem Metatarsale V des linken Fußes zu dick und trägt am distalen Ende die Anlage zweier Gelenkflächen. Die fünfte und sechste Zehe haben weiter jede ein besonderes Skelett, deutliche Basalphalangen, undeutliche Mittel- und Endphalangen <sup>1)</sup>.

<sup>1)</sup> Die in den Radiogrammen anwesenden Fleckchen und Pünktchen sind nicht die Folgen eines Fehlers in der Technik. Augenscheinlich haben sich in den Weichteilen des Präparates für Röntgenstrahlen nicht durch-

Fall 18. (Fig. 44, Taf. XI.) Zwei Händchen eines viermonatigen Fötus. An der ulnaren Seite der Basalglieder des fünften Fingers befinden sich, mit diesem durch einen dünnen Stiel verbunden, zwei stecknadelkopf große Tumoren, sonst ist die Hand gut gebildet. Bei mikroskopischer Untersuchung ergeben sich die Tumoren als aus Bindegewebe bestehend, mit normaler Haut bekleidet, welche an dem Stiel entlang auf den fünften Finger übergeht. An der Stelle des Stieles ist in der Haut ein wenig Proliferation von Epithel, während mitten im Bindegewebe der Tumoren sich Knorpel befindet.

Dieser Fall wurde mir freundlichst von Dr. Schoo zugesandt.

Wir haben nunmehr vor uns zwei Fälle von Polydaktylie, denn auch in diesem letzten Falle glaube ich, die typische Stelle und die Knorpelbildungen in den Tumoren mitgerechnet, diese als überzählige Finger ansehen zu müssen.

Welchem Umstande ist das Entstehen dieser Polydaktylie zuzuschreiben? Auf den ersten Blick sollte man glauben, daß man hier, wo ein Zuviel vorliegt, die ektogenen Ursachen außer Betracht lassen könnte und nur die endogenen eine Rolle spielen könnten. Im Gegenteil haben auch bei der Polydaktylie die Verteidiger der ektogenen Ursachen gerade in der letzten Zeit mehr die Überhand gewonnen. Sie stellen sich dann vor, daß die Polydaktylie die Folge wäre der Einwirkung von Amnionfäden. Ahlfeld war der erste, der mit dieser Theorie auftrat, und es war speziell Zander, der sie ausarbeitete. „Schneiden die Fäden entsprechend der Längsachse eines Fingers ein, so ist leicht verständlich, wie derselbe mehr oder weniger vollständig in zwei gespalten werden kann.“<sup>1)</sup>

Das Auftreten einer großen Fingeranzahl durch einen ähnlichen Vorgang zu erklären, kommt ihm selbst zu unwahrscheinlich vor, und deshalb hat er dafür eine andere Erklärung: „Wenn man sich auch sehr wohl vorstellen kann, daß ein Finger durch einen amniotischen Faden oder eine Falte gespalten werden kann, so ist es doch höchst unwahrscheinlich, daß bei Händen mit 7, 8, 9, 10 Fingern in gleicher Weise eine Teilung von 2, 3, 4, 5, Fingern stattgefunden hätte.

Derartige Fälle erklären sich meiner Ansicht nach folgendermaßen. Die Extremitätenanlage besteht, wenn sie aus der gängige Stoffe gebildet. Welcher Art diese sind und wie sie entstanden, konnte ich nicht erforschen. Das Präparat ist sehr alt und hat, soweit erinnerlich, immer in Alkohol gestanden.

<sup>1)</sup> R. Zander, Dieses Archiv. 1891. Bd. 125, Folge XII, Bd. V, Heft 3, S. 478.

Wolffschen Leiste hervorsproßt, aus ganz ungegliedertem, indifferentem Gewebe, dem die Fähigkeit innewohnt, sich in die charakteristisch geformten und in bezug auf die Zahlenverhältnisse und die Struktur charakteristisch zusammengesetzten Gliedmaßen umzuwandeln. Wird ein Teil der indifferenten Anlage abgetrennt, so entwickeln sich aus demselben immer nur Bildungen, wie sie den Gliedmaßen eigentümlich sind. Wird die noch völlig indifferenzierte Extremitätenanlage in zwei gleiche Hälften gespalten, so wird jede Hälfte durch Differenzierung zu einer vollständigen Extremität werden. Wenn die Spaltung nur die Peripherie betraf, nur den Bezirk, aus welchem die Hand entsteht, so wird das gespaltene Gebiet zwei Hände produzieren, welche an einem gemeinsamen Arm sitzen. Ich vermute nämlich — und hoffe demnächst auch experimentell beweisen zu können, — daß sich der periphereische Bezirk der Embryonalanlage, aus welchem die Gliedmaßen herkommen, ebenso verhält wie die Achsenzone. Diese ist nach der Ansicht vieler Forscher bei Doppelmißbildungen gespalten. Aus jedem Teil entwickelt sich der entsprechende Körperabschnitt vollständig, nicht etwa zur Hälfte.

Nimmt man an, daß ein Amnionfaden die Spaltung der Extremitätenanlage bewirkt, so wird kaum zu erwarten sein, daß derselbe, der doch — selbst bei äußerster Zartheit — im Vergleich zur Extremitätenanlage immerhin relativ sehr dick ist, die Teilung in der Weise ausführt, daß gleiche Hälften entstehen, welche je eine vollständige Extremität produzieren. Es ist denn auch beim Menschen noch niemals Teilung des Armes gesehen worden.<sup>1)</sup> „Charakteristisch für die Spaltungen der noch ganz indifferenten Anlage ist, daß die Finger und Zehen sich immer vollständig entwickeln. Sind erst die Finger angelegt, so werden sie gewöhnlich nicht mehr vollständig gespalten werden können.

Sind aus der indifferenten Extremitätenanlage erst die Finger hervorgesproßt, so wird sich die spaltende Wirkung von amniotischen Falten und Fäden gewöhnlich nur an dem einen oder dem andern Finger geltend machen können.<sup>2)</sup>

„Daß der fünfte Finger und die fünfte Zehe häufiger als die ersten gespalten gefunden werden, erklärt sich daraus, daß schon

<sup>1)</sup> Zander, op. cit. S. 480.

<sup>2)</sup> Zander, op. cit. S. 482.

bei Embryonen von 13—14 mm Länge (vom Nackenhöcker bis zur unteren Körperrundung gemessen) der Daumen durch den Kopf, die große Zehe durch den Bauchstiel gegen Amnionstränge besser geschützt werden als der fünfte Finger und die fünfte Zehe“.<sup>1)</sup>

Ich zitierte diese Bruchstücke aus Zander, um ein Bild zu geben von der Verwirrung, die in seinen Gedanken herrscht. Nicht nur in der Zeit, wo noch absolut keine Differenzierung des Blastems stattgefunden hat, kann der Amnionfaden Polydaktylie (sei es denn auch mehrfache) verursachen, sondern auch nachdem die Differenzierung vollständig aufgetreten und das Skelett schon in Knorpelanlage besteht (der eine von Zander beschriebene Embryo von 13—14 mm Länge ist mindestens 5 Wochen alt) kann jeder Faden noch Verdopplung verursachen, wenn auch eine weniger tiefgehende, so daß nicht der ganze Finger verdoppelt wird, sondern nur ein distaler Teil, und also Bifurcatio digiti entsteht. Um die vollständige Verdopplung eines Fingers zu erklären, kehrt Zander wieder zum Blastem, das sich zu differenzieren anfängt, zurück und läßt nun an der Stelle, wo Differenzierung eines Fingers auftritt, einen Amnionfaden einschneiden. Dabei vergißt er, daß er die Bildung zweier Extremitäten für unmöglich erklärt hat, weil der Amnionfaden im Verhältnis zu der Extremitätenanlage viel zu grob ist, um diese spalten zu können. Für die viel feinere Fingeranlage sieht er plötzlich die Möglichkeit dazu wohl ein.

Wie nun nach der Spaltung, sei es vom undifferenzierten Blastem, sei es von dem bereits gebildeten Finger, der Prozeß sich weiter entwickelt, darüber äußert Zander sich nicht. Dennoch müßte ihm bei ein wenig Nachdenken aufgefallen sein, wie regelmäßig bei den Bifurcationes digiti und bei der Polydaktylie mit Beginn der Hand- oder Fußverdopplung die beiden Hälften ein genaues Spiegelbild von einander sind. Besäßen nun die zwei Hälften des gespaltenen undifferenzierten Blastems in der Tat das Vermögen, jede für sich eine Hand zu bilden (mehr oder weniger vollständig, je nachdem durch den einschneidenden Faden Gewebe verloren gegangen sind), so müßten diese zwei Hände vollkommen einander gleich sein und nicht eine das Spiegelbild der anderen. Hiermit fällt die Theorie schon.

<sup>1)</sup> Zander, op. cit. S. 483.

Auch das Regenerationsvermögen, nach K ü m m e l, K l a u s s n e r, M a r c h a n d und S c h w a l b e dem embryonalen Gewebe eigen, gibt hier keine Erklärung; denn denkt man sich eine bereits angelegte und differenzierte Hand mitten durchgespalten mit darauffolgender Regeneration, so wird sich an der ulnaren Hälfte die radiale Hälfte regenerieren, und umgekehrt. Es entstehen also wieder zwei vollständig gleiche Hände.

Dasselbe geschieht bei der Bifurcatio digiti. Trotzdem behauptet K ü m m e l diese Erklärung; da aber die Natur ihm nicht hilft, kehrt er die Rollen um: „Freilich ist zu allen diesen Annahmen noch die Hilfhypothese erforderlich, daß nicht die ulnare Hälfte eine radiale und umgekehrt, sondern eine sich selbst symmetrische postgeneriert.“<sup>1)</sup> Die Tatsache, daß B a r f u r t h bei seinen Experimenten über Regeneration bei Amphibien, wie ja schon theoretisch zu erwarten war, nie solche Spiegelbilder entstehen sah, zeigt, auf wie losen Schrauben diese Hilfhypothese steht.

S c h w a l b e stellt sich die Sache noch anders vor. Er bedient sich der „Hyperregeneration“ wie sie bei den Amphibien vorkommt. Biegt man den Schwanz einer Eidechse so stark, daß einer der Wirbeln lädiert wird, so wächst aus dieser Stelle ein neuer Schwanz nach, während der alte bestehen bleibt (T o r n i e r). Werden zwei Wirbel lädiert, so entstehen zwei neue Schwänze. „An Triton läßt sich experimentell unschwer Hyperdaktylie erzeugen, die auf dem Wege der Hyperregeneration zustande kommt. Wenn man z. B. an der fünffingerigen Extremität eines Tritons die Zehen bis auf die mittlere fortschneidet, so erhält man Polydaktylie. Es ist dazu erforderlich, daß der Schnitt tief in den Tarsus — es handelt sich um die Hinterextremität — geführt wird und auch die Tibia und Fibula noch verletzt. (B a r f u r t h). Die Bedeutung der Hyperregeneration für die Mißbildungslehre liegt nach dem Gesagten auf der Hand. Wir haben gesehen, daß es gelungen ist, experimentell „überzählige Bildungen“ zu erzeugen. Daß für die Lehre der Polydaktylie in erster Linie ein Zustandekommen durch Superregeneration in vielen Fällen anzunehmen ist, muß als sicher bezeichnet werden.“<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> K ü m m e l. Op. cit. S. 59.

<sup>2)</sup> S c h w a l b e. Die Morphologie der Mißbildungen. Bd. I, S. 97.



Und dann bringt auch Schwalbe den einzig bekannten und immer wieder als Beweis zitierten Fall von Ahlfeld aufs Tapet, bei welchem eine Kombination von Bifurcatio digiti und anderen Anfang, Insertion eines Amnionfadens<sup>1)</sup> vorlag. Sehr glücklich ist dieser Fall als Beispiel der Hyperregeneration nun nicht, wenn man eben gehört hat, daß damit beim Triton Polydaktylie auftrete, die Läsion sehr tief sein muß, so daß sogar Fibula und Tibia ladiert werden. Hier muß ja das Einschneiden stattgefunden haben, nachdem der Daumen bereits angelegt war; der Sitz des Fadens beweist dies, und folglich muß die Läsion ganz an der Peripherie gelegen sein.

Zander benutzt diesen Fall natürlich als Beweis einer Längespaltung durch einen Amnionfaden. Wie vorsichtig man übrigens noch sein muß mit den in der Literatur beschriebenen Amnionfäden (Ahlfeld nicht zu nahe getreten) lehrt uns ein Blick auf Fig. 45, Taf. XI, die Abbildung eines Alkoholpräparates eines viermonatigen Fötus. An der Spitze des warnend erhobenen Zeigefingers befindet sich ein Gewebsfaden, aus dem Munde hängt ebenfalls einer.

Eine mehr eingehende Untersuchung ergibt, daß sie bestehen aus im Zusammenhange losgelassener Epidermis.

Abgesehen von der Tatsache, daß die Regeneration und die Hyperregeneration, gesetzt, diese bestände wirklich bei Tieren höherer Gattung im embryonalen Zeitabschnitt, (wofür der Beweis noch geliefert werden muß) nicht erklärt die eigentümlichen Verdoppelungen, die sich als das Spiegelbild eines vom andern herausstellen, gibt es auch an den Tatsachen, daß ein einschneidender Amnionfaden die Ursache wäre für das Auftreten dieser Regenerationserscheinungen, viel auszusetzen.

Erstens, wie reimt sich wieder dieser Einfluß des Amnions mit der so mannigfach vorkommenden bilateralen Symmetrie der Mißbildung, wozu auch unsere Fälle 16 und 17 solche schöne Beispiele abgeben? Könnte man sich vielleicht noch vorstellen, daß auf beiden Seiten symmetrische, grobe Mißbildungen durch die Einwirkung des Amnions entstehen können, wie z. B. Amputationen ganzer Extremitäten, bei einer so subtilen Mißbildung,

<sup>1)</sup> Friedrich Ahlfeld. Die Mißbildungen der Menschen. Leipzig 1880. S. 106.

wie z. B. der Polydaktylie in unsern Fällen, ist das doch nicht gut möglich.

Wie erklärt man zweitens die Erbllichkeit, eine so charakteristische Eigenschaft der Polydaktylie? Beispiele hierfür liefert die Literatur massenhaft. Eins der ältesten ist das eines gewissen *Renou*, Maître en Chirurgie, im „Journal de Physique“. Nov. 1774 und zitiert von *Bonnet*:

„Il se trouve“, dit-il, „dans plusieurs Paroisses du Bas-Anjou, et de temps immémorial, des Familles sex-digitaires, et cette difformité s'y perpétue, quoiqu' alliées avec des Personnes qui en sont exemptes .... C'est toujours à côté des pouces que croissent les doigts surnuméraires et leur première phalange qui est située sur l'os trapeze du carpe, et qui répond aux os du métacarpe est contigu dans toute son étendue avec celle du pouce, que la même peau couvre; quelquefois les deux autres phalanges suivent aussi la même direction, et la même contiguité dans toute leur longueur et forment par ce moyen un pouce double, qui est un peu fourchu à son extrémité, où il a deux ongles. D'autres fois, le sixième doigt se sépare du pouce à sa seconde articulation. Que ce soit le Père ou la Mère qui soient atteints, et qui propagent cette difformité, leurs Enfants des deux sexes en sont indifféremment affectés .... Un homme ou une Femme sex-digitaires, ont quelquefois une partie, et même tous leurs Enfants exempts de cette difformité, tandis que ces derniers au contraire, produisent des rejettons chez qui elle reparoit dans le plus grand degré. On a aussi été surpris que dans quelques Familles, qu'on ne soupçonnoit point de ce vice, il naissoit un Enfant avec six doigts à une main, et quelquefois autants à chacune. Que dis-je? On en a même vu en avoir six à l'une et sept à l'autre; mais après avoir examiné la Famille, et remonté à la source, il s'est toujours trouvé que quelqu'un des Ancêtres avoit eu pareil vice de conformation“<sup>1)</sup>.

Viel bekannter ist der überall zitierte Fall von *Potton*<sup>2)</sup>, der ein kleines Dorf im Département de l'Isère beschreibt, wo fast alle Bewohner 6 Finger und 6 Zehen besaßen. Da das Dorf sehr einsam lag, heirateten die Bewohner immer untereinander. Durch Verbesserung der Verkehrsmittel kam fremdes Blut hinein, und allmählich verschwand die Sechsfingrigkeit.

Zum Schlusse noch die Erzählung von *Beifuß*, zitiert von *Meurer*<sup>3)</sup>, wonach ein doppelter Daumen im Geschlechte der

<sup>1)</sup> *Charles Bonnet*. Œuvres d'histoire naturelle et de philosophie. Neuchatel 1779. Tome sixième IIe partie, p. 500.

<sup>2)</sup> *R. Potton*, Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris 1863. Tome IV, p. 616.

<sup>3)</sup> *Meurer*. Op. cit. S. 180.

Sultane von Pontianac als Geschlechtswappen betrachtet wird, Ob das Fehlen ein Balken im Wappenschild war, meldet er nicht.

Auch hier schreiben die Anhänger der amniogenen Theorie die Erblichkeit der Amnionabweichungserblichkeit zu.

Wie ich darüber denke, erwähnte ich schon früher, und ich werde es nicht wiederholen. Selbst Zander kommt die Sache unwahrscheinlich vor. Bei Kindern einer Mutter kann er es sich noch vorstellen, aber wenn eine derartige Mißbildung mehrere Geschlechter hindurch immer wieder auftritt, „so muß eine solche Auffassung doch als sehr gezwungen erscheinen“. Aber er weiß sich zu helfen. „Wenn es auch als richtig zugegeben werden muß, daß Mißstaltungen oder andere grobe pathologische Veränderungen, welche den erwachsenen Körper betreffen, nicht vererbbar sind, so scheinen doch die Verhältnisse ganz anders zu liegen, wenn in früher Entwicklungsperiode, zu einer Zeit, wenn sich die einzelnen Organanlagen noch nicht differenziert haben, sich solche Schädlichkeiten geltend machen. Spaltungen der Finger, die nur entstehen können, bevor die Fingeranlage sich differenziert hat, werden vererbt, Amputationen von bereits mehr oder weniger vollständig entwickelten Fingern usw. vererben sich nicht.“<sup>1)</sup>

Auch hier läßt die Verwirrung Zander nicht im Stiche. Denn vergleicht man den Inhalt dieser „Hilfshypothese“ mit dem der Zitate nach Zander S. 72, 73 und 74, dann stellt sich heraus, daß jetzt plötzlich Polydaktylie nur noch entstehen kann, „bevor die Fingeranlage sich differenziert hat“, während doch aus den vorigen Zitaten hervorgeht, daß speziell die Polydaktylie mit Verdoppelung eines Fingers und die Bifurcatio digiti entstanden durch Spaltung einer schon differenzierten Fingeranlage, ja sogar eines vollständig entwickelten Fingers. Nimmt es da wunder, wenn man schließlich nicht mehr weiß, was Zander eigentlich nicht und was er wohl meint, oder wenn man den Eindruck erhält, daß er sich alles auslegt, wie es ihm paßt?

Außer der Symmetrie und der Erblichkeit liegen noch mehr Bedenken gegen das mechanische Trauma vor. Ist es nicht sonderbar, daß solch ein einschneidender Amnionfaden gerade

<sup>1)</sup> Zander. Op. cit. S. 485.

in die Fingerspitze einschneiden wird und nie, hiervon abgeleitend, in das Spatium interdigitale hineingerät und hier nun, die weichen Teile spaltend, eine Spalthand oder einen Fingerdefekt verursacht? Wenn diese Vorstellung der Entstehungsweise richtig wäre, müßte man ja verlangen können, daß neben Polydaktylie auch derartige Mißbildungen aufträten. Diese treten aber nie auf! Ist es weiter nicht sonderbar, daß die Spaltung immer in einer dorsovolaren Fläche stattfindet, die Finger immer in einer Radio-ulnarfläche nebeneinanderliegen? Es war Bolk<sup>1)</sup>, der zuerst die Aufmerksamkeit darauf lenkte, anläßlich eines Falles von Bifurcatio digiti, wobei die Finger dorsovolar zueinander gelegen waren und mit den homologen Flächen nacheinander gekehrt. Auch hier sind also die beiden Finger wieder ein anders Spiegelbild. Es durfte Bolk nur gelingen, noch einen derartigen Fall in der Literatur zu finden. In allen anderen Fällen hätte also immer der Amnionfaden den Finger oder die Extremitätenanlage in dorsovolarer Richtung eingeschnitten. Weshalb? Ist es nicht sehr unwahrscheinlich? Noch unglaublicher wird die Einwirkung der Amnionfäden, wenn man weiß, daß Fälle vorkommen, in denen das Skelett eines Fingers verdoppelt, die Weichteile aber eins geblieben sind, wie z. B. bei einer Verdopplung der großen Zehe im Falle 80 von K l a u s s n e r<sup>2)</sup>.

Ich für mich glaube denn auch die Amniontheorie verwerfen zu müssen. Wie hat man sich dann aber das Entstehen der Polydaktylie vorzustellen? Man hat sie als atavistische Erscheinung betrachtet. Schon D a r w i n war dieser Meinung. Nach Anlaß der typischen Erblichkeit und der Tatsache, daß Fälle bekannt sind, in denen amputierte überzählige Finger wieder auswuchsen, sagt er:

„From these several facts we may infer that supernumerary digits in man retain to a certain extent an embryonic condition, and that they resemble in this respect the normal digits and limbs in the lower vertebrate classes. They also resemble the digits of some of the lower animals in the number exceeding five; for no mammal, bird, existing reptile or amphibian (unless the tubercle on the hind feet of the toad and other tailless Batrachians be viewed as a digit) has more than five; whilst fishes sometimes have in their pectoral fins as many as twenty metacarpal and phalangeal bones, which, together with the bony fila

<sup>1)</sup> L. Bolk. Nederl. Tydschrift voor Geneeskunde. 1904. I, S. 391.

<sup>2)</sup> K l a u s s n e r. Op. cit. S. 134.

ments, apparently represent our digits with their nails. So, again, in certain extinct, reptiles, namely the Ichthyopterygia, „the digits may be seven, eight or nine in number, a significant mark“, says Professor Owen, „of piscine affinity.“

We encounter much difficulty in attempting to reduce these various facts to any rule or law. The inconstant number of the additional digits their irregular attachment, to either the inner or outer margin of the hand the gradation which can be traced from a mere loose rudiment of a single digit to a completely double hand the occasional appearance of additional digits in the salamander after a limb has been amputated these various facts appear to indicate mere fluctuating monstrosity; and this perhaps is all that can be safely said. Nevertheless, as supernumerary digits in the higher animals, from their power of regrowth and from the number thus acquired exceeding five, partake of the nature of the digits in the lower vertebrate animals; — as they occur by no means rarely, and are transmitted with remarkable strength, though perhaps not more strongly than some other anomalies; — and as with animals, which have fewer than five digits, when an additional one appears it is generally due to the development of a visible rudiment; — we are led in all cases to suspect, that, although no actual rudiment can be detected, yet that a latent tendency to the formation of an additional digits exists in all mammals, including man. On this view, as we shall more plainly see in the next chapter when discussing latent tendencies, we should have to look at the whole case as one of reversion to an enormously remote, lowly-organised, and multidigitate progenitor“<sup>1)</sup>.

Was nun das sogenannte Wiederauswachsen der amputierten, überzähligen Finger betrifft, darf man mit Sicherheit annehmen, daß hier Fälle vorlagen von Knochenneubildung von der Epiphysenlinie aus, welche bei der Amputation zurückgeblieben war.

Bardleben nimmt an, daß Hand und Fuß ursprünglich heptadaktyl waren, und daß Rudimente dieser Finger bestimmt aufzufinden sind, in Gegensatz zu Darwins Meinung, daß: „no actual rudiment can be detected“. Sie liegen an dem ulnaren und radialen Rande der Hand und dem tibialen und fibularen Rande des Fußes, und hier lagen auch der Praepollex, Praehallux und Postminimus. Die Rudimente des Praepollex bestehen aus einem Teil des Os naviculare, des Multangulum majus und des Metacarpale I, und zwar verträte die Tuberositas navicularis den proximalen Karpalknochen, die Tuberositas des Multangulum majus den distalen Karpalknochen, während noch ein drittes Rudiment

<sup>1)</sup> Charles Darwin. The variation of animals and plants under domestication. London 1868. S. 16.

des Praepollex mit dem Metacarpale I verschmilzt und später durch eine Naht davon getrennt ist.

Der Praehallux wird vertreten durch den medialen und plantaren Teil des Cuneiforme I, das meistens durch eine Naht vom Rest des Knochens getrennt ist, und durch das mediale und plantare Stück des Metatarsale I. Das Pisiforme und die Tuberositas calcanei sind die Rudimente der Postminimi<sup>1)</sup>.

Spronck<sup>2)</sup> und Rycekbüsch<sup>3)</sup> sind ganz der Meinung Bardelebens. Gegenbaur hingegen bestreitet sie. Um den Atavus, dem die Polydaktylie ihr Entstehen verdanken würde, aufzufinden, müßte man zu weit zurückgreifen, bis zu den Fischen oder wenigstens bis zu den fossilen Reptilien. Dazu kommt, daß die überzähligen Finger im Typus vollkommen übereinstimmen mit den übrigen, während man doch verlangen könnte, daß sie Übereinkunft zeigten mit einem früheren Typus. Bei der Polydaktylie der niedrigen Wirbeltiere findet man ferner einen andern Bau der ganzen Extremität. Bei Übergang des polydaktylen Typus in den pentadaktylen, erleidet die ganze Extremität Veränderungen.

Warum dann findet man, wenn wirklich die Polydaktylie auf Atavismus beruhte, nur Rückschlag des meist distalen Stückes dieser Extremität und nie des übrigen Teiles? Dazu noch die Tatsache, daß überzählige Finger nicht nur an den Seiten der Hände und Füße, sondern überall zwischen den Fingern auftreten können, führte Gegenbaur zu dem Schluß, man müsse in der Polydaktylie eine Mißbildung sehen. Der Erblichkeit maß er durchaus keinen Wert bei, da diese auch bei Mißbildungen auftritt, wobei niemand an Atavismus denkt<sup>4)</sup>.

Weismann verwirft den Atavismus aus denselben Gründen und sagt weiter noch: „Dazu kommt dann noch der Umstand,

<sup>1)</sup> K. Bardeleben, Sitzungsberichte der Jenaischen Gesellschaft für Medizin und Naturwissenschaft für das Jahr 1885. Zit. nach Rycekbüsch.

<sup>2)</sup> C. H. H. Spronck, Archives néerlandaises des Sciences exactes et naturelles. 1888. T. XXII, S. 235.

<sup>3)</sup> P. A. H. Rycekbüsch, Bydrage tot de Kennis der Polydaktylie. Dissert. Utrecht 1887.

<sup>4)</sup> Gegenbaur, Morphologisches Jahrbuch. Bd. VI, 1880, S. 584 und Bd. XIV, 1888, S. 406.

daß es Fälle von Verdoppelung an Gliedmaßen gibt, die ihrer Natur nach nicht atavistisch gedeutet werden können, denn Insekten haben z. B. niemals doppelte Tarsen gehabt.“<sup>1)</sup> Nach ihm ist die Polydaktylie die Äußerung einer „pathologischen Keimesvariation“, eine Erklärung, die aber durchaus keine Erklärung ist.

Sind nun unsre Fälle imstande, mehr Licht in das mystische Dunkel, das über der Ursache der Polydaktylie liegt, zu werfen?

Mir scheint einigermaßen, denn eine mehr eingehende Betrachtung lehrt uns zwar nicht mit Bestimmtheit die wahre Ursache kennen, aber doch mit noch größerer Sicherheit, als schon oben von mir geschah, das mechanische Trauma, den Amnionfaden, als solche zu verwerfen.

Betrachten wir nämlich die überzähligen Finger in unsren beiden Fällen, so geben sie genau dasselbe Bild wie der Daumen beim Radiusdefekt in Fall 8 (Fig. 20, Taf. V). Diese eigentümlichen, gestielten Finger sind durchaus keine Unika. Sie kommen sowohl bei Strahldefekten als bei der Polydaktylie, an der ulnaren und radialen Seite der Hand als typisches Bild vor. Mir scheint, daß in beiden Fällen die Finger in derselben Weise entstehen, und zwar wie ich Seite 46 beschrieb. Ist diese Meinung richtig, so muß aber Blastem zu einem oder mehr überzähligen Skelettstrahlen angelegt sein und in dem Blastem mehr oder weniger vollständig Differenzierung mit mehr oder weniger vollkommener Entwicklung aufgetreten sein. Gibt es in unsren Fällen Beweise dafür? Das geringste Blastem wird angelegt und die geringste Entwicklung tritt auf in beiden Händen von Fall 18 und in der linken Hand in Fall 17. Mehr Entwicklung finden wir an der rechten Hand in Fall 17, wo augenscheinlich, die fast normale Ansatzstelle von Finger an Hand in Anbetracht genommen, eine normale Entwicklung aufgetreten ist. Hier wird sich also wahrscheinlich ein Gelenk gebildet haben. Womit die Artikulation stattfindet, mit der Basalphalanx V oder mit dem Metacarpale V ist nicht zu entscheiden. Beide Fälle findet man wiederholt in der Literatur erwähnt. Von einer mehr als normalen Potenz des zunächst liegen-

<sup>1)</sup> August Weismann, Das Keimplasma. Eine Theorie der Vererbung. Jena 1892. S. 564.

den Hauptstammes, die sich äußert in größerer Dicke der Knochen, sehen wir hier aber noch nichts. Und doch scheint im Hauptstamme und dem vierten Strahl zuviel Blastem angelegt zu sein, da der vierte und fünfte Finger, was ihre Phalangen anbelangt, zu lang im Verhältnis zueinander und zu dem dritten sind.

Nach unsrer Theorie hat also, insofern das Blastem angelegt ist, auch vollständige Differenzierung stattgefunden.

Man könnte aber in diesen Fällen noch immer mit Zander sagen, daß diese überzähligen Teile sich aus irgendeinem mechanisch von den zunächst gelegenen Strahlen getrennten Gewebe entwickelt haben. Dies ist nicht der Fall am Fuß in Fall 17. Hier zeigt nämlich das Metatarsale V eine stark vermehrte Potenz und Anlage zu zwei Gelenkflächen, womit die Basalphalangen der fünften und sechsten Zehe artikulieren. Von Teilung des Metatarsus noch keine Spur. Dabei besteht, während die Basalphalangen der fünften und sechsten Zehe vollständig getrennt sind, bis an ihr distales Ende zwischen den Weichteilen noch Syndaktylie. Will man einen stärkeren Beweis, daß keine Spaltung durch Amnionfäden stattgefunden haben kann, und zugleich einen stärkeren Beweis für die Richtigkeit meiner Auffassung, daß bei der Polydaktylie ein Teil eines überzähligen Strahles angelegt ist? Hätte auch Differenzierung im Blastem des Metatarsus stattgefunden, so wäre auch dieser verdoppelt worden. Hierzu findet man viele Beispiele, so z. B. bei Ahlfeld, op. cit. Tafel XX, Fig. 24. Weiter als bis zum Tarsus und Carpus erstreckt sich die Differenzierung aber nie, wofür eine Erklärung nicht zu geben ist, ebensowenig wie für die Tatsache, daß, wenn überzählige Strahlen zwischen den übrigen angelegt werden, die Differenzierung immer bis in den Tarsus oder Carpus stattfindet.

. Und was nun die Ursache der Polydaktylie anbelangt? Ich glaube, daß Bolk<sup>1)</sup> sich hier auf den richtigen Standpunkt stellt, wenn er sagt: „Wir sehen, daß als allgemein biologische Erscheinung, terminale Teile das Vermögen zur Spaltung und Verdopplung besitzen. Weshalb sich nun in einem gegebenen Falle dieses Vermögen äußert, wissen wir nicht, und mit unsrem Ausspruch, es sei eine Keimesvariation, erklären wir es noch nicht.

<sup>1)</sup> Bolk, Ned. Tydschrift voor Geneeskunde. 1904. I. Teil, S. 396.



Aber der Botaniker wird sicher, wenn er eine Blumenverdoppelung sieht, nicht an den Einfluß eines Spinnwebefadens denken, der Zoologe bei Wahrnehmung eines gespaltenen Flossenstrahles nicht an einen Seetangfaden, und der Mediziner, der bei einem Spaltfinger wohl an einen Amnionfaden denkt, ordnet diese Erscheinung ganz und gar außerhalb des Rahmens, in den es gehört, nämlich den der Phänomene, die infolge einer internen, im Pflanzen- sowohl wie im Tierreiche vorkommenden und unbekannten Ursache zustande kommen.“

Zum Schlusse will ich noch einen Fall beschreiben, der als eine Kombination von endogenen und ektogenen Ursachen zu betrachten ist.

Fall 19. (Fig. 46, Taf. XII.) Kind H. wurde am 18. September 1907 halb geboren mit der Mutter in die Klinik gebracht. Der Rumpf war geboren, die Versuche, den Kopf zu extrahieren, waren fehlgeschlagen. Bei der Untersuchung fand man einen toten Hydrocephalus, welcher nach Perforation leicht extrahiert wurde. Außer der Hydrocéphalie wies das Kind noch verschiedene andre Mißbildungen auf.

Der Zeigefinger und der kleine Finger der linken Hand sind zu kurz. An der Basalphalanx des kleinen Fingers entspringt ein sechster Finger, während der kleine Finger selbst nach der Radialseite abweicht, so daß man eigentlich von einer Bifurcatio digiti reden soll.

Der linke Ober- und Unterarm sind zu kurz. Zudem ist der Oberarm krumm, und es besteht im Kubitalgelenk eine Kontraktion. Die linke Hand zeigt die Anlage von acht Fingern, welche zu klein sind, an welchen keine Gliederung deutlich zu unterscheiden ist und zwischen welchen Syndaktylie besteht. Die Finger besitzen jeder einen Nagel. Der meist ulnare Finger ist am meisten differenziert. Diese Differenzierung nimmt für die Radialseite allmählich ab.

Die linke untere Extremität ist zu kurz. Der Ober- und Unterschenkel sind krumm. In beiden Hüft- und Kniegelenken besteht eine Kontraktion. Die beiden Füße stehen in Equino-varus-Stellung und zeigen Poly- und Syndaktylie. Anstatt der großen Zehe findet man beiderseits die Anlage von drei Zehen, alle mit einem Nagel versehen und bis an die Spitze syndaktylisch verbunden. Die zweite und dritte Zehe zeigen links bis an ihre Spitzen, rechts nur am ersten Glied Syndaktylie.

Aus den Radiogrammen (Fig. 47, Taf. XII) ersehen wir, daß die Brachydaktylie der rechten Hand verursacht wird durch zu kleine Mittelphalangen. Der Postminimus zeigt nur die Knochenkerne von zwei Phalangen. Der linke Humerus, Ulna und Radius sind zu kurz; der Humerus ist stark gebogen. In der Hand sieht man die Anlage von sechs Metacarpalia. Das meist ulnare wird distalwärts dicker und scheint die Anlage von zwei Gelenkflächen zu tragen. Die drei darauffolgenden zeigen verschiedene Centra von Verknöcherung. Von den zwei am meisten radial gelegenen ist nur der zentrale Teil verknöchert.

Zwischen dem am meisten ulnaren von diesen beiden und dem darauffolgenden befindet sich noch ein kleiner Knochenkern, der wahrscheinlich zu einem dieser beiden gehört. In den vier ulnaren Fingern befinden sich drei Phalangen mit deutlichen Endphalangen. Die Phalangen der übrigen Finger sind nicht deutlich zu unterscheiden.

Das rechte Femur weist eine leichte Knickung auf. Die Fibula ist normal. Die Tibia ist viel zu kurz, zu dick und gebogen. Der proximale Teil fehlt. Das linke Femur ist zu kurz und zu dick und in der Mitte fast zusammengefallen. Der proximale Epiphysenkern fehlt. Die Fibula ist etwas kürzer als rechts, die Tibia viel zu kurz, zu dick und gekrümmt. Auch hier fehlt der proximale Teil.

Am rechten Fuß sind sechs Metatarsalia angelegt. Die vier lateralen sind normal. Das darauffolgende ist zu dick. Von dem am meisten medialen sieht man nur die Verknöcherung in der Mitte der Diaphyse. In den Phalangen der zwei medialen Zehen keine Verknöcherung.

Am linken Fuß sieht man sieben Metatarsalia. Die drei lateralen sind normal, die vier darauffolgenden zeigen Abweichungen in betreff Verknöcherung und Stellung zueinander.

Alle Rippen der linken Brusthälfte zeigen in der Mitte eine Knickung.

Die Anamnese lehrt uns, daß die Mutter zum sechsten Male in Umständen war. Eine Schwangerschaft endigte mit Abortus, die Kinder waren normal. Eine Schwägerin (verheiratet mit einem Bruder ihres Gatten) kam vor einigen Jahren ebenfalls nieder mit einem Kinde, welches Mißbildungen der Extremitäten aufwies, während früher noch einige Fälle vorgekommen zu sein scheinen. Die Gravidität und Geburt verliefen normal. An Händen und Placenta keine Abweichungen. Keine Lues, keine Tuberkulose.

Gehen wir jetzt den Ursachen dieser Mißbildungen nach, so sehen wir erstens, daß wir wieder einen Fall von Syndaktylie und Polydaktylie vor uns haben. Daß diese nicht durch äußere, mechanische Ursachen stattfanden, folgt an erster Stelle wieder daraus, daß nirgends Enddefekte bestehen; die Endphalangen mit Nägeln sind überall angelegt. An zweiter Stelle findet man beide an denselben Zehen und Fingern zugleich, und es würden also mechanische Spaltung des Skelettes stattgefunden haben, die Weichteile aber intakt geblieben sein, was unmöglich ist. Drittens sieht man hie und da deutlich vermehrte Potenz in den Metacarpalia und Metatarsalia, so z. B. in den beiden ulnaren Metacarpalia und im zweiten Metatarsale der Radialseite des rechten Fußes.

Sehen wir also hier ein Zuviel angelegt, so zeigt andererseits das Skelett an einigen Stellen ein Zuwenig. Erstens haben wir an der rechten Hand Brachydaktylie, was zu den Degenerationszeichen zu rechnen ist. Ferner fehlen die proximalen Teile beider Tibiae (Strahldefekt), der distale Epiphy-

senkern des linken Femur, der linke Humerus ist zu kurz, ebenso der Radius und die Ulna, und die linke Fibula. Diese Abweichungen gehören in meinem Schema unter B. 3. Grad und C. 4. Grad.

Glaube ich nun diese Mißbildungen einer endogenen Ursache zuschreiben zu müssen, so zeigen anderseits verschiedene Knochen eine eigentümliche Knickung, die Füße stehen in starker Equino-varus-Stellung und verschiedene Gelenke sind in Kontraktion. Diese nun sind keine Mißbildungen, aber Verbildungen, welche ich meine auf Rechnung des Druckes, ausgeübt durch den Hydrocephalus und die Uteruswand, schieben zu müssen, da der Raum in der Uterushöhle infolge des Hydrocephalus zu klein war. Die Equino-varus-Stellung ist dann verursacht wie in unsrem Falle 2 (Fig. 6 und 7, Taf. II), in welchem auch Kontraktion in den Gelenken besteht. Weshalb sind nun aber in diesem Falle 2 die langen Knochen nicht gebogen und geknickt? Weil hier der Druck einwirkte auf normale Knochen. Zuerst scheint es befremdend, daß grade die dickeren Tibiae so stark gekrümmt sind und die Fibulae nahezu gerade geblieben sind. Dieses findet aber in dreierlei Weise seine Erklärung. Erstens sind die Fibulae wahrscheinlich nahezu normal verknöchert, zweitens liegen sie bei der Biegung an der äußeren Krümmung, drittens drückt der Fuß bei der Entstehung der Varusstellung auf die Tibia, während gerade an der Fibula gezogen wird. Hat die Tibia also Neigung zur Knickung, so wird die Knickung hierdurch noch verschlimmert werden.

Überblicke ich nun meine Fälle und die Ursachen, denen ich ihr Entstehen glaube zuschreiben zu müssen, so sind die einwirkenden Ursachen sowohl endogener als ektogener Art.

Vergleicht man aber den Anteil, den beide Ursachen für das Entstehen der Mißbildungen haben, so kommt man zu einem gerade entgegengesetzten Urteil als v. Winckel, Ahlfeld, Kümme l und Klaussner c. s. Nicht nur die Strahldefekte nach Kümme l, sondern auch deren Übergangsformen zu der Phokomelie, diese selber und die Spalthände und Spaltfüße sind endogenen Ursprungs. Ferner die Poly-, Syn- und Brachydaktylie. Was die Art dieser endogenen Ursachen betrifft, so müssen wir bei dem „Nescimus“ von früher beharren, denn die Annahme der Degeneration nach den Ideen Weismanns, in bezug auf das Handinhandgehen und abwechselnde Auftreten der Degene-

ration des Individuums und Mißbildung, ist doch nur eine Spekulation, welche jeder soliden Grundlage entbehrt und keine Erklärung gibt. Was die Art der ektogenen Ursache anbelangt, steht das eine fest für mich, daß nämlich das mechanische Trauma hier eine Hauptrolle spielt. Ich verneine deswegen durchaus nicht die Möglichkeit der Einwirkung anderer Traumata. Welcher Art diese aber auch sein mögen, sie wirken alle ein vermittelt des Amnions.

---

## II.

### **Fibro-sarcoma myxomatodes pleurae permagnum.**

#### **Beitrag zur Kenntnis der primären Pleuratumoren.**

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen.)

Von

**Robert Mehrdorf.**

(Hierzu Taf. XIII, XIV).

---

Primäre Geschwülste der Pleura sind selten. Zum Teil sind sie klinisch wie histologisch gutartiger Natur, kleine Gebilde, die als zufälliger Sektionsbefund dem Pathologen begegnen. Ein anderer Teil tritt bereits klinisch deutlich in die Erscheinung. Hierhin sind die Endotheliome und Sarkome zu rechnen, von denen die ersten nicht allzu selten sind; sowie ferner große, äußerst seltene, chondro- und fibrosarkomatöse Tumoren. In diese seltenste Kategorie gehört der Tumor, der im nachfolgenden beschrieben werden soll. Der Fall ist so selten, daß nur ein einziger in der Literatur sich findet, der in vielen Punkten dem unseren analog ist.

Bevor wir unseren Fall selbst schildern, wollen wir noch etwas näher die angedeuteten Pleuratumoren betrachten. Wenn wir uns dabei auch wesentlich auf die echten Geschwülste beziehen, so müssen wir doch kurz auf einen Fall tumorartiger, tuberkulöser Granulationsgeschwulst eingehen. Beim Rinde bildet ja die Tuberkulose an den serösen Häuten und mit Vorliebe an der Pleura als sogenannte Perlsucht multiple, zum Teil gestielte Knoten, die Kartoffelgröße erreichen können. Noch von Virchow<sup>1</sup> wurden sie zu den Lymphosarkomen gerechnet.