

zu weisen ist, als es sich in beiden Fällen um Personen (Sicherheitswachmänner) handelte, welche notorisch oft in ihrem Beruf (bei Raufexzessen, Volksaufläufen, Arretierungswidersetzungen und dergleichen) Insulten gegen Brust und Unterleib ausgesetzt waren.

VII.

Ein Beitrag zur Lehre der Osteogenesis imperfecta.

(Aus dem Pathologischen Institute der Universität Straßburg.)

Von

Ferdinand Fuchs.

Unter „fötaler Rachitis“ sind bis vor nicht allzu langer Zeit einige der Rachitis ähnliche Erkrankungen verstanden worden, die mit der wirklichen Rachitis im Kindesalter nichts zu tun haben.

Von Parrot (1878) ist eine dieser Erkrankungen als „Achondroplasie“ von der „fötalen Rachitis“ abgetrennt worden. Kaufmann (1892) hat das Wesen der „Achondroplasie“ auf Grund eingehender Studien klargestellt und dafür den neuen Namen „Chondrodystrophia foetalis“ (hypoplastica, malacica, hyperplastica) eingeführt. Die Lehre von dieser Skeleterkrankung ist durch ihn und durch seine Schüler Schwendener (1899), Dieterle (1906) ausgebaut und jüngst erst durch Sumita (1910) zusammenfassend geschildert worden. Kaufmanns Verdienste um die Förderung unserer Kenntnis aller fötalen Skeleterkrankungen werden jetzt allgemein gewürdigt und anerkannt, nicht aber seine Bezeichnung für eine ihrer Formen, nämlich die „Chondrodystrophia foetalis“. An der Schwerfälligkeit des Namens haben sich wohl manche Autoren gestoßen und daher zum Teil andere Bezeichnungen gewählt, die aber heute so ziemlich wieder verlassen sind. Kaufmanns Bezeichnung der einen nicht gerade seltenen Form drückt das Wesen der Erkrankung am besten aus, und wir ziehen sie daher allen andern (wie fötale Rachitis, Achondroplasie, Mikromelie, Rachitis micromelica) vor, für überlebende Fälle benutzen wir mit Kaufmann die Bezeichnung „chondrodystrophische Zwerge“. Das Krankheitsbild läßt sich kurz folgendermaßen charakterisieren: Die „Chondrodystrophia foetalis“ stellt eine angeborene, intrauterin einsetzende und gewöhnlich ablaufende Erkrankung des Fötus dar, bei der unvollständige und unregelmäßige Knorpelzellenwucherungen sowie Stillstand der enchondralen Ossifikation zu auffallenden Verunstaltungen des äußeren Habitus führen (typischer Gesichtsausdruck, kurze, plumpe Extremitäten).

Eine zweite Form der sogenannten fötalen Rachitis ist von Vrolik (1848) als *Osteogenesis imperfecta* bezeichnet worden. H. Stilling (1889) hat sie unter v. Recklinghausens Leitung eingehend untersucht, als eigene Erkrankung wissenschaftlich begründet und gegen die „fötale Rachitis“ (so hieß damals noch die *Chondrodystrophia foetalis*) abgegrenzt an der Hand eines ausgezeichneten Musealpräparates des Pathologischen Institutes zu Straßburg (M. Pr. A. I, 97, Nr. 2370). Die Lehre von der *Osteogenesis imperfecta* ist somit wohlbegründet, sie erscheint aber nicht gut abgegrenzt gegen ihr ähnliche Erkrankungen im Kindesalter. Es unterliegt keinem Zweifel,

daß manche in der Literatur unter *Osteogenesis imperfecta* gerechnete Fälle nicht die typische Erkrankung darstellen, insbesondere sind Fälle von hoher Knochenbrüchigkeit infolge zu geringer Knochenbildung im postfötalen Leben nicht ohne weiteres als solche anzusprechen. Auch scheint die Deutung und Verwertung verschiedener Befunde bei sicherer *Osteogenesis imperfecta* nicht überall gleich zu sein (Stilling, Dieterle, Sumita), so daß in dieser Hinsicht noch manches klar zu stellen ist. Nach Kaufmann (Lehrbuch V. Aufl. 1909) und Sumita (1910) besteht die *Osteogenesis imperfecta* in mangelhafter Ausbildung von Knochensubstanz sowohl seitens der Markosteoblasten wie vor allem der des Periostes; die enchondrale Ossifikation ist normal; makroskopisch fällt auf die Weichheit des Schädeldaches sowie mehr oder weniger ausgesprochene Kurzgliedrigkeit. Besonders wird hochgradig gestörte periostale Ossifikation hervorgehoben.

Ich kann diese Angaben zum größten Teil bestätigen; etwas verschiedener Meinung bin ich auf Grund meiner Befunde allerdings bezüglich der Angaben über periostale und enchondrale Ossifikation bei *Osteogenesis imperfecta*.

Die Sammlung des Straßburger Pathologischen Institutes verfügt jetzt neben dem von Stilling beschriebenen Fall noch über ein weiteres frisches Präparat, dessen Bearbeitung mir Herr Prof. Chiari anvertraut hat. Der neue Fall betrifft einen totgeborenen Knaben, dessen Leiche samt Plazenta von Herrn Dr. Lewinberg (Straßburg) dem Pathologischen Institut am 19. Juli 1910 eingesandt und im Museum unter Nr. 7119 aufgestellt worden ist

Sektionsprotokoll: Der Körper 34 cm lang, männlichen Geschlechts, 1130 g schwer, dadurch auffällig, daß im Verhältnis zu Kopf und Rumpf, besonders zum ersteren, die Extremitäten sehr kurz und klein sind. Besonders klein die Vorderarme und Unterschenkel. Hände stark gegen die Vorderarme gebeugt. Die Beine in den Knien und Hüftgelenken gebeugt.

Kopf 30 cm im Horizontalumfang messend. Das Capillitium mit reichlichen, bis 2 cm langen, braunschwarzen Haaren versehen. Dabei auffällig, daß der Hirnteil des Schädels sich ganz weich anfühlt und in ihm gar kein Knochen zu tasten ist. Lider und Bulbi normal, ebenso Nase und Mund. Hals kurz. Thorax von gewöhnlicher Dimension, auch sehr weich. Nabelstrang mit gewöhnlicher Sulze versehen, mit zwei Arterien und einer Vene. Im Skrotum kein Hode. Das Scrotum selbst ödematös.

Weiche Schädeldecken blaß; in ihnen einzelne bis linsengroße Ekchymosen. Nach Abziehen der weichen Schädeldecken fällt an dem 28 cm im Horizontalumfang messenden Schädel auf, daß die Calvaria, wie schon außen bemerkt worden ist, gar keinen Knochen enthält, sondern durch eine Membran dargestellt wird, in welcher die Vasa meningeae normalerweise verlaufen und durch die die anscheinend normalen Hirnwindungen hindurchschimmern.

Das Gehirn wird zunächst nicht weiter seziiert, sondern der Kopf in 10prozentiges Formalin eingelegt.

Die Sektion der Rumpforgane erweist überall normale Verhältnisse. Lungen vollständig atelektatisch. Hoden beiderseits im Leistenkanal. Die mitgesandte Plazenta kreis Scheibenförmig, 17 cm im Durchmesser messend, von gewöhnlicher Dicke. Nabelstrang inseriert in der Nähe des Randes, der stellenweise leichte Verödung zeigt. 4 cm von der Insertion des Nabelstranges entfernt findet sich ein linsengroßer, flacher, weißlicher Körper (Nabelbläschen) zwischen Amnion und Chorion.

Am 27. Juli 1910 wurde der Kopf geöffnet. Es zeigt sich an der Innenfläche der Pachymeninx an der Konvexität des Gehirnes geringe frische Blutextravasation. Die inneren Meningen sowie das normal konfigurierte Gehirn frei von Blutung. Das Gehirn samt den inneren Meningen hat ein Gewicht von 300 g. An der Basis des Schädels ist es nur im Bereiche der Felsenbeinpyramiden, der Umrandung des Foramen magnum, des Clivus und der Sella turcica zur Knochenbildung gekommen.

Bei genauer Nachprüfung ließen sich noch folgende Befunde erheben: Die ganze Calvaria besteht aus einer dünnen, fibrösen Membran. Die Gegend, die der großen Fontanelle entspricht, hebt sich in durchfallendem Lichte deutlich von der übrigen Membran ab; sie erscheint reinweiß und fühlt sich dünner an; das gleiche gilt, wenn auch nicht in so ausgesprochenem Maße, von der kleinen Fontanelle. Die ganze Membran ist von einem feinen Gitterwerk, unabhängig von den Gefäßen, durchzogen. Eine Verknöcherung ist nirgends zu fühlen. Einige dunklere, linsengroße (2 bis 4 qmm) Fleckchen sind kaum etwas resistenter; sie stellen die ersten Anfänge einer eben beginnenden oder aufgehaltenen Knochenbildung dar. (Bezüglich der mikroskopischen Befunde dieser Fleckchen vgl. unten.) Die Schädelbasis mit ihren Höhlen ist gut ausgebildet, wenngleich die Knochenanlage ungemein schwach und nur bei sorgsamer Untersuchung nachzuweisen ist. Ein Sagittalschnitt kann ohne Mühe mit einem Messerzuge geführt werden. Er zeigt schon makroskopisch die kleinen, zart gebliebenen Knochenkerne des Os tribasillare, weit voneinander getrennt. Die Gesichtsknochen fühlen sich nicht sehr fest an, sie scheinen weniger verknöchert zu sein. Das Gesicht hat aber normales Aussehen, zumal die Nasenwurzel nicht eingezogen, eher etwas erhaben ist. Die Nase ist relativ klein, aber wohlgestaltet. Der Mund steht offen. Die Zunge ragt nicht hervor. Thorax und Becken zeigen keine Besonderheiten; ihre Knochen normal, wenn auch schwach ossifiziert.

Eine genauere Besprechung verdienen die Extremitäten. Sie sind symmetrisch. Schon äußerlich fallen die sehr verkürzten Gliedmaßen auf. Die Haut zeigt in der Nähe der Gelenke ringförmige Falten. Ihr Fettreichtum scheint, wie auch an den übrigen Stellen des Körpers, physiologische Werte nicht zu übersteigen. Die proximalen Teile der Extremitäten erscheinen im Verhältnis zu den distalen etwas zu umfangreich. Vom Ellenbogen bzw. Kniegelenk an findet sich ausgesprochene Verjüngung. Besonders die Hände sind ungemein zierlich und zart gebaut; sie sind stark nach innen gebeugt. Zur genaueren Untersuchung wurden Humerus, Radius und Ulna in Vereinigung, Femur mit Patella der linken Seite herauspräpariert. Dabei ergab sich, daß der Humerus stark verkrümmt ist, und zwar zeigt die konvexe Seite nach außen. Die Knochen sind wenig biegsam, eher etwas federnd. Ihre Oberfläche ist mäßig rauh und ungleich.

Knochenmaße:

Länge des Armes	9,8 cm
Länge des Humerus	3,1 „
Humerus: Länge der Diaphyse	2,0 „
„ Durchmesser in der Mitte	0,8 „
„ Länge der proximalen Epiphyse	1,0 „
„ Länge der distalen Epiphyse	0,7 „
„ Breite der proximalen Epiphyse	1,0 „
„ Breite der distalen Epiphyse	0,6 „
Radius und Ulna in Vereinigung	3,3 „
Länge des Beines	13,3 „
Länge des Femur	4,0 „
Femur, Länge der Diaphyse	1,7 „
„ Durchmesser in der Mitte	0,9 „
„ Länge der proximalen Epiphyse	1,2 „

Femur, Breite der proximalen Epiphyse	1,4 cm
„ Länge der distalen Epiphyse	1,7 „
„ Breite der distalen Epiphyse	1,6 „

Recht auffallend ist das Mißverhältnis zwischen Epiphysen und Diaphysen, wie ohne weiteres aus der Tabelle hervorgeht. Auch die Maße der Epiphysen für sich allein betrachtet sind durchaus abnorm. Alles in allem resultiert aus dem Mißverhältnis eine plumpe, ungefällige Form der Knochen. Irgendwelche Infraktionen oder geheilte Frakturen, wie sie von anderer Seite beschrieben werden, sind an keinem der untersuchten Knochen zu finden.

Mikroskopische Befunde.

Vom Kopfskelett wurden untersucht: Parietale, Frontale, Occipitale, Schädelbasis. Fixierung der Stücke in Formalin und Alkohol, keine Entkalkung, Zelloidineinbettung, Hämatoxylin-Eosinfärbung. Zur genaueren Darstellung des Bindegewebes wurde Rubin S verwendet.

Parietale: In seinem Bereiche zeigen Horizontal- und Sagittalschnitte nur Bindegewebe, stellenweise mit zahlreichen Bindegewebszellen; keine Osteoblasten, kein Knochen.

Frontale: Horizontalschnitt. Es finden sich im Innern genau in der Mitte des Bindegewebes geringe Anfänge einer Knochenbildung in Form von Knochenplättchen mit größeren und kleineren, in Reihen geordneten Osteoblasten ringsum besetzt. Die Osteoblasten zeigen keine Veränderungen gegenüber solchen in normalen Knochen. Im Bindegewebe selbst zahlreiche Zellen. Die kleinen Knochenplättchen sind am gefärbten Präparat als dunkle Pünktchen scharf vom roten Bindegewebe abgehoben. Die Knochenplättchen konfluieren stellenweise, bilden aber nirgends größere Platten. Keine Bildung, die als künftiges Periost zu bezeichnen ist.

Occipitale: Die gleichen Befunde wie beim Frontale. Zwischen den Knochenhäufchen vielfach Gefäße mit Erythrozyten gefüllt, die im Frontale weniger zahlreich auftreten. Ein Stückchen aus der Nähe der Falx zeigt weder Knochen noch Osteoblasten, aber recht zahlreiche Gefäße.

Schädelbasis: Der Knorpel ist normal; die Knochenkerne sind sehr klein und arm an Knochensubstanz mit wenig Osteoblasten. Das Zwischengewebe in den Knochenkernen scheint alles zu überwuchern.

Wirbelkörper: Die Knochenkerne ebenfalls klein, aber mit relativ viel Knochensubstanz. Der Rückengratskanal erscheint gegenüber der Norm erweitert zu sein.

Rippen: Quer- und Längsschnitte zeigen keine auffallenden Veränderungen gegenüber normalen Verhältnissen. Am Knorpel keine Unregelmäßigkeiten.

Extremitäten: Die entnommenen Knochen wurden entkalkt, sonst wie früher behandelt. Zur genaueren Darstellung von Knorpel und Knochen, Zwischengewebe und Periost, habe ich neben der Hämatoxylin-Eosin- noch folgende Färbungsmethode angewendet: Parakarmin, konzentrierte alkoholige Orangelösung, konzentrierte Thioninlösung, event. noch Rubin S. Es färbt sich der Knorpel tief blau, die Zone der Knorpelzellensäulen hebt sich gut gegen den übrigen Epiphysenknorpel ab; der Knochen wird orangegelb mit blauen Knorpel einschläüssen (besonders schön bei Chondrodystrophia foetalis), das Markgewebe gelbrot, das Periost braunrot und tief orange, bei Rubin S leuchtend rot. Auch wurde zum Vergleiche nach van Gieson gefärbt.

Humerus und Femur ergeben hinsichtlich des mikroskopischen Bildes unter sich keine Verschiedenheiten. Der Knorpel der Epiphysen zeigt keine Abweichungen gegenüber normalem Epiphysenknorpel. Die Knorpelknochengrenze ist kaum schmaler als normal; sie verläuft in ganz gerader Linie, weist keine Störung in der Anordnung, Form und Struktur der Zellen auf. Die präparatorische Verkalkungszone ist mäßig. Die enchondrale Knochenbildung ist im ganzen genommen normal, aber sehr gering, nur wenige kleine, dünne, kaum zusammenhängende Bälkchen finden sich umgeben von Osteoblasten. Das Markgewebe scheint alles zu überwuchern. Es

finden sich zahlreiche, meist dünnste Knorpelreste, die im wesentlichen das Stützgerüst bilden. Regellos zerstreut erscheinen Osteoklasten, oft beträchtlich groß. Manche Knorpelreste sind ganz hellblau, als größere Inseln hervortretend, umlagert von den verschiedensten Zellen. Der periostale Knochen ist ebenfalls sehr gering ausgebildet. Es sind nur zierliche Bälkchen, ziemlich gleich gestaltet, mit einem dünnen Belage von Osteoblasten, vorhanden. Da, wo Knochen sein sollte, sieht man nur verkalkten Knorpel. An einigen Stellen ist von periostalem Knochen so gut wie nichts zu sehen. Das Periost ist an einer Stelle der Diaphysenmitte zwischen die Knorpelbälkchen geraten. Man sieht es deutlich ein- und austreten. Eine Infraktion mit Einklemmung liegt nicht vor, es scheint einem Gefäße gefolgt zu sein. Dieser Befund zeigt sich nur an einer zirkumskripten Stelle; an etwa 5 bis 6 Schnitten ist er nachweisbar. Radius und Ulna, in Vereinigung längsgeschnitten erweisen dieselben Verhältnisse.

Die mikroskopischen Befunde zusammenfassend können wir konstatieren:

Die Knochenbildung in den Deckknochen des Schädels fehlt entweder ganz oder steht in den ersten Anfängen bzw. ist zurückgeblieben (*Calvaria membranacea*).

Die Grenzen zwischen Epiphysen und Diaphysen der Röhrenknochen zeigen normale Verhältnisse bezüglich der Knorpelwucherung, Form, Struktur und Anordnung der Zellen.

Die enchondrale Knochenbildung zeigt an und für sich normalen Verlauf, ist aber sehr gering.

In den Diaphysen sind zahlreiche dünne Knorpelreste, aber nur sehr wenig Knochenbälkchen anzutreffen.

Die periostale Knochenbildung fehlt an einigen Stellen ganz, sonst ist sie recht gering. Das Periost stellenweise dünn. Man kann von hochgradiger *Dystrophia periostalis* sprechen. Die Zahl der Osteoblasten ist überall etwas geringer; in den Röhrenknochen das Markgewebe vermehrt, sozusagen alles andere überwuchernd.

Unser Fall stellt wohl den höchsten Grad einer *Osteogenesis imperfecta* dar, er bildet mit dem gleich zu besprechenden Stillingschen eine Untergruppe der Erkrankung. Zur näheren Charakterisierung aber eine Bezeichnung einzuführen analog von Kaufmanns Vorgang bei *Chondrodystrophia foetalis*, halte ich nicht für zweckmäßig.

Stillings Fall (vgl. Virch. Arch. Bd. 115, S. 357 bis 370). Mus. Pr. A I 97, Nr. 2370.

Osteogenesis imperfecta.

Der Fall erscheint mir wegen seiner außerordentlichen Ähnlichkeit mit dem bisher besprochenen so wichtig, daß ich nach Stillings Beschreibung, das Nötigste wiedergebe: Weibl. totgeb. Kind, 34 cm lang; die auffälligste Abweichung bietet das Schädeldach, welches noch fast durchweg häutig ist. Von sämtlichen Deckknochen ist nur die Pars frontalis des Stirnbeins angelegt, aber auch sie stellt eine so feine, pergamentartige Schicht dar, daß es einer gewissen Aufmerksamkeit bedarf, um sie als Knochensubstanz zu erkennen. Wespenbein, Schläfenbein, Pars basilaris ossis occipitalis verknöchert. Linker Humerus kurz, dick; Substanz nachgiebig. Epiphysen gut entwickelt. Radius und Ulna stark gekrümmt, Konvexität nach außen. Am linken Femur Infraktion im oberen Drittel. Form außerordentlich plump. Tibia unterhalb der Mitte eingeknickt. Diaphyse der rechten Tibia gelöst. Länge der Tibia 3 cm, der oberen Epiphyse 0,8 cm.

Mikroskopisch: Das äußere Schädeldach erwies sich als zellarme Membran. Da, wo sich die Pars frontalis des Stirnbeines anlegt, waren zellige Elemente in größerer Zahl, und darin fanden sich kleinere, vollkommen verkalkte Knochenplättchen, deren Struktur nicht von der Norm abweicht. Tibia: Epiphysenknorpel normal. Sehr auffallend gestalteten sich die Verhältnisse der Diaphyse, insbesondere soweit dieselbe den enchondral gebildeten Knochen darstellt. Der weitaus größte Teil derselben besteht nämlich gar nicht aus Knochen, sondern aus Markgewebe, in dem man förmlich mit Mühe einige aus Knochensubstanz bestehende Bälkchen zu Gesicht bekommt. Die Mehrzahl der das Gerüst zusammensetzenden Pfeiler besteht aus breiten Knorpelresten, welchen sich nur feine Säume jungen Knochengewebes angelegt haben. Das Knochenmark bietet auffallende Verhältnisse nicht dar. Es ist im allgemeinen reich an kleinen Markzellen. Etwas besser als um die enchondrale steht es um die Knochenbildung im Periost, obwohl auch hier nur eine außerordentlich dünne Schale produziert worden ist. Jedoch verdankt der Knochen alles, was er an Festigkeit besitzt, eigentlich nur den vom Periost gelieferten Teilen. — Die hervorstechendste Eigentümlichkeit des mitgeteilten Falles ist offenbar in der außerordentlich unvollkommenen Leistung des Gewebes gegeben, aus welchen das Skelet hervorgeht.

Aus dieser Schilderung, verglichen mit den von mir erhobenen Befunden, geht zunächst die fast genaue Übereinstimmung beider Fälle hervor. Unterschiede bestehen nur in der etwas reichlicheren Knochenbildung am Schädel bei dem Stilling'schen Fall, die aber keineswegs genügt hat, um dem Schädeldache auch nur einigen Halt zu geben. Die mikroskopische Untersuchung der Röhrenknochen ergab die gleichen Resultate, insbesondere interessierte uns: normale Epiphysengrenzen, aber minimale enchondrale Knochenanbildung und geringe periostale; Wucherung und Vermehrung des Markgewebes; geringe Länge gegen große Breite der Epiphysenknorpel.

Es fragt sich nun, aus welchem Grunde das Längenwachstum der langen Extremitätenknochen so beträchtlich zurückgeblieben war. Nach den meisten Autoren tragen Frakturen, welche intrauterin und bei der Geburt entstehen, wesentlich zu der oftmals bestehenden Mikromelie bei. In unseren Fällen kann die Verkürzung nicht durch Frakturen hervorgerufen worden sein. Eine der von H. Stilling angegebenen Frakturen (r. Oberschenkel) war artifiziell. Der viel umstrittene Perioststreifen — eine Einschiebung von Periost zwischen Diaphyse und Epiphyse, der dem Längenwachstum hätte ein Ziel setzen können — war nicht vorhanden und soll ja auch immer fehlen, was mir durchaus richtig erscheint. Nun sehen wir allenthalben etwas weniger Osteoblasten in Übereinstimmung mit Hildebrandt, Michel, Stilling und eine Vermehrung der Marksubstanz. Ist die Fähigkeit der Osteoblasten, Knochen zu bilden, nicht ausreichend oder hat das wuchernde Markgewebe die Schuld, indem es die Osteoblasten nicht aufkommen läßt? Das Markgewebe kann meines Erachtens nicht in Betracht kommen, da die Schädelknochen in ihrer Bildung doch nicht dadurch behindert sein könnten, denn es findet sich zunächst in ihnen kein Markgewebe. Es liegt nahe, an eine Entartung oder Funktionsuntüchtigkeit der Osteoblasten zu denken. Sie ist schon vermutet worden, und ich möchte mich einstweilen dahin aussprechen, daß die Zahl und Funktionsfähigkeit der Osteoblasten herabgesetzt ist, wozu

nach Kaufmann noch eine lebhaft Resorption der Knorpelgrundsubstanz wie auch der neugebildeten myelogenen Knochenbalken tritt, eine Vermutung, die bisher nicht bewiesen ist (vgl. Sumita). Reicht nun die enchondrale Knochenbildung gerade für das Längenwachstum aus und ist die periostale Knochenbildung gering, so wird der Knochen nicht verkürzt, aber zierlich dünn, hochgradig weich und biegsam — es sind das die Fälle von Osteogenesis imperfecta mit normal langen Knochen, deren Träger, sofern sie leben bleiben, leicht Frakturen erleiden. Es läßt sich auch denken, daß durch Infraktionen und Frakturen, sei es intrauterin, sei es während und nach der Geburt, sekundär eine Verkürzung mit rauher Oberfläche resultieren kann.

Wenn aber die enchondrale Knochenbildung auch sehr mangelhaft ist oder fast fehlt — die periostale ist es ja immer —, dann bleibt das Längenwachstum aus, die Knochen sind infolge ganz ungenügender Entwicklung der Diaphysen kurz, unverhältnismäßig plump, wenig brüchig, aber biegsam, etwas federnd; die Epiphysen erscheinen hingegen viel zu groß und zu breit — es liegt eine zweite Art von Fällen von Osteogenesis imperfecta mit stark verkürzten Extremitäten vor, nämlich diejenige, welche wir genauer charakterisiert haben.

Die Weichheit der Schädeldecken ist ebenfalls gut zu erklären, wenn man eine geringe Funktionstüchtigkeit der Osteoblasten annimmt. Da die Knochenbildung auf kleine Knochenplättchen beschränkt ist, müssen die Schädeldecken weich bleiben, da bei ihnen der sie einigermaßen stützende Knorpel nicht vorkommt.

Es seien schließlich noch einige interessante Punkte bezüglich Ätiologie, Lebensfähigkeit der Kinder, Verhältnis zu andern fötalen Erkrankungen kurz gestreift. Ätiologisch ist in unserm Falle bis jetzt nichts zu ermitteln gewesen, zumal die ledige Mutter zurzeit nicht aufzufinden ist. Herr Dr. Lewinberg (Straßburg) hat sich der Mühe unterzogen, Nachforschungen anzustellen, bis jetzt leider ohne Erfolg. Besonders ist ihm seinerzeit an der Mutter nicht aufgefallen. Es sei ihm auch an dieser Stelle für seine große Liebenswürdigkeit bestens gedankt!

Die Lebensfähigkeit der Kinder, die mit Osteogenesis imperfecta behaftet sind, hängt von dem Grade der Erkrankung ab. Bei hochgradigen Fällen werden die Kinder schon die Geburt nicht überstehen können, insbesondere bei Kopflagen, denn bei der Weichheit des Schädels ist das Gehirn allen Insulten ausgesetzt, wie die vielfach angetroffenen Blutungen erweisen. Bei weniger ausgesprochenen Graden von Osteogenesis imperfecta können Kinder wohl lebend geboren werden und auch am Leben bleiben; von einer relativen Häufigkeit solcher Kinder, wie Sumita meint, möchte ich aber nicht sprechen. Die überlebenden Kinder dürften wohl der sogenannten Osteospathyrosis zuzuzählen sein, wie

Sumita annimmt und Looser „bezüglich des Wesens“ es getan hat. Nach meiner Ansicht stellen die leichteren Grade von Osteogenesis imperfecta mit ziemlich normalem Längenwachstum, von denen ich oben gesprochen habe, die Osteopsathyrosis dar (Näheres bei Sumita a. a. O.). Daß unsere Erkrankung mit Chondrodystrophia foetalis nichts zu tun hat, ist ziemlich allgemein anerkannt, und es bedarf keiner Erörterung in dieser Hinsicht. Ich habe einige Fälle von Chondrodystrophia foetalis, über die ich an anderer Stelle berichten werde, untersucht und kann Kaufmanns Angaben ebenfalls bestätigen.

Literatur.

Eine fast vollständige Zusammenstellung über die Frage der fötalen Skeleterkrankungen findet sich bei

Sumita, Beiträge zur Lehre der Chondrodystrophia foetalis und Osteogenesis imperfecta D. Ztschr. f. Chir. Bd. 107, 1910.

In der vorliegenden Arbeit wurden berücksichtigt:

Kaufmann, Untersuchungen über die sog. fötale Rachitis (Chondr. foet.). Monogr. Berlin 1892. — Derselbe, Lehrb. d. spez. Path., 5. Aufl., 1909. — Schmidt, Die allgem. Entwicklungshemmungen der Knochen (Chondr. foet., Osteog. imp.). Ergebn. d. allg. Path. u. path. Anat. Bd. 4, 1897. — Schwendener, Untersuchungen über Chondrodystrophia foetalis. Inaug.-Diss. Basel 1899. — Dieterle, Athyreosis etc. Virch. Arch. Bd. 184, 1906. — Schrumpf, Über das klinische Bild der Achondroplasie. Berl. klin. Wschr. 1908. — Weinzierl, Ein Beitrag zur Kasuistik der Chondrodystrophie foetalis. Arch. f. Kinderheilk. Bd. 51, 1909. — Aschoff, Lehrbuch, 1. Aufl. — Virchow, Rachitis foetalis, Phokomelie und Chondrodystrophia. Virch. Arch. Bd. 166, 1901. — Stilling, Osteogenesis imperfecta. Virch. Arch. Bd. 115, 1889. — Harbitz, Über Osteogenesis imperfecta. Ziegler's Beitr. z. path. Anat. Bd. 30, 1901. — Hohlfeld, Osteogenesis imperfecta. Münch. med. Wschr. 1905. — Michel, Osteogenesis imperfecta. Virch. Arch. Bd. 173, 1903. — Hochsinger, Über Osteopsathyrosis foetalis. Wien. klin. Wschr. 1908, Nr. 46/47. — Derselbe, Osteopsathyrosis foetalis. Wien. med. Wschr. 1909. — Looser, Zur Kenntnis der Osteogenesis imperfecta congenita et tarda. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Bd. 15, 1906 sowie einige andere Arbeiten in Virch. Arch.

VIII.

Kurze Bemerkung zur Akromegaliefrage.

Von

Prof. Karl Petréén, Lund (Schweden).

In diesem Archiv (Bd. 190) habe ich einen Fall von Akromegalie mitgeteilt, wo die Hypophyse nicht vergrößert war und wo ich bei der mikroskopischen Untersuchung dieses Organs keine andere Veränderung als eine leichte Sklerose gefunden habe. Die Gründe für die Auffassung, daß die abnorme Wucherung des Vorderlappens der Hypophyse die Ursache der Akromegalie darstelle, haben sich seit dem Zeitpunkte der Veröffentlichung dieser meiner Arbeit (1907) bekanntlich noch mehr gehäuft; besonders sind die Ergebnisse der operativen Eingriffe gegen die Geschwulst der Hypophyse, wenn auch in praktischer Hinsicht nicht sehr glänzend, doch solcher Art, daß sie einen entscheidenden Beweis für die ursächliche Bedeutung der Hypophysenveränderung für die Entwicklung der Symptome der Akromegalie abgegeben haben. Aber eben in