

XXIII.

Ein Fall einer sonderbaren angeborenen Mißbildung der oberen Extremität.

Von

Primararzt Dr. Anton Krokiewicz.

(Hierzu 2 Textfiguren.)

Am 5. Mai 1910 kam in Spitalsbehandlung des Allgemeinen Krankenhauses in Krakau ein Arbeiter J. Sadlocha, 44 Jahre alt.

Vom klinischen Standpunkte aus erregte der Krankheitsfall kein größeres Interesse, denn die klinische Diagnose lautete: Infiltratio ac exulceratio tuberculosa chordarum vocalium. Oedema epiglottidis. Processus bacillosus disseminatus pulmonum. Adhaesiones pleuriticae d. Albuminuria in luetico. Dagegen wurde bei dem Kranken eine sonderbare Mißbildung der oberen rechten Extremität wahrgenommen, welche laut seiner Aussage auf eine mangelhafte Entwicklung im Embryonalleben zurückzuführen ist. Die rechte obere Extremität weist eine hochgradige Deformation auf infolge einer Hypoplasie des Vorderarms, des Handgelenkes und der rechten Hand. Das rechte Schultergelenk, Schulterblatt, Schlüsselbein, Oberarmbein sind ganz normal entwickelt; der übrige Teil der oberen rechten Extremität, d. h. der Vorderarm, das Handgelenk und die rechte Hand hochgradig verkümmert und bildet einen etwa 7 cm langen Stumpf, welcher im Ellenbogengelenk leicht beweglich ist (hinsichtlich Beugung und Streckung). Am Ende dieses Stumpfes findet man ein kleines, krallenartiges Gebilde, gleich einem hypoplastischen großen Finger, und vier äußerst kleine, warzenartige Hautauswüchse, gleich den Keimanlagen der vier Finger. Überhaupt gewinnt man bei der äußeren Besichtigung den Eindruck, daß an der oberen Extremität der Vorderarm vollkommen fehle und der mit weichen Teilen bedeckte und bewegliche Stumpf durch verkümmerte Knochen des rechten Handgelenkes und der rechten Hand gebildet worden wäre und mit dem Humerus (Oberarm) mittels eines Schlottergelenkes (Pseudartrose) in Verbindung stehe (articulire). Sonst weisen die linke obere Extremität, die beiden unteren Extremitäten und überhaupt das ganze Knochensystem keine Abnormitäten auf und verhalten sich vollkommen normal.

Die nähere Röntgenuntersuchung im Zanderschen Institut von Dr. Staszewski ausgeführt ergab, daß die Mißbildung der rechten oberen Extremität in einer hochgradigen Hypoplasie des Vorderarmes, d. h. des Radius und der Ulna und in einem vollkommenen Mangel der Knochen des rechten Handgelenkes und der rechten Hand samt Phalangen bestehe und daß das rechte Ellenbogengelenk existiere. Aus den beigeschlossenen Röntgenogrammen Nr. 1 und 2 ist zu ersehen, daß die Epiphysen des Radius und der Ulna, der Kronenfortsatz der Ulna (Processus coronoideus) und das Köpfchen (capitulum) des Radius viel stärker entwickelt sind wie gewöhnlich. Die gegenseitige Lagerung der Vorderarmknochen ist atypisch, wie auch anormal die Lage des Radius zum Oberarmbein (humerus). Beide Vorderarmknochen, im ganzen stark reduziert, divergieren im oberen Abschnitte. Das Köpfchen des Radius, welches in normalen Verhältnissen auf der Eminentia capitata humeri liegt, glitt bis auf den Epicondylus radialis hinauf. Die Ulna in bezug auf das Oberarmbein liegt normal. Olecranon schiebt sich ganz normal in die Fossa Olecrani und incisura semilunaris ulnae in die Trochlea humeri wie gewöhnlich. Das Gelenk zwischen dem Radius und der Ulna in der Gegend des Ellenbogengelenkes ist nicht vorhanden; beide Knochen sind voneinander entfernt (Textfig. 2).

Wie aus dem Obigen hervorgeht, stellt unser Fall eine sehr seltene angeborene Mißbildung der oberen rechten Extremität dar. Daß diese Mißbildung während

des Embryonallebens zustande kam, unterliegt keinem Zweifel. Es drängt sich nur die Frage auf, wann und wie diese Mißbildung entstanden sein könnte. Angesichts dessen wandte ich mich an den Professor der Embryologie an der Jagiellonischen Universität in Krakau, Dr. Emil Godlewski, und erlaube mir hiermit sein wissenschaftliches Gutachten mitzuteilen.



Fig. 1.

Die erste Anlage der Extremitäten tritt bei den höchstorganisierten Tieren und bei Menschen in Gestalt von zweipaarigen, warzenartigen Gebilden hervor, welche das vordere und hintere Paar der Füße repräsentieren. An dem Bau dieser Keimanlage der Extremitäten sind beteiligt das Ektoderm (epitheliales Gewebe) und das Mesenchym (fibröses Gewebe). Die Lage des embryonalen Keimes für die Extremitäten hinsichtlich der Wirbelsäule verändert sich mit der Zeit beim Menschen. Es wurde nämlich nachgewiesen, daß im Embryonalleben eine Verschiebung der oberen Extremitäten vom Kopfe gegen den Schwanz zu geschieht. Lewis (1902) stellte fest, daß das menschliche Schulterblatt, welches in der $4\frac{1}{2}$. Woche des intrauterinen Lebens in der Höhe

zwischen dem 4. Hals- und dem 1. Brustwirbel liegt, auf diese Weise verschoben wird, dass es dann das Spatium von der 1. bis 5. Rippe erreicht.

Außer einer Verschiebung in der longitudinalen Richtung findet bei Entwicklung der oberen Extremität zugleich die Drehung der ganzen oberen Extremität statt, sowohl um die Achse des Körpers wie auch um ihre eigene Achse im Bereich derer freien Teile. Die letztgenannte Achsendrehung kommt zustande: 1. im Bereich der Gelenke, 2. durch Torsion der Skelettkeime im Bereich der interartikulären Teile.



Fig. 2.

Histogenetisch werden bei der Entwicklung der oberen Extremitäten drei nacheinander folgende Perioden unterschieden: 1. das künftige Knochenskelett, bestehend aus stark verdichteten Teilen des Mesenchyms, 2. aus Knorpel-, 3. aus Knochengewebe.

Die Skelettanlage an der oberen Extremität in topographischer Beziehung wird in das 1. Zonoskeleton und 2. Cheiropterygium geteilt. Das Zonoskeleton entspricht dem Schulterbogen und das Cheiropterygium dem Skelette der ganzen freien oberen Extremität. In diesem zweiten Teile, welcher für uns das größte Interesse bietet, gestaltet

sich das Knochenskelett von Anfang an aus einzelnen differenzierten Abschnitten, welche die einzelnen Teile der freien oberen Extremität bilden.

Es werden differenziert: 1. *Stylopodium*; entspricht dem Oberarm; 2. *Zenopodium*, entspricht dem Vorderarm; 3. *Autopodium*, entspricht der Hand.

An dem *Autopodium* unterscheidet man: 1. *Basipodium*, entspricht dem Carpus; 2. *Metapodium*, entspricht dem Metacarpus; 3. *Acropodium*, entspricht den Phalangen.

Es ist in Erwähnung zu bringen, daß beim Übergang aus dem Knorpel- in das Knochenstadium die Ossifikation in den Diaphysen perichondral und in den Epiphysen enchondral vorgeht, und daß zwischen der Diaphyse und den Epiphysen eine Knorpelzone existiert, welche eine wichtige Rolle beim Längswachstum des Knochens spielt. Falls das Längswachstum des Knochens beendet worden ist, kommt es in normalen Verhältnissen zur Ossifikation der Knorpelzone.

Der Entwicklungsvorgang war anfangs in unserem Fall aller Wahrscheinlichkeit nach ein ganz normaler und nahm erst später, und zwar schon im 2. Monate des Embryonallebens, einen atypischen Verlauf an. Diese Behauptung stützt Dr. Godlewski auf die Tatsache, daß in normalen Verhältnissen die Ossifikation im 2. und 3. Monate des embryonalen Lebens im Metapodium und Akropodium (im künftigen Metacarpus und den Phalangen) beginnt, wie es Kölliker und Schultze anführen (Schultze bearbeitet nach Kölliker, Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig 1897, S. 227). Wenn das der Fall wäre, so wären hier zweifellos die Spuren dieser Ossifikationsvorgänge vorhanden. Höchst wahrscheinlich kamen die Ossifikationsanlagen überhaupt nicht zur Entwicklung in den Teilen vom *Basipodium* angefangen.

Zonoskeleton und *Stylopodium* mußten ganz normale Keimanlagen und einen ganz normalen Differenzierungsvorgang gehabt haben. Im Bereich des *Zenopodium* (der künftige Vorderarm) konnten die Knochenanlagen für Radius und Ulna nach Ansicht Dr. Godlewskis anfangs ganz normal gewesen sein, und erst später ist ihre normale Differenzierung gestört worden. Diese Veränderungen sind desto größer, je mehr sie sich den peripherischen Teilen nähern. Epiphysen der Ulna und des Radius, welche das Ellenbogengelenk konstituieren, sind gleich stark entwickelt. Der Kronenfortsatz der Ulna, wie es aus dem Photogramm Nr. 1 zu ersehen ist, ist viel stärker entwickelt als gewöhnlich. Dasselbe läßt sich an dem stark verdickten Köpfchen des Radius (*Capitulum*) wahrnehmen. Die gegenseitige Lagerung der beiden Vorderarmknochen ist ganz atypisch, wie auch anormal die Lage des Radius zum Oberarm (*Humerus*). Solch eine Lage, wie sie aus dem Photogramm Nr. 2 ersichtlich ist, kommt nie in normalen Verhältnissen vor. Das Köpfchen des Radius, anstatt an der *Eminentia* festzusitzen, glitt bis auf den *Epicondylus radialis* hinauf. Das Gelenk zwischen dem Radius und der Ulna in der Nähe des Ellenbogengelenkes existiert nicht; beide Knochen sind voneinander getrennt worden (Photogramm Nr. 2). Das Wachstum der beiden Vorderarmknochen in der longitudinalen Richtung währte verhältnismäßig kurz und wurde nach Berechnung von Dr. Godlewski jedenfalls noch vor der Geburt beendet, obwohl ihre Entwicklung in der queren Richtung noch lange nach der Entbindung hat bestehen müssen. Die

Epiphyse des Radius ist nicht normal, obwohl sie mit der Diaphyse verwachsen ist. Die Anomalie zeichnet sich dadurch aus, daß die Endfläche des Radius keine vertikale, sondern nur eine schiefe Richtung zur Hauptachse zeigt.

Die Epiphyse der Ulna ist reduziert 2. und mit der Diaphyse nicht verwachsen. An den Photogrammen Nr. 1 und 2 wird nämlich ein kleiner, am meisten nach vorn von der Ulna gerückter krallenförmiger Knochenfortsatz sichtbar, welcher G o d l e w s k i s Ansicht nach in keinem Zusammenhange mit den Handgelenksknochen steht und nur durch die peripherische Epiphyse der Ulna gebildet wurde. Sie ist stark reduziert und dürfte dem Teile der Ulna entsprechen, aus welchem sich in normalen Verhältnissen der Processus styloideus ulnae bildet; daher auch seine krallenartige Gestalt. G o d l e w s k i stellt sich den betreffenden genetischen Vorgang in der Weise vor, daß die Knorpelzone, welche gewöhnlich einer Ossifikation unterliegt, entartete und dadurch die peripherische Epiphyse der Ulna abgestoßen wurde; deswegen liegt sie in einer Entfernung von der Diaphyse. Dafür spricht besonders das Photogramm Nr. 2. Daß dieser losgestoßene Knochenfortsatz in keinem Zusammenhange mit den Knochen des Handgelenkes steht, beweist Dr. G o d l e w s k i zur Genüge dadurch, daß 1. der Radius und die Ulna stets gleiche Länge erreicht haben und die Endfläche der gleichen Knochen vor diesem krallenartigen Fortsatz und nicht hinter ihm liegt, 2. die Gestalt dieses Knöchleins an den Processus styloideus erinnert, 3. weil sonst die Ulna mit der Diaphyse enden müßte, und es wäre anzunehmen, daß zuerst die Diaphyse zur Bildung gelangte — dann eine Unterbrechung an der Epiphysenstelle und dann wieder eine Ossifikation eines einzigen Knöchelchens (Os triquetrum) des Handgelenkes eingetreten wären —, was sehr unwahrscheinlich ist.

Eines verdient noch einer besonderen Erwähnung. Bei näherer äußerer Betrachtung der oberen mißgestalteten rechten Extremität wurde hervorgehoben, daß an ihrem Ende ganz kleine, einige Millimeter große, warzige Auswüchse bemerkbar wurden. Das äußere Aussehen derselben sprach ganz positiv für die Keimanlagen der Finger. Es genügt ein Vergleich dieser warzigen Auswüchse mit dem Bau der embryonalen Extremität, und ein Jeder muß die Überzeugung gewinnen, daß die Anlage für A k r o p o d i u m zweifellos existierte. Das röntgenoskopische Bild weist jedoch keine Skeletteile in diesen warzenartigen Gebilden auf. Es liegt daher die Vermutung nahe, daß erst die Periode der internen Differenzierung atypisch verlief, und zwar der Differenzierungsvorgang einen inkorrelativen Verlauf zeigte, d. h. daß die äußeren weichen Teile die normale Struktur der Haut gebildet haben und das innere Knochensystem gar keine Entwicklung fand.

Die Ursache, warum das Wachstum im Bereich des Z e n g o p o d i u m gehemmt und das ganze A u t o p o d i u m überhaupt nicht gebildet wurde, läßt sich in unserem Falle nach näherer Erwägung nicht einmal hypothetisch feststellen.
