

schr. f. prakt. Dermat. Bd. 38. — 19. Schnitter, A., Üb. leukäm. u. pseudo-leukäm. Hautveränd. Diss. Fr. in Br. 1906. — 20. Spiethoff, Ein Fall v. Erythrodermie b. Drüsen- u. Knochentumoren. Arch. f. Derm. u. Syph. 1908, Bd. 91 S. 265. — 21. Taylor, Case of Ichthyosis and atrophic Striae in a case of Hodgkins disease. Journ. of cut. and vener. dis. 1893 p. 371. — 22. Wassermann, Lymphadenie u. Hauterkrank. Dermat. Ztschr. 1894, t. 1 p. 487. — 23. Wechselsmann, Üb. Erythrodermia exfoliativa universalis pseudoleukäm. Arch. f. Dermat. u. Syph. 1907 Bd. 87. — 24. Westphal, Beitr. z. Kenntn. d. Pseudoleukäm. Arch. f. klin. Med. 1892 t. L.

IX.

Der angeborene Weich- oder Lückenschädel.

Eine klinisch-anatomische Studie

von

Dr. E. Wieland,

Dozent für Kinderheilkunde in Basel.

(Hierzu Taf. IV u. V.)

Geburtshelfern und Gerichtsärzten war das Vorkommen angeborener Spalten und Lücken an ungewöhnlichen Stellen des knöchernen Schädels Neugeborener schon lange bekannt. In jüngster Zeit haben auch die Pädiater angefangen, sich mehr für diesen Gegenstand zu interessieren. Ihr Interesse ist um so begreiflicher, als eine der wichtigsten aktuellen Fragen der Pädiatrie, nämlich die Frage der sogenannten kongenitalen Rachitis, enge mit solchen gelegentlichen Befunden von „Kraniotabes“ am Neugeborenen Schädel zusammenhängt, ja geradezu ihre Entscheidung findet durch die Deutung dieser Befunde in der einen oder andern Richtung. Auch Verf. ist durch klinische Studien über angeborene Rachitis zur eingehenden Beschäftigung mit der fraglichen Schädelaffektion bewogen worden.

Historisches.

Das Studium der einschlägigen Literatur ergab eine unerwartet spärliche Ausbeute. In den anatomischen Hand- und Lehrbüchern habe ich nirgends Angaben über Lückenbildungen am Schädeldache Neugeborener finden können. Speziell Gegenbaur und das moderne Lehrbuch von Rauber¹⁾ übergehen dieselben vollständig. Auch W. Henke²⁾ scheinen

¹⁾ Lehrbuch der Anatomie des Menschen von Rauber. Leipzig 1906.

²⁾ W. Henke, Anatomie des Kindesalters im Gerhardschen Handbuch für Kinderkrankheiten. Tübingen 1881.

solche unbekannt geblieben zu sein, und nur Beely¹⁾ macht S. 15 a. a. O. eine kurze Bemerkung über „häutige Lücken inmitten der Schädelknochen, am häufigsten an den Seitenwandbeinen, seltener am Hinterhauptsbein, deren Prognose günstig ist, da bei fortschreitendem Wachstum ein großer Teil derselben ausgeglichen wird.“ Auch Prof. Graf von Spee²⁾ erwähnt bloß die seinerzeit von Welcker 1862 beschriebene Entstehung des Foramen parietale, sowie die Bildung der queren Parietalspalte an der betreffenden Stelle beim Ausbleiben des knöchernen Abschlusses dieser Gefäßöffnung; ferner die Beobachtungen Grubers³⁾ über das Vorkommen abnorm weiter Foramina parietalia am Schädel Erwachsener, vermutlich infolge Hinzutretens einer mangelhaften Ossifikation der Pfeilnahtländer zur erwähnten Spaltbildung. Mit diesen kongenitalen Spaltbildungen, durchaus physiologischen Bildungen, zu welchen auch die drei konstant an der Hinterhauptschuppe Neugeborener noch nachweisbaren radiären Spalten gehören, hat aber der angeborene Weischädel so wenig etwas zu tun wie mit den seltenen Befunden von überzähligen Fontanellen, denen in allerjüngster Zeit von Rauber⁴⁾ Beachtung geschenkt wird und die auf unregelmäßiger knöcherner Vereinigung der Stirn- und Pfeilnahtländer zu beruhen scheinen. Das alte, vielleicht beste Werk über Knochenentwicklung, das wir besitzen, von A. Rambaud und Ch. Renault⁵⁾ tut der Lückenbildung mit keiner Silbe Erwähnung. Nicht besser steht es mit den Lehrbüchern der pathologischen Anatomie. Die meisten, auch das Zieglersche, erwähnen bloß die partielle Agenesie des Schädeldachs bei Anenzephalen. Kaufmann⁶⁾ weist wenigstens auf das Vorkommen von angeborenen Defektbildungen des Schädels hin infolge Hemmungsbildung oder Knochenschwund, „so daß zahlreiche Lücken entstehen“ (a. a. O. S. 618). In den „Ergebnissen der Allgemeinen Pathologie“⁷⁾ wird der angeborenen Ossifikationsdefekte bloß im Hinblick auf die bekannten Friedlebenschen Untersuchungen über das Vorkommen eigenartiger, von Rachitis streng zu trennender Erweichungsbezirke an den Schädeln Neugeborener und älterer Kinder gedacht; und die erschöpfende Monographie der Skeletterkrankungen von Schuchardt⁸⁾ berührt die Affektion mit

¹⁾ Beely, Die Krankheiten des Kopfes im Kindesalter. Tübingen, Bd. 6, 1880.

²⁾ Handbuch der Anatomie von Bardeleben, Bd. 1, Abt. 2, S. 114. Jena 1896.

³⁾ Gruber, Virchows Archiv, Bd. 50, 1870.

⁴⁾ Rauber, Morphol. Jahrb. 1906, Heft 1 u. 2.

⁵⁾ A. Rambaud et Ch. Renault, Origine et développement des os. Paris 1864. (Mit schönem Atlas).

⁶⁾ Kaufmann, Lehrbuch der spez. pathol. Anatomie. Berlin 1901. 2. Aufl. und 1907 4. Aufl.

⁷⁾ Lubarsch und Ostertag, Ergebnisse der allgemeinen Pathologie Bd. 4. 1897 u. 1899. (Knochenpathologie von M. B. Schmidt).

⁸⁾ Schuchardt, Die Krankheiten der Knochen und Gelenke. Stuttgart 1899.

keinem Worte. Auffallenderweise schweigen sich auch die meisten neuern Lehrbücher der Geburtshilfe über die angeborenen Schädeldefekte vollständig aus. Weder bei Bumm¹⁾, noch bei Zweifel, Schroeder, Runge finden wir entsprechende Angaben, und sogar das große Winkelsche Handbuch der Geburtshilfe enthält nur in dem von Stumpf²⁾ bearbeiteten Kapitel „Gerichtliche Geburtshilfe“ einen kurzen Hinweis auf das häufige Vorkommen von Ossifikationsdefekten samt einer guten Abbildung, während die von Seitz, von Gönner und von Meyer-Ruegg bearbeiteten Abschnitte über das Neugeborene die Affektion gar nicht, oder (Meyer-Ruegg im Kapitel *Kephalohämatom*!) nur andeutungsweise erwähnen. Und doch war die Lückenbildung am Schädeldach des Neugeborenen bereits Scanzoni und Naegele wohl bekannt. Scanzoni³⁾ sieht die Affektion sogar in nicht seltenen Fällen für Rachitis an. Ebenso gibt Winkel in seinem Lehrbuch⁴⁾ eine kurze Beschreibung solcher Lücken des Schädeldachs, samt einer kleinen Zeichnung. Er erwähnt ausdrücklich, daß der kindliche Schädel in solchen Fällen die Konsistenz von „Knittergold“ darbiete und sieht die praktische Bedeutung der Affektion in der Möglichkeit einer Verkleinerung des Kindskopfes, welche den Geburtsverlauf erleichtere. Endlich drückt sich Fritsch⁵⁾ bei Anlaß einer Beschreibung aller am Neugeborenen Schädel vorkommenden Spalt- und Defektbildungen folgendermaßen aus: „Jeder Geburtshelfer weiß, daß die Schädelknochen einen sehr verschiedenen Grad von Festigkeit haben. Beim Touchieren kann man oft das Schädeldach leicht eindrücken; es knittert wie ein dünnes Blechgefäß, manchmal auch fehlt der Knochen ganz.“

Eingehendere Würdigung findet die fragliche Affektion in den Handbüchern und Abhandlungen der gerichtlichen Medizin. Schon Büttner⁶⁾, sodann Büchner⁷⁾ erwähnen die angeborenen Schädelücken. Namentlich aber Casper⁸⁾ gibt eine genaue Beschreibung derartiger Defektbildungen und in dem zugehörigen Atlas auf Tafel VII außerdem zwei schöne, lebensgroße, kolorierte Abbildungen von solchen in den Scheitelbeinen zweier reifer, ausgetragener Neugeborener. Auch Skrzeczka⁹⁾ gibt eine gute Übersicht über die vorkommenden Verdünnungen und Ossifikationsdefekte am Neugeborenen Schädel und illustriert das Gesagte durch instruktive Abbildungen

¹⁾ Bumm, Grundriß zum Studium der Geburtshilfe. Wiesbaden 1902.

²⁾ Stumpf, Gerichtliche Geburtshilfe im Handbuch von Winkel. Bd. 3, 3. Teil, 1907.

³⁾ Scanzoni, Lehrbuch der Geburtshilfe. Wien 1849.

⁴⁾ Winkel, Lehrbuch der Geburtshilfe. Leipzig 1893.

⁵⁾ Fritsch, Gerichtsärztliche Geburtshilfe. Stuttgart 1901.

⁶⁾ Büttner, Königsberg 1771.

⁷⁾ Büchner, Zeitschrift für Staatsarzneikunde. 1850.

⁸⁾ Casper, Handbuch der Gerichtlichen Medizin. 1857.

⁹⁾ Skrzeczka im Handbuch der Gerichtlichen Medizin von Maschka, Bd. 1, S. 937. Tübingen 1881.

Die beste vorhandene Beschreibung findet sich aber bei Hofmann¹⁾. Hofmann macht nicht nur einen scharfen Unterschied zwischen den konstanten drei schrägen Spaltbildungen am Okziput und den queren in der Gegend des Foramen parietale und zwischen den mitten im Knochen gelegenen, unregelmäßigen Lückenbildungen, die bald als bloße Verdünnungen, bald als eigentliche Defekte des Schädels imponieren; sondern er kennt auch die Prädispositionen dieser Defekte. Am häufigsten treffe man sie auf einem oder auf beiden Scheitelbeinen, und zwar „in der Regel in der Scheitelhöhe neben der Pfeilnaht“ (a. a. O. S. 69.), selten im Stirnbein und ganz ausnahmsweise im Hinterhauptbein. Außer diesen gewöhnlichen, flachen Schädeldefekten, die er für den Ausdruck einer individuellen Wachstumsstörung nicht pathologischer Natur ansieht, erwähnt Hofmann aber noch andere, buckelförmig vorgewölbte, von Erbsen- bis Bohnengröße, welchen an der Schädelinnenseite regelmäßig abnorm tiefe Impressiones digitatae entsprechen. Für solche Fälle nimmt Hofmann Zustandekommen durch erhöhten Innendruck an. Ferner denkt er hier an pathologische Veränderungen der Schädelknochen, etwa an Rachitis, oder an Störungen, wie sie die in diesem Zusammenhange von ihm zitierte Osteogenesis imperfecta im Gefolge hat (häufige Schädelpartien; Fälle von Vrolic und von Hartmann).

Verglichen mit diesen eingehenden Untersuchungen nehmen sich die bisherigen Leistungen der Pädiater auf diesem Gebiet beinahe dürftig aus. Zwar waren diese Ossifikationsdefekte bereits Bednar wohl bekannt. Bednar²⁾ faßte sie als „unvollkommene Verknöcherung des Schädels“ auf. In den übrigen Lehrbüchern der Kinderheilkunde findet man die Affektion nirgends erwähnt. Weder Rilliet und Barthez, noch das ausführliche Lehrbuch Steffens (1865 bis 1870) oder das Kompendium Steiners, so wenig wie das Gerhardt'sche Handbuch nehmen von der Sache Notiz. Auch die neueren Lehrbücher der Kinderheilkunde von Hensch, Baginsky, Seitz, Runge's Krankheiten der ersten Lebensstage und Jakob's Therapie des Säuglings- und Kindesalters, ebenso wie das große Handbuch Granchers übergehen den Gegenstand mit Stillschweigen. Es war Heubner³⁾ vorbehalten, gleichsam aufs neue die allgemeine Aufmerksamkeit hinzulenken auf das Vorkommen des angeborenen Lückenschädels durch Mitteilung einer, der letzt erwähnten Hofmann's ganz ähnlichen, eigenen Beobachtung von buckelförmig vorgewölbten Schädeldefekten bei einem Neugeborenen. Dann folgt eine kurze Mitteilung Engstlers⁴⁾ über Lückenschädel aus der Pfundlerschen Klinik.

¹⁾ Hofmann, Zur Kenntnis der natürlichen Spalten und Ossifikationsdefekte am Schädel Neugeborener. Vierteljahrsschrift für die prakt. Heilkunde. Prag 1874.

²⁾ Bednar, Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge. 2. Teil, S. 169, 1850.

³⁾ Heubner, Lehrbuch der Kinderheilkunde. Bd. 1, S. 105. 1903.

⁴⁾ G. Engstler, Über den „Lückenschädel“ Neugeborener und seine Beziehung zu Spina bifida. Archiv f. Kinderheilkunde. Bd. 40, Heft 4 bis 6.

Ferner verrät die Darstellung der Rachitis durch Stoeltzner im Pfaundler-Schlossmannschen Handbuche¹⁾, daß auch dieser Autor die betreffende, kongenitale Schädelaffektion kennt. Finkelstein²⁾ und Czerny und Keller³⁾ begnügen sich mit je einem kurzen Hinweise auf das Vorkommen solcher „Lückenschädel“ oder „Ossifikationsdefekte“, deren sorgfältige Bearbeitung noch ausstehe, und gehen daher einstweilen nicht näher auf den Gegenstand ein. Etwas einläßlicher äußert sich Stoeltzner in seiner monographischen Arbeit⁴⁾ über die fragliche Affektion. Stoeltzner erwähnt hier die von Friedleben an den Köpfen einiger Neugeborener vorgefundenen, dünnen knitternden Stellen, die nichts mit Rachitis zu tun hätten, sich vielmehr „durch ihre weniger streng auf das Okziput beschränkte Lokalisation und durch ihr rasches vollständiges Verschwinden“ (a. a. O. S. 123) von Kraniotabes unterschieden. In der Tat hatte Friedleben⁵⁾ schon im Jahre 1860 durch sorgfältige klinische Untersuchungen zu zeigen vermocht, daß die von Elsässer⁶⁾ im Jahre 1843 bei Säuglingen jenseits des dritten Lebensmonats beschriebene und von Virchow als echte Rachitis anerkannte Kraniotabes bereits bei Neugeborenen vorkomme, daß es sich aber bei dieser von Elsässer übersehenen, angeborenen Kraniotabes keineswegs um Rachitis, sondern bloß um eine mangelhafte Verknöcherung des Schädels handle, die spontan schwinde. Die genaue Durchsicht der betreffenden Angaben und Tabellen Friedlebens läßt nicht darüber im Zweifel, daß dieser Autor, soweit es sich dabei um Befunde an Neugeborenen handelte⁷⁾, die nämlichen Ossifikationsdefekte

1) Rachitis im Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schlossmann, Bd. I, II. Hälfte. Leipzig 1906.

2) Lehrbuch der Säuglingskrankheiten von H. Finkelstein, Bd. I. Berlin 1905.

3) Czerny und Keller, Des Kindes Ernährung, Ernährungsstörungen, und Ernährungstherapie. Bd. I. Leipzig und Wien 1906.

4) Stoeltzner, Pathologie und Therapie der Rachitis. Berlin 1904.

5) Friedleben, Beiträge zur Kenntnis der physikalischen und chemischen Konstitution wachsender und rachitischer Knochen der ersten Kindheit. Jahrbuch f. Kinderheilkunde Bd. 3, 1860.

6) Elsässer, Der weiche Hinterkopf. Ein Beitrag zur Physiologie und Pathologie der ersten Kindheit. Stuttgart 1843.

7) Deren Zahl ist, genau besehen, eine recht geringfügige. Bloß bei dreien von seinen 26 tabellarisch rubrizierten und während des ganzen ersten Lebensjahres fortlaufend kontrollierten Säuglingen mit weichem Hinterkopf konstatierte Friedleben nämlich Schädelweichheit unmittelbar nach der Geburt. In allen übrigen Fällen trat die Erweichung der ursprünglich harten Köpfe erst im Verlaufe der ersten Lebensmonate, und zwar an typischer Stelle — (supraokzipital!) — ein, was im Verein mit dem fast immer beträchtlich verspäteten Zahndurchbruch bei diesen 23 Kindern die rachitische Natur dieser Erweichung für den kritischen Leser zur Gewißheit macht.

vor sich hatte, von denen eben die Rede war und die uns im Nachstehenden eingehend beschäftigen werden. Leider warf Friedleben in der Folge diese angeborene Schädelaffektion mit der ungleich häufigeren Schädelweichheit bei älteren Säuglingen, d. h. mit der Elsässerschen Kraniotabes ätiologisch zusammen und ließ sich dadurch verleiten, die Elsässerschen Befunde ebenfalls für physiologischer Natur zu erklären, um schließlich die Bezeichnung der Kraniotabes zu echter Rachitis fast ganz zu leugnen: Ein extremer Standpunkt, dessen Unzulässigkeit bereits von Bohn¹⁾ betont wurde und der bloß geeignet war, den richtigen Kern der Friedlebenschens Befunde für eine Reihe von Jahren ganz in Vergessenheit geraten zu lassen. Denn als nun, unter dem Einflusse der bekannten Arbeiten von Kassowitz²⁾, welcher die Rachitis als eine vorwiegend intrauterin entstehende Krankheit auffaßte und jede Erweichung am Schädel von Föten, Neugeborenen und Säuglingen für rachitischen Ursprungs erklärte, sich neuerdings eine Reihe von Forschern mit dem klinischen Nachweise der Rachitis beim Neugeborenen abmühten, machte sich vielfach eine Tendenz geltend, die man als die direkte Umkehrung des Friedlebenschens Standpunktes charakterisieren könnte, nämlich: die bisher wenig beachteten weichen Partien und Lücken an den Köpfen Neugeborener wurden wegen ihrer weitgehenden Ähnlichkeit — um nicht zu sagen Identität — mit der Kraniotabes der Säuglinge, als pathognomonisches Frühsymptom der angeborenen Rachitis hingestellt (Vgl. die in meiner klin. Arbeit im Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 67, 1908 zitierten Arbeiten von Unruh, Schwarz, Quisling, Feyerabend, Cohn, Feer, Fischl, Spietschka [Epstein], Zappert, denen sich in allerjüngster Zeit auch Marfan angeschlossen hat.)

Andere Forscher freilich gingen nie so weit. Heubner, Stoeltzner, Tschistowitsch, Escher (Stooss), wohl auch Pfandler, Rehn und andere hielten nach dem Vorgange Bohns einstweilen fest am Vorkommen eigenartiger, dem Anscheine nach nicht rachitischer, schon Bednar, Friedleben und, wie wir eben gesehen haben, vielen Geburtshelfern und Gerichtsärzten wohlbekannter kranieller „Ossifikationsdefekte“ bei manchen Neugeborenen und standen auch der Lehre vom kongenitalen Auftreten der Rachitis ablehnend gegenüber. Die Mehrzahl der Pädiater und, soweit ich das wenigstens zu übersehen vermag, die große Mehrheit der pathologischen Anatomen nahmen in der betreffenden Frage, ganz speziell aber in der Frage der angeborenen Rachitis, bis zur Stunde eine vorsichtig abwartende Stellung ein.

Dieser kritischen Übersicht über die bisherige einschlägige Literatur dürfen wir vorläufig wohl so viel entnehmen, daß das

¹⁾ Bohn, Diagnose, Prognose und Therapie der Rachitis. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 22, 1884.

²⁾ Kassowitz, Die normale Ossifikation und die Erkrankungen des Knochensystems bei Rachitis und hereditärer Syphilis. Wiener med. Jahrb. 1880—1881 u. 1884.

Wesen und die Bedeutung einer in ihren Umrissen längst bekannten, anscheinend einheitlichen Skelettanomalie, des sogenannten kraniiellen Ossifikationsdefektes oder Lückenschädels der Neugeborenen, bei näherer Betrachtung sich als eine *Terra incognita* herausstellt. Handelt es sich um eine physiologische Wachstumserscheinung oder um eine vorübergehende Entwicklungsstörung, oder etwa um pathologische Prozesse an den betreffenden Schädeldächern? Handelt es sich um eine einheitliche Affektion, oder werden etwa verschiedenartige Störungen unter dem gleichen symptomatischen Begriff vereinigt? Durch vorliegende Arbeit hoffen wir einen Beitrag zu liefern zur Lösung dieser verschiedenen Fragen.

Klinik des angeborenen Weich- oder Lückenschädels.

Um zunächst über Häufigkeit und klinisches Verhalten kongenitaler Ossifikationsdefekte Klarheit zu bekommen, habe ich mit Erlaubnis des Direktors der Basler Frauenklinik, Prof. v. Herff, die Köpfe von nahezu 1000 Neugeborenen daselbst untersucht. Ich war überrascht über Zahl und Ausdehnung der gefundenen Schädelanomalien. Zu genauem Verständnis der betreffenden Abweichungen erscheinen zuvor einige Worte über das physiologische Verhalten des NeugeborenenSchädels unerlässlich.

Normalerweise fühlt sich das Schädeldach des Neugeborenen gleichmäßig hart an. Die glatte Oberfläche wird durchschnitten von den Nähten (Pfeilnaht, Lambdanaht, Koronalnaht), in denen je zwei harte Knochenränder aneinanderstoßen und die sich dem palpierenden Finger weniger als Spalten, denn als vorspringende Kanten darstellen. Eine Unterbrechung der gleichmäßig harten Konsistenz zeigt der Schädel bloß an sechs, bei kräftigen, voll ausgetragenen Kindern sogar bloß noch an drei Stellen, nämlich im Gebiet der großen oder Stirnfontanelle in Gestalt eines papierdrachenförmigen, hartrandigen Ausschnitts von variabler Größe, oben zwischen Os frontale und Os parietale; ferner an zwei kleinen, beiderseits dicht hinter der Ohrmuschel gelegenen nachgiebigen Schädelpartien: den sogenannten hinteren Seitenfontanellen, welche dem unteren hinteren Winkel jedes Parietale entsprechen. Die kleine Fontanelle sowie die zwei seitlich vorn am Schädel,

entsprechend dem unteren vorderen Winkel jedes Parietale gelegenen sogenannten vorderen Seitenfontanellen bilden bei der Geburt bloß noch schmale, eben fühlbare Spalten.

Von diesem physiologischen Normalverhalten ergeben sich nun im einzelnen verschiedene Abweichungen. Zunächst bilden die Nähte nicht selten statt schmaler Spalten oder vorspringender Kanten mehr oder weniger breite, klaffende Lücken, begrenzt von harten, in toto federnden Knochenplatten. Fast regelmäßig sind in solchen Fällen auch die Fontanellen erweitert; speziell sind die kleine Fontanelle sowie die spaltförmigen zwei vorderen Seitenfontanellen neben den hinteren als klaffende Lücken fühlbar. Solche individuelle Abweichungen dürfen wohl auf eine etwas rückständige Ossifikation der platten Schädelknochen, d. h. auf ein gleichmäßiges Zurückbleiben des an und für sich gut ausgebildeten (harten), knöchernen Schädels hinter dem rascher wachsenden häutigen Schädel bezogen werden und beschäftigen uns daher hier zunächst nicht weiter. Wohl aber interessiert uns die nachstehende Veränderung in hohem Grade, denn hier handelt es sich nun um den typischen „Ossifikationsdefekt“: Im Verein mit solchen abnorm klaffenden Nähten und Fontanellen, in der Regel aber bei dicht aneinanderliegenden Nahträndern und bei engen Fontanellen, also unabhängig von der Naht- und Fontanellenweite, finden sich nämlich eindruckbare, meist deutlich federnde oder knitternde und fast immer druckempfindliche (Schreien bei Fingerdruck) Knochenpartien in geringerer oder größerer Ausdehnung an verschiedenen Stellen des Schädeldaches. Vielfach, namentlich im Zentrum ausgedehnter Erweichungszonen, trifft man auch rein häutige Stellen, an denen der Finger tief einsinkt, und wo es sich tatsächlich um Lückenbildungen im Knochen handelt. Um die auffallendste, namentlich aber die allen Fällen gemeinsame und daher diagnostisch und ätiologisch bedeutsamste Eigenschaft derartiger Neugeborenenenschädel zu kennzeichnen, habe ich die Affektion in wenig präjudizierender Weise kurz als angeborenen Weichschädel bezeichnet.

Von den 976 untersuchten Kindern wiesen 182, also 18,6%, derartige veränderte Knochenpartien am Schädel auf. Diese Zahl ist jedenfalls zu niedrig gegriffen, denn ich habe nur auffällige,

bei rascher Palpation ohne weiteres eruierbare Erweichungszonen von mindestens Linsen- bis Fingerkuppengröße aufnotiert, mich aber bei nachträglichen gelegentlichen Sektionen Untersucher und normal Befunderer überzeugen können, daß kleine weiche Stellen, namentlich an den Nahträndern, dem tastenden Finger nicht selten entgehen und mit Sicherheit nur bei der Autopsie auffindbar sind. Anfänglich bemühte ich mich, zwischen bloßer Erweichung im Verlaufe eines Knochenrandes (sogenannte umbiegbare Nahtränder nach Cohn und Spietschka) und zwischen eindrückbaren Stellen (Lücken) mitten im sonst harten Knochen einen scharfen Unterschied zu machen. Je mehr Kinder ich aber untersuchte, desto deutlicher erkannte ich das willkürliche einer solchen Scheidung. Tatsache ist, daß in den meisten Fällen die nachgiebigen Knochenpartien an den Rändern der Deckknochen sitzen und daß mit Vorliebe die Pfeilnahtränder betroffen sind, entweder in ihrem ganzen Verlaufe oder bloß an bestimmten, meist symmetrisch gelegenen Stellen. Die Stellen, wo das der Fall ist, sind die gleichen, wo nun auch seitlich vom Nahtrande, mitten im harten Knochen, die meisten Lückenbildungen angetroffen werden, nämlich die höchst gelegene, prominenteste Partie des Kopfes, die sogenannte Scheitelhöhe. An dieser, zwischen den zwei Tubera parietalia gelegenen Kopfpartie, entsprechend etwa der Stelle des Haarwirbels, begegnen wir nach meinen Untersuchungen dem weichen Nahtrande sowohl wie dem eigentlichen Ossifikationsdefekt mit einer geradezu an Gesetzmäßigkeit grenzenden Regelmäßigkeit. Bald handelt es sich bloß um eine isolierte, fingerkuppengroße eindrückbare Stelle auf dem Scheitel, in einem oder auch in beiden sonst harten Pfeilnahträndern, bald um eine ausgedehnte „bandartige“ Erweichung der Scheitelbeine im ganzen Verlaufe der Pfeilnaht zwischen großer und kleiner Fontanelle. Oder aber man findet die Parietalränder zwar in toto weich und etwas nachgiebig; manchmal auch besetzt mit zahlreichen, reihenweise hintereinander gelegenen, eindrückbaren Stellen; auf der Scheitelhöhe aber ist die Erweichung am stärksten, greift seitlich beiderseits weit in die Scheitelbeine hinüber und bildet dann hier einen rundlichen, medianen, oft rein häutigen Defekt im Schädel, den sogenannten Kuppendifekt. Von der zirkumskripten, symmetrischen Erweichung

des einen, meist aber beider Nahtränder, bis zu einem knitternden oder membranösen Knochendefekt von Zweifrankstück- bis Talergröße und darüber, mitten auf der Scheitelhöhe gelegen, gibt es somit alle möglichen Übergänge. Dieser rundliche Kuppendifekt pflegt in seiner Mitte, entsprechend der hier in sagittaler Richtung durchziehenden Pfeilnaht, am weichsten, rein häutig zu sein. Vom Zentrum aus nimmt seine Konsistenz in radiärer Richtung gegen die Randzone wieder etwas zu, um dann gern an einer oder auch an mehreren, oft symmetrisch neben der Naht in jedem Scheitelbein gelegenen Stellen, wieder rein häutige Beschaffenheit zu zeigen. Auf diese Weise wechseln, namentlich über größeren Erweichungsbezirken, knitternde und rein häutige Partien miteinander ab.

Von der großen und auch von der kleinen Fontanelle bzw. von der Lambdanaht ist der typische Kuppendifekt in der Regel durch eine verschieden breite Zone gleichmäßig harten Knochens geschieden. Bemerkenswerterweise bleiben also gerade die untersten, hintersten Partien der beiden Scheitelbeine, dicht über den beiden Schenkeln der Lambdanaht, vom kongenitalen Erweichungsprozesse meist verschont. Bloß bei sehr ausgedehnter, außer der Scheitelhöhe den ganzen hinteren Schädelabschnitt einnehmender Erweichung (im ganzen bloß 14 Fälle) und ebenso bei der nicht seltenen Kombination mit Erweichung der Parietalränder im ganzen Verlaufe der Pfeilnaht (bandartige Erweichung) geht der Kuppendifekt ohne scharfe Grenze in die Lambdanaht und in die kleine Fontanelle über und reicht auch nach vorn gelegentlich bis nahe an die Koronalnaht. In solchen Ausnahmefällen finden sich fast regelmäßig auch weiche Partien in beiden Frontalia, und zwar in deren oberen Ecken, ferner in beiden Schläfenbeinschuppen; während sonst diese Knochen, ebenso wie das Hinterhauptbein, fast ausnahmslos hart sind.

Diese von mir absichtlich — wegen ihrer Bedeutung für Diagnose und Ätiologie der Affektion — so detailliert beschriebene Lieblingslokalisation des angeborenen Weichschädels stimmt mit den einleitend erwähnten früheren Beschreibungen der Gerichtsärzte und Geburtshelfer gut überein.

Von neueren Beobachtern werden dagegen noch andere Stellen des Kopfes als Hauptsitz der Ossifikationsdefekte bezeichnet. Cohn¹⁾ spricht von weichen Stellen, die „hauptsächlich an den Nahträndern und in der Umgrenzung der kleinen Fontanelle, aber auch in der Kontinuität der hinteren Schädelteile, insbesondere der hinteren medianen Partien der Ossa parietalia“ gelegen sind. Spietschka²⁾ unterscheidet neben diffuser Erweichung des ganzen Hinterkopfes und neben weichen Nahträndern „fingerkuppen-große weiche Stellen an den sonst harten Schädelknochen, am häufigsten in den Scheitelbeinen in der Nähe der kleinen Fontanelle“. Ich habe mich von der Häufigkeit dieser isolierten Defekte in der Umgebung der kleinen Fontanelle bei Neugeborenen nicht überzeugen können und vermute eine Verwechslung mit den dünnen und daher oft in toto federnden untersten Scheitelbeinecken. Vielmehr begegnete ich obiger Lokalisation des angeborenen Weischädels im ganzen bloß etwa achtmal, und zwar handelte es sich dabei jedesmal um eine zirkumskripte, 2 bis 4 cm lange weiche Randzone beiderseits der Pfeilnaht, im untersten Schädelabschnitt, dicht über der kleinen Fontanelle gelegen. Es liegt nahe, in der betreffenden ungewöhnlichen Lokalisationsform den Rest zu erblicken einer vorgängigen, ausgedehnteren Erweichungszone (z. B. einer bandartigen Erweichung der Pfeilnahtränder), die sich zur Zeit der Geburt bereits wieder bis auf die beschriebene zirkumskripte Randzone im untersten Abschnitt der Pfeilnaht zurückgebildet hat³⁾. Selte-

¹⁾ Cohn, Zur Pathologie der Rachitis. Jahrb. f. Kinderheilkunde 1894 Bd. 37, spez. S. 195.

²⁾ Spietschka, Zur Frage der angeborenen Rachitis und der Phosphorbehandlung. Jahrb. f. Kinderheilkunde 1904 Bd. 59, spez. S. 337.

³⁾ Die Kenntnis der physiologischen Rückbildungsweise des angeborenen Weischädels ver trägt sich mit einer solchen Annahme insofern recht gut, als sich nach meinen klinischen Beobachtungen speziell die sogenannte bandartige Form der Erweichung in der Regel von vorn nach hinten zurückbildet, so daß auf der Kuppe und zuallerunterst am Schädel am längsten noch Reste kongenitaler Erweichungszonen sogar bei älteren Säuglingen angetroffen werden können. Bloß muß man sich in diesem Falle hüten, solche kongenitalen Erweichungsreste etwa mit beginnender echter Säuglingskraniotabes zu verwechseln. Diese setzt nämlich konstant zuerst an dieser Stelle, also am hintersten, untersten

ner als den geschilderten typischen Lücken oder Erweichungszonen auf dem Scheitel, die annähernd symmetrisch auf beiden Scheitelbeinen sitzen und durch ihre Lage die gleiche Entstehungsweise verraten wie die bloße symmetrische Nachgiebigkeit der Pfeilnahtländer an gleicher Stelle des Schädels, treffen wir bloß einseitige Lückenbildungen. Sie sitzen bald im linken, bald im rechten Scheitelbein, meist dicht neben dem Tuber parietale. Manchmal ist der Rand des gegenüberliegenden Scheitelbeins an der entsprechenden Stelle ebenfalls etwas nachgiebig. Auch hier liegt die Vermutung nahe, daß wir es mit Resten eines ursprünglich ausgedehnteren, doppelseitigen Erweichungsbezirktes zu tun haben, der bei der Geburt bereits wieder in Rückbildung begriffen ist.

In einem Falle bildete die auf dem rechten Scheitelbein gelegene, eindruckbare Knochenpartie eine nach außen vorgewölbte Blase von der Größe einer Nußschale.

Zweimal begegnete ich einem streifenförmigen, beiderseits symmetrisch von der Pfeilnaht nach abwärts zur Schläfenbeinschuppe hinziehenden queren Ossifikationsdefekt im vorderen Drittel jedes Parietale, also vor der gewöhnlichen Stelle gelegen. In dem einen dieser Fälle saß zudem gerade über dem rechtsseitigen Defekt ein walnußgroßes Keph alo hä m a t o m. Zusammen kommen von Keph alo hä m a t o m mit Weichschädel beobachtete ich sonst noch fünfmal: aber bloß zweimal fiel der Sitz der Blutgeschwulst zusammen mit dem typischen Scheiteldefekt. In den drei übrigen Fällen saß das Keph alo hä m a t o m auf der dem Defekt gegenüberliegenden harten Schädelhälfte. Meine diesbezüglichen Beobachtungen bilden daher, um diesen Punkt gleich zu erledigen, keine Stütze für die Annahme eines ursächlichen Zusammenhangs zwischen angeborenem Ossifikationsdefekt und Entstehung der Kopfblutgeschwulst, obgleich ja nach den bekannten, auch von Runge und Finkelstein

Schädelabschnitt ein (supraokzipitale Erweichungszonen in und dicht über der Lambdanaht!) und unterscheidet sich gerade durch diese charakteristische Frühlokalisation am Hinterhaupt scharf vom gewöhnlichen, vorwiegend scheitelständigen Kuppendifekt. (Vgl. Fig. 1 und 2, typische Lokalisation der kongenitalen Schädeldefekte, und als Gegensatz Fig. 3: typische Lokalisation der späteren, rachitischen Schädeldefekte.)

zitierten Angaben F é r é s¹⁾ über die häufige Lokalisation dieser Geschwulst über angeborenen Fissuren des Hinterhauptes und Scheitelbeines eine derartige Annahme a priori durchaus plausibel erscheinen könnte.

Versuchen wir die 182 Fälle von angeborenem Weischädel je nach Lokalisation und Ausdehnung der betreffenden Erweichungszonen in verschiedene Gruppen zu trennen, so erhalten wir folgende, wegen der fließenden Übergänge zwischen den einzelnen Gruppen allerdings nur mit Vorsicht verwertbare Übersichtszahlen:

A. Leichte Fälle.

Erweichung mit vorwiegender Beschränkung auf die Nahtränder der Pfeilnaht (umbiegbare Nahtränder).

1. Erweichung der äußersten Ränder beider Scheitelbeine im ganzen Verlaufe der Pfeilnaht (sogenannte bandartige Erweichung ohne typischen Kuppendefekt):
 - a) im Verein mit schmalen Nähten und engen Fontanellen 42 Fälle
 - b) in Verbindung mit klaffenden Nähten und weiten Fontanellen 10 „
2. symmetrische Erweichung der äußersten Ränder beider Scheitelbeine, bloß im mittleren Drittel der Pfeilnaht (leichtester Grad der Kuppenerweichung!) 20 „
3. Erweichung der Ränder beider Scheitelbeine, bloß im untersten Drittel der Pfeilnaht (über der kleinen Fontanelle, also atypisch!) 8 „
4. Erweichung bloß des linken Pfeilnahtrandes 3 „
5. Erweichung bloß des rechten Pfeilnahtrandes 3 „

Summa = 86 Fälle.

B. Mittelschwere Fälle.

Erweichung der Nahtränder mit Übergreifen auf die Kontinuität eines, meist beider Scheitelbeine mit Sitz annähernd symmetrisch auf der Scheitelhöhe (typische Kuppenerweichung)

1. Kuppenerweichung ohne ausgedehnte Erweichung der Pfeilnahtränder:
 - a) bei engen Nähten und Fontanellen 44 Fälle
 - b) bei klaffenden Nähten und weiten Fontanellen 7 „
2. Kuppenerweichung mit anschließender Erweichung der Parietalränder im Verlaufe der ganzen oder eines Teiles der Pfeilnaht (sogenannte bandartige Erweichung mit Kuppendefekt!):

Transport 51 Fälle.

¹⁾ F é r é , Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1880.

	Übertrag	51 Fälle
a) bei engen Nähten und Fontanellen	8	„
b) bei klaffenden Nähten und weiten Fontanellen	7	„
3. Kuppenerweichung beschränkt auf das linke Scheitelbein	5	„
4. Kuppenerweichung beschränkt auf das rechte Scheitelbein	7	„
	Summa =	78 Fälle
		(mittelschwer).

C. Schwerste Fälle.

Erweichung des ganzen hinteren Schädelabschnittes zwischen großer und kleiner Fontanelle mit klaffenden Nähten und weichen Partien im Os frontale und squamosum 14 Fälle
(ganz schwer).

Im ganzen 178 Beobachtungen von Weischädel.

Zu diesen 178 „typischen“ Fällen von Weischädel kommt noch eine Anzahl ganz ungewöhnlicher Lokalisationsformen; z. B. die zwei Fälle mit querverlaufenden, streifenförmigen Schädeldefekten. Dann einige Fälle mit glattrandigen, halbmondförmigen Ausbuchtungen am einen oder andern Pfeilnahrtrande und die ganz ausnahmsweisen Beobachtungen über eindruckbare Stellen in der Hinterhauptschuppe.

Der zahlenmäßigen Übersicht über sämtliche Fälle können wir entnehmen, daß die leichten und mittelschweren Formen des angeborenen Weischädels (86 u. 78 Fälle) ungefähr gleich stark vertreten sind und 47%, resp. 42% der Gesamtzahl betragen, während die schweren Formen, mit bloß 14 Fällen oder 7% der Gesamtzahl, in den Hintergrund treten.

Ferner kommt das Symmetrische der Schädelaffektion sowie die allmähliche Steigerung von den leichten bis zu den schweren Graden des Leidens in obiger Zusammenstellung gut zum Ausdruck. Namentlich zeigt dies ein Vergleich der Rubriken 2. sub A und B, welche Anfangs- und Endstadium der von uns als Kuppenerweichung bezeichneten typischen, symmetrischen Scheitellokalisation andeuten. Die Rubriken a und b orientieren jeweils über das gleichzeitige Verhalten der Nähte und Fontanellen. Es geht daraus die schon eingangs erwähnte Unabhängigkeit des Ossifikationsdefekts von der Naht- und Fontanellenweite zahlenmäßig hervor. Eine Ausnahme machen jedoch die mittelschweren und schweren Fälle; und es verdient hervorgehoben zu werden, daß die ungewöhnlich häufige Kombination mit klaffenden Nähten und weiten Fon-

tanellen (in der Hälfte der Fälle), wie sie gerade die ausgesprochensten, mit diffuser Erweichung der Pfeilnaht einhergehenden Formen des Kuppendefekts aufweisen (vgl. Rubrik b sub B 2) sicherlich kein bloßer Zufall ist. Diese Formen leiten zwanglos hinüber zu den 14 ganz schweren, sub C vereinigten Fällen, wo die ganze hintere Hälfte des Schädeldachs eine knitternde oder häutige Masse bildet, aus der sich die physiologischen Spalten (Nähte und Fontanellen) kaum oder gar nicht mehr abheben.

Von bemerkenswerten Einzelheiten sei noch folgendes hervorgehoben: Im allgemeinen liegen die Defekte genau à Niveau der Schädeloberfläche und verraten sich dem palpierenden Finger nur durch ihre Nachgiebigkeit (flacher Weischädel, die übergroße Mehrzahl aller Fälle). Ausnahmsweise aber kommt es auch zu Vorwölbungen nach außen. Außer der erwähnten, nußschalen-großen Knochenblase auf dem rechten Scheitelbein bin ich dieser vorgewölbten Form des angeborenen Weischädels bloß noch dreimal begegnet. Jedesmal handelte es sich dabei um Neugeborene mit fluktuierenden Geschwülsten über der untersten Partie der Wirbelsäule, d. h. es bestand eine Komplikation mit Myelo-Meningocele spinalis (Spina bifida). Bezüglich des einen dieser drei Fälle verfüge ich nur über klinische Notizen, während ich von den zwei andern, zur Sektion gekommenen, den einen anatomisch selbst genau im frischen Zustande untersuchen konnte. Dessen Schädeldach befindet sich in meinem Besitz und wird im Zusammenhang mit der anatomisch-histologischen Beschreibung unseres Gegenstandes weiter unten Berücksichtigung finden. Das Schädeldach nebst Sektionsprotokoll des andern wird im Basler Pathol. Institut aufbewahrt. Von ihm stammt Fig. 2. Die Köpfe dieser drei Neugeborenen waren wohlgebildet. Die Schädelnähte klafften breit. Die Stirnfontanellen standen weit offen und waren prall gespannt. Die Pfeilnahttränder waren in ihrem ganzen Verlaufe weich und eindrückbar. Außerdem zeigten nun zwei dieser Schädel beiderseits, der dritte bloß rechterseits auf der Scheitelhöhe mehrere erbsen- bis bohnen-große Vorwölbungen, die bei starkem Fingerdruck einsanken und nach Nachlassen des Druckes alsbald wieder zurückfederten. Die eine oder andere dieser Knochen-

blasen knitterte unter dem Finger. Augenscheinlich handelt es sich hier um die schon H o f m a n n (a. a. O.) bekannte Modifikation des angeborenen Weischädels, auf welche kürzlich H e u b n e r und E n g s t l e r hingewiesen haben. Wir wollen sie kurz als v o r g e w ö l b t e n W e i c h s c h ä d e l bezeichnen. Die mit dem Lieblingssitz des gewöhnlichen, flachen Weischädels genau übereinstimmende Lokalisation der Knochenblasen deutet die engen Beziehungen zwischen beiden Affektionen genugsam an, und der interessante Nebenfund einer Spina bifida ist geeignet, ein Licht auf ihre Entstehungsweise zu werfen (vgl. am Schluß).

Was das Verhalten der Neugeborenen mit der gewöhnlichen, flachen Form des Weischädels betrifft, so handelte es sich in den meisten Fällen um kräftige, anscheinend ganz normale Kinder. Viele erschienen etwas klein; auch befanden sich verschiedene darunter, die nach Aussehen und Körpergewicht nicht ganz ausgetragen schienen. In einigen dieser Fälle gaben mir die Mütter, auf deren Aussagen immer großes Gewicht gelegt wurde, in der Tat zu, daß sie die Geburt erst „etwas später“ erwartet hätten. Die meisten aber waren nach Angabe der Mütter vollständig ausgetragen. Die Richtigkeit dieser Angaben wird indirekt durch meine Beobachtungen über das Verhalten der Schädelknochen bei einer großen Anzahl unzweifelhafter Frühgeburten aus den vier letzten Schwangerschaftsmonaten bestätigt. Weischädel gehören zu dieser Zeit zu den größten Ausnahmen. Die platten Schädelknochen sind bei kleinen Frühgeburten zwar oft in toto verschieblich, meist auch dünn und federnd; aber bis in ihre äußersten Ränder gleichmäßig hart, und zwar gleichgültig, ob die Nähte weit oder eng sind. Der typische Weischädel oder Ossifikationsdefekt des Neugeborenen kann daher nicht ohne weiteres mit dem physiologisch unfertigen Zustand des embryonalen Skeletts auf eine Stufe gestellt werden. Eher läßt mich die klinische Beobachtung vermuten, daß eine Beziehung der Lückenbildung zu einer bestimmten Schädelform besteht: Die von mir als „Kuppenerweichung“ bezeichnete typische Lieblings-Lokalisation der Defekte auf beiden Scheitelseiten geht nämlich in sehr vielen Fällen Hand in Hand mit einer

charakteristischen, vom Geburtsakt unabhängigen Kopfform; und zwar handelt es sich um Köpfe mit breitem gut entwickelten Gesichtsteil, flacher, fliehender, nach oben sich rasch verjüngender Stirn und kleinem, spitz zulaufendem Hinter Schädel. Beim Anblick einer derartigen Kopfbildung bei einem Neugeborenen kann man mit einiger Wahrscheinlichkeit auf das Vorhandensein eindrückbarer Knochenpartien über der am meisten prominenten, steilen Scheitelkuppe rechnen.

Soviel über die Klinik des angeborenen Weischädels. Und nun zu seinem anatomisch-histologischen Verhalten.

Anatomie des angeborenen Weich- oder Lückenschädels.

A. Morphologisches.

I. Die weichen Nahtränder,

Die einfache, kongenitale Erweichung der Nahtränder beruht grob anatomisch im wesentlichen auf folgenden zwei Momenten:

1. Auf einer gleichmäßigen Abnahme der Konsistenz und Dicke der platten Schädelknochen gegen die Nahtlinie hin.
2. Auf dem Erscheinen zahlreicher, spaltförmiger, mit Bindegewebe ausgefüllter Lücken, welche von der Nahtlinie verschieden weit quer in die knöcherne Randzone einspringen und welche unverknöcherten Resten des ursprünglichen häutigen Kraniums entsprechen.

Am sorgfältig mazerierten Schädeldach derartiger Fälle lassen die radiären, senkrecht zur Pfeilnaht gerichteten Knochenstrahlen beider Scheitelbeine, statt ihres derben, dachziegelartig übereinandergelagerten Gefüges, welches normalerweise bis unmittelbar an die feine Nahtspalte herangeht, eine fortschreitende Verdünnung erkennen. Zunächst der Naht präsentieren sie sich schließlich als durchscheinende, biegsame, papierdünne Knochenlagen von glatter Beschaffenheit, welche in zahllose, feinste, parallel gerichtete Knochenspitzen auslaufen, so daß die Nahtlinie statt von glatten oder grob krenelierten Knochenrändern, beidseits von einem fransenartigen Saum senkrecht darauf gerichteter, verschieden langer

Knochenzäckchen eingefast wird. Zwischen diesen feinen Knochenzäckchen bleiben schmale, verschieden weit in die Kontinuität des Knochens einspringende, zungenförmige Lücken frei. In diese setzt sich die bindegewebige Nahtsubstanz von der Nahtlinie her beiderseits fort, so daß der weiche Nahtrand aus einem bunten Gemisch rein bindegewebiger und extrem verdünnter knöcherner Partien zusammengesetzt ist. (Vgl. Fig. 1, spez. die zackigen, verdünnten Ränder der Parietalia entlang der Pfeil- und Lambdanaht).

Bei der nicht seltenen Kombination des weichen Nahtrandes mit klaffenden Nähten nehmen diese feinen, zungen- oder spaltförmigen Lücken zumeist den Charakter breiter, häutiger Ausschnitte an, welche von der verbreiterten, bindegewebigen Naht aus beiderseits weit in die Kontinuität der flachen Schädelknochen ausgebuchtet sind. (Vgl. Fig. 2, spez. am untersten Abschnitt der Pfeilnaht über der kleinen Fontanelle).

II. Die isolierten Defekte der Scheitelbeine.

1. Flacher Weischädel.

Unabhängig von solchen spaltförmigen, wesentlich quer verlaufenden Lückenbildungen an den Nahtlinien, den sog. weichen Nahträndern, meist aber im Verein damit, finden wir nun neben der Pfeilnaht, und zwar meist auf der Scheitelhöhe neben den Tubera parietalia rundliche, flache Knochendefekte, Löcher mitten im harten Knochen gelegen. Sie entsprechen den beiderseitigen, randständigen Lückenbildungen, welche im Umkreis des typischen talergroßen Kuppendifektes neben der zentralen, der Pfeilnaht entsprechenden Delle bei vielen Neugeborenen durch die Haut durchpalpiert werden können. Beim gewaltsamen Lostrennen des Periosts und der fest adhärennten Dura wird die derbe, bindegewebige Haut, welche diese Lücken abschließt, gewöhnlich mitentfernt. Nicht selten bleiben bei dieser Manipulation feine Knochensplitterchen daran hängen. Bei sorgfältiger Präparation läßt sich aber diese häutige Decke erhalten. Sie bildet eine flache, durchscheinende Membran, oft noch besetzt mit schleierartig verdünnten Resten von Knochengewebe. Hält man das Schädeldach gegen das Licht, so bemerkt man in der Umgebung der Löcher noch weitere, durchscheinende, augenscheinlich

stark verdünnte Knochenpartien in verschieden großer Ausdehnung. Auch sieht man, daß der Knochen gegen die Ränder der Löcher regelmäßig eine zunehmende, konzentrische Verdünnung zeigt. Im übrigen ist Innen- und Außenfläche des Schädeldachs völlig glatt. Speziell vermißt man innen, in der Umgebung der Lücken, eine vermehrte Ausprägung der zu dieser Lebenszeit erst angedeuteten

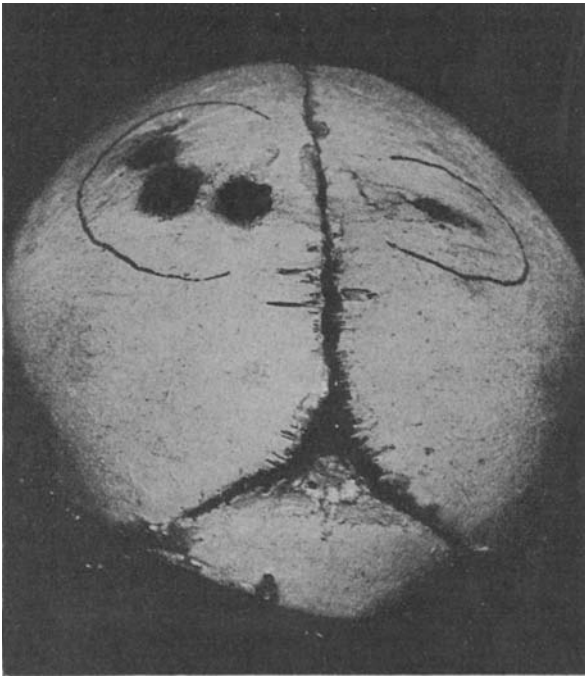


Fig. 1.

Jugacerebralia. Ein schönes Beispiel des flachen Weichschädels zeigt Fig. 1. Es ist das Schädeldach einer ausgetragenen weiblichen Frucht. Auf der Scheitelhöhe, zwischen den scharf ausgesprochenen *Tubera parietalia* und der wenig klaffenden, gezackten Pfeilnaht liegen annähernd symmetrisch auf jedem Scheitelbein dunkle, rundliche Knochenlücken. Linkerseits sind es drei, dicht nebeneinander in halbkreisförmiger Anordnung. Rechterseits

bloß eine, umgeben von rissiger, verdünnter Knochensubstanz, welche sich bis zur Pfeilnaht hinzieht. Zum Überfluß sind die Löcher beiderseits durch einen Tintenstrich eingeklammert.

2. Vorgewölbter Weischädel.

Ein von dem erwähnten mehrfach abweichendes Verhalten zeigt die seltene Modifikation des vorgewölbten Weischädels. Auch hier finden wir beiderseits der Pfeilnaht, oft in großer Ausdehnung, am ausgesprochensten aber jeweilen auf der Scheitelwölbung rundliche und ovale Defekte von Stecknadelkopf- bis Markstückgröße inmitten des harten Knochens. Die glatten, verdünnten Ränder dieser Lücken aber sind nach außen „aufgekrempt“ und bilden derbe, buckelförmige Vorsprünge von Halbkugel- oder Kegelform, auf der Spitze des Kegels mit verschieden, weiter Öffnung. Die größeren Defekte sind durch Membranen abgeschlossen. Diese sind oft noch mit Resten von Knochensubstanz besetzt, namentlich an ihrer Übergangsstelle in die aufgeworfenen, knöchernen Lückenränder, und bilden im frischen Zustande vorgewölbte, zum Teil knitternde Blasen. Im getrockneten Zustande stellen sie flache, die erhöhten Lückenränder quer verbindende, oder sogar in die kegelförmigen Defekte eingesunkene, häutige Brücken dar. Die Ränder kleinerer Defekte bis zu Hirsekorn- oder Erbsengröße, auch wohl darüber, imponieren als derbe, rundliche Buckel mit zentraler, federnder Erweichung. Beim Palpieren exquisiter Fälle von vorgewölbtem Weischädel hat man infolgedessen das Gefühl, als ob das ganze Schädeldach mit dünnen, erbsen-, bohnen- bis haselnußschalen-großen, knitternden Knochenblasen überdeckt sei. (Blasenschädel). Ferner zeichnen sich alle drei Fälle von vorgewölbtem Weischädel, welche ich bisher anatomisch untersuchen konnte, aus durch die exzessive Dünnhheit des Schädeldaches, durch sein abnorm leichtes Gewicht und durch die übermäßig klaffenden Nähte und Fontanellen. Namentlich aber fällt beim Betrachten der Schädellinnenseite das bereits von Hofmann (a. a. O.) hervorgehobene starke Vorspringen der Jugacerebralia auf. Die zwischen den vorgewölbten Blasen gelegenen Knochenpartien erheben sich innen in Gestalt steiler Knochenkanten, welche im

allgemeinen radiär von den Tubera parietalia nach allen Richtungen ausstrahlen, untereinander aber vielfach durch netzartige, derbe Brücken verbunden sind. Hält man das Schädeldach gegen das Licht, so sieht man zwischen den dunkeln, nach innen vorspringenden Cristae überall rundliche, durchscheinende Schädelpartien. Auch die nach außen vorgewölbten und durchbrochenen Blasen, deren Ränder innen von besonders steilen Cristae rings umzogen sind, entsprechen jedesmal solchen Partien. Allem Anscheine nach müssen daher die Lücken und Blasen



Fig. 2.

des vorgewölbten Weichschädels auf abnorm tiefe *Impressiones digitatae* bezogen werden.

Fig. 2 zeigt ein Beispiel des vorgewölbten Weichschädels. Infolge zu energischer Mazeration sind die häutigen Blasen über den großen Löchern verloren gegangen. Aber auch so erkennt man, namentlich an den kleinern Defekten auf dem linken Scheitelbein, die buckelförmige Vorwölbung ihrer Wandungen. An den größern ist wenigstens stellenweise die Aufkrepung der Ränder deutlich sichtbar. Fig. 3 endlich zeigt als charakteristisches Gegenstück zu Fig. 1 und 2 die ausgedehnte Lokalisation

zweifellos rachitischer Schädellücken am Hinterkopf eines halbjährigen Säuglings mit Elsässerscher Kraniotabes. Die Lückenbildung ist hier auf die hintere,

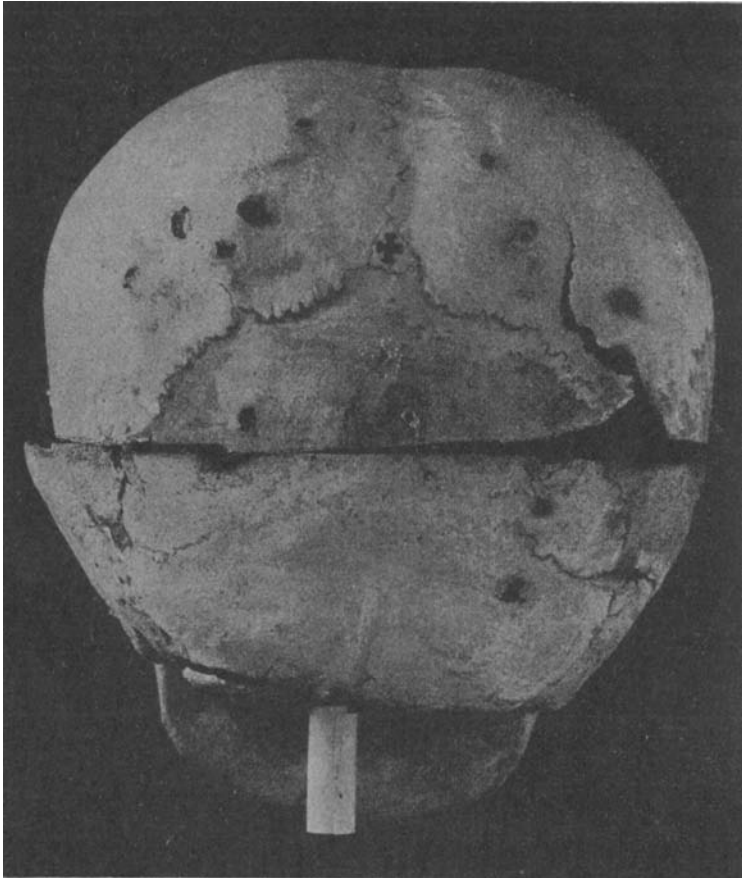


Fig. 3.

steil abfallende Schädelpartie beschränkt. Außer in den untern Ecken beider Scheitelbeine sitzen auch im Okziput 4 bis 5 Löcher; während gerade die Prädispositionsstelle der kongenitalen Defekte auf dem Scheitel zwischen den zwei Tubera parietalia vom rachitischen Verdünnungsprozesse nicht betroffen ist.

B. Histologisches.

Im Verlaufe der letzten drei Jahre konnte ich zehn Fälle von angeborenem Weischädel histologisch untersuchen. Achtmal handelte es sich um die typische Erweichung der Scheitelbeine im Verlaufe der Pfeilnaht; einmal um die flache Form, einmal um die vorgewölbte Form des Weischädels.

Systematische Untersuchungen derart, so nahe liegend sie scheinen, sind bisher augenscheinlich noch sehr wenige ausgeführt worden. Und doch bilden sie, neben der klinischen Weiterbeobachtung der einzelnen Fälle von Weischädel während des ganzen ersten Lebensjahres, den sichersten Weg, um über Wesen und Bedeutung der eigenartigen Affektion endgiltig ins klare zu kommen.

Im Jahre 1887 untersuchte Schwarz¹⁾, ein Schüler von Kossowitz und von Hochsinger, elf zur Sektion gekommene Früchte mit angeblich kongenitaler Rachitis, unter anderem auch das erweichte Scheitelbein eines Neugeborenen. In diesem, durch zwei gute Abbildungen illustrierten Falle bestand der zungenförmig auslaufende verdünnte Knochenrand aus unverkalkter Knochensubstanz, die teils isoliert, teils um einen zentralen verkalkten Knochenkern herum gelegen war. Aus Vorkommen und Lagerung des Osteoids schloß der Autor auf eine rachitische Schädelaffektion. Dieser Ansicht wurde von Tschistowitsch²⁾ bei Gelegenheit seiner bekannten Untersuchungen über angeborene Rachitis widersprochen. Tschistowitsch erklärt die von Schwarz gegebene Beschreibung und Abbildung für diejenige eines normalen Nahtrandes (a. a. O. S. 146 in der Anmerkung), unterläßt es aber, seine abweichende Ansicht histologisch näher zu begründen. Vielmehr begnügt sich Tschistowitsch zur Stütze seiner Behauptung mit dem freilich kaum überzeugenden Hinweise auf das häufige Vorkommen des weichen Schädels bei nicht lebensfähigen Früchten. Diesen Umstand, ferner die leichte Abziehbarkeit der die betreffenden Schädelpartien bedeckenden Häute (Dura und Periost!) und die ausgebreitete Lokalisation der Defekte führt er gegen einen rachitischen Ursprung der angeborenen Schädelweichheit und zugunsten der Annahme eines einfachen atrophischen Prozesses an. Einschränkend fügt Tschistowitsch an anderer Stelle aber noch bei, daß es ihm nie gelungen sei, die weichen Schädelpartien ohne Entkalkung zu schneiden: „Nolens volens mußte man zur Dekalkzination Zuflucht nehmen, wonach ein dem normalen so ähnliches Bild

¹⁾ F. Schwarz, Zur Frage der Rachitis der Neugeborenen. Wiener med. Jahrb. 1887.

²⁾ Tschistowitsch, Zur Frage der angeborenen Rachitis. Virchows Arch. Bd. 148, 1897.

entstand, daß sich keine Eigentümlichkeit der Ossifikation an den weichen Naht-rändern entdecken ließ“ (a. a. O. S. 155). Auf das gleiche überraschende Argument von der Unmöglichkeit, Schädelknochen ohne vorgängige Entkalkung zu schneiden, stoßen wir auch wieder bei Escher¹⁾. Escher (Klinik Stooss) hat in 10 Fällen die Nahtränder am Schädeldach Neugeborener untersucht: „Es waren darunter auch solche, bei denen der Rand des Knochens dem palpierenden Finger eine deutlich verminderte Widerstandsfähigkeit darbot“ (a. a. O. S. 633). Rachitische Veränderungen konnte er nicht finden. Ob die von Fede²⁾ bei sechs Neugeborenen mit erweiterten Schädelnähten vorgenommenen histologischen Untersuchungen, die zum Teil normale Verhältnisse, zum Teil etwas verzögerte Verknöcherung an den Fontanelleträndern, aber keine Spuren von Rachitis ergaben, sich auf Schädel mit kongenitalen Erweichungszonen beziehen, geht aus der betreffenden kurzen Publikation nicht mit Sicherheit hervor.

Diese vier Publikationen, die einzigen mir bekannten³⁾, welche sich vom histologischen Standpunkte aus näher mit den weichen Nahträndern Neugeborener befassen, sind freilich kaum geeignet, die schwebende Frage der angeborenen Schädelweichheit entscheidend aufzuklären. Zunächst einmal lassen sie die Pathogenese der komplizierteren Formen des angeborenen Weichschädels, wie sie uns oben beschäftigt haben, ganz unberücksichtigt. Dann aber nimmt die unzumekmäßige, in der Mehrzahl dieser Arbeiten zur Anwendung gelangte histologische Untersuchungstechnik (vorerherige Entkalkung der partiell erweichten Schädelknochen) den Schlußfolgerungen dieser Autoren einen wesentlichen Teil ihrer Beweiskraft, wie übrigens einer derselben (Escher, a. a. O. S. 632) selbst zugibt. Denn mit der künstlichen Entkalkung fällt jedes genauere Studium der wichtigen Verkalkungsverhältnisse dahin, und damit begeben wir uns von vornherein des zuverlässigsten Kriteriums etwaiger rachitischer Veränderungen. Speziell der vielfach vermutete, enge Zusammenhang zwischen angeborener Schädelweichheit und zwischen ange-

¹⁾ C. Escher, Zur Frage der angeborenen Rachitis. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 56, 1902.

²⁾ Recherches microscopiques et nouvelles observations sur le rachitisme foetal, par le Prof. F. Fede et le Dr. G. Finizio. Revue mens. des mal. de l'enfance. Mars. 1901.

³⁾ Die Arbeit Wichmanns (Rachitis oder Pseudorachitis? Bemerkungen über die Entwicklung des Skeletts bei Säuglingen. Bibl. f. Läger. 8. R. I. Bd., 1900), welche vielleicht in dieses Gebiet gehört, war mir leider trotz aller Bemühungen nicht zugänglich.

borener Schädelrachitis, wie er ganz kürzlich wieder von Hochsinger, Spietschka (Epstein), Zappert, Marfan u. a. genauen Rachitiskennern auf Grund klinischer Beobachtungen mit aller Bestimmtheit angenommen wird, ist daher histologisch zurzeit noch keineswegs abgeklärt und bedarf weiterer, sorgfältiger Prüfung.

Eigene Untersuchungen.

Technik. Ausschneiden schmaler, bandartiger, die ganze Dicke des Schädeldaches durchsetzender Stücke aus den weichen, randständigen Partien der betreffenden Scheitelbeine Neugeborener, und zwar in der Regel senkrecht zur Pfeilnaht, parallel mit dem Verlaufe der radiären Knochenstrahlen der platten Deckknochen. Fixieren der biegsamen Knochenausschnitte in 5prozentigem Formol während 12 bis 24 Stunden. Nachhärtung in Alkohol in steigenden Dosen. Zelloidineinbettung. Schneiden mit starker Mikrotomklinge und Färbung mit Hämatoxylin, Hämalaun-Eosin und mit Hämalaun-Karmin. Bei genügend langer Zelloidineinbettung (mindestens einige Wochen besser mehrere Monate!) lassen sich in den meisten Fällen 20 bis 30 μ dicke, gelegentlich auch dünnere, zusammenhängende Knochenschnitte gewinnen, welche infolge Verzichtes auf jede vorgängige Säureentsäuerung die angewandten einfachen Farbstoffe in sehr vollkommener Weise annehmen und durch ihre scharfe Tinktion reichlich für ihre relative Dicke entschädigen. Gelegentlich wurde auch mit Thionin gefärbt, und zwar nach der Modifikation von v. Recklinghausen. Ferner wurde Gierkes „Berlinerblaumethode“ mehrmals zu Rate gezogen. Die zuverlässigsten Bilder gab aber jeweils die alte Hämalaun-Karmin-Färbung.

Fall 1 (hierzu Fig. 4, Taf. IV). Sehr großes männliches Neugeborenes von 53 cm Länge und 3717 g Körpergewicht. Wurde als Leiche mit anhängender Plazenta aus einem Fabrikkanal gelandet und gerichtlich seziert. **Diagnose:** Tod durch Erstickung. Schädel wohlgebildet. Schädelknochen hart, gegeneinander verschieblich. Bloß an einer zirkumskripten Stelle des linken Pfeilnahtandes ist das Scheitelbein biegsam und eindruckbar.

Der biegsame Pfeilnahttrand, parallel zum Verlaufe des Knochenstrahls geschnitten und nach obiger Technik behandelt, zeigt histologisch folgendes Verhalten: Eine fünf- bis sechsfache Lage länglicher, dicht aufeinander geschichteter und durch schmale, ebenfalls längliche Markräume getrennter Knochenbälkchen, welche die Kontinuität des Scheitelbeins bilden, verjüngen sich in der Richtung der Pfeilnaht ganz allmählich bis auf eine doppelte, etwas unregelmäßig geformte Knochenlage: das äußerste Ende des knöchernen Scheitelbeinrandes (Taf. IV, Fig. 4 bei E.). Derselbe endigt scharf abgeschnitten inmitten eines derben, bindegewebigen Stromas, welches in gleicher Richtung weiterzieht und eine Strecke weit die einzige Bedeckung des Schädels an der betreffenden Stelle bildet (häutiges Kranium, h. C. auf Fig. 4). Erst zuäuserst, dicht an der Nahtlinie, findet sich in dieser bindegewebigen

Schädelpartie eine kleine, isolierte Knocheninsel, die aus 2 bis 3 kurzen, in der nämlichen Richtung ziehenden Knochenbälkchen besteht (I. auf Fig. 4).

Infolge ihrer gleichmäßigen, starken Verkalkung sind sämtliche Knochenbälkchen stark lichtbrechend. Bei Hämalaun-Eosin-Doppelfärbung färben sich dieselben (mit Hämalaun!) strichweise blaßbläulich, überwiegend aber (mit Eosin!) schmutzig-rötlich, fleckweise, und zwar speziell an dünnen Knochenausläufern sowie am Rande der Bälkchen sogar intensiv rot. Die Ränder der Knochenbälkchen erscheinen scharf abgeschnitten, mit dunklen Konturen. Bei starker Vergrößerung erkennt man aber nach außen von diesen dunklen Randkonturen feine, 5 bis 12 μ breite, helle Säume, welche Eosin nur schwach annehmen und einen matten Glanz behalten. Stoeltzner würde hier wohl von „potentiellem Osteoid“ sprechen. Vielfach tragen dieselben einen Besatz von senkrecht aufsitzenden, bräunlichroten, kubischen Zellen (Osteoblastenlager). Sehr scharf treten diese Säume bei Karminfärbung hervor (o. Fig. 4). Sie bilden tiefrote, homogene Bänder kalkloser Knochensubstanz rings um die einzelnen Knochenbälkchen, aus denen der Schädellängsschnitt besteht. Die osteoiden Säume sind an den äußeren, der Schädelaußenseite und dem Periost zugekehrten Rändern der Bälkchen durchweg etwas breiter und stärker ausgebildet, als an den inneren, der Schädelinnenseite zugewandten Flächen. Sehr schmal (0,5 μ), oft kaum sichtbar sind dieselben an der Unterfläche der innersten Knochenlage, welche direkt der Dura mater aufliegt. Ja sie können hier ganz fehlen. Namentlich ist dies der Fall an Stellen, wo das Scheitelbein seine normale Dicke (sechsfache Knochenlagen!) aufweist; also etwas entfernt vom weichen Nahtrand (auf der Zeichnung daher nicht mehr sichtbar!). Es liegen dann zuunterst ausgedehnte, gerade oder schwach einwärts gekrümmte Resorptionsflächen frei. Was speziell das äußerste, auf 2 bis 3 Knochenlagen reduzierte Ende des Scheitelbeins betrifft, welches den eigentlichen knöchernen Nahtrand darstellt, so bewahrt dasselbe bis zuletzt den Charakter normal gebauter, stark verkalkter Knochensubstanz: das stark lichtbrechende, scharfrandige, von einem 4 μ breiten Osteoidbande rings umsäumte Endplättchen (e. Fig. 4) setzt sich scharf von dem zellarmen, schweligen Bindegewebe ab, welches die weichste Stelle des Nahtrandes bildet. Freiliegende Resorptionsflächen sind hier an den Knochenbälkchen nirgends sichtbar. Der verdünnte Knochenrand steht allseitig im Zeichen der Apposition. Den gleichen histologischen Bau zeigt auch die mitten im häutigen Nahtrand gelegene, gut verkalkte kleine Knocheninsel. Bloß an ihrem äußersten, der Pfeilnaht zugekehrten Rande nimmt das umgebende, bindegewebige Stroma eine kleine Strecke weit homogene Beschaffenheit an und färbt sich mit Karmin tief rot, wie die osteoiden Säume. In dieser Zone finden sich vereinzelte plumpe, unregelmäßig zackige, zum Teil glänzende Zellen, die sich ebenfalls mit Karmin (nicht mit Hämatoxylin wie fertige Knochenzellen) färben. Es handelt sich augenscheinlich um junge, eben in Bildung begriffene Knochenzellen. Der ganze Vorgang kann kaum anders denn als direkte Ossifikation des bindegewebigen Kraniaums an der betreffenden Stelle aufgefaßt werden.

Wir haben hier die Anfänge einer primären Knochenbildung, unmittelbar neben der Nahtlinie; unabhängig von den langsam vorrückenden, radiären Knochenstrahlen des Scheitelbeins und davon geschieden durch eine mehrere Millimeter lange, rein häutige Schädelpartie.

Fall 2 (hierzu Fig. 5 a, Taf. IV). Faultote, weibliche Frühgeburt aus dem 7. Schwangerschaftsmonat. Länge 36 cm, Gewicht 784 g. Die Knorpel-Knochengrenze an den Rippen zeigt eine weißliche, unregelmäßige Linie und histologisch das typische Bild der *Osteochondritis syphilitica*. Gehirn zerfließlich. Die Schädelknochen sind biegsam, samt dem dicken, fest anhaftenden Periost und der Dura nach allen Richtungen mit der Schere leicht zu schneiden; am Rande der Pfeilnaht und Lambdanaht von Knorpelkonsistenz.

Auf senkrechten mikroskopischen Schnitten längs zum Strahlenverlaufe zeigt der knorpelweiche Pfeilnahttrand eine dreifache Lage kurzer, annähernd parallel nebeneinander gelegener Knochenbälkchen, die sich gegen die Nahtlinie hin zu einer einzigen feinen Knochenzunge (Z. auf Fig. 5 a, Taf. IV) zuspitzen, welche inmitten eines derben, zellarmen Bindegewebes (Rest des häutigen Kraniums) verläuft. Die Knochenbälkchen sind durch spärliches, faseriges Markgewebe voneinander geschieden, mattglänzend und färben sich mit Hämalaun-Eosin diffus schmutzig-violett. Sie zeigen ein unregelmäßiges, grobfaseriges Gefüge mit plumpen, regellos eingestreuten Knochenkörperchen und erinnern in ihrem ganzen Bau an das periostale Knochenplättchen, d. h. an den ebenfalls geflechtartig gebauten sogenannten „Wurzelstock“ normaler fötaler Rippen. Dementsprechend sind die Konturen der Bälkchen nirgends so scharfrandig wie in Fall 1 (Fig. 4), sondern vielfach aufgefasert und auslaufend in einen, den Rändern dicht aufsitzenden Kranz von radiär gestellten, länglichen Zellen (Osteoblasten), welche sich bald schärfer, bald undeutlicher vom umgebenden faserigen Markgewebe abheben, mattgelbe Farbe zeigen und Eosin nicht annehmen. Erst die Karminfärbung enthüllt überall tiefroter, osteoide Säume (o. Fig. 5) um einen zentralen, blaßvioletten, kalkhaltigen Knochenkern. Diese kalklosen Säume zeigen nur zum Teil (an den älteren, breiteren Bälkchen) die Form scharfrandiger roter Streifen, wie im Fall 1. Ihre Breite beträgt dann, speziell an der dem Periost zugewendeten Balkenfläche, bis zu 11 μ . Überwiegend handelt es sich um eine diffuse Rotfärbung der aufgefranst Knochenkonturen jedes einzelnen Knochenbälkchens, so zwar, daß der oben erwähnte palisadenförmig aufsitzende Kranz großer, spindelförmiger Osteoblasten ganz oder teilweise tiefrot gefärbt ist und so vollkommen mit den ebenfalls karminophilen Knochenrändern verschmilzt, daß eine scharfe Scheidung zwischen Osteoblasten und kalkloser, frisch apponierter Knochengrundsubstanz nicht möglich ist. Freiliegende Resorptionsflächen sind nur spärlich und nur an einigen gegen die Schädelinnenseite gerichteten Partien der Bälkchen sichtbar (r. Fig. 5.). Der letzte zungenförmige Ausläufer steht im Zeichen voller, allseitiger Apposition.

Dieser Fall 2 beweist ferner in besonders instruktiver Weise die große Bedeutung einer einwandfreien Untersuchungstechnik, speziell das Irreführende jeder, auch der schonendsten Kalkentziehung für die richtige Beurteilung der-

artiger noch unvollständig verkalkter fötaler Knochen: fünf Tage langes Einlegen der schnittfähigen Zelloidinblöcke in nicht gewechselte Müllersche Flüssigkeit genügte bereits, um die Grenzen zwischen den osteoiden Säumen und zwischen der kalkhaltigen Knochengrundsubstanz vollständig zu verwischen. Sowohl mit Hämalaun-Eosin als auch mit Hämalaun-Karmin färbte sich darnach das ganze Knochenbälkchen diffus rötlich, während die Osteoblastenlager keine Farbe mehr annahmen. Ein ganz ähnliches trügerisches Bild entstand auf den unentkalkten, frischen Knochenschnitten bei gewöhnlicher, starker Eosinnachfärbung und sogar bei der diskreten Karminfärbung, als nach Verlauf von wenigen Wochen das Karmin¹⁾ von den kalklosen, karminophilen Randzonen allmählich ins Innere der Bälkchen diffundierte und den größten Teil der schwach verkalkten Knochengrundsubstanz tief-rot färbte (o. in Fig. 5 b, Taf. IV): nämlich ein Kunstprodukt, welches eine ausgedehnte, anscheinend pathologische Osteoidbildung so täuschend nachahmte, daß ich mir nicht versagen kann, die betreffende Zeichnung als Illustration des Gesagten beizufügen (Fig. 5 b).

Fall 3. 52 cm langes, 3 Kilo schweres, ausgetragenes Neugeborenes. Tod erfolgte intra partum an Asphyxie. Schädelknochen gegeneinander verschieblich, spröde. Pfeilnahtränder weich, biegsam.

Histologisch besteht der weiche Nahttrand aus einer einfachen, zwischen Dura und zwischen Periost eingebetteten Lage derben, gut verkalkten (das will sagen: stark lichtbrechenden und mit Hämalaun stark violett gefärbten!) Knochens, die an ihrer breitesten Partie im Querdurchmesser 0,5 mm mißt und distal ganz allmählich in eine feine, fast bis zur Nahtsubstanz reichende Spitze ausläuft. Im Innern dieses letzten, annähernd planparallelen Knochenstreifens finden sich vereinzelte rundliche und längliche Hohlräume, gefüllt mit Markzellen und roten Blutkörperchen (Andeutung von Markräumen). Zu beiden Seiten zeigt der Knochenstreifen einen schmalen (5 bis 9 μ breiten) Saum schwach rot- (Karmin) tingierter, kalkloser Knochensubstanz, der in seiner ganzen Ausdehnung einen epithelartigen Besatz dicht gelagerter, kubischer, bräunlich gefärbter Zellen (Osteoblasten) trägt. Mit einem gleichen, karminophilen Grenzsaum, aber bloß von 3,5 bis 4,5 μ Breite, sind die Wandungen der unvollkommenen Markräume innen ausgekleidet. Die Knochenkörperchen, meist farblos oder blaßviolett, sind gut ausgebildet und ziehen alle in der gleichen Längsrichtung. Die spärlichen, in den Osteoidsäumen gelegenen, gleich orientierten Knochenkörperchen sind karminophil, wie die sie umgebende kalklose Knochengrundsubstanz.

Fall 4. 40 cm lange, 1418 g schwere, männliche Frühgeburt aus dem 7. bis 8. Schwangerschaftsmonat. Mutter litt an Nephritis gravidarum mit

¹⁾ Es handelte sich in dem betreffenden Falle um eine gut ausgereifte, selbst bereitete Lösung von Karmin (Honegger). Vgl. G. Schmorl, Die pathologisch-histologischen Untersuchungsmethoden. Leipzig 1901, S. 72. Ähnliche Erfahrungen habe ich aber in andern Fällen auch mit Grüblerschem Karmin gemacht.

Eklampsie. Schädelknochen dünn, verschieblich, im allgemeinen spröde und hart; bloß an den Pfeilnahträndern weich und biegsam.

Der Pfeilnahtrand, längs zum Strahlenverlauf geschnitten, besteht proximal aus einer dreifachen Lage feiner, gut ausgebildeter, parallel zueinander verlaufender Knochenbälkchen von 30, 60 und 100 μ . Breite, welche durch schmale Markräume geschieden sind und in eine einzige, 26 μ breite, stark lichtbrechende und mit dunkel gefärbten Knochenkörperchen besetzte Knochenzunge auslaufen, der distal wiederum eine etwas breitere, mattglänzende und schlecht gefärbte Gewebepartie von grobmaschigem Bau mit eingesprengten plumpen, knochenkörperchenartigen Zellen vorgelagert ist. Diese geflechtartige, rings von derben, fibrillären Bindegewebszügen eingeschlossene und davon unter dem Mikroskop nur schwer unterscheidbare, augenscheinlich eben in Bildung begriffene Knochenpartie setzt sich in Gestalt eines 36 μ breiten, langen Streifens bis in die Nähe der Nahtsubstanz fort und repräsentiert die eigentliche, weiche Partie des Nahtrandes.

Die proximalen, fertigen Knochenbälkchen tragen ebenso wie ihr zungenförmiger Ausläufer, in ihrer ganzen Länge feine, homogen glänzende, mit Karmin hellrot gefärbte osteoide Säume von 5 bis 9 μ Breite mit palisadenförmigem Osteoblastenbesatz. Diese Säume sind genau wie im Fall 1 namentlich an den äußeren, dem Periost zugekehrten Rändern der Bälkchen gut entwickelt, während die unterste, supradurale Lage fast nur Resorptionslinien zeigt.

In Summa das Bild einer ganz regelmäßigen, obgleich etwas schwachen (bloß 3 statt 5 bis 6 Lagen gut verkalkter Knochenbälkchen!) Deckknochenbildung, welche proximal den bereits fertig gebildeten, distal den eben in Entwicklung begriffenen, bindegewebig präformierten, radiären Knochenstrahl zeigt.

Fall 5. 53 cm langes, 3650 gr schweres, ausgetragenes Mädchen, intra partum abgestorben (schwere, lang dauernde Geburt). Die Parietalränder übereinandergeschoben, zwischen Dura mater und Schädeldach viel dickflüssiges Blut; Lungen atelektatisch. Sämtliche Schädelknochen sehr hart und spröde; bloß die Pfeilnahtränder auf der Scheitelhöhe etwas weich und eindrückbar.

Der weiche Pfeilnahtrand besteht proximal aus einer dreifachen Lage gleichmäßig und stark verkalkter Knochenbälkchen, die ein einfaches, ebenfalls stark verkalktes Endbälkchen hervorgehen lassen, das allseitig von derbem, fibrillärem Bindegewebe eingeschlossen ist und mit scharfem Rand unweit der Nahtlinie, mitten im häutigen•Kranium, blind endigt. Sämtliche Bälkchen zeigen am Rande kalklose, karminophile Säume bis zu 10 μ Breite mit schön ausgebildetem Osteoblastenbesatz. Die periostalen Säume auch hier etwas deutlicher, als die durale wärts gewendeten. Die unterste durale Lage gelegentlich mit scharfem, einwärts gebogenem Knochenrand (Resorptionslinie), überwiegend aber ebenfalls mit frisch apponiertem Osteoidsaum, speziell im ganzen Verlaufe des einfachen Endbälkchens. Eben in Bildung begriffener Bindegewebsknochen findet sich nirgends.

Fall 6. 51 cm langes, anscheinend ausgetragenes Neugeborenes. Schädeldach dünn, aber spröde. Parietalränder im ganzen Verlaufe der Pfeilnaht beiderseits in einer Breite von 1 bis 2 cm. weich und eindrückbar.

Der weiche Pfeilnahtrand besteht aus einer einfachen bis doppelten Lage eines dünnen, aber gleichmäßig und gut verkalkten Knochenbälkchens von 60 bis 70 μ Breitendurchmesser und von geflechtartigem Bau. An seinen Rändern zeigt dasselbe entweder zusammenhängende, 7 bis 10 μ breite, homogene karminophile Säume, oder einen feinfasrigen, senkrecht zur Knochenkante gerichteten, karminophilen Osteoblastenbelag. Letzteres namentlich an der zungenförmig auslaufenden Endpartie des Bälkchens, welche genau in der Mitte eines breiten, die Fortsetzung des Knochens bildenden, fibrillären, zellarmen Bindegewebstreifens endet. 0,8 mm entfernt von der letzten Knochenzunge findet sich mitten in dieser rein häutigen Schädelpartie ein umschriebener tiefblau gefärbter (also verkalkter) geflechtartiger Knochenkern mit plumpen, spärlichen Knochenkörperchen. Am Rande löst sich derselbe auf in ein grobes, teils karminophiles, teils farblos glänzendes Balkenwerk, in dessen Maschen neben Bindegewebszellen bereits vereinzelt, glänzende Knochenzellen sichtbar sind. Augenscheinlich handelt es sich hier, wie schon im Fall I um eine selbständige, mitten in der häutigen Randpartie des Scheitelbeins vor sich gehende, zirkumskripte Ossifikation des bindegewebigen Schädeldachs.

Fall 7. 44 cm lange, 1767 gr schwere Frühgeburt im neunten Schwangerschaftsmonat. Nach zwei Tagen gestorben an Adynamie. Schädeldach etwas dünn, aber hart. Nähte und Fontanellen weit offen. Eine ausgedehnte Strecke des beiderseitigen Pfeilnahtrandes weich.

Die weiche Randpartie besteht proximal aus einer doppelten Lage eines schmalen Knochenbälkchens, die distal zu einer einfachen, zwei Millimeter langen Knochenleiste verschmilzt und mit einer fein ausgezogenen Spitze mitten im bindegewebigen Nahtrand endigt. Mit Ausnahme dieses äußersten Endes, welches mattglänzendes balkiges Gefüge mit spärlichen, eingestreuten Knochenkörperchen, neben farblosen, eckigen Bindegewebszellen zeigt und sich durch seinen geflechtartigen Bau als jüngste, noch unvollständig ossifizierte Bildung dokumentiert (genau wie in Fall 4), sind die Knochenbälkchen ziemlich gut verkalkt und nehmen mit Hämalaun-Eosin schmutzig violette bis rötliche Färbung an. Sie enthalten plumpe, etwas unregelmäßig verteilte Knochenkörperchen und breite eosinophile Säume mit Osteoblastenbelag. Entsprechend dem etwas schwachen Kalkgehalt der Bälkchen färben sich jedoch mit Eosin nicht nur die osteoiden Zonen, sondern auch die jüngsten, innerhalb der dunklen Randkonturen gelegenen, rundlichen, bereits verkalkten Appositionsflächen diffus rot, so daß erst die diskretere Karminfärbung scharfe, meßbare Bilder liefert (vergl. die Bemerkungen zu Fall 2; sowie die folgende Beobachtung: Fall 8): Ein 40 μ breites Knochenbälkchen trägt jetzt entlang seinem obern, periostwärts gerichteten Rande einen 7,5 μ breiten, und an seinem untern Rande einen bloß 2 bis 3 μ breiten kalklosen Karminsaum, während die endständige Knochenleiste auch hier wieder oben und unten von gleich breiten Karminsäumen rings eingefaßt ist. Dunkle scharfe Knochenränder

und eingebuchtete Lakunen finden sich auch in diesem Falle nirgends; als an der untern, der Dura mater zugekehrten Knochens-kante und auch dort nur in geringer Ausdehnung.

Fall 8 (hierzu Fig. 6, Tafel V). 49 cm langes, 2368 gr schweres Neugeborenes, wegen Eklampsie der Mutter durch künstliche Frühgeburt gewonnen und am vierten Lebenstage an „akuter alimentärer Intoxikation“ gestorben. Magere, ikterische Leiche. Schädeldach symmetrisch. Große Fontanelle $2\frac{1}{2}$ zu 2. Nähte und die kleine Fontanelle klaffen. Schädelknochen überall hart, mit Ausnahme der Schuppe des Hinterhauptbeins, die sehr biegsam ist und sich ohne jede Mühe mit der Schere schneiden läßt.

Ein histologischer Durchschnitt durch die weiche, aber ziemlich dicke Oberschuppe des Okziput, der diesmal aber nicht wie in allen übrigen Fällen in der Richtung des Strahlenverlaufs, sondern senkrecht auf dieselbe geführt wurde und bis in die Lambdanaht reichte, läßt eine 0,5 mm breite Knochen-schicht erkennen, außen vom Periost, innen von der Dura überzogen. Infolge der queren Schnittrichtung zeigen die 4 bis 5 übereinanderliegenden Knochenlagen statt parallelen Verlaufs der Knochenbälkchen, hier eine regelmäßige Verbindung untereinander durch breite Querbrücken, so daß eine Diploe resultiert mit zahlreichen runden und ovalen Markräumen (M. auf Fig. 6, Tafel V). Die Weite dieser Markräume, welche mit einem gefäß- und zellreichen, der periostalen Kambiumschicht sehr ähnlichen Markgewebe gefüllt sind, nimmt gegen die durale Fläche allmählich ab und zeigt hier stellenweise bloß noch den Charakter von großen Gefäßkanälen. Die periostale Knochenlage (P. auf Fig. 6) ist leicht kenntlich an dem ein- und abwärts gerichteten Verlaufe ihrer schmalen Balken und an der unregelmäßigen Gestalt der Markräume.

Bei starker Hämalaun-Eosinfärbung färben sich, wie in Fall 2 und in Fall 7, nicht nur die osteoiden Ränder sämtlicher Knochenbälkchen intensiv rot, sondern auch die verkalkte Knochensubstanz im Innern zeigt neben bläulichen, auffallend viele ganz rot gefärbte Partien, zwischen denen die plumpen, wenig verzweigten Knochenzellen als dunkle, teilweise ebenfalls schwach rot gefärbte Punkte hervortreten. Eine genaue Messung der kalklosen Säume ermöglicht wiederum erst die Karminfärbung: sie enthüllt homogene, 7 bis 11 μ breite, karminophile Zonen, welche den blauen (verkalkten) Knochen außen aufsitzen, die Markräume innen rings austapezieren (O. auf Fig. 6) und ein senkrecht gerichtetes, sehr gut ausgebildetes Osteoblastenlager tragen. Der allmähliche Übergang der zum Teil ebenfalls mit Karmin rot tingierten Osteoblasten in den osteoiden Saum läßt sich an einigen Stellen direkt verfolgen. An andern Stellen, z. B. an den jüngsten subperiostalen Knochenlagen, aber auch im Innern mancher Markräume, sind die kalklosen Säume breiter bis zu 15 μ , bestehen dann aber nicht nur aus strukturloser, kalklos apponierter Grundsubstanz, sondern außerdem aus radiär gestellten, tiefrot gefärbten Osteoblasten. Osteoidfreie, dunkel gezackte und einwärts gebogene Knochenränder (Resorptionsflächen) finden sich nur stellenweise, an der duralen Innenfläche des Schädelquerschnitts.

An mehreren Stellen ist die Diploe vollständig unterbrochen durch ein derbes, bindegewebiges Stroma (S. auf Fig. 6, Tafel V), welches den Raum zwischen Periost und Dura ganz ausfüllt und welches peripherisch derart an Ausdehnung zunimmt, daß der ganze Lambdanahttrand des Okziput auf 5 bis 6 Millimeter Länge fast nur aus einer häutigen Masse besteht. Im Zentrum dieser derben Bindegewebslage sitzen mehrere, scharf voneinander getrennte, kleine Ossifikationspunkte (O. P. auf Fig. 6). Bei der Mehrzahl derselben handelt es sich um das gewöhnliche Bild körniger Kalkablagerung und beginnender Ossifikation einer zirkumskripten, sklerosierten Partie des bindegewebig präformierten Kraniums, genau wie in Fall 1 und in Fall 6.

Bloß zwei unmittelbar am Nahtrand gelegene, je 50 μ im Durchmesser haltende Ossifikationspunkte zeigen das folgende, abweichende Verhalten: Neben mattglänzenden, eckigen Bindegewebszellen, sog. Vorläufern von Knochenzellen, die zwischen breiten Lagen einer derben, körnigen, mit Hämalaun blau gefärbten (also bereits verkalkten) Zwischensubstanz liegen, finden sich eine große Menge regellos durcheinander geworfener, unregelmäßig gezackter Zellen, die von großen rundlichen oder ovalen, hyalin glänzenden Höfen eingeschlossen sind. Oft verschwinden diese Höfe untereinander, so daß zwei oder drei Zellen in einem einzigen, homogenen, kapselartigen Gebilde liegen. Um diese Knorpelkapseln herum, denn es handelt sich um echtes, gut ausgebildetes Knorpelgewebe, ordnet sich die Zwischensubstanz zu derben, schwieligen Balken, die ein grobes Netzwerk bilden. Einige der größeren Knorpelkapseln enthalten im Innern glänzende, runde Schollen; fast alle zeigen einen leichten bläulichen Glanz, vermutlich eine Andeutung beginnender Verkalkung. Das ganze, eigenartige histologische Bild läßt sich kaum anders deuten denn als eine von mehreren, separaten Punkten ausgehende Ossifikation des häutigen Nahtrandes, teilweise mit Einschlebung eines knorpeligen Zwischenstadiums.

Abgesehen von dieser unregelmäßigen, teilweise metaplastischen Verknöcherung der häutig gebliebenen Randpartie, bietet auch der unvermittelte Wechsel zwischen gut ausgebildetem, wenn auch schwach verkalktem Knochengewebe und zwischen rein häutigen Schädelbezirken viel Ungewöhnliches. Auffallend und auf keinem unserer zahlreichen Kontrollschnitte speziell durch die Oberschuppe und durch die Lambdanaht Neugeborener in so exquisitem Maße vorhanden, erscheint endlich auch die Breite und die regelmäßige Anordnung der Knochenbalken mit den zahlreichen, gut ausgebildeten Markräumen, welche durchaus an die Diploe eines ältern Kindes erinnern (vergl. weiteres hierüber auf S. 220).

Ein Blick auf die histologischen Befunde bei diesen acht Fällen von exquisiter, kongenitaler Nahtranderweichung zeigt uns, daß die Nachgiebigkeit des Schädels auf verschiedenen histologischen Ursachen beruhen kann.

Meist handelt es sich um eine gegen den Nahtrand hin ganz allmählich stattfindende Verdünnung und Zuspitzung der ursprünglich derben, aus mehrfachen Knochenlagen bestehenden Schädeldecke bis auf eine einzige, papierdünne, zentral gelegene Knochenzunge. Dann bildet diese (Fall 3 und 5), oder wo dieselbe nicht bis zur Nahtlinie reicht (Fall 1, 4, 6 und 7), eine verschieden breite Strecke des ursprünglich häutigen Kraniums (Periost und Dura) die einzige Bedeckung des Schädelinhalts.

Ausnahmsweise beruht die Weichheit der Nahtränder aber nicht bloß auf einer mangelhaften Ausbildung der Knochenstrahlen, sondern es trägt dazu noch wesentlich bei eine mangelhafte Verkalkung der fötalen und in diesem Falle noch geflechtartig gebauten Knochenbälkchen (Fall 2 und 7).

Oder endlich, es handelt sich um Ausbildung eines zwar dicken, aber schwach verkalkten und daher biegsamen Knochens, der außer eigenartigen Kontinuitätsunterbrechungen durch rein häutige Partien noch eine ganz ungewöhnliche Form von primärer Ossifikation mit Einschiebung eines knorpeligen Zwischenstadiums aufweist (Fall 8).

Als wichtigstes, sämtlichen acht Fällen von kongenitaler Naht-randerweichung gemeinsames Moment muß hervorgehoben werden das Fehlen von Symptomen einer gesteigerten Knochenresorption, überhaupt irgendwie erheblicher Resorptionserscheinungen an den zarten, randständigen Knochenbälkchen. Vereinzelte Howshipsche Lakunen, freiliegende Resorptionsflächen finden sich sozusagen nur an den proximalen, dickeren Partien der histologischen Schnitte und auch da bloß an der untersten, der Dura mater unmittelbar aufliegenden Knochenkante. An den übrigen Bälkchen, namentlich aber je weiter man gegen die weiche Nahtrandzone vorrückt, stehen die Knochenbälkchen überall im Zeichen voller Apposition. Am deutlichsten zeigt sich dies an dem letzten, zungenförmigen Ausläufer des verkürzten, knöchernen Nahtrandes. Schon dessen Lage, genau in der Mitte des zellarmen, schwieligen Bindegewebes, eines Restes des häutigen Kraniums, ferner seine allseitige Einschließung durch kalklose, mit Osteoblastenhaufen besetzte, jüngste Knochensäume, gelegent-

lich auch seine Fortsetzung in eine geflechtartige, farblose, osteogene Zone, zeugen für die rege Neubildung von Knochengewebe, welche hier am Orte der stärksten Erweichung stattfindet. Dasselbe beweisen auch die nicht seltenen Befunde von isolierten, selbständig ossifizierenden Knochenkernen inmitten der häufig gebliebenen Randpartie (Fall 1, 6 und 8).

Die Entstehung der weichen Nahtränder läßt sich also auf keinen Fall durch gesteigerte Resorption, durch Schwund alten Knochens erklären. Es handelt sich vielmehr um einen Knochendefekt infolge ungenügender Apposition jungen Knochens. Die alte, durchaus zutreffende Bezeichnung „Ossifikationsdefekt“ können wir daher in Zukunft ruhig beibehalten zur Charakterisierung der kongenital weichen Nahtränder; bloß dürfte es sich empfehlen, dieselbe in Zukunft näher zu präzisieren durch Beifügung der kurzen Erläuterung: „infolge mangelhafter Apposition“, oder: „infolge rückständigen Knochenwachstums.“

Unsere Auffassung des kongenitalen weichen Nahtrandes als reiner „Appositionsdefekt“ stützt sich ferner auf den Vergleich der betreffenden histologischen Präparate mit einer Anzahl normaler, d. h. hart-randiger Kontrollschädel von Neugeborenen. Und zwar betrafen diese drei Frühgeborene aus dem 6., 8. und 9. Schwangerschaftsmonat, wovon zwei Syphilitiker; ferner 7 ausgetragene Neugeborene und einen Säugling im Alter von 2 Monaten. Der Kürze halber verzichten wir auf die detaillierte Wiedergabe der betreffenden, histologischen Protokolle und erwähnen bloß, daß sich von den Nahträndern sämtlicher Kontrollschädel ohne jede vorgängige Entkalkung genügend dünne Schnitte in jeder beliebigen Richtung herstellen ließen. Mit Ausnahme der beidenluetischen Frühgeburten und eines dritten, sehr wahrscheinlich ebenfallsluetischen Ausgetragenen, zeigten die Kontrollpräparate eine weitgehende Ähnlichkeit mit den oben ausführlich wiedergegebenen, histologischen Befunden bei den acht Fällen mit weichen Nahträndern. Speziell was Lagerung und Struktur der Knochenbälkchen betrifft, zeigten sich keinerlei Abweichungen. Aber auch in bezug auf die Knochenapposition und Resorption

ergaben sich nur geringe, *quantitative* Unterschiede: Scharfe oder einwärts gebogene Resorptionslinien zeigten beispielsweise auch hier nur die Unterseiten der innersten, direkt auf der Dura mater aufliegenden Knochenlagen; aber dann freilich in ihrer ganzen Länge. Die übrigen Ränder der Knochenbälkchen waren eingefasst von schmälern oder breitem, karminophilen Zonen, welche palisadenförmigen Osteoblastenbesatz trugen. Die Breite dieser osteoiden Bänder schwankte zwischen 4 und 10 μ , in einem Präparat betrug dieselbe 14 μ . Regelmäßig wiesen die der Schädelaußenseite zugekehrten Knochenkanten die breitem und schärfer tingierten Säume auf.

Bloß die drei Luesfälle zeigten überall dunkle, scharf abgeschnittene Knochenränder an sämtlichen übereinander liegenden Knochenlagen und ließen sowohl Osteoidbildung wie Osteoblasten völlig vermissen.

Der Hauptunterschied zwischen den weichen und zwischen den bis zur Nahtlinie harten Nahträndern beruhte auf der verschiedenen Dicke und auf dem hieraus resultierenden, verschiedenen Härtegrad des Schädelquerschnitts: Sämtliche Kontrollschädel bestanden aus mindestens 5 bis 6 Lagen parallel nebeneinander verlaufender, schmaler Knochenbälkchen, die gleichmäßig und stark verkalkt waren und dergestalt bis zur Nahtlinie heranreichten. Dementsprechend fehlten hier die zungenförmigen, in allseitiger Apposition befindlichen Ausläufer der rückständigen Knochenstrahlen, welche den weichen Nahtrand charakterisieren, vollständig; und ebenso natürlich die randständigen, häutigen Schädelpartien mit ihren zentralen, selbständigen Ossifikationspunkten. Alle diese Unterschiede zwischen weichem und zwischen hartem Nahtrand sind im Grunde bloß *quantitativer* Natur, keineswegs etwa *qualitativer* Natur: Denn die berührten Punkte, — die gesteigerte physiologische Knochenapposition am letzten Ausläufer des weichen Nahtrandes, so gut wie die isolierten, teilweise (Fall 8) freilich abnorm funktionierenden Ossifikationspunkte, — beweisen kaum etwas anderes, als das Bestreben des in seiner Ossifikation rückständigen Schädels, den Ossifikationsdefekt so rasch als möglich auszugleichen.

Damit erübrigt sich die bisher immer noch offene Frage nach der pathologischen, beziehungsweise nach der rachitischen Natur der kongenitalen Nahtweichheit eigentlich von selbst! Um allen Einwänden zu begegnen, haben wir gleichwohl noch Kontrollpräparate echt rachitischer Nahtranderweichung von verstorbenen Säuglingen mit florider Schädelrachitis angefertigt, ziehen es aber vor, die diesbezüglichen Beobachtungen erst weiter unten mitzuteilen, und zwar im Anschluß an die nun folgende Wiedergabe der histologischen Befunde bei den zwei Fällen von Ossifikationsdefekten mitten in der Kontinuität des Schädeldachs, unabhängig und entfernt von den Nahträndern (flacher und vorgewölbter Weischädel).

Isolierte Defekte der Scheitelbeine.

Fall 9 (hierzu Fig. 7 Tafel V). Typischer flacher Weischädel. 48 cm langes, 2272 g schweres, totgeborenes Mädchen. Schädeldach symmetrisch mit glatter Oberfläche; dünn aber spröde und nur an den Rändern der Pfeilnaht eine Spur biegsam. Beide Scheitelbeine zeigen auf der Höhe des Scheitels zwischen Pfeilnaht und den schwach prominenten Tubera parietalia je zwei rundliche, $\frac{1}{2}$ bis 1 cm im Durchmesser haltende Löcher, deren Ränder von durchscheinender, poröser, auf Fingerdruck weithin knitternder Knochensubstanz gebildet werden. Von innen betrachtet, entsprechen die Löcher flachen Impressiones digitatae, die mitten im strahligen Gefüge der Parietalia gelegen sind und welche, außer der gewöhnlichen, vom Rande her konzentrisch zunehmenden Verdünnung, an ihrer zentralen, maximal vertieften Stelle den unregelmäßig begrenzten Knochendefekt zeigen. Gefäßrinnen oder sonstige Furchenbildungen sind in der Umgebung der Löcher nicht sichtbar.

Die in ein solches Loch auslaufende, immer dünner werdende Partie des Scheitelbeins besteht auf dem senkrechten histologischen Längsschnitte aus einer proximal 4 bis 5fachen, dicht übereinander liegenden Lage gut verkalkter, mit Hämalan-Eosin schmutzig violett gefärbter Knochenbälkchen. Sämtliche Bälkchen zeigen schmale, karminophile osteoide Säume, an den periostwärts gerichteten Rändern bis zu 10 μ Breite, in der Regel aber, speziell an den duralwärts gerichteten Knochenkanten bloß bis zu 2 bis 4 μ Breite, besetzt mit zarten Osteoblasten. An der Unterfläche der innersten (fünften), unmittelbar der Dura aufliegenden Kante fehlen diese Säume. Hier liegen scharfe, gerade oder einwärts gebogene, dunkle Linien (Resorptionsflächen) frei. Soweit steht alles in Übereinstimmung mit den oben detailliert beschriebenen Befunden an normalen oder an partiell rückständigen (weichen) Schädelpartien.

Nun aber das abweichende Verhalten: Durch rasch von innen nach außen, d. h. periostwärts fortschreitenden Schwund der 3 bis 4

innern Knochenlagen (was sich in der trichterförmigen Konfiguration des spitz gegen das Loch zulaufenden Knochenrandes (r. auf Fig. 7), sowie in der Ausbildung einer zackigen Resorptionslinie an den hintereinander freigelegten, duralen Kanten der inneren Knochenlagen kundgibt), verjüngt sich der randständige Knochen bis auf eine einzige, papierdünne Knochenzunge, welche ihrer Lage nach der äußersten, subperiostalen Bälkchenlage entspricht. Diese Knochenzunge stellt von innen betrachtet die tiefste Stelle, den eigentlichen Boden des trichterförmigen Defekts dar und bildet gleichzeitig die Umrandung des Loches à Niveau der Schädeloberfläche. Sie setzt sich zusammen aus 7 bis 8 isolierten, distal immer kleiner werdenden, geflechtartig gebauten, aber bis zuletzt gut verkalkten Knochenplättchen, welche auf Fig. 7 Tafel V dargestellt sind, und welche in ihrem ganzen Verlaufe eine untere, scharfrandige, vielfach eingebuchtete Resorptionslinie (r. Fig. 7) und eine obere, glatte oder leicht konvexe, mit schmalen Osteoidsäumen besetzte Appositionslinie (a. auf Fig. 7) zeigen. Die 4 Endplättchen sind auf Fig. 7b Tafel IV bei stärkerer Vergrößerung nochmals koloriert dargestellt. Osteoblasten sind nicht mehr darauf zu sehen, sondern die osteoide Randzone grenzt nach oben unmittelbar an eine mehrschichtige Lage derben Bindegewebes (Periostreste?), in dessen Maschen zackige Bindegewebszellen liegen, welche sich durch ihren Glanz und ihre homogene Randzone als in Bildung begriffene Knochenzellen ausweisen: ein Beweis für die andauernde periostale Knochenneubildung am Rande der Defekte. Die untere Resorptionsfläche (r. Fig. 7 und Fig. 7b) bildet die Fortsetzung der trichterförmig, von innen nach außen angefressenen, duralen Balkenlagen am Rande des Loches und bezeichnet die Grenze, bis zu der die Dura mater, beziehungsweise das Gehirn in den Boden des trichterförmigen Defekts vorgedrungen ist.

Der Nachweis dieser langen Resorptionslinie im ganzen Verlaufe der trichterförmigen Randpartie des Loches steht in direktem Gegensatz zu den allseits von osteoiden Anlagerungen umgebenen, zungenförmigen Ausläufern beim reinen Appositionsdefekt oder weichen Nahrand (Fall 1 bis 8), und läßt nur die eine Deutung der Genese derartiger Löcher zu: Es handelt sich um eine von innen nach außen fortschreitende, zirkumskripte Resorption alten Knochens, d. h. um eine regelrechte Knochenusur.

Fall 10. Typischer vorgewölbter Weichschädel. 51 cm langes, 2482 g schweres Mädchen, am dreizehnten Lebensstage gestorben an Meningitis purulenta; Folge einer durch den Rückenmarkskanal aufsteigenden Eiterung bei apfelgroßer, infizierter Myelocoele spinalis. Gehirn an der Basis und an der Konvexität eitrig belegt; Gyri abgeplattet; beide Seitenventrikel stark erweitert und mit eitriger, trüber Flüssigkeit angefüllt. Schädeldach symmetrisch, auffallend leicht und dünn. Fontanellen und Nähte weit

offen. Die Ränder beider Scheitelbeine in ihrem ganzen Verlaufe zwischen großer und kleiner Fontanelle völlig weich und umbiegbar („bandförmige Erweichung“). Auch die Spitzen der Stirnbeine weich, fast häutig. Beim Halten gegen das Licht sind alle diese Teile durchscheinend. Dabei heben sich die zwei Tubera parietalia als dunkle Punkte ab, von denen aus strahlenförmige, dicke Knochenbänder allseits in die Scheitelbeine auslaufen. Diese Bänder präsentieren sich an der Schädellinnenseite in Form von steilen, leistenartig vorspringenden Knochenkanten, zwischen denen flache oder vertiefte, durchscheinende oder durchbrochene Gruben (*Impressiones digitatae*) sichtbar sind. An der Außenseite entsprechen diesen Gruben vielfach dünne, knitternde, zum Teil häutige, blasenartige Vorwölbungen von Erbsen- bis Bohnengröße, so daß die Schädeloberfläche ein unregelmäßig welliges oder buckliges Aussehen gewinnt.

Der verdünnte und teilweise häutige Pfeilnahrand zeigt histologisch das gewöhnliche Bild der rückständigen, physiologischen Schädelossifikation (*Appositionsdefekt*) nämlich: eine spitz zulaufende, mitten im häutigen Kranium gelegene und beiderseits von osteoiden Appositionsflächen umgebene Knochenzunge; ferner distal und von diesem letzten Knochenausläufer durch eine 0,6 mm lange häutige Randzone getrennt, einen isolierten Ossifikationspunkt.

Anders ein Längsschnitt durch die Randzone und durch die papierdünne, vorgewölbte und teilweise häutige Decke einer erbsengroßen Ausbuchtung des linken Scheitelbeins: Das proximal aus 4 bis 5 schmalen, aber gut verkalkten parallelen Bälkchenlagen bestehende Schädeldach verliert distal, d. h. am Rande des Buckels, unter Ausbildung einer trichterförmig, von innen nach außen ansteigenden, zackigen Resorptionslinie seine inneren, duralwärts gelegenen Knochenlagen vollständig und geht über in ein fein ausgezogenes, subperiostales Knochenplättchen, welches in stumpfem Winkel nach oben außen abbiegt und, entsprechend der blasenartigen Auftreibung des Schädels, in leicht konvexem Bogen zum gegenüberliegenden Rande des Buckels verläuft. Es besteht aus zwei dicht aufeinander geschichteten, bloß je 25 μ breiten Knochenstreifen, die gleichmäßig aber schwach verkalkt sind und die ungefähr in der Mitte, — entsprechend der am stärksten gespannten Partie des Buckels — durch eine 2 bis 3 mm lange, rein häutige Schädelpartie unterbrochen sind. Der untere Knochenstreifen zeigt längs seiner inneren, duralwärts gerichteten Kante scharfe, teilweise einwärts gebogene Ränder (Resorptionsflächen?), der obere, unmittelbar subperiostal gelegene dagegen glatte, rundliche Grenzlinien.

Wie ist dieser eigenartige histologische Befund zu deuten? Die Antwort ergibt sich meines Erachtens aus einem Vergleich mit dem vorigen Falle (Fall 9). So wenig wie dort handelt es sich hier um einen einfachen Appositionsdefekt im Bereiche der verdünnten Schädelpartie. Zwar finden wir eine subperiostale, vorgewölbte, also sicher neugebildete Knochen-

schicht, welche dem Buckel entspricht. Allein am Übergang des Scheitelbeins in diesen Buckel, — und das scheint mir für die ganze Beurteilung der Affektion ausschlaggebend — stoßen wir innen auf die nämliche, alle Knochenlagen durchsetzende, trichterförmige Usur des ursprünglich derben Schädelquerschnitts wie im Falle 9. Das beweist, daß auch in diesem Falle (10) fertiger, alter Knochen resorbiert worden ist, daß infolgedessen ein flacher Defekt à Niveau der Schädeloberfläche zu einer bestimmten Zeit dagewesen sein muß, und zwar in der ganzen Ausdehnung des späteren Buckels.

Über diesem Defekt aber, ihn gleichsam maskierend (und hierauf beruht der ganze Unterschied zwischen dem flachen und dem vorgewölbten Weischädel) wölbt sich bei letzterem eine neugebildete, periostale Knochenschicht, die in der Gestalt der zum Teil rein häutigen Partien deutliche Zeichen ihrer unfertigen Bildung aufweist.

Der Reihe nach betrachtet, verhält sich nach dieser Auffassung die Histogenese des vorgewölbten Weischädels folgendermaßen:

Zunächst kommt es von der Schädelinnenseite her zu verschieden ausgedehnter Resorption fertigen Knochens (Schwund der inneren Knochenlagen) mit Ausbildung flacher Defekte (randständige, den Schädelquerschnitt trichterförmig durchsetzende Knochenusuren). Dann entwickelt sich im ganzen Umkreise der von innen her verdünnten Lückenränder, sehr wahrscheinlich infolge mechanischer Einflüsse (intrakranielle Drucksteigerung), und zwar ausgehend von dem erhaltenen randständigen Perioststreifen eine nach außen gerichtete periostale Knochenneubildung (zartes, nach oben abbiegendes, buckelförmiges Knochenplättchen).

Diese neugebildete Knochenlage präsentiert sich zum Teil bloß in Gestalt derber, nach außen aufgekrempter, glatter Knochenränder, die von Resten des häutigen Kraniums mit dem Periost überbrückt werden. (Vgl. Fig. 2 das betreffende Photogramm.) Zum Teil bildet sie, namentlich über kleineren Defekten wie der

vorgehend beschriebene, rings geschlossene, buckelförmige (periostale) Knochenblasen, die auf Fingerdruck knittern.

Das wesentliche Moment bei dieser, wie bei der gewöhnlichen (flachen) Form des Weichschädels (Fall 9) besteht somit in primärem Knochenschwunde, in der Ausbildung zirkumskripter, multipler Knochenusuren.

Als hauptsächliches und a priori keineswegs erwartetes Resultat der vergleichenden histologischen Untersuchung unserer sämtlichen 10 Fälle von angeborenem Weichschädel sei in erster Linie hingewiesen auf den bedeutsamen Unterschied zwischen dem einfachen weichen Nahtrande und der umschriebenen flachen oder vorgewölbten Form der Kontinuitätsunterbrechung des Schädeldaches, der eigentlichen Lückenbildung. Bei jenem handelt es sich nach unserer Untersuchung immer um eine Ausfallerscheinung infolge lokal rückständiger Apposition (Appositionsdefekt), bei dieser um eine solche infolge lokal gesteigerter Resorption (Resorptionsdefekt). In beiden Fällen ist das Schlußresultat annähernd dasselbe: nämlich eine Verdünnung und infolgedessen eine verschieden intensive Erweichung bis zu häutiger Lückenbildung an bestimmten Teilen des Schädeldaches, zu der sich unter besonderen Umständen eine neugebildete, periostale Vorwölbung hinzugesellen kann. Daneben aber verläuft in allen 10 Fällen, d. h. gleichgültig, ob die Erweichung infolge rückständiger Knochenbildung oder infolge vermehrter Knochenresorption zustande kommt, der eigentliche Ossifikationsprozeß des Schädeldaches in völlig regelmäßiger Weise. Lagerung und Struktur der Knochenbälkchen, Verhalten der Markräume, Ausdehnung und Breite der kalklosen Knochensubstanz, Osteoblastenbildung entsprechen dem zu dieser Lebenszeit physiologischen Verhalten, so daß es gerechtfertigt erscheint, von bloßen Ausfallerscheinungen der an und für sich normalen Ossifikation, von lokalen Ossifikationsdefekten, um bei dieser alten Bezeichnung zu bleiben, zu sprechen.

Auch kommen, wie bereits bei der „Klinik des Weichschädels“ hervorgehoben, diese beiden Formen von kongenitalen Ossifikationsdefekten gewöhnlich nebeneinander am gleichen Schädeldache

vor, so zwar, daß der Appositionsdefekt, entsprechend seiner größeren Häufigkeit, in der Regel als selbständige Affektion, der seltenere Resorptionsdefekt dagegen nie isoliert, sondern immer in Verbindung mit dem randständigen Appositionsdefekt beobachtet wird. Dieser Umstand, sowie die früher betonte Unmöglichkeit, die beiden Arten von angeborener Schädelweichheit klinisch auseinanderzuhalten, rechtfertigen auch fernerhin ihre gemeinsame Betrachtungsweise.

Namentlich ist das der Fall hinsichtlich ihrer Abgrenzung von anderweitigen Affektionen des Schädeldaches, welche auch heute noch vielfach mit der vorliegenden, durchaus eigenartigen Ossifikationsstörung bei Neugeborenen zusammengeworfen werden. Und zwar denken wir hierbei nicht an die bei älteren Kindern oder bei Erwachsenen gelegentlich beschriebenen Verdünnungen der Schädelknochen durch Pacchionische Granulationen, durch Tumorbildungen aller Art, durch senile Atrophie, *Osteotabes infantum* (Ziegler) und dergleichen, welche beim Neugeborenen meines Wissens noch nie beobachtet worden sind und die sich histologisch zudem ganz anders verhalten. Auch ist schwerlich eine Identifizierung des angeborenen Weischädels zu befürchten mit gewissen, wohl charakterisierten kongenitalen Ossifikationsstörungen wie multiplen Wormschen Knochen oder mit den häutigen Schädelbezirken der *Osteogenesis imperfecta*, *Osteopsathyrosis congenita*, *Chondrodystrophia foetalis*, lauter Veränderungen der Knochenbildung, welche auf einer spezifischen, ätiologisch freilich noch dunkeln Störung der gesamten osteoblastischen Tätigkeit zu beruhen scheinen und deren abweichendes histologisches Verhalten mir aus eigenen Untersuchungen wohl bekannt ist. Und wohl ebensowenig ist eine Verwechslung des angeborenen Weischädels zu befürchten mit den physiologischen Spaltbildungen, mit überzähliger Fontanellenbildung und dergleichen, etwa auch mit den gelegentlich beschriebenen, abnorm weiten *Foramina parietalia* (Zusammenstellung vgl. Gruber, Virchows Arch. Bd. 50, 1870). Denn einmal schützt davor die ganz verschiedene typische Lokalisation der betreffenden Spaltbildungen, ferner speziell vor Verwechslung des Weischädels mit dem seltenen und überdies

nur bei Erwachsenen beschriebenen Foramen parietale der Umstand, daß regelmäßig Gefäßfurchen zu dessen Rande verlaufen und das betreffende Schädelloch dadurch als gewöhnliches, erweitertes *Emissarium* charakterisieren.

Dagegen läßt sich nicht leugnen, daß die wichtigste und häufigste Knochenaffektion des Säuglingsalters, die rachitische Erweichung der platten Schädelknochen, eine weitgehende klinische und sogar anatomisch-histologische Ähnlichkeit mit dem angeborenen Weischädel zeigt.

Dieser verhängnisvollen Ähnlichkeit zweier im Grunde durchaus verschiedener Prozesse ist es zweifellos zuzuschreiben, daß die keineswegs seltene und wohl charakterisierte angeborene Schädelaffektion, welche den Gegenstand unserer Studie bildet, von vielen berufenen und erfahrenen Autoren immer wieder und bis in die jüngste Zeit als echte kongenitale Schädelrachitis, oder doch als direkter Vorläufer des rachitischen Prozesses angesprochen wird¹⁾.

Hat diese Annahme heute noch eine Berechtigung? Die Antwort haben wir bereits oben, im Anschluß an die Zusammenfassung unserer histologischen Untersuchungsergebnisse bei den acht Fällen von Nahtranderweichung, gegeben (S. 200). Sie lautete verneinend auf Grund der Vergleichung der betreffenden Befunde mit solchen bei normalen, d. h. harten Nahträndern, die bloß eine quantitative und keine qualitative Differenz im Bau des Knochens ergeben hatte. Die histologische Analyse der zwei letzten Fälle vermag hieran, trotz ihrer vom gewöhnlichen Appositionsdefekt abweichenden Histogenese, aus den oben genannten Gründen nichts zu ändern.

Um aber jeden Zweifel auszuschließen und um die verbreitete Irrlehre von der rachitischen Natur der angeborenen Schädelweichheit einmal endgültig zu widerlegen, lassen wir zum Vergleich die typischen histologischen Befunde bei zwei Fällen von echter

¹⁾ Vgl. die eingangs zitierten Arbeiten von Kassowitz, Unruh, Quisling, Feyerabend, Schwarz, Cohn, Feer, Fischl, Spietschka, Marfan, die unlängst wieder in Hochsinger einen beredten, freilich allein stehenden Verteidiger gefunden haben. (Vgl. Verhandl. der D. Gesellsch. f. Kinderheilkunde in Köln. Diskussion zum Vortrag Wieland).

rachitischer Säuglingskraniotabes folgen. Die histologischen Unterschiede zwischen diesen und der angeborenen Schädelaffektion, so gering sie sind, dürften genügen, um in Zukunft auch auf mikroskopischem Wege die Differentialdiagnose zwischen Ossifikationsdefekt und Elsässer-scher Kraniotabes zu sichern.

Schädelrachitis.

Fall A. Ausgedehnt weiche Nahtränder bei florider Schädelrachitis. 5 Monate alter Säugling, gestorben an Bronchiolitis diffusa und Laryngospasmus. Das ganze Schädeldach dünn, von elastischer Konsistenz, im hintern Schädelabschnitt weich und durchscheinend. Große Fontanelle 4/4. Koronalnaht offen; Pfeilnaht und Lambdanaht geschlossen, aber überall auf 3 bis 4 cm Breite wie die Koronalnahtränder weich, eindruckbar und mit der Dura mater fest verwachsen. Schädel in jeder Richtung mit Schere und Messer leicht zu schneiden.

Histologisch untersucht werden nach obiger Technik (also unentkalkt in Spiritus gehärtet und nach sechs Monate langer Zelloidineinbettung mit dem Mikrotom geschnitten):

1. Ein Schädeldurchschnitt quer über die Mitte der Pfeilnaht durch beide Parietalränder.

2. Ein Schnitt durch den zungenförmig auslaufenden, frontalen Randsaum der großen Fontanelle in der Richtung des Strahlenverlaufs.

1. Rachitischer Pfeilnahttrand: Etwa 1 cm entfernt von ihrer medianen Verwachungsstelle in der bindegewebigen Pfeilnaht bestehen beide Scheitelbeine auf dem histologischen Schnitt aus einer fünffachen Lage ziemlich genau parallel gerichteter, breiter, mit Hämalaun blau gefärbter, also verkalkter Knochenbalken. Jede Balkenlage ist am Rande rings umgeben von einem homogenen, osteoiden Saum, dessen Breite in der Regel 11 bis 20 μ , gelegentlich sogar bis zu 50 μ beträgt. Entlang diesen mit Karmin tiefrot gefärbten Säumen ziehen dichte Schwärme von Markzellen, die aber nur ausnahmsweise die Gestalt palisadenförmiger, kubischer Osteoblastenlager annehmen, meist vielmehr dem Knochenrand einfach entlang laufen und dadurch an Gebilde erinnern, wie sie Stoeltzner seinerzeit glaubte als Osteoblasten ansprechen zu sollen, welche keine osteoblastische Funktion mehr ausüben. Überall sind die äußern, dem Periost zugekehrten, kalklosen Säume breiter, als die innern, duralwärts gerichteten; und die Unterfläche der innersten, unmittelbar auf der Dura mater gelegenen Knochenlage entbehrt derselben ganz. Hier finden sich bloß dunkle, einwärts gebogene Randlinien (Resorptionsflächen des kalkhaltigen, alten Knochens). Umgekehrt besteht die äußerste, subperiostale Knochenlage aus lauter unverkalkten, neugebildeten, schräg ein- und abwärts ziehenden, karminophilen Bälkchen von 30 bis 70 μ Breite (rachitisches Osteophyt). Und ungefähr das nämliche Bild, aber

in immer steigendem Maße zeigen beide Scheitelbeine, je weiter man sich randwärts, d. h. von ihrer Peripherie in der Richtung ihrer bindegewebigen Vereinigungsstelle in der Pfeilnaht hin bewegt: nämlich Schwund der kalkhaltigen Knochenlagen bis auf spärliche, bläuliche, rings lakunär angenagte zentrale Inseln, umgeben von breiten, roten Osteoidzonen; schließlich Übrigbleiben einer fünffachen Lage karminophiler Osteoidbalken von 30 μ , 100 bis 140 μ Breite, die beiderseits der Pfeilnaht einander zustreben und in einem medianen, senkrecht aufgerichteten Bindegewebsstreifen, der sog. Nahtlinie oder Nahtsubstanz zusammentreffen.

2. Rachitischer Frontalrand der großen Fontanelle (hierzu Fig. 8 Tafel V). Die aus 4 bis 5 parallelen Knochenlagen bestehende Randpartie des linken Stirnbeins verschmälert sich durch konvergierenden Verlauf dieser Lagen zunächst auf drei und schließlich auf eine einzige feine Knochenzunge, die beiderseits von welligem, derbem Bindegewebe umgeben ist und den eigentlichen Rand der großen Fontanelle bildet. Im Beginn, d. h. peripherisch, zeigen sämtliche Knochenlagen bläuliche, verkalkte Partien, obgleich bloß zentral und in inselförmiger Verteilung (alter Knochen, daher a. K. auf Fig. 8, Taf. V). Dafür sind sie rings umhüllt von wesentlich breiteren (30 bis 60 μ) karminophilen, kalklosen Zonen (o auf Fig. 8), die periostal und duralwärts gleich stark entwickelt sind. Auch die Unterfläche der untersten duralen Lage macht diesmal keine Ausnahme: Resorptionslinien sind überhaupt nur im Innern der Bälkchen, zwischen der zentralen kalkhaltigen und zwischen der aufgelagerten kalklosen Grundsubstanz erkennbar, an den Rändern nirgends mehr. Mit eintretender Konvergenz der Balkenlagen schwinden die zentralen, bläulichen Kalkinseln vollständig, so daß der biegsame Fontanellenrand nur noch aus den drei kalklosen, 30, 50 und 70 μ breiten roten auf Fig. 8 dunkel gehaltenen Knochenzungen besteht, die schließlich in einer einzigen medianen Osteoidlamelle (Z auf Fig. 8) zusammenlaufen. Osteoblasten sind nirgends deutlich sichtbar.

Fall B (hierzu Fig. 9, Taf. V). Umschriebene, lochförmige Verdünnung des Okziput bei florider Schädelrachitis (Elsässers Kraniotabes).

Jähriger Säugling. Schädel viereckig. Hinterhaupt steil abfallend, ausgedehnt weich und eindruckbar mit mehreren fingerkuppengroßen, anscheinend rein häutigen Lücken.

Ein 5 cm langes Stück des weichen Okziput samt zwei durchscheinenden Lücken wird unentkalkt in Zelloidin eingelegt und nach 8 Monaten geschnitten.

An den dickeren, kantig ins Schädelinnere vorspringenden Stellen, welche die häutigen Lücken begrenzen, findet sich überall grobmaschige Diploe, deren unregelmäßig gelagerte, überwiegend geflechtartig gebaute, mit Hämalan blau gefärbte Knochenbalken allseits von 30 bis 60 μ breiten, roten osteoiden Scheiden umgeben sind. Die größeren Markräume (M auf Fig. 9, Taf. V) enthalten ein zellarmes, derbfaseriges, die kleineren ein zellreiches, dem periostalen Kambium ähnliches Markgewebe.

Die periostale Partie der Diploe ist ausgezeichnet durch eine zwei- bis dreifache, längsverlaufende, kalklose Osteophytenlage von „wurzelstockartigem“ Bau und von rundlichen Grenzlinien. Umgekehrt zeigen die älteren Knochenbalken der Diploe überall da, wo sie an die Dura mater anstoßen, scharf abgeschnittene Ränder und buchtig einwärts gebogene Resorptionslinien, welche zentrale kalkhaltige Knochenreste und kalklose Auflagerungen in gleicher Weise linear anschneiden und freilegen (r auf Fig. 9). Gegen die Lücke hin verschmälert sich die Diploe immer mehr, schließlich bis auf ein einziges, unregelmäßig geformtes Knochenplättchen mit breitem karminophilen Osteoidsaum rings um den blauen kalkhaltigen Kern. Im Bereich der Lücke selbst besteht das Schädeldach zum Teil noch aus einem streifenförmigen, ganz dünnen (10 bis 20 μ) Rest verkalkter Knochensubstanz, unmittelbar über der Dura gelegen und mit buchtigen Resorptionslinien längs seiner ganzen Unterfläche, während darüber eine mehrfache Lage feiner, karminophiler Osteoidlamellen (o auf Fig. 9) die neugebildete periostale Knochenschicht repräsentiert. Zum größten Teile aber fehlt jede Spur kalkhaltigen Knochens, und nur feine rote in Fig. 9 dunkel gehaltene Osteoidlagen nehmen den Raum zwischen Dura und Periost ein. Schließlich unterbleibt an der dünnsten, rein häutigen Stelle auch diese letzte unvollkommene periostale Knochenbildung; und man sieht dann Dura (D) und Periost (P) als zwei derbe, bloß durch die zellreiche Kambiumschicht (C) geschiedene Bindegewebslagen unmittelbar aufeinander liegen und die einzige Bedeckung des Gehirns bilden.

Vergleichen wir nun das sub A 1. und 2. geschilderte Verhalten beim rachitisch erweichten Nahrande einerseits mit dem kongenitalen Appositionsdefekt und die sub B analysierte rachitische Schädellücke andererseits mit dem Resorptionsdefekt, so müssen wir zugeben, die Ähnlichkeit ist in beiden Fällen histologisch eine große. Zu Verwechslungen aber kann sie nicht Anlaß geben, sofern man nur das Wesen der histologischen Knochenveränderungen bei Rachitis scharf im Auge behält.

Nach Virchows¹⁾, vielleicht in noch höherem Maße nach Pommers²⁾ grundlegenden Untersuchungen, welche von Schmorr³⁾ und von Stoeltzner⁴⁾ bestätigt wurden und die sich heute wohl allgemeiner Anerkennung erfreuen, beruht das anatomische Charakteristikum der Skelettrachitis in einem Kalklos-

¹⁾ Virchow, Das normale Knochenwachstum und die rachitische Störung desselben. Virchows Arch. Bd. 5, 1853.

²⁾ Pommer, Untersuchungen über Osteomalazie und Rachitis. Leipzig 1885.

³⁾ G. Schmorr, Zur pathologischen Anatomie der Barlow'schen Krankheit. Ziegler's Beitr. Jena 1901.

⁴⁾ Stoeltzner, a. a. O.

bleiben fast des gesamten, frisch apponierten Knochengewebes, und zwar in einem das physiologische Maß unverkalkter Knochenanlagerung weit übersteigenden pathologischen Umfange. Die daneben bestehenden typischen Veränderungen an den Epiphysenlinien fallen am Schädeldach natürlich außer Betracht. Wir bedürfen ihrer auch nicht zur Rachitisdiagnose. Denn die für Rachitis pathognomonische Mehrausbildung osteoiden, karminophilen Gewebes, wie sie in den beiden angeführten Rachitisfällen scharf zum Ausdruck kommt, fehlt nach meinen zahlreichen bisherigen Erfahrungen in keinem einzigen Falle von rachitischer Schädelerweichung und genügt an und für sich vollständig, um die rachitische von jeder anders gearteten Form der Schädelweichheit scharf histologisch zu scheiden: sofern nur mit den nötigen Kautelen untersucht wird.

Allerdings erheischt das Arbeiten mit dieser von P o m m e r inaugurierten Maßmethode des osteoiden Gewebes zur Feststellung nicht bloß des Bestehens einer Rachitis, sondern auch des wechselnden Rachitisgrades, in erster Linie eine genaue Kenntnis des physiologischen Verhaltens der Knochenapposition in den verschiedenen Altersperioden. Auf unser spezielles Gebiet übertragen, heißt das: nur wenn Klarheit besteht über Umfang und Ausdehnung des unter normalen Verhältnissen beim Neugeborenen und Frühgeborenen ausgebildeten osteoiden Gewebes, kann aus einer meßbaren Zunahme desselben auf eine echte rachitische Störung geschlossen werden.

Bei Säuglingen, bei älteren Kindern und bei Erwachsenen sind wir durch die mühevollen Untersuchungen P o m m e r s genau orientiert über das Verhalten der kalklosen Knochenanlagerungen unter physiologischen Verhältnissen. Dagegen liegen systematische Untersuchungen derart für die uns speziell interessierende Altersperiode meines Wissens noch nicht vor, und das scheint mir der Hauptgrund zu sein, weshalb die Frage der angeborenen Rachitis bisher immer noch nicht in befriedigender Weise gelöst werden konnte.

Von diesem Gesichtspunkte aus habe ich seit Jahren das Skelett Neugeborener und Frühgeborener systematisch untersucht und habe dabei speziell auf das Verhalten des jüngsten, kalklos apponierten Knochengewebes geachtet. Im Verlaufe dieser histologischen Untersuchungen bin ich auf Verhältnisse gestoßen, die mich überraschten und die wahrscheinlich auch den meisten Lesern etwas unerwartet vorkommen dürften. Ich möchte mir daher erlauben, diese Befunde, soweit sie wenigstens das Schädeldach¹⁾ betreffen, gleich hier auszugsweise mitzuteilen. Auf einen Teil derselben habe ich bereits oben Bezug genommen, anlässlich der vergleichenden Untersuchung der 10 Schädeldächer mit weichen und der 11 Kontrollfälle mit physiologisch harten Naht-rändern; mit dem Ergebnis, daß zwischen kongenital hartem und weichem Nahtrande bloß quantitative Differenzen bestehen, welche den letzteren als unfertige, nicht als pathologische Bildung auffassen lassen. Was nun aber Umfang und Ausdehnung, das heißt das vom Härtegrade des betreffenden Schädeldaches bzw. Naht-randes ganz unabhängige Quantitätsverhältnis des zu dieser Lebenszeit physiologischen osteoiden Gewebes in den Knochen des Schädels anbelangt, so sei folgendes hervorgehoben:

Bei 18 von den 21 untersuchten Schädeldächern waren rings an den Rändern nahezu sämtlicher Knochenbälkchen gut ausgebildete, kalklose Osteoidsäume nachzuweisen von im Minimum 2 bis 4 μ , im Maximum 14,5 μ Breiten-durchmesser; am häufigsten aber begegnete man den Zahlen 7 μ bis 10 μ Breitendurchmesser. Diese Säume sind bei einiger Übung schon im ungefärbten Präparat als mattglänzende, gelbliche Linien kenntlich, welche den dunkel konturierten Rand des kalkhaltigen Knochens nach außen in seinem ganzen Umfange begrenzen. Scharf treten sie aber erst bei Hämalan-Karminfärbung als rote Streifen von verschiedener intensiver Färbung zutage. Dagegen eignet sich Eosin schlecht zur Kontrastfärbung, weil infolge von dessen zu intensiver Färbkraft nicht bloß die ganze noch un-

¹⁾ Über gleichlautende Befunde an den Rippenenden von Neugeborenen und Frühgeborenen gedenke ich an anderer Stelle noch eingehend zu berichten.

verkalkte, sondern auch ein großer Teil der fertigen, randständigen, aber noch schwach verkalkten Knochengrundsubstanz eine diffuse Rotfärbung annimmt (vgl. Fall 2 und Fall 8 sowie Wieland a. a. O.)¹⁾. Die osteoiden, karminophilen Säume sind homogen und enthalten meist noch keine deutlichen Knochenzellen. Nur ausnahmsweise sind in ihrem Innern, und zwar in ganz unregelmäßigen Abständen, längsgerichtete, ebenfalls rot tingierte, junge Knochenkörperchen sichtbar. Regelmäßig sind die der Schädelaußenfläche zugekehrten Säume breiter als die der Innenfläche zugekehrten, was im Verein mit der konstanten Ausbildung subperiostaler, schräg abwärtsziehender und die parallelen Bälkchenlagen untereinander verbindender Querbälkchen, auf einen überwiegenden Einfluß der periostalen Knochenbildung beim physiologischen Dickenwachstum des Schädeldaches hinweist. Nach außen tragen die Säume konstant eine radiär gestellte Lage dicht gedrängter, kubischer Zellen, die einen bräunlichen Farbenton zeigen (Osteoblasten). Physiologisches Osteoid und Osteoblasten gehören zusammen. Beide kommen nach unsern Untersuchungen nur kombiniert vor. Bloß an einer Stelle des Schädelquerschnittes fehlen in der Regel beide, nämlich am Unterrande der innersten Knochenlage. Hier, direkt über der Dura mater, weisen scharf abgeschnittene, vielfach einwärts gebogene, dunkle Knochenränder (Resorptionsflächen) auf fortwährenden Schwund des fertig gebildeten Knochens hin. Nur unter ganz bestimmten Umständen finden wir statt dieser physiologischen, duralen Resorptionslinie auch hier neugebildete osteoide Säume, nämlich dann, wenn die Knochenbildung mit der Ausdehnung des häutigen Kraniums nicht Schritt hält, wenn erstere gar nicht oder nur in Gestalt einer feinen Knochenzunge bis zur Nahtlinie heranreicht, wie das bei den Schädeln mit weichen Nahtändern der Fall ist. Unter diesen Umständen treffen wir diese zungenförmigen Knochenausläufer, welche entsprechend ihrer jüngsten Genese nicht über der Dura, sondern im Zentrum der

¹⁾ Genaueres hierüber in meiner zweiten, demnächst im Jahrb. f. Kinderheilkunde erscheinenden histologischen Studie. Vgl. ferner: E. Wieland, Zur Pathologie der dystrophischen Form des angeborenen partiellen Riesenzusches. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 65, 1907, spez. S. 536 in der Anmerkung.

häutig gebliebenen Schädelpartie gelegen sind, ohne Resorptionslinien, allseits von osteoiden Säumen und Osteoblasten umgeben.

Sonst habe ich das Fehlen (total oder partiell) der duralen Resorptionslinie nur noch beobachtet auf Schnitten durch die Schuppe des Okziput bei zwei reifen und einem frühgeborenen Kinde (Fall 8) sowie bei dem knorpelweichen, mangelhaft verkalkten Pfeilnahttrande eines faultoten (luetischen) Kindes aus dem 7. Schwangerschaftsmonate (Fall 2). Der letzte Fall war ausgezeichnet durch eine besonders rege osteoblastische Tätigkeit im Bereich der kalklosen Säume (vgl. Fig. 5). Im Verein mit der unfertigen, noch ganz geflechtartigen Struktur der Knochenbälkchen bildet er wohl ein typisches Beispiel der physiologischen Schädelverknöcherung in einer relativ frühen Fötalperiode. Von den drei ersten Fällen boten zwei im übrigen ganz normale histologische Verhältnisse; der dritte Fall dagegen (Fall 8) außer den erwähnten allseitigen Appositionsbildern noch verschiedene Unregelmäßigkeiten, die oben S. 197 genau beschrieben wurden.

Wahrscheinlich hängen die besonders ausgesprochenen Appositionsvorgänge in allen diesen Fällen mit einer physiologischen Eigentümlichkeit in der Entwicklung des Hinterhauptbeines zusammen. Am ehesten wäre wohl an eine gesteigerte Wachstumsenergie des Schuppenteiles gegen Ende der Reifezeit zu denken (vgl. S. 222 im Text).

Was schließlich die Ausnahme von der Regel, nämlich die drei Schädeldächer betrifft, wo wir kein physiologisches Osteoid und auch keine deutlichen Osteoblasten am Rande der Knochenbälkchen nachweisen konnten, sondern wo die gut ausgebildeten und regelrecht verkalkten Knochenlagen überall scharfe, gerade oder einwärts gebogene Randlinien zeigten, so handelte es sich bezeichnenderweise jedesmal um eine sichergestellte Lues hereditaria.

Ähnliche Erfahrungen betreffs Hypoplasie der physiologischen Osteoidzonen bis zu deren völligem Fehlen machte ich auch an den Rippenenden einer größeren Anzahl (13) hereditärluetischer Früchte. Allem Anscheine nach darf das ungewöhnliche Ausbleiben der physiologischen Appositionsbilder mit der syphilitischen Ossifikationsstörung in ursächlichen Zusammenhang gebracht werden. Ja es scheint sich geradezu um eine für

gewisse leichte Formen oder frühe Stadien der hereditär syphilitischen Knochenaffektion charakteristische Hemmungsbildung speziell der jüngsten Appositionsvorgänge zu handeln, die gar wohl auch eine gewisse Bedeutung für die histologische Frühdiagnose der Osteochondritis syphilitica gewinnen dürfte¹⁾.

Als wichtigstes Resultat der histologischen Untersuchung von 21 Schädeldächern Neugeborener und Frühgeborener aus den letzten Schwangerschaftsmonaten ergibt sich somit die meines Wissens bisher nirgends erwähnte und auch nie entsprechend gewürdigte Tatsache, daß die Knochenbälkchen des kindlichen Schädels noch zur Zeit der Reife ganz normalerweise allseitig von gut ausgebildeten, karminophilen, in der Regel 7 bis 10 μ breiten, kalklosen Anlagerungen umgeben sind. Von den gleichgebauten kalklosen Säumen bei der Schädelrachitis unterscheidet sich dieses physiologische Osteoid erstens durch seine geringere Breitenausdehnung, zweitens durch seine konstanten, palisadenförmigen Osteoblastenlager. Zusammenhängende, einfache oder mehrfache, nur aus karminophiler Knochensubstanz bestehende Lagen, wie beim rachitisch erweichten Nahtrande (vgl. Fall A 1 und 2, speziell Fig. 8, Taf. V), kommen bei Neugeborenen und Föten überhaupt nicht vor, sondern da, wie die Ossifikation noch rückständig ist (am kongenital weichen Nahtrande) stoßen wir entweder auf dünne, im übrigen ganz normal gebaute, d. h. zentral verkalkte Knochenzungen oder aber auf rein häutige Stellen. Zum Überfluß zeigen diese letzteren nicht selten noch selbständige, aus sklerosiertem Bindegewebe hervorgehende Ossifikationspunkte, wie sie bei Rachitis meines Wissens überhaupt nicht vorkommen. Wohl nur der Unkenntnis dieser eigenartigen physiologischen Appositionsvorgänge am Neugeborenen-schädel ist es zuzuschreiben, daß Schwarz (a. a. O.) den von ihm seinerzeit untersuchten Nahtrand eines ganz normalen Neugeborenen unter der irreführenden Diagnose Rachitis publizieren und

¹⁾ Vgl. Wieland, Über die sogenannte kongenitale und über frühzeitig erworbene Rachitis. II. Teil. Anatomische Untersuchungen, erscheint im Jahrb. f. Kinderheilk.

sogar abbilden konnte. Seine zwei kolorierten Abbildungen entsprechen im wesentlichen den von mir wiedergegebenen Figg. 4 und 5, Taf. IV. Der oben erwähnte diesbezügliche Einspruch von Tschistowitsch (a. a. O.) ist daher völlig gerechtfertigt. Freilich sind die von diesem Autor gegen die Schwarzsche Fehldiagnose dort ins Feld geführten Gründe kaum stichhaltig (vgl. Text S. 189) und waren daher auch nicht imstande, die klinisch bis vor kurzem so gut gestützte Lehre von der kongenitalen Schädelrachitis zu erschüttern. Der Hauptirrtum von Schwarz ist Tschistowitsch entgangen, vermutlich weil Tschistowitsch wie Escher (a. a. O.) und andere Autoren die Schädelknochen vor dem Schneiden entkalkten: Schwarz hat ganz einfach die von uns eben geschilderten, ausgedehnten physiologischen Osteoidzonen am Neugeborenenenschädel speziell beim kongenitalen Appositionsdefekt, mit den kalklosen Anlagerungen bei echter Schädelrachitis verwechselt.

Nach diesem notwendigen Exkurs in die normale, augenscheinlich noch keineswegs genügend bekannte Histologie des Neugeborenenenschädels, der uns durch die rachitisähnlichen Bilder an seinen rasch wachsenden Deckknochen aufgezwungen wurde, kehren wir wieder zu unserem Gegenstande zurück.

Nicht viel schwieriger als die histologische Unterscheidung des Appositionsdefektes vom rachitischen Nahtrande ist die Unterscheidung des lochartigen, kongenitalen Resorptionsdefektes von der zirkumskripten, rachitischen Schädellücke.

Bei beiden Arten von umschriebener Lückenbildung im Schädeldach finden wir zunächst die nämliche, von innen nach außen fortschreitende Verdünnung der duralen Knochenlagen, hier der ausgebildeten, rachitisch veränderten Diploe, dort der radiären, parallel gerichteten Knochenstrahlen des Neugeborenenenschädels bis auf ein letztes, wenige Mikren breites, subperiostales Knochenplättchen, das an seiner Innenseite überall Resorptionsflächen, an seiner Außenseite Appositionsflächen zeigt. Ein Blick auf Fig. 9, Taf. V, d. h. auf den Rand der rachitischen Schädellücke, zeigt rings um die zentralen, in rascher Einschmelzung begriffenen kalkhaltigen Knochenbalken eine üppige Ausbildung von Osteoid, das lücken-

wärts in eine mehrschichtige, zuletzt einschichtige karminophile Osteophytenlage (O auf Fig. 9) übergeht, also eine das physiologische Maß weit übersteigende pathologische Osteoidbildung, wie sie für Rachitis charakteristisch ist¹⁾. Der Lückenrand beim kongenitalen Resorptionsdefekt dagegen zeigt das gewöhnliche Bild eines mäßig dicken (3 bis 4 Knochenlagen), aber gleichmäßig verkalkten, radiären Deckknochens mit den zu dieser Lebenszeit physiologischen Appositionsbildern (schmale Osteoidsäume und Osteoblasten), der lückenwärts durch Verlust der inneren Lagen bis auf ein letztes, gleichgebautes Knochenbälkchen reduziert wird (vgl. Fig. 7, Taf. V). Nirgends kommt es zur Ausbildung von pathologischer, kalkloser Knochensubstanz, wie am Rande oder am Orte der rachitischen Lücke. Wo aber Neubildung von Knochengewebe stattfindet (nämlich beim vorgewölbten Weich-

¹⁾ Nach Tschistowitsch (a. a. O. S. 151) wäre freilich übermäßige Osteoidbildung nicht als differentialdiagnostisches Merkmal bei Früh-rachitis am Schädel zu verwerten, da es im ersten Stadium der Schädelrachitis (Kraniotabes) bloß zu Knochenschwund komme und die osteoide Auflagerung erst später eintrete. Allein bei der von Tschistowitsch in diesem Zusammenhange aufs neue betonten, durchaus unrichtigen Vorstellung von der Unmöglichkeit, dünne Schädelknochen und sogar weiche Nahränder ohne vorherige Entkalkung zu schneiden, können uns dessen negative Untersuchungsergebnisse sogar bei echter beginnender Kraniotabes keinen Augenblick wundernehmen. Unbegreiflicher Weise ist das gleiche, mit unsern heutigen Kenntnissen wohl unvereinbare Argument vom Fehlen gesteigerter Osteoidbildung bei Frührachitis ganz kürzlich wieder von Hochsinger aufgegriffen und als letzte Stütze für die wankende Kassowitzsche Lehre von der angeborenen Rachitis ins Feld geführt worden. (Vgl. Diskussion zum Vortrag Wieland über Weichschädel auf der Naturforscherversammlung in Cöln; Votum Hochsinger, Sept. 1908.)

Wie bereits oben bemerkt, kann ich auf Grund meiner bisherigen Untersuchungsergebnisse dieser Ansicht nicht beipflichten, sondern in Übereinstimmung mit den Angaben Pommers und Schmorls muß ich an der histologischen Tatsache festhalten, daß sich in kraniotabischen Schädelknochen ausnahmslos eine über das physiologische Maß hinausreichende unregelmäßige Osteoidbildung konstatieren läßt, sogar dann, wenn der rachitische Prozeß in seinen allerersten Anfängen begriffen ist und sich makroskopisch noch kaum bemerkbar gemacht hatte. (Vgl. weiteres hierüber im Text.)

schädel), handelt es sich nicht um Osteoid, sondern um einen zwar dünnen, aber gleichmäßig und gut verkalkten, periostalen Knochenstreifen, der im Gegensatz zum areolären rachitischen Osteophyt eine nach außen gewölbte, knitternde Blase bildet. Mit Rachitis hat also der kraniale Resorptionsdefekt gerade so wenig etwas zu tun, wie der kraniale Appositionsdefekt.

Was nun die Histogenese der rachitischen Schädelweichheit oder Elsässers Kraniotabes anbelangt, so möchte ich mich in diesem Punkte auf Grund eigener Untersuchungen vollständig der bekannten und, wie mir scheinen will, immer noch zu wenig gewürdigten Auffassung Pommers¹⁾ anschließen,

- ¹⁾ Bekanntlich stehen sich in bezug auf die Entstehung der Säuglingskraniotabes zwei Ansichten gegenüber: Während Virchow, Elsässer, Kassowitz Druckschwund der Schädelknochen durch das rasch wachsende Gehirn mit vermehrter Knochenresorption annahmen, halten manche Autoren mit Pomer die zu dieser Lebenszeit lebhaft physiologische Knochenresorption bei gleichzeitig herabgesetzter Intensität der Appositionsvorgänge für ausreichend zum Verständnis der rachitischen Schädelweichung. (Vgl. auch M. B. Schmidt in den Ergebn. d. allgem. Pathol. von Lubarsch und Ostertag, 1899.) Auf die gleiche Weise erklären Pomer (a. a. O. S. 281), — neuerdings auch Stoeltzner (a. a. O. S. 124) — das Zustandekommen der von Friedleben beschriebenen Schädelverdünnungen bei sämtlichen Kindern jenseits des dritten Lebensmonats (Schwalbes physiologische Osteoporose des Säuglingsskeletts? Möglicherweise sogar einzelne, jedenfalls nicht alle, der von Ziegler als Osteotabes infantum beschriebenen Verödungsprozesse bei jungen Säuglingen?) Es ist kaum nötig, zu betonen, daß diese Friedlebensehe, anscheinend nicht kongenitale, im übrigen freilich noch wenig studierte „physiologische Wachstumserscheinung“ mit unserem kongenitalen, kranialen Resorptionsdefekt gar nichts zu tun hat! Ihre praktische Bedeutung muß vielmehr in einer ganz andern, diagnostischen Richtung gesucht werden: Täuscht nämlich nicht alles, so haben wir es speziell bei den unmittelbar an die Lambdanäht angrenzenden abschüssigen Teilen beider Scheitelbeine mit der physiologisch dünnsten Partie des ganzen kindlichen Skeletts während eines großen Teiles des ersten Lebensjahres zu tun. Und gerade hierin, nämlich in deren Wesen als anatomischer Locus minoris resistentiae liegt es m. E. begründet, daß die Säuglingsrachitis regelmäßig zuallererst am hintersten Schädelabschnitt klinisch manifest wird. (Vgl. Wieland a. a. O., speziell die Bemerkungen über klinische Frühdiagnose der Elsässerschen Kraniotabes.)

wonach nicht gesteigerte Knochenresorption, sondern bloß verminderte Knochenapposition bei andauernder physiologischer Resorption verantwortlich zu machen ist für die eintretende pathologische Schädelverdünnung. Hierzu bewegen mich, außer dem mangelnden Nachweis gesteigerter histologischer Resorptionsvorgänge an den von mir untersuchten rachitischen Schädelknochen, die allseits flach in den Rand der rachitischen Lücken auslaufenden feinen, duralen Resorptionslinien (vgl. z. B. r in der Fig. 9, Taf. V), sowie der Umstand, daß die häutigen Partien hier nur den höchsten Grad einer am ganzen hinteren Schädelabschnitt ausgesprochenen diffusen Knochenverdünnung bilden und sich an der völlig glatten Schädelinnenseite durch keinerlei wahrnehmbare Niveaudifferenzen verraten.

Ganz anders dürfte sich aber die Sache verhalten beim nicht auf Rachitis beruhenden kongenitalen Resorptionsdefekt.

Zwar gehen die von mir beobachteten Resorptionserscheinungen (die Ausbildung typischer Resorptionslinien, Howship'scher Lakunen und Osteoklasten als histologischer Maßstab der Knocheneinschmelzung angenommen) auch hier nirgends deutlich über das zu dieser Lebenszeit an der Schädelinnenseite übliche physiologische Maß hinaus. Jedoch der zirkumskripte Charakter des Resorptionsdefektes mitten im dünnen, von innen her weithin arrodiierten, federnden Knochen gelegen, ferner die trichterförmig von innen nach außen sämtliche inneren Balkenlagen steil einschmelzenden Resorptionslinien am Lückenrande, welche an eine Knochenusur erinnern, weisen darauf hin, daß bei seiner Histogenese noch andere Momente mitspielen als bloße ungenügende Apposition bei andauernder physiologischer Resorption. Im Gegensatz zum allseits flachen, rachitischen Weischädel der Säuglinge nötigt uns hier gerade das Studium der Histogenese zur Annahme einer Druckwirkung von innen, zur Auffassung der lochartigen Defekte als echter Druckusuren im Knochen. (Vgl. am Schluß bei Ätiologie des Weischädels.)

Durch die mitgeteilten histologischen Untersuchungen dürfte die bisher immer noch unentschiedene Frage nach der rachitischen

Natur des angeborenen Weichschädels endgültig in ablehnendem Sinne entschieden sein. Der Weichschädel der Neugeborenen hat mit Rachitis nichts zu schaffen. Wenn wir in einem von den 21 untersuchten Schädeldächern im Zweifel sein konnten, ob hier vielleicht eine rachitisartige Störung vorliege, so war es im Falle 8 (Fig. 6, Taf. V). Der Querschnitt durch die trotz ihrer Dicke biegsame Schuppe des Okziput ergab einen mehrfach ungewöhnlichen Befund; nicht so sehr wegen der regelmäßig verteilten kalklosen Anlagerungen, die im Verein mit der üppigen Entwicklung der Osteoblastenlager kaum über das zu dieser Lebenszeit physiologische Maß hinausgingen, wohl aber wegen der zahlreichen runden und ovalen Markräume, die an die Diploe eines älteren Kindes erinnerten und im Verein mit der eigentümlichen Knorpelbildung an zwei umschriebenen Stellen des häufig gebliebenen Kraniaums, den Gedanken an eine pathologische Ossifikation nahelegten. Welcher Art diese aber sei, wüßten wir nicht anzugeben. Rachitis müssen wir ausschließen, schon wegen des Fehlens einer pathologisch vermehrten Osteoidbildung. Auch spricht die erwähnte metaplastische Schädelverknöcherung an umschriebener Stelle meines Erachtens eher gegen als für Rachitis. An der Oberschuppe des Okziput findet sich Knorpelgewebe physiologisch zu keiner Lebenszeit. Wo aber etwa einmal Knorpelgewebe in rachitisch gewuchertem Periost vorkommt, hat nach Virchow-Stoeltzner an der betreffenden Stelle immer zuvor eine Infraktion oder Fraktur stattgefunden. Von all dem trifft hier nichts zu. Für Lues besteht ebenfalls kein Anhaltspunkt. Auch die von Ziegler¹⁾ bei Säuglingen (nicht bei Neugeborenen) beschriebene Osteotabes infantum, ein osteoporotischer Vorgang, der durch eine gallertige Umwandlung des lymphoiden Marks eingeleitet wird und der zur Verödung der Knochen führt (zum Teil wohl identisch mit Morbus Barlowii) ist mit Sicherheit auszuschließen. Der regelmäßige Aufbau der Diploe, die regen physiologischen Appositionsvorgänge in den knöchernen, sowie in den angrenzenden häutigen Schädelpartien (Ossifikationspunkte) bei dem

¹⁾ Über Osteotabes infantum und Rachitis. Von Prof. E. Ziegler. Zentralblatt f. allg. Path. Bd. 12, 1901.

frühgeborenen Kinde lassen mich eher vermuten, daß es sich um eine Art Ausgleichsprozeß handelt: nämlich um eine Steigerung des an und für sich normalen, d. h. für die betreffende Altersperiode (zehnter Schwangerschaftsmonat) physiologischen Ossifikationsvorganges, hervorgerufen durch die Rückständigkeit der Verknöcherung in den angrenzenden, rein häutig gebliebenen Partien des Okziput. Vermutlich ist auch die eigenartige metablastische Knochenbildung am Nahtrande ebenfalls am besten durch exzessiven lokalen Wachstumsreiz zu erklären. Zum Schluß noch die Bemerkung, daß auf zahlreichen Kontrollschnitten durch die sonst immer spröde Oberschuppe des Hinterhauptbeins Neugeborener zwar überall fast die nämlichen, allseitigen Appositionsbilder, sowie starke Querbrückenbildung, aber nirgends so breite Knochenlagen und so ausgesprochene Markraumbildung von mir beobachtet wurden, wie in dem besprochenen Falle. Immerhin weisen auch diese Kontrollbefunde auf ein besonders reges Wachstum speziell des Schuppenteils des Okziput unmittelbar vor, sowie zur Zeit der Geburt hin; ein Moment, das zugunsten unseres vorläufigen Erklärungsversuches der Ossifikationsstörung bei Fall 8 stark ins Gewicht fällt.

Ätiologie des angeborenen Weichschädels.

Nach dem Vorausgegangenen steht wohl fest, daß der angeborene Weichschädel eine klinisch, anatomisch und histologisch scharf charakterisierte, einheitliche Skelettanomalie, eine Affektion sui generis bildet, welche bei genauer Prüfung mit keiner andern angeborenen oder erworbenen Knochenaffektion, auch nicht mit Rachitis verwechselt werden kann.

Schon sein klinischer Nachweis bei mindestens 20% aller Neugeborenen und zwar sowohl bei reifen, voll ausgetragenen, sogar ausnahmsweise kräftigen Kindern, als auch bei frühgeborenen, zarten und schwächlichen aus den letzten Schwangerschaftsmonaten läßt vermuten, daß es sich nicht um eine eigentliche Skeletterkrankung, sondern um eine vorübergehende Entwicklungsstörung des knöchernen Schädeldachs handelt.

Diese Vermutung wird bestätigt durch die Ergebnisse der histologischen Untersuchung, welche im wesentlichen bloße Ausfallserscheinungen, d. h. quantitative aber keine qualitativen Veränderungen der betreffenden Schädelknochen von der Norm feststellte; allerdings mit der Einschränkung, daß für zwei bestimmte Formen des Weischädels, nämlich für die als flacher und als vorgewölbter Weischädel unterschiedenen zwei Formen der seitlichen Lückenbildung, eine von der gewöhnlichen etwas abweichende Histogenese nachgewiesen werden konnte.

Die beiden erwähnten Formen kommen aber nie isoliert, sondern immer im Verein mit der viel häufigeren, gewöhnlichen, d. h. bloß randständigen Form des Weischädels vor, was deren enge Zusammengehörigkeit genügend illustriert.

Ziehen wir noch den Lieblingssitz der Affektion auf der prominentesten Partie des Neugeborenschädels in Rechnung, (eine sonst von krankhaften Veränderungen, inklusive Rachitis auffällig verschonte Kopfstelle, die wir durch die Bezeichnung „Kuppenerweichung“ charakterisiert haben und die ziemlich genau dem oberen Pol des größten, d. h. des mento-okzipitalen Schäeldurchmessers entspricht), ferner das anscheinende Fehlen des Weischädels bei Föten aus der ersten Hälfte oder aus der Mitte der Schwangerschaft, sowie unsere Beobachtung vom häufigen Zusammengehen des Weischädels mit einer bestimmten, vom Geburtsakt unabhängigen Kopfform (fliehende Stirn, spitz ansteigender Hinterschädel), so haben wir eine ganze Reihe von Momenten kennen gelernt, welche unverkennbar auf eine Beziehung des angeborenen Weischädels zu einer bestimmten, physiologischen Entwicklungs- oder Wachstumsphase des embryonalen Kraniaums hinweisen. Und zwar kann es sich aller Voraussicht nach bloß um diejenige kranielle Entwicklungsphase handeln, welche durch die intensivste Wachstumsenergie der Schädelwölbung, speziell der Scheitelgend charakterisiert ist.

Diese Überlegung erscheint so nahe liegend, daß es beinahe überrascht, in der Literatur bisher nirgends dem Versuche zu begegnen, das Problem des angeborenen Weischädels vom Stand-

punkte der Entwicklungsgeschichte des Schädeldachs aus zu lösen.

Sehen wir zu, ob sich unsere Voraussetzung bestätigen läßt.

Schon Virchow faßte die Entwicklung des Schädels als ein Produkt von Gehirn- und Knochenwachstum auf. Eingehenderen Aufschluß über die Formveränderung des Schädels durch das Wachstum gaben uns aber erst die schönen Untersuchungen von O. Schaeffer¹⁾. Die Schädelform des Embryos jenseits des zweiten Fötalmonats ist durch übermäßige Entwicklung des Gewölbes gegenüber der Schädelbasis charakterisiert. Erst nimmt die Okzipitalregion den größten Bezirk (etwa ein Drittel der ganzen Schädelwölbung) ein, dann entwickelt sich im Verein mit der Entfaltung der Großhirnhemisphären die Parietalregion, zuletzt die Stirnregion. Gegen Schluß des intrauterinen Lebens bildet sich Okzipital- und Parietalregion, (entsprechend stärkerem Zuwachs der Hinterlappen des Großhirns und des Kleinhirns), wieder stärker aus, so daß zur Zeit der Geburt die Parietalregion sich unverhältnismäßig mächtig gegenüber Stirn- und Hinterhauptregion vergrößert hat. Schaeffer hat dieses Anschwellen der Scheitelgegend zahlenmäßig nachgewiesen. Ein Blick auf die von ihm gebrachte Tabelle (a. a. O. S. 13), welche die durchschnittlichen Wachstumszunahmen des Längs- und Querscheitels am fötalen Schädelgewölbe in den einzelnen Fötalmonaten wiedergibt, lehrt nämlich, daß der Querscheitelbogen, welcher von einem Foramen acusticum zum gegenüberliegenden über die Scheitelhöhe führt, nicht nur am raschesten, sondern auch am gleichmäßigsten seinem Reifewachstum bei Neugeborenen zustrebt. Damit hat der Schädel bei seinem Streben nach der Kugelform erreicht, daß zur Zeit der Geburt der mittlere Querdurchmesser der bedeutendste ist, „demnächst kommt die Vollendung des vorderen Stirndurchmessers zur Kugelform; noch in weiter Ferne steht die des Dachs, welches weit weniger vollendet ist, als die Schädelgruben.“ Mit diesem vermehrten Längen- und Breitenwachstum der Scheitelgegend ist im zehnten Monat, gegen Ende der Schwangerschaft,

¹⁾ Untersuchungen über die normale Entwicklung der Dimensionsverhältnisse des fötalen Menschenschädels usw. Von Dr. O. Schaeffer, München 1893.

ein Übergang des dolichocephalen, während der letzten Fötalmonate physiologischen Schädeltypus in die Anfänge des brachycephalen gegeben. Maßgebend hierfür sind bestimmte Veränderungen an der Schädelbasis, welche uns hier nicht näher interessieren.

Wichtiger für unseren Gegenstand ist die Kenntnis der physiologischen Verknöcherung des Schädeldgewölbes: Bekanntlich ossifizieren die Deckknochen des Schädels von weit auseinander liegenden Knochenpunkten aus, die im häutigen Kranium gelegen sind. Durch Knochenapposition, wesentlich in radiärer Richtung, bilden sich von dort aus dünne, strahlenförmige Knochenplatten, deren periphere Ränder mittels zwischenliegender Membranen (Reste des häutigen Schädels) untereinander in Verbindung stehen. Indem diese Knochenplatten rascher in die Peripherie wachsen als der Gesamtschädel, rücken ihre Ränder allseitig gegeneinander, und vom häutigen Schädel bleibt zwischen ihnen am Ende der Fötalzeit nur noch ein schmaler, bandartiger Rest übrig, die sog. Nahtsubstanz. Bloß an Stellen, wo mehrere Knochenecken zusammenstoßen, finden sich noch breitere Inseln des bindegewebigen Kraniums in der Gestalt der sog. Fontanellen. Diese bilden nach Schaeffer „Wachstumsventile“ für das Gehirn und ihre Weite schwankt synchron mit der Zunahme des Gehirns, resp. des häutigen Kraniums. Im vierten bis fünften, im sechsten und ebenso wieder im neunten Fötalmonat wachsen die Fontanellen plötzlich rascher: nämlich dann, wenn infolge raschen Gehirnwachstums die Ossifikation gegenüber der Volumenausdehnung der häutigen Kapsel zurückbleibt¹⁾.

¹⁾ Diese Angaben Schaeffers stimmen gut überein mit den Untersuchungen Fehlings über die Fontanellengröße. (Vgl. Arch. f. Gyn. Bd. VII.) Je größer der Kindskopf, desto größer ist auch die Fontanelle, und daher zeigen Knaben, deren Schädelumfang nach Hecker, Stadtfeldt u. a. schon bei der Geburt größer als derjenige von Mädchen ist, im allgemeinen die weiteren Fontanellen. Fehling fand nun ein besonders rasches Anwachsen der Fontanellengröße vor der Geburt, und zwar bei Kindern von Erstgebärenden stärker als bei solchen von Mehrgebärenden, was nach Hecker darauf zurückzuführen ist, daß das schwerere Gewicht der letzteren im Zusammenhang steht mit stärkerem Knochenwachstum, wodurch die Fontanellen sich verkleinern.

Die Kenntnis der physiologischen Ossifikation der Schädelwölbung, im Verein mit den Ergebnissen der Schaeffer'schen Untersuchungen, für deren genaues Studium auf das Original verwiesen sei, sind wohl dazu angetan, unsere obige Vermutung vom Zusammenhang des angeb. Weischädels mit der maximalen Entwicklung der Scheitelgegend zu bestätigen.

Wie eben rekapituliert, treffen wir die weichen Nahtränder und isolierten Schädellücken, welche den angeborenen Weischädel charakterisieren, mit größter Regelmäßigkeit im Verlaufe der Pfeilnaht, und zwar bald in deren ganzem Verlauf, bald bloß in deren mittlerem Abschnitt, am ausgesprochensten aber jeweilen auf der prominentesten Stelle des Schädels, der sog. Scheitelkuppe; also da, wo nach Schaeffer das intensivste Schädelwachstum gegen Ende der Reifezeit stattfindet. In der Regel stehen zwar dabei weder die Nähte, noch die Fontanellen, speziell die Stirnfontanellen auffallend weit offen; bei allen schweren Formen des angeborenen Weischädels aber trifft dies in mehr als der Hälfte der Fälle zu (vgl. S. 173). Was das Alter der betreffenden Kinder betrifft, so begegnen wir dem Weischädel entweder bei nicht völlig ausgetragenen, der Reifezeit zustrebenden Früchten, oder aber bei reifen, gut entwickelten Neugeborenen; niemals aber, soweit meine Erfahrung reicht, bei ganz kleinen Frühgeburten aus der Mitte der Schwangerschaft. Alles zusammengenommen fällt die Ausbildung des angeborenen Weischädels tatsächlich zusammen mit der Periode des stärksten Schädel- und Gehirnwachstums (neunter und zehnter Schwangerschaftsmonat), mithin gerade mit derjenigen pränatalen Entwicklungsphase des Schädels, welche durch die gleichzeitige Erweiterung der Fontanellen ein Zurückbleiben der Ossifikation hinter dem maximalen Wachstum des häutigen Schädeldachs schon physiologischerweise erkennen läßt. Und zum Überfluß bildet gerade diejenige Partie des Kopfes, wo das Schädelwachstum zur betreffenden Zeit physiologischerweise kulminiert, nämlich die Parietalregion, spez. die Scheitelhöhe, zugleich auch die Prädilektionsstelle der angeborenen Schädelweichheit (Kuppenerweichung). In gleicher Richtung läßt sich wohl auch die Beobachtung verwerten, daß der Weischädel besonders gerne bei exquisit brachyzephalen Köpfen vor-

kommt, d. h. bei Schädeln mit relativ breitem Gesichtsteil, aber mit schmaler fliehender, augenscheinlich wenig entwickelter Stirn und dafür mit steil ansteigender, relativ vorgeschrittener Scheitelwölbung.

Die Einsicht in den engen Zusammenhang zwischen Weichschädel und maximaler Entwicklungsphase der Scheitelgegend involviert nun die weitere Annahme, daß es zur Zeit dieser maximalen Entwicklung der Scheitelgegend bloß einer leichten, individuellen Verzögerung des normalen Ossifikationsprozesses des Schädeldachs, oder was auf dasselbe herauskommt, eines gesteigerten lokalen Hirnwachstums mit vermehrter Ausdehnung des häutigen Kraniums bedarf, um nicht nur Erweiterung der Fontanellen, sondern auch Häutigbleiben der Pfeilnahtränder, spez. auf der maximal gespannten Scheitelhöhe zu bewirken. Und diese Annahme ist um so gerechtfertigter, als die histologische Untersuchung der Weichschädel keinerlei pathologische Veränderungen an den Knochen, vielmehr bei der großen Mehrzahl der Fälle (nämlich beim weichen Nahtrand oder Appositionsdefekt) nur ein unvollständiges Fortschreiten der an sich normalen Ossifikation, ein einfaches Mißverhältnis zwischen knöchernem und häutigem Kranium ergeben hatte. Mit andern Worten ausgedrückt: Das einfache Mißverhältnis zwischen knöchernem und häutigem Kranium, welches den Weichschädel in den meisten Fällen charakterisiert, ist allem Anscheine nach bedingt durch das physiologisch gesteigerte Wachstum der Scheitelwölbung, respektive des darunter gelegenen Hirnteils gegen Ende der Reifezeit, mit welchem die Deckknochenbildung nicht Schritt zu halten vermag.

Die Gültigkeit dieses Satzes erfährt eine scheinbare Einschränkung bezüglich der Ätiologie der seitlichen Lückenbildungen, des sog. flachen und des vorgewölbten Weichschädels. Zu der einfachen Rückständigkeit der Knochenbildung am Scheitelbeinrande, welche regelmäßig mit diesen beiden Lückenformen verbunden ist, kommt hier als weiteres, neues Moment ein vermehrter Knochenschwund an umschriebenen Stellen des Schädeldachs hinzu: der kongenitale Resorptionsdefekt.

Infolgedessen treffen wir flache, rundliche und unregelmäßig begrenzte Defekte à Niveau der Schädeloberfläche, die innen von der Dura, außen vom Periost bedeckt sind (flacher Weischädel), und deren verdünnte, knitternde Ränder sich unter ganz bestimmten, seltenen Umständen nach außen umkrepfen, wodurch palpable, blasige Vorwölbungen auf der Schädeloberfläche entstehen (vorgewölbter Weischädel). Wie weiter oben nachgewiesen, handelt es sich im letzten Falle histologisch um neugebildete, periostale Knochenlagen, welche den primären Defekt partiell oder total überbrücken.

Der Lieblingssitz dieser zwei Modifikationen des angeborenen Weischädels bildet ebenfalls die Scheitelgegend zu beiden Seiten der Pfeilnaht. Schon diese Lokalisation, ganz unverkennbar aber die eigenartige Histogenese dieser Defekte (Druckusuren), und das gelegentliche Hinzutreten von beulenartigen Ausstülpungen des Periosts über denselben weisen auf eine Entstehung dieser seitlichen Lückenbildungen durch vermehrten Innendruck hin. Und eine Bestätigung dieser Vermutung erblicke ich in der Möglichkeit, wenigstens für einen Teil dieser Fälle, nämlich beim vorgewölbten Weischädel oder Blasenschädel das Vorhandensein einer intrakraniellen Drucksteigerung mit ziemlicher Sicherheit zu beweisen:

Wie nämlich bereits erwähnt, handelte es sich in sämtlichen drei von mir bisher beobachteten Fällen von vorgewölbtem Weischädel um Kinder mit einer Spina bifida lumbalis, und der Tod dieser Kinder mit der doppelten Anomalie erfolgte jedesmal an Sekundärinfektion der Rachischisis. In den zwei eingehend beschriebenen (Fall 10) und zum Teil auch abgebildeten (Fig. 2) Fällen dieser Art kam im Laufe des vergangenen Sommers noch ein dritter hinzu, den ich freilich nur kurze Zeit und nur klinisch verfolgen konnte, da das betreffende Kind kurz darauf auswärts starb, und keine Sektion erhältlich war.

Es handelte sich um ein vier Tage altes Neugeborenes von 2950 g Körpergewicht mit faustgroßer Myelo-Meningocele lumbalis. Der Kopf war wohlgebildet; aber sämtliche Nähte klafften weit und die große Fontanelle war stark vorgewölbt und von prall elastischer Konsistenz. Die Pfeilnahtränder im ganzen Verlaufe

auf 1 bis 2 cm Breite weich und eindrückbar. Am linken Scheitelbein sonst nichts Besonderes. Auf der Oberfläche des rechten Parietale fühlt man beim sorgfältigen Abtasten 3 bis 4 erbsen- bis bohnen große, rundliche, harte Vorwölbungen, die auf starken Fingerdruck etwas einsinken und beim Nachlassen des Druckes wieder zurückfedern. Eine derselben, nahe dem weichen Pfeilnahttrande gelegen, zeigt das Symptom des Pergamentknitterns. Nun weiß ich wohl, daß eine Steigerung des intrakraniellen Drucks kaum eine notwendige, vielleicht nicht einmal eine sehr häufige Begleiterscheinung der gewöhnlichen Spina bifida ist. Allein in den zwei von mir eben erwähnten, seziierten Fällen war dessen Bestehen wohl ohne weiteres zu erschließen aus der Spannung des Gehirns und seiner Häute und aus der starken Ausdehnung und Flüssigkeitsansammlung in den beiden Seitenventrikeln des Großhirns. Und beim dritten, nicht durch Autopsie verifizierten Falle glaube ich wenigstens auf Grund der klaffenden Nähte und der prall vorgewölbten, verbreiterten großen Fontanelle berechtigt zu sein, nach Analogie der beiden ersten Fälle, ebenfalls das Vorhandensein einer intrakraniellen Drucksteigerung vorauszusetzen.

Angesichts dieser eigenartigen Koinzidenz von vorgewölbtem Weischädel und von Spina bifida mit augenscheinlicher intrakranieller Drucksteigerung scheint es mir nicht mehr allzu gewagt, einen ursächlichen Zusammenhang dieser beiden seltenen Affektionen anzunehmen; und zwar in dem Sinne einer direkten Abhängigkeit der auffallenden Form der Lückenbildung bei diesen drei in ihrer Ossifikation rückständigen Schädeldächern von dem pathologisch gesteigerten Druck im Schädelinnern¹⁾.

¹⁾ Inzwischen bin ich in der Diskussion zu meinem Vortrag über „Weischädel“ auf der Naturforscherversammlung in Cöln, wo ich die leitenden Gedanken der vorliegenden Abhandlung kurz wiedergegeben habe, von Pfaundler auf zwei Veröffentlichungen aufmerksam gemacht worden, die mir unbegreiflicherweise entgangen waren und die eine wertvolle Bestätigung meiner eigenen, durchaus unabhängigen Forschungsergebnisse speziell in bezug auf den vorgewölbten Weischädel darstellen. Es ist die eingehende Arbeit v. Recklinghausens „Über Spina bifida“ (Virchows Arch. Bd. 105, 1886), und die kurze, im Text oben bereits eingeschobene

Etwas schwierig erscheint auf den ersten Anblick die Erklärung, warum sich der vermehrte Hirndruck nicht, wie z. B. beim chronischen Hydrozephalus, durch eine gleichmäßige Auftreibung der dünnen Schädelkapsel kundgibt; warum nur an zirkumskripten Stellen Lücken im Knochen und darüber neugebildete Blasen auftreten. Die oben hervorgehobene, ganz ausnahmsweise Dünnhheit und Durchsichtigkeit der betreffenden Schädeldächer läßt mich jedoch vermuten, daß tatsächlich im ganzen Umfange der Schädelswölbung ein gleichmäßig erhöhter Druck von innen stattgefunden und allem Anscheine nach mit zu der extremen Verdünnung der Schädelkapsel beigetragen hat. Eine Be-

Mitteilung Engstlers aus der Pfaundlerschen Klinik über „Lückenschädel“ bei Spina bifida. In beiden Mitteilungen findet sich das gelegentliche Nebeneinanderbestehen von häutigen Schädellücken und von Spina bifida in der Tat schon erwähnt. Auf Grund meiner Untersuchungen vermag ich mich freilich der von den beiden Beobachtern daselbst vertretenen Auffassung über die gegenseitigen Beziehungen der zwei Anomalien nicht völlig anzuschließen. Beiden Forschern ist es wohl mehr um die Ätiologie der Spina bifida zu tun, und die bei diesem Anlaß erhobenen gelegentlichen Befunde von Lückenbildungen in den Schädelknochen werden einfach als koordinierte Erscheinungen, als ein weiterer Beweis für die von v. Recklinghausen scharfsinnig begründete, einwandfreie Lehre vom Entstehen der Spina bifida infolge einer primären Bildungshemmung (anstatt, wie bisher mit Vorliebe angenommen, infolge eines primären, mechanisch wirkenden Hydro-myeles) angeführt. Unter diesen Umständen darf vielleicht doch an folgendes kurz erinnert werden: Zunächst einmal geht v. Recklinghausen nicht näher auf das Zustandekommen der von ihm in drei Fällen von Spina bifida beobachteten häutigen Lücken im Schädeldach ein; jedenfalls verlautet nichts von einer diesbezüglichen histologischen Untersuchung. Zum andern aber trifft gerade dasjenige Moment, dessen regelmäßiger Nachweis v. Recklinghausen notwendig zur Annahme seiner neuen Auffassung der Spina bifida führen mußte, nämlich das konstante Vorhandensein einer primären Spaltbildung im Knochen, namentlich aber eines primären Defekts in der Dura mater an Stelle der vorgewölbten Hirn- und Rückenmarksgeschwülste, für die Histogenese der seitlichen, angeborenen Schädellücken, des kongenitalen Resorptionsdefekts nicht zu. Sondern hier, und ebenso in den Fällen von sekundärer Auftreibung des Periosts (Blasenbildung) über den anscheinend gleichartigen Schädeldefekten bei gewissen Formen von Spina bifida, geht zunächst alter Knochen an umschriebenen Stellen des Schädeldaches zu-

stätigung dieser Auffassung erblicke ich in dem auffallend starken, leistenförmigen Vorspringen der Cristae an der Schädelinnen-seite. Es liegt nahe, hierin eine Art kompensierender, lokaler Knochenverstärkung, eine Pfeilerbildung im Umkreise der dünnsten, durchscheinendsten Schädelpartien zu erblicken, die vielleicht mit mechanischen Spannungsverhältnissen der Schädelwölbung zusammenhängt. Die eigentlichen Lückenbildungen dagegen, die Blasen oder Usuren mit aufgeworfenen Rändern hat man sich entstanden zu denken durch Druckwirkung auf um-schriebene, besonders rasch gewachsene und daher dünnste, rückständige Schädelpartien, speziell im Bereiche der Scheitelwölbung: als das Resultat einer

grunde, und zwar unter histologischen Erscheinungen, die kaum anders als unter der Annahme mechanischer Einwirkung (Druck) von innen her verständlich sind (Druckusuren). Wenn daher Engstler, der sich bezüglich der Ätiologie der Spina bifida mit Recht der wohl allgemein anerkannten Ansicht von v. Recklinghausen anschließt, der Meinung ist, daß nun gerade die von ihm beobachtete Lücken- und Blasenbildung in den Schädelknochen einiger solcher Fälle geeignet sei, in ihrer Eigenschaft als wesensgleiche Bildung die Lehre von v. Recklinghausen betreffend das Zustandekommen der Spina bifida infolge primärer Hemmungsbildung im Verschlusse des Wirbelkanals zu stützen, so geht er entschieden zu weit. Denn diese Auffassung, welche konsequenterweise dazu führt, im vorgewölbten Weischädel eher die Ursache als die Folge der vermehrten Zerebrospinalflüssigkeit zu erblicken, steht im Widerspruch zu der eingehend von mir geschilderten Histogenese derartiger Lücken, ganz speziell aber der vorgewölbten Blasen. Ungleich näher liegt es, wie oben von mir geschehen, zum mindesten doch für die ungewöhnliche Form der Lückenbildung am Schädel vieler Fälle von Spina bifida, den gelegentlich mit dieser Anomalie verbundenen, übrigens auch von v. Recklinghausen zugestandenen, erhöhten Schädelinnendruck, eine Folge der pathologischen Flüssigkeitsansammlung, verantwortlich zu machen. Daß daneben eine mangelhafte Entwicklung des Schädelgewölbes, also wenn man will, eine primäre, der Spina bifida koordinierte Bildungshemmung, mit eine gewisse Rolle spielt, ist freilich zuzugeben. Es handelt sich eben beim flachen und ebenso beim vorgewölbten Weischädel um eine kombinierte Wirkung von vermehrtem Innendruck auf ungenügend ausgebildete Deckknochen. Gerade beim Blasenschädel aber überwiegt doch unverkennbar das ätiologische Moment der Drucksteigerung.

kombinierten Wirkung von gesteigertem intrakraniellen Druck auf maximal gespannte und zum Teil unfertige Partien der Schädelwölbung.

Nach Analogie dieser mutmaßlichen Entstehungsweise des vorgewölbten Weischädels oder Blasenschädels möchte ich ferner glauben, daß die gleichartigen, bloß weit häufigeren Schädeldefekte à Niveau der Schädeloberfläche, der sog. flache Weischädel im wesentlichen wohl auf dieselbe mechanische Weise zustande kommen. Bloß brauchen wir hier an keine intrakranielle Drucksteigerung infolge pathologischer Zustände im Zentralnervensystem oder in dessen Hüllen (vermehrte Zerebrospinalflüssigkeit, Hydrops der Seitenventrikel und dergl.) zu denken, vielmehr dürfte in den meisten Fällen von rückständiger Schädelossifikation das physiologisch gesteigerte Hirnwachstum gegen Ende der Reifezeit genügen, um die Bildung multipler Druckusuren, speziell an den extrem gespannten, partiell rückständigen Knochenpartien der Scheitelwölbung zu bewirken.

In letzter Linie trifft somit wohl auch hier, d. h. bei der seitlichen, angeborenen Lückenbildung oder beim Resorptionsdefekt (ganz gleich wie bei den weichen Nahträndern), der Satz zu, von der ausschließlichen Abhängigkeit ihres Entstehens von einem individuellen Mißverhältnis zwischen der physiologischen Schädelverknöcherung und zwischen dem physiologischen Gehirnwachstum. In beiden Fällen ist es, kurz gesagt, kaum etwas anderes als der Wachstumsdruck des Gehirns auf die zu knappe knöcherne Hülle, welcher auf mechanische Weise das Zustandekommen des angeborenen Weischädels bewirkt; und die funktionelle Bedeutung der aus diesem Interessenkonflikt zwischen Hülle und Inhalt resultierenden rand- und seitenständigen Schädelrücken dürfte daher in ihrer Eigenschaft als überzählige Wachstumsventile für den unverhältnismäßig rasch anwachsenden Schädelinhalt erblickt werden.

Zum Schlusse noch einige Bemerkungen über den weiteren klinischen Verlauf des angeborenen Weischädels.

Im allgemeinen läßt sich sagen, daß seine Verlaufsweise im extrauterinen Leben durchaus übereinstimmt mit den Vorstellungen, die wir soeben auf Grund eingehenden anatomisch-histologischen Studiums von dem Wesen des Weichschädels gewonnen haben. Als charakteristisches Moment ist zu nennen: Die stetige Neigung des Weichschädels zu spontaner Rückbildung. Wenigstens gilt dies für den gewöhnlichen, überaus häufigen flachen Weichschädel, während ich bisher über die seltene Modifikation des vorgewölbten Weichschädels keine fortlaufenden klinischen Beobachtungen anzustellen in der Lage war.

Voraussichtlich aber verhält es sich bei diesem im wesentlichen gleich.

Oft schon nach wenigen (z. B. nach 10 bis 14) Tagen, in der Regel freilich erst mehrere Wochen, gelegentlich sogar mehrere Monate nach der Geburt sind die weichen Schädelpartien alle verschwunden und der Kopf von gleichmäßig harter Konsistenz. Dabei vollzieht sich der Rückbildungsprozeß, speziell an den Kuppendifekten mit ihren unregelmäßigen, kreisförmigen Grenzlinien nahezu typisch in konzentrischer Weise, indem zuerst an der Peripherie der ausgedehnten Erweichungszone dünne, rasch an Konsistenz gewinnende Knochenleisten anschließen und den Defekt allseits einengen. Als letzter Rest der Lücke bleibt dann oft noch während Wochen eine zirkumskripte weiche Partie beiderseits am Pfeilnahtrande bestehen, besonders gerne in der Gegend des Haarwirbels, dem Zentrum der Kuppenerweichung entsprechend, bis schließlich die ganze Kuppe gleichmäßig hart und die Pfeilnaht eben noch als feine Spalte, oder gar nicht mehr differenzierbar ist. In andern Fällen, z. B. bei der bandartigen, zwischen großer und kleiner Fontanelle gelegenen und mit klaffender Pfeilnaht verbundenen Form der kongenitalen Erweichung, dokumentiert sich der Rückbildungsprozeß in erster Linie durch allmähliche Verengerung der Naht. Die Konsolidierung der ausgedehnt weichen Nahtränder vollzieht sich aber selten ganz symmetrisch; vielmehr wird meist zuerst der eine, nach weiteren Wochen der andere Pfeilnahtrand hart. Auch hier bleibt die oberste, dem Scheitel entsprechende Kopfpartei am längsten weich und eindruckbar. Wieder in andern Fällen, z. B. bei sehr ausgedehnten, die ganze hintere

Kopfpartie einnehmenden Weischädeln schreitet die Konsolidierung von oben nach unten weiter, so zwar, daß sich zunächst die klaffende Pfeilnaht hinter der großen Fontanelle knöchern schließt und im weitem überall harte, unregelmäßige Knochenbrücken die definitive Ossifikation des hintern Kopfabschnitts einleiten. Auffallend sind die vielen Schwankungen im zeitlichen Ablauf des Rückbildungsprozesses der Schädeldefekte: Große, die ganze hintere Schädelhälfte umfassende, häutige Erweichungszonen kann man in Zeit von 5 bis 6 Wochen spurlos verschwinden sehen. Unbedeutende Erweichung im Gebiete eines oder beider Pfeilnaht-ränder ist unter Umständen noch 2 bis 3 Monate und länger post partum deutlich nachweisbar. Worauf diese Unterschiede beruhen, ist nicht immer mit Sicherheit zu sagen. Im allgemeinen aber habe ich den Eindruck bekommen, daß, abgesehen von der gleich zu erwähnenden sehr häufigen Komplikation mit Schädelrachitis, für die raschere oder langsamere Rückbildung der Defekte nicht sowohl deren Ausdehnung und Größe maßgebend ist, als die gesamte weitere Entwicklung der betreffenden Kinder, speziell die hiervon abhängige individuelle Wachstumsenergie des Schädeldachs. Je ungestörter die Neugeborenen mit Weischädel sich weiter entwickeln, desto rascher werden im allgemeinen die Köpfe hart.

In dieser Hinsicht ist das Verhalten zweier Säuglinge mit der schwersten Form der Erweichung interessant, welche infolge bald nach der Geburt einsetzender, hartnäckiger Verdauungsstörungen atrophisch wurden und schließlich unter ihr Geburtsgewicht (bis auf 2600 g) zurückgingen. Bei beiden und ebenso bei zwei gleichschweren, äußerst langsam aber ohne jede Störung aufwachsenden Frühgeburten mit den nämlichen hochgradigen Ossifikationsdefekten, blieben die ausgedehnten Erweichungszonen drei Monate lang völlig konstant, um sich erst beim Eintritt stärkerer Gewichtszunahmen rasch und definitiv zurückzubilden.

Das sind aber Ausnahmen. In der Regel sind sämtliche Defekte zu dieser Zeit längst ausgeglichen, und der Schädel ist von demjenigen eines gleichaltrigen, normalen Kindes nicht mehr zu unterscheiden.

Die beschriebene, physiologische Rückbildung des angeborenen Weischädels erfährt bloß eine Störung beim Hinzutreten der

gewöhnlichen Säuglingsrachitis. Nach meinen, im Jahrbuch f. Kinderheilkunde ausführlich mitgeteilten klinischen Beobachtungen gilt hier das Gesetz, daß je früher ein Säugling mit angeborenem Weischädel an Rachitis, d. h. also zu dieser Lebenszeit ausnahmslos an der typischen, zuerst in und dicht über der Lambdanaht am Okziput klinisch nachweisbaren Elsässer'schen Kraniotabes erkrankt, desto mehr verwischen sich die klinischen Unterschiede zwischen der angeborenen und zwischen der sekundären rachitischen Schädelaffektion. Wird z. B. ein Säugling mit der gewöhnlichen, mittelschweren Form der Kuppen-erweichung schon im ersten Lebensmonat rachitisch, so summiert sich die frische rachitische Erweichung zu der noch bestehenden kongenitalen hinzu, und es kann das Bild einer fortschreitenden, schweren rachitischen Erweichung des ganzen Schädelgewölbes, wie sie bei Säuglingen im 2. bis 4. Trimester angetroffen wird, so täuschend nachgeahmt werden, daß nur genaue, fortlaufende Beobachtung der betreffenden Kinder vor der irrigen Annahme einer angeborenen, fortschreitenden Schädelrachitis zu schützen vermag. Hat man in solchen Fällen das Bestehen eines kraniellen Ossifikationsdefekts zur Zeit der Geburt übersehen, so kann oft noch die unerwartet rasche, nur von relativ unbedeutenden rachitischen Folgeerscheinungen am übrigen Skelett begleitete Spontanheilung der scheinbar hochgradigen Schädelrachitis auf die richtige Fährte leiten. Denn für die Verlaufsweise des durch frühzeitige Rachitis komplizierten, angeborenen Weischädels ist das beschriebene Mißverhältnis zwischen der anscheinenden Schwere des Falles und dem überraschend günstigen und prompten Ausgang geradezu pathognomonisch. Augenscheinlich trägt die vollständige Ver-
kennung dieser von mir kürzlich analysierten, nicht ohne weiteres in die Augen springenden, klinischen Verhältnisse, speziell die häufige, verzeihliche Verwechslung der angeborenen, niemals rachitischen Schädelweichheit mit der später auftretenden und oft scheinbar direkt daraus hervorgehenden, echt rachitischen Kraniotabes des Säuglingsalters die Hauptschuld an den unzutreffenden Angaben einer ganzen Anzahl hervorragender Kinderärzte über die Häufig-

keit und über das Vorkommen einer sog. kongenitalen Rachitis.

Vgl. die eingangs zitierten Arbeiten von Kassowitz, Cohn, Feer, Spietschka, Marfan, Fischl und einiger anderer Autoren.

In der Regel freilich erkranken die Kinder erst am Ende des ersten Trimesters oder noch später an Rachitis. Das will sagen: zu einer Lebenszeit, wo die angeborenen Ossifikationsdefekte längst konsolidiert sind. Die Differentialdiagnose zwischen angeborenem Weischädel und rachitischer Kraniotabes spielt also hier kaum mehr praktisch eine große Rolle. Sollten aber Reste von Ossifikationsdefekten neben frischer Kraniotabes ausnahmsweise zu dieser Zeit noch angetroffen werden, so ist bei genauer Berücksichtigung der örtlichen, zum Teil auch der palpatorischen Differenzen zwischen den beiden ätiologisch-differenten Erweichungsarten eine klinische Unterscheidung auch hier noch, wenigstens bis zu einem gewissen Grade möglich.

Erwähnung verdient vielleicht noch die Tatsache, daß es im Verlaufe dieser gewöhnlichen, zu einem konsolidierten angeborenen Weischädel hinzutretenden Säuglingsrachitis, gerne und besonders leicht wieder zu ausgedehnter Erweichung an den Stellen der früheren Ossifikationsdefekte kommt (sog. sekundäre Kuppenerweichung auf rachitischer Basis). Der vorgängige Defekt bildet gewissermaßen einen „Locus minoris resistentiae“, augenscheinlich infolge des verminderten Dickenwachstums der betreffenden Knochenlagen: Es hinterbleibt eine anatomische Disposition der im allgemeinen derben und daher sonst nur bei schwerster, lange dauernder Rachitis nachgiebigen Kuppe zu frühzeitiger Wiedererweichung auf der Basis der komplizierten Rachitis.

Schließlich mag noch betont werden, daß der Prozentsatz der spätern Rachitiker bei den Kindern mit und bei solchen ohne angeborenen Weischädel der nämliche ist. Er schwankt in beiden Fällen, das Säuglingsmaterial der baselstädtischen Arbeiterbevölkerung der Rechnung zugrunde gelegt, zwischen 60% und 80%. Es läßt sich somit das Bestehen eines angeborenen Weischädels indirekt so wenig wie direkt, klinisch so wenig wie histo-

logisch mit der Rachitis in irgendeinen Zusammenhang bringen. Der Weischädel erhöht nicht einmal die Disposition zu Rachitis. Beide, ätiologisch ganz differenten Affektionen haben nichts miteinander gemein, als eine rein äußerliche, klinische und sogar anatomisch - histologische Ähnlichkeit.

Schl u ß s ä t z e.

1. Der angeborene Weich- oder Lückenschädel bildet eine klinisch und anatomisch-histologisch scharf charakterisierte Affectio sui generis, die mit keiner andern, angeborenen oder erworbenen Schädelaffektion verwechselt werden kann.

2. Speziell mit Schädelrachitis hat derselbe nichts zu tun. Angeborene Schädelweichheit auf rachitischer Basis kommt nach meinen histologischen Untersuchungen an 21 Schädeldächern Neugeborener, wovon die Hälfte partiell erweicht waren, überhaupt nicht vor. Die diesbezüglichen, immer wieder zitierten histologischen Befunde einzelner Autoren (Schwarz, Hochsinger u. a.) erklären sich durch irrtümliche Interpretation der zu dieser Lebenszeit physiologischen, gesteigerten Appositionsvorgänge an den platten Schädelknochen (physiologisches Osteoid des Neugeborenen schädels).

3. Der angeborene Weischädel findet sich bei mehr als 20% aller reifen Neugeborenen oder lebensfähigen Früchte aus den zwei bis drei letzten Schwangerschaftsmonaten; nicht jedoch bei kleinen Frühgeburten aus der Mitte oder aus der ersten Hälfte der Schwangerschaft.

4. Die typischen Prädilektionsstellen der Affektion sind die Parietalränder entlang der Pfeilnaht, speziell die höchste Stelle des Scheitels zwischen den zwei Tubera parietalia; im weitem die ganze Parietalregion des Neugeborenen schädels. Nur ausnahmsweise werden andere Partien des Schädeldachs wie Stirnbeine, Schläfenbeine, Okziput befallen.

5. Histogenetisch zerfällt der angeborene Weischädel in zwei verschiedene Formen:

a) In den kraniellen Appositionsdefekt, worunter die randständigen Erweichungszonen der platten Schädel-

knochen, vorwiegend der Parietalia verstanden sind (sog. weiche Nahtränder): Dieselben sind charakterisiert durch bloße Rückständigkeit der an und für sich physiologischen, radiären Schädelossifikation.

b) In den kraniellen Resorptionsdefekt, worunter zirkumskripte Lücken in der Kontinuität eines oder beider Scheitelbeine, selten anderer Deckknochen verstanden sind, die infolge lokalen Knochenschwundes von der Schädelinnenseite her entstehen, und über denen sich in seltenen Fällen durch echte, periostale Knochenneubildung vorgewölbte, palpable Protuberanzen bilden können (flacher und vorgewölbter Weischädel).

6. Die Ausbildung des angeborenen Weischädels fällt zeitlich zusammen mit einer bestimmten, pränatalen Entwicklungsphase des Schädelgewölbes; nämlich mit dem Anschwellen des Querscheitlbogens im neunten und zehnten Schwangerschaftsmonat, welches mit der maximalen Entwicklung der Parietalregion zur Zeit der Geburt sein vorläufiges Ende erreicht.

7. Das Weich- oder Häutigbleiben der peripherischen Knochenränder, speziell auf der Scheitelhöhe, erklärt sich durch die gesteigerte Wachstumsenergie speziell dieser höchstgelegenen Partie der Schädelkapsel, mit welcher die Ossifikation nicht immer Schritt zu halten vermag (weiche Nahtränder, Appositionsdefekt).

8. Das Entstehen der zirkumskripten Usuren und Lücken in der Peripherie der Deckknochen dagegen erklärt sich durch die mechanische Druckwirkung des zu dieser Lebenszeit besonders rasch wachsenden Gehirns auf die maximal gespannten und stellenweise unfertigen, seitlichen Partien der Schädelwölbung (flacher Weischädel, Resorptionsdefekt). Die funktionelle Bedeutung aller dieser Lücken dürfte in ihrer Wirkung als überzählige Wachstumsventile für das Großhirn zu suchen sein.

9. Die Bildung palpabler Vorwölbungen auf der Schädelaußenseite, des sog. vorgewölbten Weischädels oder Blasen-

schädels, scheint gebunden an das Bestehen einer anhaltenden, intrakraniellen Drucksteigerung pathologischen Charakters (kombinierte Wirkung von pathologisch gesteigertem Innendruck auf partiell rückständige Schädelpartien) und weist auf krankhafte Veränderung des Schädelinhalts hin. (In zahlreichen Fällen Komplikation mit Spina bifida).

10. Der angeborene Weischädel ist somit nach vorliegenden Untersuchungen keine Krankheit, aber auch keine physiologische Wachstumserscheinung, sondern eine Entwicklungsstörung des fötalen Schädeldachs, welche in letzter Linie auf einer temporären Inkongruenz zwischen der normalen Schädelverknöcherung und zwischen dem physiologischen Schädel-, respektive Gehirnwachstum beruht.

11. Charakteristisch für den weiteren klinischen Verlauf des angeborenen Weischädels ist seine spontane Rückbildung. Meist wenige Wochen nach der Geburt, gelegentlich erst gegen Ende des ersten, konstant zu Beginn des zweiten Trimesters sind die betreffenden Köpfe vollständig hart.

12. Die gesetzmäßige Rückbildung des angeborenen Weischädels erfährt eine Störung und scheinbare Verlängerung infolge Erkrankens der betreffenden Kinder (in 60 bis 80% genau wie gleichaltrige Säuglinge mit seit Geburt harten Köpfen) an der gewöhnlichen Säuglingsrachitis (Elsässers Kraniotabes). Diese läßt sich durch ihr zeitliches Einsetzen (stets postnatal), durch ihre abweichende Lokalisation am Schädel und durch ihre charakteristischen Folgeerscheinungen am übrigen Skelett, beziehungsweise an der Muskulatur klinisch scharf von der angeborenen Schädelaffektion trennen und hat mit dem kongenitalen Weischädel weder direkt, noch indirekt das mindeste zu tun.

Fig. 3a. *Perthomys Arctius*

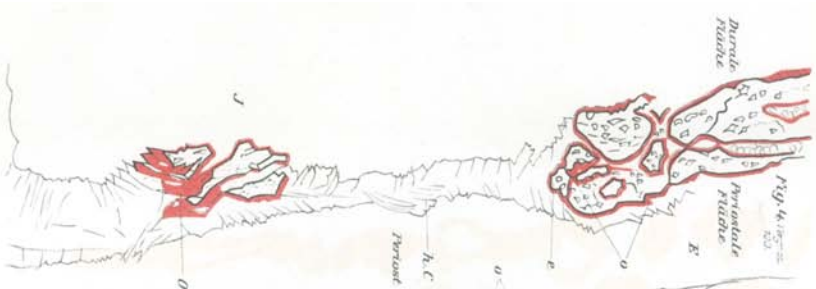


Fig. 5b. *Perthomys Arctius*

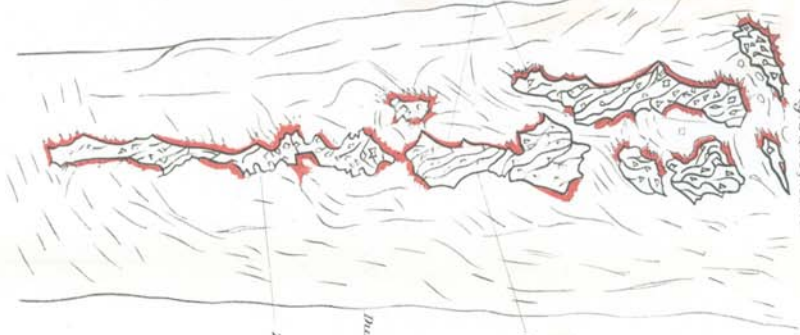


Fig. 5b. *Perthomys Arctius*

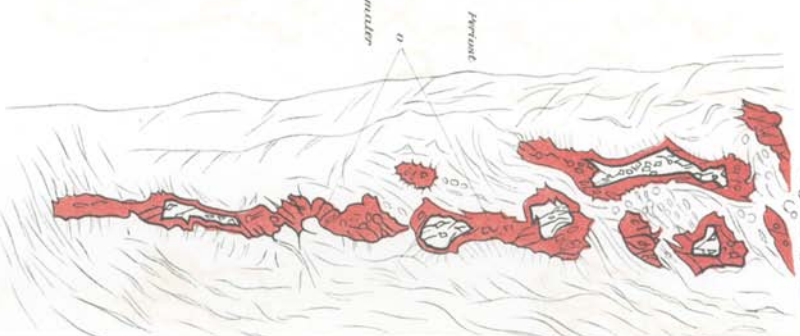
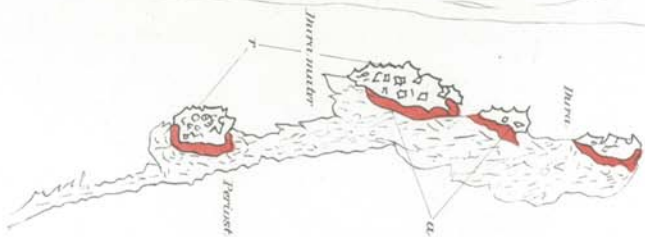


Fig. 7b.



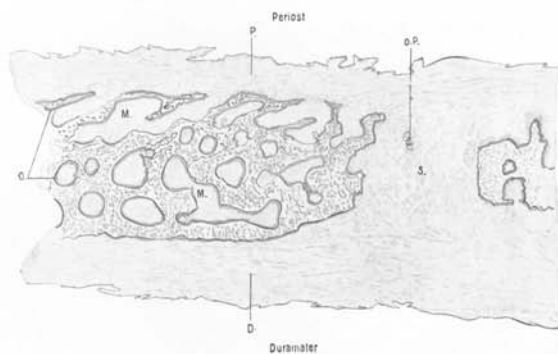


Fig. 6

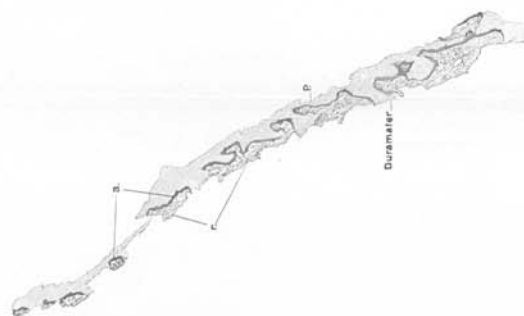


Fig. 7

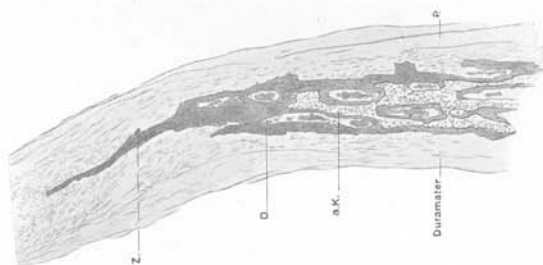


Fig. 8

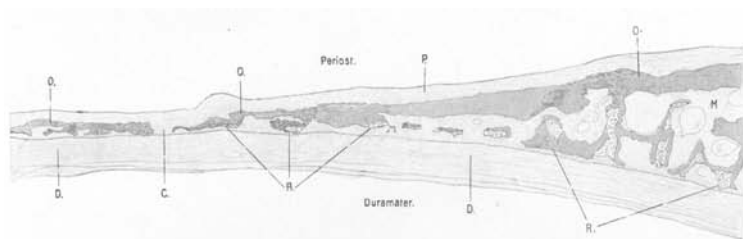


Fig. 9