

„Brachydaktylie“ — „Klinodaktylie“ — Hyperphalangie und ihre Grundlagen:

Form und Entstehung der meist unter dem Bild der Brachydaktylie auftretenden Varietäten, Anomalien und Mißbildungen der Hand und des Fußes.

Von

Privatdozent Dr. Pol,
Prosektor am Pathologischen Institut Rostock.

Mit 21 Textabbildungen.

Inhaltsverzeichnis.

- I. Begriff der Brachydaktylie und Übersicht über die verschiedenen Brachydaktylieformen; Unterscheidung von extrauterin entstandenen Veränderungen der Digi (S. 390).
- II. Symmetrische Brachyphalangie und Assimilationshypophalangie (beiderseitige symmetrische Reduktion der Mittelphalanx) (S. 394).
 - A. Reduktion der Mittelphalanx als Varietät an den Zehen, besonders des fibularen Fußrandes (S. 394).
 1. Die Morphologie der Mittelphalangen der Zehen (S. 394).
 - a) Die Brachymesophalangie (S. 394).
 - b) Die normale Ossification der Mittelphalangen (S. 395).
 - c) Beziehung von Ossification und Knorpelwucherung an den Phalangen (S. 395).
 2. Zehen-End- und -Mittelphalangen in Synostose oder Assimilation (Assimilationshypophalangie) (S. 396).
 - a) Vorkommen der Zehenbiphalangie (S. 396).
 - b) Entstehung und Wesen der Phalangenverschmelzung der Zehen (S. 397).
 3. Verhältnis der Brachymesophalangie zur Assimilationshypophalangie (S. 399).
 4. Morphologie der Phalangen beim Auftreten überzähliger Zehen (S. 400).
 - B. Familiäre (hereditäre) und autogene symmetrische Brachy- und Hypophalangie an Händen und Füßen (S. 402).
 1. Allgemeines über beidseitige Brachy- und Hypophalangie an der Hand (S. 402).
 2. Die Klinodaktylie, ein Symptom der Brachymesophalangie. — Klinodaktylie bei Daumenhyperphalangie. — Beziehung des „Krummen Kleinfinger“ zur Phalangenreduktion? (S. 405).

Der Literaturnachweis erfolgt in Fußnoten. Mit * sind die Arbeiten gekennzeichnet, die ich mir nicht im Original verschaffen konnte.

3. Spezielle Morphologie der symmetrischen Brachydaktylie an Händen und Füßen (S. 408).
 - a) Familiäre Phalangenreduktion an allen dreiphalangigen Fingern (S. 408).Anhang: Ältere Mitteilungen über beidseitige Brachydaktylien (S. 417).
 - b) Monophalangie des Digitus primus als Teilerscheinung einer allgemeinen Phalangenreduktion (S. 418).
 - c) Familiäre und autogene Phalangenreduktion, auf einen, zwei oder drei Finger beschränkt; Klinodaktylien — Atypien S. (422).
 - aa) Phalangenreduktion an einem Finger (S. 422).
 - α) Brachymesophalangie V (S. 422).
 - β) „Krummer Kleinfinger“ (S. 425).
 - γ) Brachymesophalangie II (S. 427).
 - bb) Phalangenreduktion am 2. und 5. Finger (S. 427).
 - cc) Phalangenreduktion an 3—4 Fingern; Atypien (S. 432).
 4. Vererbungsweise der familiären Brachy- und Hypophalangie (Mendels Prävalenzregel) (S. 433).
 - C. Wesen und Entstehung der symmetrischen Brachy- und Hypophalangie (S. 435).
 1. Phalangenreduktion als phylogenetische Erscheinung (S. 435)?
 - a) Die Hyperphalangie (Triphalangie) des Daumens: eine palingenetische Bildung (S. 435)?
 - b) Die Hypophalangie (Biphalangie) der kleinen Zehe: eine epigoniatische Bildung (S. 438)?
 2. Kausale Genese der familiären Phalangenreduktion (S. 440).
 3. Brachydaktylie und Funktion: Variation, Anomalie, Mißbildung; hereditäre — autogene Brachydaktylie (S. 442).
 4. Grundlage der gesetzmäßigen Disposition der Digitii zur Phalangenreduktion und ihrer Differenz an Hand und Fuß (S. 443).

III. Die Reduktion der Mittelphalangen in Kombination mit Syndaktylie (S. 447).

- A. Einseitige Phalangenreduktion und Syndaktylie (einseitige Symbrachydaktylie) (S. 447).
 1. Morphologie (S. 447).
 - a) Symbrachydaktylie ohne Brustwanddefekt (S. 448).
 - aa) Weichteilsyndaktylie und Phalangenreduktion (S. 448).
 - bb) Knöcherne Syndaktylie und Phalangenreduktion (S. 456).
 - b) Symbrachydaktylie und Brustwanddefekt (S. 457).
 - c) Zusammenfassung (S. 462).
 2. Causale Genese der einseitigen Symbrachydaktylie und Defektbildung der Brustwand (S. 463).

- B. Doppelseitige Syndaktylie und Brachydaktylie mit Überwiegen der einen Seite (S. 467).

IV. Teratogenetische Terminationsperiode der Reduktion der Mittelphalangen (S. 472).

V. Hyperphalangie — „Doppelte Epiphysen“:

Beiderseitige symmetrische Reduktion der Mittelphalangen und sekundäre Phalangenbildung aus der Grundphalanx (Pseudohyperphalangie). — Das Vorkommen „doppelter Epiphysen“ auch an den kleinen Röhrenknochen, insbesondere bei der Brachydaktylie (S. 474).

- A. Sekundäre Phalangen- und doppelte Epiphysenbildung beim Menschen (S. 474).
 - 1. Sekundäre Phalangenbildung bei Brachydaktylie (S. 474).
 - a) Morphologie (S. 474).
 - b) Vererbungswise (S. 486).
 - 2. Doppelte Epiphysenbildung (S. 489).
 - B. Die Hyperphalangie bei den Waltieren, ihre Ableitung von doppelter Epiphysenbildung (S. 493).
 - C. Beziehung doppelter Epiphysen zur Brachydaktylie, zur Pseudohyperphalangie des Menschen (S. 495)?
 - Anhang: Echte Hyperphalangie beim Menschen (S. 497).
- VI. Perophalangie und einfache Hypophalangie (Reduktion der Digi in distoproximaler Richtung: Verkümmерung der Endphalangen usw.) (S. 498).**
- A. Amniogene Perophalangie und Hypophalangie, mit oder ohne Syndaktylie (S. 498).
 - B. Endogene (hereditäre) Hypophalangie (S. 501).
 - 1. Anonychale Biphalagie (S. 501).
 - 2. Anonychale Monophalangie (S. 504).
- VII. Deutung des distalen Segments bei Phalangenreduktion (S. 506).**
- VIII. Hypoplasie und Aplasie von Phalangealgelenken (angeborene „steife Finger“) (S. 507).**
- IX. Brachyphalangie im Metapodium: Brachymetapodie (Brachymetakarpie und Brachymetatarsie) (S. 515.).**
- A. Morphologie der Brachymetapodie (S. 515).
 - 1. Lokalisation der Brachymetapodie an den einzelnen Strahlen. (S. 515).
 - a) Brachymetakarpie. (S. 515)
 - b) Brachymetatarsie. (S. 517).
 - 2. Allgemeine Morphologie der Brachymetapodie (S. 518).
 - B. Genese der Brachymetapodie (S. 519).
 - C. Brachymetapodie als Teilerscheinung von Extremitäten-Verkürzungen bei multiplen kartilaginären Exostosen (S. 522).
- X. Verkürzung der Mittelphalanx und des Metapodiums**
- A. als Rasseerscheinung (S. 525).
 - B. als Symptom der Chondrodystrophia fetalis und des Mongolismus (S. 525).

I. Begriff der Brachydaktylie und Übersicht über die verschiedenen Brachydaktylieformen; Unterscheidung von extrauterin entstandenen Veränderungen der Digi.

Die Bezeichnung Brachydaktylie stammt von Fort 1869. In seiner Habilitationsschrift: „Des difformités congénitales et acquises des doigts“ stellte er als 3. und 4. Gruppe der Fingermißbildungen auf: „doigts courts (Brachydactylie)“ und „doigts longs (Macrodactylie)“. Mit Makrodaktylie bezeichnete er, was wir heute Hyperphalangie nennen, also eine Überzahl der Phalangen, entsprechend mit Brachy-

daktylie eine Hypophalangie, d. h. die Reduktion eines Fingers um eine oder zwei Phalangen.

Leboucq wandte dann 1896¹⁾ die Bezeichnung Brachydaktylie für Finger und Zehen mit Verkürzung von Phalangen an, an die sich eine Verschmelzung zweier Phalangen anschließen kann. Bei derartigen Verkürzungen sind nicht alle Segmente eines Strahles gleichmäßig betroffen, wir haben nicht etwa das Bild eines normalen Fingers oder einer Zehe durch ein Kcnkavglas betrachtet, ein Bild, wie es Teilerscheinung eines echten Zwergwuchses mit normalen Proportionen ist, sondern es zeigt sich die Disposition der Segmente eines Strahles für eine Verkürzung verschieden. Um zum Ausdruck zu bringen, daß die Verkürzung eines Digitus auf einer typischen Verkürzung bestimmter Phalangen beruht, führte Pfitzner 1898²⁾ die Bezeichnung Brachyphalangie ein.

Er verwendete diese auch für die Verkürzung von Metakarpalien und Metatarsalien, da die älteren Anatomen diese als „phalanges metacarpi resp. metatarsi“ bezeichnet hatten. Entsprechend den von Haeckel für die homologen Abschnitte von Hand und Fuß geprägten gemeinsamen Namen: Acropodium (Phalangen), Metapodium (Metacarpus bzw. Metatarsus), Basipodium (Carpus bzw. Tarsus) hat Chevalier 1910³⁾ die zuletzt genannten Verkürzungen „Brachymélie metapodiale congénitale“ genannt. Wir können in abgekürzter Weise von einer Brachymetapodie sprechen und sie einer Brachyphalangie im engeren Sinne gegenüberstellen. Diese selbst können wir kurz genauer als Brachytele-, -meso- und basophalangie charakterisieren. Die Brachymetapodie kann ebenso weiter in eine Brachy metakarpie und -metatarsie differenziert werden.

Intrauterin entstandene atypische Phalangen-Verkürzungen bezeichnen wir wegen ihrer Atypie nicht als Brachyphalangien, sondern als Perophalangien (*πηρός* verstümmelt).

Brachyphalangie zeigt am häufigsten die Mittelphalanx und das Metapodium, Perophalangie äußert sich in ihrem geringsten Grade in einer Reduktion an der Endphalanx und zwar im distalen Ende.

Die Brachymesophalangie können wir entsprechend ihrer nach Vorkommen und Bedeutung vorherrschenden Stellung kurz auch als Brachyphalangie schlechtweg bezeichnen.

Eine Reduktion der Zahl der Phalangen bezeichnen wir als Hypophalangie. Wir unterscheiden eine Assimilationhypophalangie

¹⁾ Leboucq, De la brachydactylie et hyperphalangie chez l'homme. Bull. de l'acad. de méd. de Belgique Sér. 4, T. 10. 1896.

²⁾ Pfitzner, Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verhandl. d. anat. Gesellsch. 12. Kiel, 1898.

³⁾ Chevalier, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1910, Nr. 3.

und eine einfache Hypophalangie: erstere bedeutet eine Steigerung des Brachymerosphalangie, letztere eine solche der Perophalangie.

Gegenüber diesen Einzelbezeichnungen, welche die Lokalisation oder den Charakter der Verkürzung eines Digitus betonen, möchte ich Forts Benennung **Brachydaktylie** in erweitertem Sinne beibehalten wissen als Sammelname für alle durch intrauterine Entwicklungs vorgänge bestimmte Finger- und Zehenverkürzungen überhaupt.

Ich sage nicht Entwicklungsstörungen; denn wir werden sehen, daß gewisse Zehenverkürzungen an der Grenze des Normalen stehen, daß man bei ihnen von einer abnormen Entwicklung nicht reden darf.

Während Mittel- und Endphalanx Rückbildung zeigen, kann gleichzeitig an der Grundphalanx eine neue Segmentierung, eine „sekundäre Phalangenbildung“ sich geltend machen. Wir stehen so vor der paradoxen Erscheinung einer Hyperphalangie bei **Brachydaktylie**.

Die **Brachydaktylie** kann die einzige Mißbildung sein oder sie kann mit Syndaktylie vergesellschaftet sein: **Syndrachydaktylie**. Diese tritt an der Hand meist einseitig auf und kann zusammen mit Brustwanddefekt derselben Seite vorkommen. Wir werden zu erörtern haben, daß es sich bei dieser Kombination von Mißbildungen meist nicht um ein zufälliges Zusammentreffen derselben, sondern um „syn genetische Entwicklungsstörungen“ handelt.

Brachydaktylie kann weiter Teilerscheinung einer Entwick lungshemmung des ganzen Extremitätsknochens sein: dies ist bei der **Chondrody strophie** und dem **Mongolismus** der Fall.

Von der Besprechung der **Brachydaktylie** können, obwohl nicht oder nur in geringem Grade mit einer Verkürzung der Digi ti verbunden, nicht getrennt werden „Verschmelzungs“-Erscheinungen von Phalangen desselben Strahles ohne stärkere äußere Umformung. Wir kennzeichnen das Wesen dieser Erscheinung wohl am besten, indem wir von einer **Hypo-** und **Aplasie** der Phalangealgelenke sprechen.

„**Klinodaktylie**“, „**Krumme Kleinfinger**“, angeborene „steife Finger“ (auch als „kongenitale Ankylosen“ in der Literatur) werden wir als Symptome gestörter Strahlentwicklung erkennen. Ob dabei außer Verschiedenheiten im teratogenetischen Terminationspunkt noch andere wesentlich in Frage kommen? —

Neben Entwicklungs hemmungen der Finger kommen, allerdings anscheinend seltener und vor allem weniger in die Augen fallend, Verlängerungen von Phalangen vor, also **Makrophalangien**. So

finden wir bei Reduktion der Mittelphalanx Verlängerung an der Grundphalanx selten, häufig jedoch an der Endphalanx. Der Ausschlag bei der Verlängerung bleibt weit hinter dem bei Verkürzungen erreichten zurück; schon deshalb und weil die Verlängerung der einen Phalanx durch Verkürzung einer andern desselben Strahles vielfach kompensiert wird, ist eine deutliche Verlängerung des Fingers durch Makrophalangie selten. Wir werden diesen Punkt nur gelegentlich berühren.

Was wir aber im Gegensatz zu Fort (siehe oben) heute als Makrodaktylie bezeichnen, verhält sich zur Brachydaktylie nicht wie zwei extreme, nach entgegengesetzter Richtung abgelaufene Entwicklungsstörungen. Wir verstehen darunter einen partiellen Riesenwuchs an Fingern und Zehen, eine partielle Hypertrophie, die vielfach die Weichteile unverhältnismäßig stärker betrifft als das Skelett, die ganz atypisch in verschiedenen Strahlen auftritt. Auch die Veränderungen der Akromegalie stellen keinen Gegensatz zur Brachydaktylie dar.

Die kausale Genese ist bei einem beträchtlichen Teil der Brachydaktylien — nicht für alle — insofern geklärt, als bei den einen klare, ja vielfach gesetzmäßige Vererbungsverhältnisse vorliegen, bei anderen Zeichen exogener (z. B. amniogener) Einflüsse nachweisbar sind.

Fast alle Brachydaktylien werden erst während der extrauterinen Entwicklung, während der Wachstumsperiode deutlich. Darauf ist es wohl, wie später zu erörtern sein wird, zurückzuführen, daß für manche Brachympetapodien eine extrauterine Entstehung angenommen wurde.

Extrauterine Entwicklungsstörungen an den Digi-
tis können durch Traumen, durch Infektionen, durch krankhafte Prozesse
überhaupt hervorgerufen werden. Als Beispiel erwähne ich nur die
Wachstumsstörungen nach Knochentuberkulose bei Kindern. Eine
Spina ventosa an einer oder gleichzeitig an benachbarten Phalangen
kann zur Ausheilung kommen unter hochgradiger Verkürzung des
Fingers und unter Erhaltenbleiben des Nagels. Die Verkürzung ist
dabei z. T. auf die Zerstörung der Phalangensubstanz durch den tuber-
kulösen Prozeß zurückzuführen, z. T. als Wachstumsverkürzung an-
zusprechen infolge Zerstörung oder Schädigung des Epiphysenknorpels.
Je früher und heftiger der tuberkulöse Prozeß vor sich geht, um so
stärker kann die Reduktion sein, dabei kann jede Weichteilnarbe am
Finger fehlen. Oft findet man aber dann in der Nachbarschaft anderer
Knochen Narben oder Hautnarben in der Gegend von Lymphdrüsen.
Art der Struktur und Lokalisation, die vor allem im Röntgen-
bild zum Ausdruck kommen, lassen neben andern Stigmata hier die
Differentialdiagnose zwischen Brachydaktylie und Verkürzung infolge
einer postfetalen Krankheit stellen. Daß Verwechslungen vorkommen,

habe ich selbst gesehen: ein junges Mädchen mit hochgradiger Verkürzung des Zeigefingers infolge einer ausgeheilten Spina ventosa wurde wegen anderer Affektionen in Abständen von verschiedenen Ärzten behandelt und jeweils mir als Fingermißbildung gezeigt.

Phalangen umformungen und -verschmelzungen, wie sie metatraumatisch oder nach chronischen Gelenkaffektionen besonders jenseits der Wachstumsperiode beobachtet werden, geben weniger leicht Anlaß zu Verwechslungen mit den bei Brachydaktylien festzustellenden Anomalien. Hier ist neben der Lokalisation für die Differentialdiagnose vor allem die Stellung der Phalangen zueinander bedeutungsvoll, ein Umstand, auf den wir bei der Besprechung der Brachydaktylie am Fuß gleich eingehen werden.

II. Symmetrische Brachyphalangie und Assimilationshypophalangie (beiderseitige symmetrische Reduktion der Mittelphalanx).

A. Reduktion der Mittelphalanx als Varietät an den Zehen, besonders des fibularen Fußrandes.

1. Die Morphologie der Mittelphalangen der Zehen.

a) Die Brachymesophalangie.

Pfitzner¹⁾ hat an den Zehen zwei nicht durch Übergänge verbundene Typen der Mittelphalangen unterschieden: erstens einen gestreckten, schön in Diaphyse und zwei Epiphysen gegliederten Typus²⁾ und zweitens einen kurzen und ungegliederten, einen neuen Typus; letzteren möchte ich mit einem Wort als Brachymesophalangie bezeichnen. In der Tendenz zur Bildung dieser Form der Mittelphalanx, womit eine geringe Verkleinerung der zugehörigen Endphalanx einhergeht, konnte Pfitzner³⁾ eine ganz gesetzmäßige graduelle Abnahme von der fibularen nach der tibialen Seite feststellen: er fand die Brachymesophalangie entweder 1. an der 5. Zehe oder 2. an der 5. und 4. Zehe oder 3. an der 5., 4. und 3. Zehe oder endlich 4. an der 5. bis 2. Zehe. In Pfitzners großem Material von $15\frac{1}{2}$ Hundert Füßen Erwachsener war die Brachymesophalangie „bei der 3. Zehe in etwa der Hälfte der Fälle, bei der 5. Zehe sogar

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntnis d. menschl. Extremitätsknochens. III. Maßverhältnisse des Fußknochens. G. Schwalbe, Morph. Arbeiten I. 1891, S. 93ff.

²⁾ Daß dieser, wie die Zehenverhältnisse überhaupt, in unseren anatomischen Lehrbüchern, sogar in unseren modernen Atlanten keine korrekte bildliche Darstellung findet, darüber hat Pfitzner einmal deutlich, aber anscheinend bisher erfolglos sich ausgesprochen: Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätsknochens. IX. Ein Fall von beiderseitiger Verdopplung der fünften Zehe. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 4. 1902.

³⁾ Pfitzner, Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verhandl. d. anat. Gesellsch. 12. Kiel, 1898.

schon ausschließlich vertreten“. Entsprechend zeigt die Mittelphalanx der 5. Zehe äußerst selten — etwa 3:1550 — eine wirkliche Gliederung in Basis, Mittelschaft und Trochlea.

b) Die normale Ossification der Mittelphalangen.

Was sich in den fertigen Formen des Erwachsenen ausspricht, kommt bereits bei den Ossificationsvorgängen deutlich zum Ausdruck. Hasselwander¹⁾ hat durch seine Untersuchungen an ca. 300 Individuen aus der Zeit der fetalen und postfetalen Entwicklung folgendes gefunden: Genau in derselben Abstufung, wie die Zehen des Erwachsenen Brachy-*mesophalangie* bzw. die Disposition dazu zeigen, erscheint an den Mittelphalangen die Diaphysenossification verspätet und evtl. vereinfacht (teilweise nur enchondral), geht mehr und mehr die selbständige Epiphysenverknöcherung zurück. Die Mittelphalanx II hat fast stets noch eine eigene Epiphyse, Mittelphalanx III schon weniger konstant. Nicht selten zeigt diese, fast stets zeigt die Mittelphalanx IV eine mit der Diaphyse zusammenhängende, unselbständige Epiphysen-ossification, eine sog. Pseudoepiphyse. In dem Mittelglied der 5. Zehe findet sich nie eine selbständige Epiphyse²⁾, eine Pseudoepiphyse konnte Hasselwander nur einmal unter 54 Kindern vom 2. bis 10. Jahr beobachten.

Wir können diese Tatsachen wohl dahin zusammenfassen: Die graduell verschiedene Disposition der einzelnen Zehen zur Brachy-*mesophalangie*, die bei einem großen Prozentsatz der Menschen tatsächlich zur Phalangenverkürzung führt, findet anscheinend bei jedem Menschen ihren Ausdruck durch eine vom Typus der andern Phalangen mehr oder minder abweichende Art der Ossification.

c) Beziehung von Ossification und Knorpelwucherung an den Phalangen.

Die eben unter b) erwähnte Modifikation der Ossification legt die Vermutung einer Änderung der Knorpelwucherung, und zwar einer Abnahme derselben nahe.

In diesem Gedanken werden wir bestärkt durch folgende zwei zueinanderpassende Tatsachenreihen:

1. An den Zehenphalangen wie an den Metatarsen besteht ein Unterschied zwischen den knorpeligen Epiphysen, die später einen

¹⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 5. 1903. — Über 3 Fälle von Brachy- und Hypophalangie an Hand und Fuß. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 6. 1903.

²⁾ Bereits von Pfitzner 1890 nachgewiesen: Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

Kern erhalten sollen (proximalen der Phalangen, distalen der Metatarsen), und denen, die von der Diaphyse aus verknöchern. An den selbständig ossificierenden Epiphysen findet sich an der Grenze gegen die knöcherne Diaphyse ein deutlicher, individuell verschiedener, bereits makroskopisch durch seine Durchsichtigkeit und rötliche Färbung auffallender, mikroskopisch durch ausgesprochenen Säulenknorpel — also den Vorläufer des Knorpels in der Knorpelwucherungszone — charakterisierter Streifen. An den von der Diaphyse aus verknöchernden Epiphysen fehlt dieser Streifen makroskopisch überhaupt: die ganze Epiphyse sieht bis hart an die Diaphysengrenze gleichmäßig weiß aus; mikroskopisch zeigt sich an der Grenze rudimentärer Säulenknorpel, d. h. die Zellen sind nicht in kontinuierlichen Reihen, sondern in Haufen von 5—10 und dabei in größeren Zwischenräumen gelagert, dabei größer [Hasselwander, 1903¹⁾].

2. Da bei den Metacarpalia bzw. Metatarsalia wie bei den Phalangen die Ossification genau in der Mitte der Diaphyse beginnt, wo das Foramen nutritum eintritt, so lässt sich durch Messung von dieser so genau markierten Stelle aus proximal- und distalwärts in verschiedenen Entwicklungsstadien die Wachstumsenergie bestimmen. Es ergab sich: Bei den Metatarsalia wächst das distale, bei den Phalangen das proximale Stück der Diaphyse stärker als das andere [Retterer²⁾].

Das verschiedene Verhalten der Epiphysen der Ossification gegenüber hat also bereits eine Differenz in ihrem Knorpelstadium zur Voraussetzung. Aus dem Fehlen oder der Modifikation der Epiphysenossification können wir auf fehlende oder mangelhafte Wucherung der Epiphyse schließen. Veränderter Bau und veränderte Funktion, d. h. hier Längenwachstum entsprechen sich einander vollständig.

2. Zehen-End- und -Mittelphalangen in Synostose oder Assimilation (Assimilationshypophalangie).

a) Vorkommen der Zehenbiphalangie.

Das Vorkommen einer zweiphalangigen 5. Zehe beim Erwachsenen ist wohl zuerst von französischen Autoren erwähnt, so von Winslow³⁾, Lieutaud⁴⁾, Disdier⁵⁾. In den sich durch Schön-

¹⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 5. 1903.

²⁾ Retterer, Contribution au développement du squelette chez l'homme et les mammifères. Journ. de l'Anat. et Physiol. Paris 1896.

³⁾ Winslow, Exposition anatomique de la structure du corps humain. I. Paris 1732.

⁴⁾ Lieutaud, Essais anatomiques. Paris 1742.

⁵⁾ Disdier, Histoire exacte des os. Paris 1745. 2. Ed.

heit der Linienführung und Plastik auszeichnenden, 1753 von Albin in Leyden herausgegebenen „*Tabulae ossium humanorum*“ zeigt Tafel 32 und 33 die Endphalanx und Mittelphalanx der 5. Zehe in Synostose unter Erhaltung der äußeren Konfiguration beider Segmente. Einen stärkeren Grad der Verschmelzung gibt der Jenenser Anatom und Chirurg Loder auf Tafel XIV, Abb. 1, seiner „*Tabulae anatomicae*“ (Weimar 1803) wieder.

Das Vorkommen einer Zweigliedrigkeit an der 4. Zehe wird ausdrücklich angegeben von Disdier, Monro¹⁾, Walter²⁾, Hollstein³⁾.

Viel häufiger als beim Europäer wurde dann später die Zehen-Biphalange beim Japaner gefunden:

an der 5. Zehe in 80% von Adachi⁵), in 73,5% von Hasebe⁶),

an der 4. Zehe in 3% „ „ „ in 7,7% „ „ „

Beim Japaner ist also die Tendenz zur Phalangenreduktion der Zehen viel stärker ausgesprochen als beim Europäer.

b) Entstehung und Wesen der Phalangenverschmelzung der Zehen.

Die Verschmelzung von End- und Mittelphalanx an fibularen Zehen erklärte man — soweit überhaupt eine Deutung ausgesprochen wurde — bis auf Pfitzner (1890) für eine im Leben des einzelnen Menschen erworbene oder eine von Generation zu Generation weitergehende Verkrüppelung infolge Tragens unzweckmäßiger Fußbekleidung, und zwar entweder als unmittelbare Folge der Druckwirkung des Stieffels oder als eine dadurch indirekt bewirkte Inaktivitätsatrophie.

¹⁾ Monro, The anatomy of the human bones. Edinburgh 1726. Übersetzt von C. Chr. Krause, Leipzig 1761.

²⁾ Walter, J. G., Abhandlung von trocknen Knochen. Berlin 1763.

³⁾ Hollstein, Lehrbuch der Anatomie des Menschen. Berlin 1873. 5. Aufl.

⁴⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißbild. d. menschl. Extremitätskeletts. IX. Ein Fall von beiderseitiger Verdopplung der fünften Zehe. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 4. 1902.

⁵⁾ Adachi und Frau Yaso Adachi, Die Fußknochen der Japaner. Mitt. d. med. Fak. d. Univ. Tokio. VI. 1904.

⁶⁾ Hasebe, Über die Häufigkeit der Koaleszenzen, Synostosen und Assimilationen der Fußknochen der Japaner. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 14, 495. 1912.

Gegen diese Annahme sprechen die oben bereits erwähnten Untersuchungen an Japanern von Adachi und Hasebe, an 2 Neger- und 2 Japanerskeletten von Pfitzner¹⁾, von Hultkrantz²⁾ an Ona- und Yahgan-Indianern des Feuerlandes, von Volkow³⁾ an Veddas, Negritos, Japanern, Melanesiern, Australiern usw. Sie ergeben übereinstimmend, daß auch bei Nichteuropäern, wo der Kultureinfluß (!) beeinflussenden Schuhwerks wenig oder gar nicht in Betracht kommt, im wesentlichen an den Zehen dieselben Verhältnisse bestehen, ja bei den Japanern in vermehrtem Maße als bei den Europäern.

Daß es sich nicht um eine innerhalb des Lebens des einzelnen Menschen erworbene Affektion handeln kann, ergibt sich, abgesehen von der Überlegung, daß der Schuhdruck stärker auf die im Gefolge des aufrechten Ganges gestreckten tibialen Zehen wirkt als auf die fibularen, die bei ihrer ursprünglichen Flexionsstellung mehr ausweichen können, aus folgender Erfahrung: Ankylosen im Anschluß an Arthritiden, an pathologische Gelenkveränderungen überhaupt fixieren stets die Phalangen in Beugestellung, dabei meist die fibularwärts zunehmende natürliche „Krallenstellung“ noch übertreibend. Die Vereinigung von Mittel- und Endphalanx in gestreckter Stellung, wie sie stets bei der in Rede stehenden Verschmelzung an der kleinen Zehe festzustellen ist, weist auf ihre intrauterine Entstehung hin⁴⁾.

Weiter wäre bei einer mechanisch bedingten Verkümmерung zu erwarten, daß der Prozeß in disto-proximaler Richtung vor sich geht, daß die Endphalanx zuerst und am stärksten von der Verkürzung betroffen wird. Aber gerade das Gegenteil ist der Fall: Während bei der Brachymesophalangie allein eine wenn auch minimale Verkürzung der Endphalanx auftritt, zeigt sich nach Pfitzners Untersuchungen⁵⁾, sobald auch nur an einer Zehe, z. B. nur des linken Fußes eine Verschmelzung zwischen Mittel- und Endphalanx nachweisbar ist, an den Endphalangen auch des andern Fußes eine Verlängerung. Die an einer Verschmelzung beteiligte Mittelphalanx dagegen erscheint stets verkürzt.

Je stärker der Grad der Verschmelzung von End- und Mittelphalanx ist, um so mehr wird deutlich, daß es sich dabei nicht einfach

¹⁾ Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

²⁾ Hultkrantz, Zur Osteologie der Ona- und Yahgan-Indianer des Feuerlandes. Wissenschaftl. Ergebn. d. schwed. Exped. n. d. Magellansländern 1895—1897 unter Leitung von O. Nordenskjöld, Stockholm. I. 1900.

³⁾ Volkow, Variations squelettiques du pied chez les primates et dans les races humaines. 5. Sér., T. V, p. 288. 1904.

⁴⁾ Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

⁵⁾ Pfitzner, Ein Fall von beiderseitiger Doppelbildung der fünften Zehe. G. Schwalbe, Morph. Arb. V. 1895.

um eine Addition beider handelt, sondern um eine mit Umformung verbundene Aufsaugung des Materials der Mittelphalanx durch die Endphalanx. Diese Art der Verschmelzung nennt Pfitzner¹⁾ Assimilation. Ihr Resultat wollen wir daher — im Gegensatz zu andern, später zu besprechenden Hypophalangien — Assimilationshypophalangie nennen.

3. Verhältnis der Brachymesophalangie zur Assimilationshypophalangie.

Daß Brachymesophalangie und Assimilationshypophalangie nur verschiedene Grade bzw. Stadien desselben Vorganges sind, spricht sich in folgendem aus: Erstens hat eine Zehe mit Assimilationshypophalangie niemals eine Zehe mit einer Mittelphalanx vom gestreckten, schön gegliederten Typus zur Nachbarin. Zweitens gilt das, was über das Vorkommen der Brachymesophalangie an den einzelnen Zehen ausgeführt wurde, in derselben gesetzmäßigen Stufenleiter auch für die Assimilationshypophalangie; sie ist an der 4. Zehe nur zu finden, wenn sie an der 5. vorhanden, an der 3. nur, wenn sie bei der 4. und 5., endlich bei der 2., wenn sie bei der 3., 4. und 5. besteht. Am häufigsten ist sie, wie erwähnt, an der 5. Zehe. Drittens sind bei der Assimilationshypophalangie selbständige Ossificationszentren noch mehr reduziert als bei der Brachymesophalangie: Fehlt bei letzterer schon eine selbständige Epiphyse der Mittelphalanx, so erscheint bei der Assimilationshypophalangie die der ursprünglichen Mittelphalanx - Diaphyse entsprechende Ossification als Epiphyse der neuen Endphalanx, auch von einem Knochenkern entsprechend einer primären Endphalanxepiphyse ist nichts nachweisbar [Hasselwander²⁾].

Die hier bei der Ossification sich aussprechende Reduktion der Mittelphalanx ist bereits im Knorpelstadium, in dem wir bei der Brachymesophalangie auf eine Störung nur indirekt schließen konnten, unmittelbar nachzuweisen: Die Mittelphalanx wird nicht mehr als selbständiges Segment angelegt; an Stelle von End- und Mittelphalanx erscheint ein einziges Knorpelstück. An der 5. Zehe fand dies Pfitzner³⁾ unter 28 Füßen von Embryonen vom 5. Monat an aufwärts an 7, also in 25%, Hasselwander²⁾ unter 68 Feten 34 mal,

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskette. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 617ff. 1900.

²⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 5. 1903.

³⁾ Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

also in 50%. Entsprechende Befunde ergeben sich bei Kindern: unter 63 Füßen bis zum 7. Lebensjahr 47,6% (Pfitzner), unter 104 Kindern bis zum 11. bzw. 12. Jahr in 47,1% (Hasselwander).

4. Morphologie der Phalangen beim Auftreten überzähliger Zehen.

Tritt Hyperdaktylie am fibularen Fußrand auf, so kann die akzessorische Zehe drei oder zwei Phalangen haben. Ob dabei das Metatarsale V verdoppelt ist oder sich in der Mitte oder mehr distal gabelt und so Zehe V und Zehe VI zwei getrennte Metatarsophalangealgelenke haben, oder ob beide Zehen sich in einem gemeinsamen Gelenk an das einfache, evtl. verbreiterte Capitulum metatarsi V ansetzen, ist für die Art der Gliederung der akzessorischen Zehe gleichgültig; es müssen also nicht z. B. Dichotomie des Metatarsale V mit Triphalangie VI oder Biphalangie VI zusammentreffen, sondern es scheinen alle Kombinationen von Metatarsus- und Zehengestaltung möglich.

Ob die akzessorische Zehe drei- oder zweigliedrig ist, stets zeigt sie die Charaktere der 5. Zehe. Wie Pfitzner¹⁾ festgestellt hat, stehen dieselben in Zusammenhang mit dem aufrechten Gang und sind für den Menschen spezifisch; an der Grundphalanx Fehlen der bei der 2. bis 4. Zehe ausgesprochenen bilateralen Symmetrie — stark abgeschrägtes, fibular zurückweichendes distales Ende; starke Be- tonung der Basis, besonders an der fibularen Seite; an der Mittelphalanx starke tibialwärts gerichtete Konvergenz der proximalen und distalen Gelenkfläche.

Die 5. Zehe selbst zeigt bei diesen Hexadaktylien am fibularen Fußrand gewöhnlich Rückschlagserscheinungen, indem sie ihre spezifische Differenzierung verliert und die indifferentere Gestalt der 4. bis 2. Zehe annimmt.

Bei der Verdopplung der 5. Zehe erfolgt also die Formenentwicklung der aus diesem Prozeß hervorgehenden beiden Zehen in einander entgegengesetzter Richtung. Die Assimilationshypopalangie kann sogar bei der 6. Zehe Grade erreichen, die bisher an der 5. nicht beobachtet wurden [Pfitzner^{2]}].

¹⁾ Pfitzner, Ein Fall von beiderseitiger Doppelbildung der fünften Zehe. G. Schwalbe, Morph. Arb. V. 1895.

²⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißb. d. menschl. Extremitätenskeletts: I. Ein Fall von beiderseitiger Doppelbildung der fünften Zehe. G. Schwalbe, Morph. Arb. V. 1895. III. Doppelbildung und Syndaktylie an der fünften Zehe. Ebenda VIII. 1898. VI. Ein Fall von Doppelbildung der fünften Zehe. Ebenda VIII. 1898. VIII. Eine Familie mit erblichen Doppelbildungen des kleinen Fingers und der kleinen Zehe. Ebenda VIII. 1898. IX. Ein Fall von beiderseitiger Verdopplung der fünften Zehe. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 4. 1902.

Ich selbst¹⁾ bin in der Lage, einen derartigen Fall abzubilden:

Anna H., 16 Jahre. Hdgb. Chir. Ambul. 18. VII. 1908. Die Familienanamnese ergibt keine Anomalie. Das Mädchen ist bis auf beiderseitige fibulare Hexadaktylie normal entwickelt. Das Metatarsale V (s. Abb. 1) ist beiderseits etwas distal und der Mitte gegabelt. Mesophalanx II zeigt schlanken Typus, Mesophalanx III von IV ist kurz und plump. Mesophalanx V befindet sich in Synostose mit der Endphalanx, ist dabei in ihrer äußeren und inneren Architektur noch wohl von letzterer abgrenzbar, vom Charakter einer Mesophalanx V, während die Grundphalanx V sich mehr indifferent verhält. An Grundphalanx VI zeigt sich rechts die für Strahl V charakteristische starke fibulare distale Abschrägung, an der



Abb. 1. 16 jähriges Mädchen. Schattenbild der Füße ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe): Beiderseitige fibulare Hexadaktylie: Assimilationshypophalangie an der überzähligen, Brachyphalangie an der III.—V. Zehe.

Zehe VI besteht Biphalangie, dabei hat die Endphalanx zwar eine dicke Basis wie die typischen Zehen, bildet aber ein einheitliches Ganze.

1) Ich verdanke die Möglichkeit, die im folgenden wiedergegebenen klinisch-skiagraphischen Untersuchungen selbstständig machen und veröffentlichen zu dürfen, in der Mehrzahl der Fälle den Herren Direktoren und Assistenten der Heidelberger Chirurgischen Klinik in den Jahren 1907—1914 (Leitung: erst Geh. Rat Narath, dann Prof. Wilms †). In je einem Fall wurden mir Lichtbilder und Aufzeichnungen aus der Rostocker medizinischen und aus der Heidelberger Frauenklinik (mit Genehmigung ihrer Direktoren Geh. Rat Martius und Menge) durch die Oberärzte Privatdozent Dr. Weinberg und Eymer liebenswürdigst zur Verfügung gestellt. Ein Skiagramm stammt aus der Heidelberger dermatol. Klinik (Direktor: Prof. Bettmann). Bei weiteren Untersuchungen erfreute ich mich der Unterstützung durch die Rostocker chirurgische Klinik (Direktor: Geh. Rat Wilh. Müller), insbesondere ihres Röntgenlaboratoriums (Leitung: Oberarzt Privatdozent Dr. Karl Lehmann).

Eine „solche absolute Assimilierung der Mittelphalanx, bis zu dem Grade, daß dieselbe an der Endphalanx auch nicht mehr andeutungsweise abgegrenzt“ ist, hat an der typischen 5. Zehe Pfitzner „unter ungefähr 1000 Füßen eigentlich nur ein einziges Mal verwirklicht gesehen“. Daß eine akzessorische Zehe einen höheren Grad von Assimilationshypophalangie zeigen kann als eine typische, findet in folgendem seine Erklärung: Bei Überschüßbildungen überhaupt reicht vielfach die formative Kraft nicht aus, um den typischen Gebilden Ebenbürtiges hervorzubringen. So dürfen wir wohl kurz die morphologische Tatsache, daß überzählige Organe oft rudimentär sind, ins Funktionelle, in genetische Vorgänge übersetzen. Wenn nun am fibularen Fußrand überhaupt eine Entwicklungshemmung in Form einer Phalangenreduktion fast in den Bereich des Physiologischen fällt, so wird diese hier in stärkerem Maße an einem weiter fibularwärts sich anfügenden akzessorischen Teil geltend machen.

B. Familiäre (hereditäre) und autogene symmetrische Brachy- und Hypophalangie an Händen und Füßen.

1. Allgemeines über beidseitige Brachy- und Hypophalangie an der Hand.

Brachymesophalangie und Assimilationshypophalangie an den Füßen, wie sie innerhalb unserer Spezies weit verbreitet ist, kann sich bei Angehörigen bestimmter Familien mit analogen Formbildungen an den Händen kombinieren. Auch an der Hand werden dabei, worauf bis jetzt noch niemand hingewiesen hat, die einzelnen Finger in ganz gesetzmäßiger Reihenfolge ergriffen¹⁾. Während als Dispositionsskala der Digits (vom Maximum zum Minimum) für den Fuß auch bei der familiären Brachydaktylie in der Regel V, IV, III, II gilt, lautet sie für die Hand: V, II, IV, III; als Variante finden wir allerdings auch II und V vertauscht; seltener die Skala: V, IV, II, III. Es zeigt sich die wichtige Übereinstimmung zwischen Hand und Fuß: die Digits werden nicht regellos von der Reduktion befallen, sondern in einer oft wiederkehrenden Reihenfolge; die linke und rechte Extremität sind symmetrisch verändert; an der Hand wie am Fuß erscheinen Brachymesophalangie und Assimilationshypophalangie nur graduell voneinander verschieden.

Drinkwaters Gegenüberstellung von „Brachydactylous“ und „Minor-Brachydactylous“ für verschiedene Grade der Phalangenreduktion ist zweck-

¹⁾ Drinkwater (1912) sagt allerdings: „The index and fourth finger seem more aberrant than the second and third, as they never show the middle phalanx as a separat bone in the adnex.“ Bei der Bezeichnung der Finger als 2., 3. und 4. Finger zählt Drinkwater, wie es dem englischen Sprachgebrauch entspricht, den Daumen nicht mit, er meint also den Mittel-, Ring- und Kleinfinger. Drinkwater, An account of a brachydactylous family. Journ. of Genetics 1912.

mäßigerweise durch die erwähnten praktischen Benennungen zu ersetzen und zwar: „Brachydactylos“ durch „Assimilationshypophalangie bzw. Assimilationshypophalangie in Kombination mit Brachymesophalangie“, „Minor-Brachydactylos“ durch „ausschließliche Brachymesophalangie“.

Am klarsten zeigt sich die verschiedene Disposition der einzelnen Strahlen für die Phalangenreduktion, wenn wir die verschiedenen Brachydaktyliebilder zu einer morphologischen Reihe anordnen, mit der geringsten Abweichung von der Norm beginnend. Für die Hand ergibt sich so: Ist nur ein Finger befallen, so ist es der V. oder der II., der Brachymesophalangie zeigt. Bei der Brachymesophalangie zweier Finger ist entweder der V. oder der II. stärker verkürzt; in den wenigen bis jetzt beobachteten Fällen überwiegt die zweite Stufung. Besteht die Verkürzung an drei und vier Fingern, so ist sie am hochgradigsten am V. und nimmt in der Reihenfolge: II, IV bzw. II, IV, III ab. Die Assimilationshypophalangie an einem Finger neben Brachymesophalangie der übrigen dreigliedrigen Finger ist in reiner Form anscheinend bis jetzt nicht gesehen worden, wohl aber die höheren Grade der Phalangenreduktion. Wir erkennen in ihnen aufeinanderfolgende Stadien eines ganz gesetzmäßigen Vorganges und bringen dies durch kurze Kennzeichnungen zum Ausdruck. Dabei bedeutet die Reihenfolge, in der die Fingerstrahlen aufgeführt sind, den Grad der Reduktion erstens überhaupt, zweitens innerhalb ihrer beiden Erscheinungsformen, der Assimilationshypophalangie und der Brachymesophalangie: jeweils wird der Strahl mit der stärksten Verkürzung zuerst, der mit der geringsten zuletzt aufgeführt. So heben wir folgende Bilder hervor: Hypophalangie V und II zusammen mit Brachyphalangie IV und III, Hypophalangie V, II und IV zusammen mit Brachyphalangie III, endlich Hypophalangie V, II, IV und III; bei den höchsten Graden der Hypophalangie ist die Längenabstufung verwischt.

Ist an den Strahlen V bis II, von denen bis jetzt ausschließlich die Rede war, die Reduktion hochgradig, so macht sie sich auch am I. Strahl bemerkbar: Wir finden bei starker Brachymesophalangie aller dreigliedrigen Finger geringe Brachybasophalangie des zweigliedrigen Daumens, bei Hypophalangie II bis V hochgradige Brachybasophalangie I, ja sogar weitere Reduktion: Übergang zur Hypo-, also Monophalangie I.

Mit den zuletzt erwähnten Erscheinungen stehen wir vor zwei Tatsachen:

1. Auch der Daumen kann in die Phalangenreduktion der Hand einbezogen werden, er hat allerdings die geringste Disposition dazu. Es ergibt sich also eine Erweiterung unserer Dispositionsskala zu der Formel: V, II, IV, III, I.

2. Die Reduktion trifft an den 3gliedrigen Fingern die Mittelphalanx, am 2gliedrigen Daumen die Grundphalanx. Es liegt der Gedanke nahe: Ist hierin nicht eine Stütze für die Ansicht von der Homologie von Grundphalanx des Daumens mit Mittelphalanx der übrigen Finger zu sehen?

In der fertigen äußeren Gestalt, in der Epiphysenossification, endlich in der Embryogenese ähnelt das Metacarpale des normalen Daumens mehr den Grundphalangen der übrigen Finger als ihren Mittelhandknochen. Darin liegt der Grund für den mehr als tausendjährigen, auch heute nicht beendeten Streit um die Deutung der Biphalangie des Daumens¹⁾.

Schon Galen beschreibt als Metacarpalskelett nur die Mittelhandknochen des II. bis V. Fingers und sieht in dem radialwärts von ihnen liegenden Knochen die Daumengrundphalanx. Demgegenüber tritt Gegenbaur 1883 für die Ansicht ein: Der Mittelhandknochen des Daumens ist wirklich ein Metacarpale. Als Vermittlung zwischen den beiden schroff sich gegenüberstehenden Auffassungen erscheint eine bereits 1863 von Uffelmann²⁾ angeregte Hypothese, u. a. von W. Krause vertreten und Coalescenztheorie benannt: Metacarpale und Grundphalanx des Daumens sind zu einem Knochen verschmolzen.

Bei der Deutung des Metacarpale I als Grundphalanx ist ein Daumenmetacarpale für Galen überhaupt nicht vorhanden, nach Gräfenberg (1905) in dem Multangulum maius zu suchen. Für die Anhänger des von Gegenbaur verteidigten Standpunktes ergab sich die Annahme des Verlustes einer Daumenphalanx und zwar der Mittelphalanx. Ihr Verschwinden erklärt Pfitzner (1897³⁾) analog den Verschmelzungsbildern an Zehen⁴⁾ durch Aufsaugung und Umformung der Mittelphalanx durch die Endphalanx: Assimilationshypothese.

Diese Frage nach der Auffassung der Segmente des normalen Daumens wird wiederholt im Verlaufe unserer Untersuchungen stillschweigend oder ausdrücklich berührt, sooft wir beim Digitus primus auf Abweichungen von der Norm zu sprechen kommen.

Ob überhaupt Mißbildungen zur Klärung solcher Fragen herangezogen werden können und dürfen, wird von verschiedenen Autoren verschieden beantwortet.

Die Verwertung der Brachybasophalangie I zugunsten einer Homologie von Grundphalanx I und Mittelphalanx der übrigen Digiți wird durch folgendes in Frage gestellt: geringere gleichzeitige Verkürzung kann sich an der Hand an Grundphalanx V geltend machen, noch

¹⁾ Übersicht und Literatur: W. Krause, Skelett der oberen und unteren Extremität, S. 77 ff. u. 234 ff. in Handbuch der Anatomie, herausgegeben von Bardeleben, III, 3. Fischer, Jena 1909.

²⁾ Auf seine Bedeutung der Epiphysenossification und ihre Bewertung überhaupt werden wir erst Seite 490 und 491 eingehen.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißbild. d. menschl. Extremitätskette: II. Ein Fall von Verdoppelung des Zeigefingers. G. Schwalbe, Morph. Arb. 7. 1897. — Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verh. d. anat. Gesellsch., Kiel 12. 1898. — Beiträge z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskette 8. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Z. f. Morph. u. Anthropol. 2, 617 ff. 1900.

⁴⁾ Von uns auf S. 397 ff. bereits verwendet.

geringere an Grundphalanx IV—II, am Fuß an Grundphalanx V und IV. Eine Verlängerung von Grundphalangen ist seltener.

Die Endphalanx, genauer gesagt, der Endphalangenanteil der neuen, sekundären Endphalanx ist bei der Hypophalangie verlängert. Eine Verkürzung im Bereich des Metacarpus — auch des Metatarsus — fällt nicht auf; vereinzelt allerdings kommen knotige Capitula (Verdickung und Verkrümmung) vor oder eine distale Divergenz der Metapodialia und damit distal weitere Knochenzwischenräume.

Wie aus den Skiagrammen von jugendlichen Individuen hervorgeht, entspricht der stufenweisen Phalangenverkürzung bzw. -verschmelzung eine Reduktion im Ossificationsvorgang: Bei Brachympesophalangie ist bei ganz geringen Graden der Epiphysenkern vorhanden, bei stärkeren tritt an seine Stelle eine Pseudoepiphyse, oder es fehlt — das ist am häufigsten der Fall — ein Knochenkern in der Epiphyse überhaupt. Am wenigsten bzw. zuletzt wird die Epiphyse der Mittelphalanx des Mittelfingers von den genannten Veränderungen betroffen. Bei der Assimilationshypophalangie fehlen an allen End- und Mittelphalangen die Epiphysenkerne und die Diaphysenverknöcherung der Mittelphalanx erscheint als Epiphysenkern der Endphalanx. Bei der Reduktion der Daumengrundphalanx verhält sich die Ossification entsprechend.

In dem Gesamtbild von Hand und Fuß besteht keine graduelle Übereinstimmung der Reduktionen, indem dieselben am Fuß entsprechend ihrem Beginn bereits innerhalb der physiologischen Breite stets stärker sind, jedoch ein Parallelismus insofern, als die Zunahme des Grades beider gleichen Schritt hält. Eine Steigerung des Grades von Generation zu Generation ist nicht nachweisbar: in derselben Generation kommen verschiedene Grade der Mißbildung vor und in der Descendenz kann ein geringerer Grad auftreten.

2. Die Klinodaktylie, ein Symptom der Brachympesophalangie. — Klinodaktylie bei Daumenhyperphalangie. — Beziehung des „Krummen Kleinfinger“ zur Phalangenreduktion?

Bei der Brachympesophalangie am 5. oder 2. oder 4. Finger können die beiden Gelenkflächen der Mittelphalanx nach dem Mittelfinger zu deutlich konvergieren und so eine Adduktionsstellung der distalen Phalangen zur Folge haben. Eine derartige „Stellungsanomalie“ wurde zuerst von den Franzosen beschrieben, und zwar an Ring- und Zeigefinger: Robert 1851¹⁾, Annandale 1865²⁾. Von Fort 1869³⁾ stammt

¹⁾ Robert, Des vices congénitaux de conformation des articulations. Thèse de concours. Paris 1851, p. 103.

²⁾ *Annandale, The malformations, diseases and injuries of the fingers and toes and their surgical treatment. Edinburgh 1865.

³⁾ Fort, Des difformités congénitales et acquises des doigts. Thèse du concours. Paris 1869.

die Bezeichnung *laterale Klinodaktylie*. Er erwähnt u. a., daß der bekannte Kliniker Trouseau beiderseits Klinodaktylie IV hatte. Struthers in Edinburg beschrieb 1863¹⁾ die Klinodaktylie am Daumen, diese wurde in Deutschland zum ersten Male von Herzog 1892²⁾ beobachtet.

Die laterale Klinodaktylie hat i. A. keine Bewegungsbeschränkung zur Folge; sie ist bei der Beugung des Fingers gewöhnlich nicht zu erkennen.

Die laterale Klinodaktylie wurde auf eine abnorme Stellung der Gelenke zurückgeführt. Diese ist aber, wie wir oben bereits erwähnt, der Ausdruck einer Formveränderung der ganzen Mittelphalanx, beim Daumen des proximalen Teiles seiner Endphalanx. Wie sich diese Anomalie erklärt, warum insbesondere die Adduktion in so gesetzmäßiger Weise — von wenigen später zu erwähnenden Ausnahmen abgesehen — stets nach dem Mittelfinger zu besteht, darüber hat sich meines Wissens bis heute niemand ausgesprochen.

Wir haben für die Mittelphalanx der 5. Zehe als spezifisch kennengelernt, daß ihre proximale und distale Gelenkfläche tibialwärts konvergiert. „Dieses Konvergieren ist keineswegs eine Folge des Druckes der Fußbekleidung. Es findet sich auch an den Mittelphalangen des zweiten (ulnarwärts) und fünften (radialwärts) Fingers selbst sehr jugendlicher Personen; bisweilen ist es (namentlich am 5. Finger) sehr stark, häufig nur schwach entwickelt, fehlt aber niemals ganz³⁾. Legt man die Hand auf eine plane Unterlage, so sieht man bei den meisten Menschen die Endglieder deutlich einwärts gerichtet“ [Pfitzner⁴⁾]. Je länger die Mittelphalanx ist, um so weniger fällt die Konvergenz der distalen und proximalen Gelenkfläche und die Adduktion auf. Beide werden mit zunehmender Phalangenverkürzung zunächst relativ, schließlich auch absolut stärker. Es handelt sich also bei der lateralen Klinodaktylie nur um eine Vergrößerung einer physiologischerweise bereits angedeuteten Phalangenstellung — ein Beispiel für die vielfach uns begegnende Erscheinung, daß pathologische Formen normale Bildungen verdeutlichen.

Die laterale Klinodaktylie ist also ein Symptom der Brachymerosphalangie, einer Zwischenstufe zwischen der Tri- und Biphalangie.

¹⁾ *Struthers, The variation in the number of fingers and toes, and in the number of phalanges in Man. Edinburgh New Phil. Journ. 1863 (2), p. 100.

²⁾ Herzog, Über angeborene Deviationen der Fingerphalangen (Klinodaktylie). Münch. med. Wochenschr. 1892, S. 344/45.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißb. d. menschl. Extremitätskeletts. G. Schwalbe, Morph. Arb. VIII, 328. 1898.

⁴⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskeletts. I. G. Schwalbe, Morph. Arb. I, 71. 1891. Pfitzner hat dies Verhalten auch vergleichend-anatomisch untersucht; siehe ebenda.

Daß der genetische Zusammenhang von Brachy- und Klinodaktylie wenig oder gar nicht bekannt ist, geht z. B. aus einer Mitteilung aus dem Jahre 1913¹⁾ hervor: Scharff¹⁾ gibt zur Begründung seiner Publikation einmal die Heredität an, „andererseits weil es sich um keine reine Brachydaktylie handelt, sondern um gleichzeitige seitliche Abweichung der Finger, wie sie seltener beobachtet und beschrieben wird.“

Wir finden die laterale Klinodaktylie auch bei der Hyperphalangie des Daumens. Das 2. Segment nimmt dort oft eine Keilform mit der Spitze nach der entgegengesetzten Seite an. In seltenen Fällen kommt dies auch bei der Brachymesophalangie II vor. Hier ist dann bereits die Schwelle der höchsten Steigerung des normalen Vorbildes überschritten und es treten hochgradige Atypien auf. — Joachimsthal hat 1893²⁾ vorgeschlagen, von einem Digitus valgus und varus zu sprechen, je nachdem die Deviation ulnar oder radial. Bei dieser zunächst für den Daumen angegebenen Nomenklatur würden dann die morphologisch gleichwertigen Klinodaktylien II und V bzw. IV mit verschiedenen Namen belegt; eine derartige künstliche Trennung wesensgleicher Anomalien ist nicht empfehlenswert.

Die Klinodaktylie erwiesen wir an ulnaren Fingern als ein Symptom einer Zwischenstufe zwischen Tri- und Biphalangie. Im unmittelbaren Anschluß daran sprechen wir eben von „Daumenhyperphalangie“ mit Klinodaktylie. Damit deuten wir bereits hier eine Möglichkeit der Stellungnahme zu der erst S. 435 zu behandelnden Frage an: Wie ist bei einer sonst normalen fünffingrigen Hand eine Triphalangie des radialen Fingers aufzufassen? —

Am Kleinfinger finden wir außer der lateralen Klinodaktylie, kurz auch nur Klinodaktylie genannt, eine diese Bezeichnung im eigentlichen Sinne verdienende, aber nicht damit belegte angeborene abnorme Beugestellung mit Bewegungsbeschränkung im ersten (proximalen) Interphalangealgelenk. Diese vererbbares Mißbildung erscheint in der Literatur als „krummer Kleinfinger“ oder „doigt crochu“ (Hakenfinger). Bei ihm bestehen wahrscheinlich Beziehungen zur Brachymesophalangie einerseits, zu Gelenkhypo- und -aplasien andererseits.

¹⁾ Scharff, Zwei Fälle von symmetrischen Mißbildungen der Finger. Zeitschrift f. orthop. Chir. **30**. 1912.

²⁾ Joachimsthal, Über angeborene seitliche Deviationen der Fingerphalangen. Zeitschr. f. orthop. Chir. **2**. 265. 1893.

3. Spezielle Morphologie der symmetrischen Brachydaktylie an Händen und Füßen.

a) Familiäre Phalangenreduktion an allen dreiphalangigen Fingern.

Material haben Webb 1901¹⁾, Hasselwander 1903²⁾, vor allem Farabee 1905³⁾ und Drinkwater 1907⁴⁾ und 1912⁵⁾ gefilbert. Den Hauptwert haben die ausländischen Autoren dabei auf die Ergründung der Erblichkeitsverhältnisse gelegt, die morphologische Seite kommt neben Hasselwander am meisten durch Drinkwaters zahlreiche, ausgezeichnete Skiagramme zur Geltung. Das Studium der Heredität basierte vor allem auf einem amerikanischen (Farabee) und zwei englischen Familienstammbäumen (Drinkwater), die fünf bzw. sieben Generationen umfassen. Dabei wird von Drinkwater die Möglichkeit betont, daß die von Farabee veröffentlichte Familie aus einem nach Amerika ausgewanderten Glied der 3. Generation der von ihm 1907 mitgeteilten englischen Familie hervorgegangen ist.

Den geringsten Grad der Affektion zeigt Drinkwaters 2. Familie (1912): 5 Generationen hindurch wurden hier Glieder mit gleichzeitiger Hand- und Fußaffektion neben normalen festgestellt; daß letztere, d. h. diejenigen ohne Handveränderungen, keine Brachyphalangie u. dgl. an den Füßen hatten, wird bei keiner der drei Familien ausdrücklich angegeben. Bei den ersten war die Veränderung ausgesprochen symmetrisch, an den Füßen Assimilationshypophalangie V und Brachymesophalangie IV—II, an den Händen Brachymesophalangie II—V, dabei die Nägel wohl angelegt, die Beugefalten einander genähert. Der Grad der Verkürzung kann bei verschiedenen Gliedern verschieden sein, stets macht sich bei demselben Individuum die erwähnte Abstufung V, II, IV, III geltend; nur selten wird sie undeutlich, so z. B. bei einer 54jährigen Frau mit hochgradiger Brachyphalangie. Für die Reduktion der Ossification in gleichem Sinn spricht das Schattenbild Jugendlicher. Wir bringen hier die schematische Wiedergabe einer morphologischen Reihe von Skiagrammen, fortschreitend vom geringsten Grad des Ossificationsdefektes der Mittelphalanx bis zum höchsten:

	V	II	IV	III	
1. w. 8 j. (19)	—	(+)	+	+	— = keine Epiphyse
2. w. 2 j. (20)	—	—	+	+	— + = Epiphyse
3. m. 14 j. (21)	—	—	—	(+)	— (+) = Pseudoepiphyse
4. m. 15 j. (18)	—	—	—	((+))	((+)) = schwer von Diaphyse differenzierbare Pseudoepiphyse.

¹⁾ Webb, T. Law, A case of hereditary brachydactyly. Journ. of anat. and physiol. **35**, 487. 1900.

²⁾ Hasselwander, Über 3 Fälle von Brachy- und Hypophalangie an Hand und Fuß. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. **6**. 1903.

³⁾ Farabee, Inheritance of digital malformations in Man. Papers of Peabody Museum of Americ. Archaeol. and Ethnol. Harvard University. III. 1905.

⁴⁾ Drinkwater, An account of a Brachydactylous family. Proc. of the Royal Soc. of Edinburgh. **28**, 35. 1907/08.

⁵⁾ Drinkwater, Account of a family showing minor-brachydactyly. Journ. of Genetics **2**, 21—40. 1912.

Drinkwater betont als Ursache der Brachyphalangie neben der Kürze der Diaphyse und dem Fehlen der Epiphyse das frühzeitige Verlorengehen des Epiphysenknorpels, d. h. eine frühzeitige Synostose der Diaphyse und des Epiphysenkerns. In dem Sinne spricht er bei dem in der Tabelle eben aufgeführten 8 jährigen Mädchen bei V bereits von einer vollständigen Ossification der Epiphysenlinie, von einer unvollständigen bei II. Aus meiner Erklärung der Zeichen in der Tabelle geht schon meine abweichende Auffassung hervor: Gewiß würde eine prämature Epidiaphysensynostose am einfachsten die Verkürzung erklären, aber eine verfrühte Ossification überhaupt ist bei der Brachymesophalangie von vorneherein sehr unwahrscheinlich. Die Analogie der familiären Brachydaktylie an Hand und Fuß mit der am Fuß allein ist so groß, daß die Deutung des Skiagramms, das an sich ja Drinkwaters Interpretation ebenso zuläßt, in folgendem Sinn näher liegt: Die Epiphysenossification ist gestört; sie hat an den mit (+) bzw. ((+)) bezeichneten Stellen ihre Selbständigkeit verloren, die knöcherne Brücke zwischen Epiphysenkern und Diaphyse ist nicht sekundär, sondern primär; an den mit — bezeichneten Stellen ist sogar die Pseudoepiphysenbildung ausgeblieben. Wie an den Zehen sehe ich hierin auch an den Fingern Hinweise auf früher gelegene Wachstums-, ja vielleicht Bildungsstörungen.

Eine noch hochgradigere, ebenfalls familiäre Brachymesophalangie teilte bereits 1901 Webb in London mit. Nach dem Skiagramm handelt es sich um hochgradige Verkürzung sämtlicher Fingermittelphalangen, die keine Epiphysen zu haben scheinen, und gleichzeitig um eine Verkürzung der Grundphalanx des Daumens. In den letzten drei Generationen — anamnestisch läßt sich die Mißbildung bis in die 6. Generation verfolgen — wurden 17 Befallene gegenüber 10 Nichtbefallenen ermittelt.

Die von Drinkwater 1907 mitgeteilte Familie zeigt an den Füßen Assimilationshypophalangie V—II, an den Händen entweder Assimilationshypophalangie V, II neben Brachymesophalangie IV, III oder Assimilationshypophalangie V, II, IV neben Brachymesophalangie III oder Assimilationshypophalangie V, II, IV, III. Diese Familie zeigt also den Reduktionsprozeß weiter fortgeführt als die von 1912.

Zunahme der Brachymesophalangie und Auftreten einer Assimilationshypophalangie V, II, drücken sich bereits bei der äußeren Beobachtung aus in dem Vorhandensein nur einer Fingerbeugefalte und stärkerer Verkürzung der Finger gegenüber der Familie 1912, wo noch zwei Beugefalten, wenn auch dichter stehend, vorhanden sind und die Fingerverkürzung noch nicht sehr beträchtlich ist. Wo noch drei Phalangen skiagraphisch nachweisbar sind, bildet funktionell die

mittlere die Rolle eines Meniscus, bilden beide Interphalangealgelenke so ein Gelenk. Dabei sind auch hier die Nägel gut ausgebildet.

In der morphologischen Reihe, zu der sich so die Glieder beider Familien und der von Webb anordnen lassen, fehlt nur das eine Zwischenglied: Assimilationshypophalangie V neben Brachymesoph-

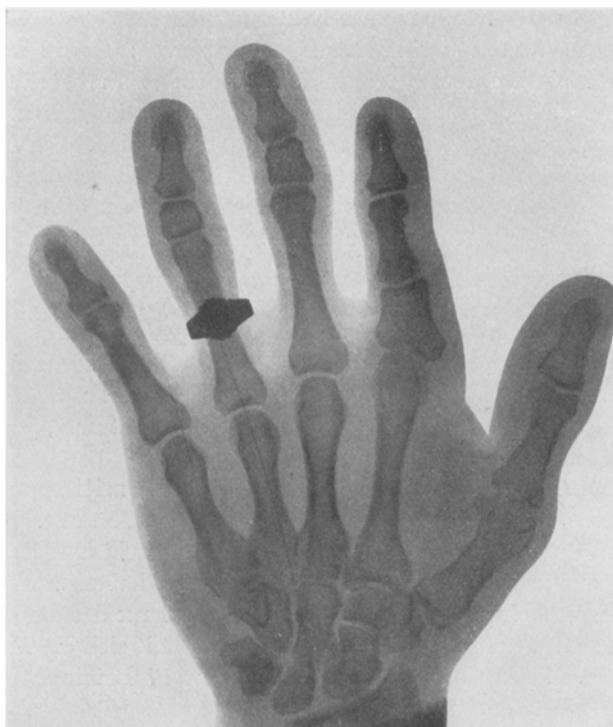


Abb. 2. K. K. ♂ 24 J. Hereditäre symmetrische Brachydaktylie. Schattenbild der rechten Hand ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe): Assimilationshypophalangie V und II, II mit Pseudohyperphalangie (sekundäre Phalangenbildung aus der Grundphalanx, vgl. Seite 474 ff.), Brachymesophalangie IV und III. (Makrotelephalangie I—V, deutliche Brachymetacarpie I, geringe von III—V.) Distale Weichteilverdickung der Finger: Folgeerscheinung einer Vasomotorenstörung mit Cyanose usw. (Acroasphyxia chronica anaesthetica.)

langie II, IV, III oder die Variante: Assimilationshypophalangie II neben Brachymesophalangie V, IV, III (vgl. Fall Cohn S. 432).

Zwischen diese Lücke (entsprechend einer Hypophalangie an einem Finger) und die von Drinkwater an zwei Fingern beschriebene Hypophalangie schiebt sich in der morphologischen Reihe der Befund an einem 24jährigen Manne ein, der in der Rostocker medizinischen Klinik im Juli und August 1918 klinisch untersucht und photographiert worden ist. Das Verhalten der Zeigefinger allerdings weist den Fall

in den erst auf S. 474 zu behandelnden Abschnitt: Hyperphalangie. Seine ganzen übrigen Befunde aber lassen sich am besten hier anreihen.

Wir betrachten zuerst die Röntgenbilder der Hände (Abb. 2 und 3): beide Hände sind bis auf die Zeigefinger symmetrisch. Der Mittelfinger ist, wie das auch der Norm entspricht, der längste. An ihm, noch mehr am Ringfinger fällt die Verkürzung der Mittelphalanx auf. Am rechten Kleinfinger sehen wir



Abb. 3. K. K. ♂ 24 J. Hereditäre symmetrische Brachydaktylie. Schattenbild der linken Hand ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe), symmetrisch dem der rechten (siehe Abb. 2 mit Bezeichnung) bis auf Klein- und Zeigefinger. Am Kleinfinger erscheint die Mittelphalanx noch als „Sesambein“ („Übergangsbild“ der Brachymesophalangie zur Assimilationshypophalangie). Die Morphologie des Zeigefingers kann erst Seite 486 erörtert werden.

gar nur zwei Phalangen, am linken außerdem einen kleinen Schatten da, wo diese Phalangen zusammenstoßen. So tritt an Finger III—V stark eine Verkürzung distal von der Grundphalanx hervor. Nicht allein wegen dieser distalen Fingerverkürzung, sondern auch im Vergleich zu den nur etwas verkürzten Metacarpalia erscheinen die Grundphalanx II—V auffallend lang. In schroffem Gegensatz dazu steht am rechten Zeigefinger das proximale seiner drei freien Segmente. Nicht so erheblich verändert sieht das proximale Segment am linken Zeigefinger aus. Seine Mittelphalanx scheint am wenigsten verändert. Verkürzt ist weiter das Metacarpale I. Die distalen Segmente aller Finger sind lang, am längsten das des Daumens.

Die Abweichungen von der Norm treten deutlicher durch einen genauen Vergleich mit einem normalen Skelett hervor. Ich bringe hier eine Übersicht über die Skelettmasse der menschlichen Hand bei Mann und Weib, wie sie Pfitzner¹⁾ als Mittelwerte gewonnen hat:

	I	II	III	IV	V	
	♂	♀	♂	♀	♂	♀
Endphalanx	22,6	20,4	17,7	16,0	18,6	16,7
Mittelphalanx	—	—	23,5	22,4	28,5	27,1
Grundphalanx	29,4	27,7	38,8	37,0	43,4	41,2
Metacarpale	44,5	41,4	65,5	62,1	62,8	59,8
Finger ²⁾	52,0	47,9	80,1	75,4	90,5	84,9
Strahl ²⁾	96,5	89,2	145,6	137,4	153,4	144,7
					56,7	54,0
					52,6	50,0
					68,8	64,4
					121,4	114,5

Pfitzner legte seinen Messungen macerierte Knochen zugrunde. Seine Zahlen können daher insofern gut beim Vergleich mit an Knochenschatten ablesbaren Massen herangezogen werden, als der Gelenkknorpel auf der Röntgenplatte auch fehlt wie dort. Allerdings muß man sich doch über folgendes im klaren sein: Der Abstand der Knochen einer nicht skelettierten Hand von der photographischen Schicht und die, wenn auch geringen Unterschiede in dieser Entfernung für die einzelnen Punkte haben für die Projektion auf die Platte zur Folge, daß die Masse der Knochenschatten und ihr Größenverhältnis zueinander nicht ganz dem Skelett entsprechen. Der Strahlengang von einem Zentrum aus bewirkt weiter eine Verlängerung der Schatten nach den Rändern hin, zunehmend mit der Ausdehnung des Feldes, selbstverständlich niemals umgekehrt. Für Vergleiche von Röntgenbildern untereinander kommt der Unterschied kaum in Betracht, sofern z. B. Hohlhandaufnahmen nur solchen und nicht etwa den selteneren Handrücken- aufnahmen³⁾ gegenübergestellt werden. Die Unterschiede spielen aber auch beim Vergleich der Masse am Skiagramm und am anatomisch freigelegten Skelett praktisch keine wesentliche Rolle.

An unserm Skiagrammen ergab die Messung folgende Längen in Millimetern:
L = links, R = rechts.

	I.		II.		III.		IV.		V.	
	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.
Distales Fingersegment	25	25	22	22	24	23	23	23	21	21
Intermediäres Fingersegment	—	—	21	23	13	12	10	9	(5)	—
Proximales Fingersegment	32	31	33	17	51	50	49	48	39	39
Metacarpale	39	39	65	63	55	54	47	45	48	44
Finger	57	56	76	62	88	85	82	80	60	60
Strahl.	96	95	141	125	143	139	129	125	108	104

In dieser Zahlentabelle macht sich für das intermediäre Segment eine Abnahme vom Zeigefinger nach dem Kleinfinger hin in zunehmendem Maße geltend, am rechten Kleinfinger bis Null. Wenn wir aber Maßtafel und Schattenbild nebeneinander halten, so sehen wir, daß insbesondere am rechten Zeigefinger das intermediäre Segment eine viel proximalere Lage hat als in den übrigen Fingern. In

1) Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskeletts. II. Maßverhältnisse des Handskeletts. G. Schwalbe, Morph. Arb. I. 1891.

2) Pfitzner: „Die Mittelwerte für Finger und Strahl sind ebenfalls berechnet, nicht durch Addition der einzelnen Mittelwerte gewonnen; daher stimmt häufig die Dezimalstelle nicht.“

3) D. h. Hohlhand bzw. Handrücken auf die photographische Platte gelegt. Unsere Bilder stammen alle von Hohlhandaufnahmen.

der Tabelle ist absichtlich nicht von End-, Mittel- und Grundphalanx gesprochen: Das intermediäre Segment ist am rechten Zeigefinger sicher nicht die Mittelphalanx, sondern ein Teil der Grundphalanx, und deren proximales Drittel ist selbständige. Es handelt sich um eine Assimilationshypophalangie (Assimilation der Mittel- durch die Endphalanx) neben Pseudohyperphalangie (sekundäre Phalangenbildung aus der Grundphalanx). Die Begründung dieser Deutung muß ich für den Abschnitt: Hyperphalangie verschieben, ebenso die Erklärung des auf den ersten Blick einfach erscheinenden Befundes am linken Zeigefinger.

Nach diesen Vorbemerkungen ergibt sich als Hauptbefund aus dem Schattenbild beiderseits Brachymesophalangie III und IV, weiter am Kleinfinger: rechts Assimilationshypophalangie, links als Deutung des 5 mm langen „Sesambein“-Schattens eine rudimentär gebliebene Mittelphalanx. Strittig mag die Genese „periartikulärer“ Sesambeine, wie sie u. a. gelegentlich an der Beugeseite des distalen Interphalangealgelenks V vorkommen, sonst sein; hier scheint uns einwandfrei ein „Übergangsbild“ von der Brachymesophalangie zur Assimilationshypophalangie vorzuliegen. Das Reizvolle unseres Falles liegt meines Erachtens weiter darin, daß wir bei einem Menschen links und rechts an einem symmetrischen Strahl verschiedene Stadien der Phalangenreduktion sehen, daß wir auch in diesem Falle die Dispositionsskala in ihrer Gesetzmäßigkeit wiedererkennen; ob in der Formel V, II, IV, III oder in ihrer Variante II, V, IV, III, ist dabei von untergeordneter Bedeutung.

Aus dem Vergleich der Zahlen ergibt sich weiter, daß die Symmetrie beider Hände, abgesehen von den Zeigefingern, insofern nicht vollständig ist, als in der rechten Hand allgemein die Reduktion stärker ist als in der linken.

Die Maßtafel zeigt uns ferner deutlich, daß alle distalen Fingersegmente gegenüber der Norm verlängert sind. Wir sehen in diesem Befund eine Homologie zu den S. 398 berührten, von Pfitzner erläuterten Zehenvarietäten: Nicht nur an denjenigen Digitii, an denen bereits eine Assimilation durch die Endphalanx stattgefunden hat, findet sich ein verlängertes distales Segment, sondern auch an den übrigen kann dies der Fall sein. Pfitzner sagt von dem in das Gebiet der Varietäten gehörenden Vorgang an den Zehen: „Also nicht bloß die positive Verschmelzung, sondern schon die (an irgendeinem Punkte zum Ausdruck kommende) Neigung zur Verschmelzung reicht hin, die Länge von Mittel- und Endphalanx in typischer Weise zu beeinflussen.“

Durch die Maßtabelle wird weiter unsere Aufmerksamkeit in vermehrtem Maße auf die Grundphalangen und Metacarpalia III—V und Metacarpale I gelenkt: Die Verkürzung im Metacarpus ist an III—V gering, stärker am Daumen. Durch die auffallende Verlängerung der Grundphalangen II—V wird die sonst bedingte Verkürzung etwas kompensiert; diese Kompensation erstreckt sich aber, wie wir später sehen werden, nicht auf die Funktion, sondern nur auf die Gesamtlänge des einzelnen Strahles.

Nach dieser Analyse des Skelettes erklärt sich die äußere Erscheinung der Hände sehr einfach. Von der Beugeseite steht mir leider eine photographische Aufnahme nicht zur Verfügung, auch keine Beschreibung. An der Streckseite (Abb. 4 und 5) sehen wir deutlich die normale Fältelung entsprechend dem normalen proximalen Interphalangealgelenk und distal davon die Fingerverkürzung.

Eine zweite Fältelung, wie sie, wenn auch erheblich geringer, auf einem normalen distalen Interphalangealgelenk besteht, fehlt (Kleinfinger) oder ist nahe an die proximale Fältelung gerückt und nicht deutlich ausgebildet (Ring- und Mittelfinger). Die Kürze der Zeigefinger, besonders rechts fällt auf. Es wird berichtet: beide Zeige- und Mittelfinger sind versteift (der rechte Zeigefinger vollkommen) und können nur im Metacarpo-Phalangeal-Gelenk in geringem Maße gebeugt werden. Am Ringfinger ist die Beugung unvollkommen möglich (die Hohlhand kann mit der Fingerkuppe nicht berührt werden). Der Kleinfinger ist rechts etwas, links fast rechtwinkelig gebeugt; eine Streckung ist nicht möglich, wohl aber die weitere Beugung, allerdings nicht bis zur Berührung der Hohlhand. Es besteht also ein „krummer Kleinfinger“ verschiedenen Grades

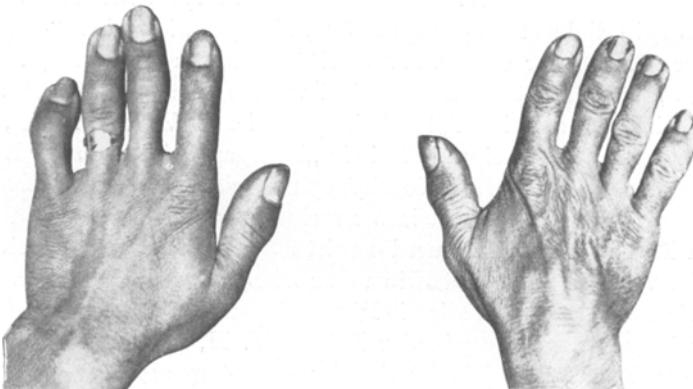


Abb. 4.

Abb. 5.

K. K. ♂ 24 J. Hereditäre symmetrische Brachydaktylie mit „Acroasphyxie“¹⁾. Am Kleinfinger nur ein Interphalangealgelenk in Beugestellung („krummer Kleinfinger“ links hochgradiger wie rechts); auch an den übrigen Fingern die dem normalen proximalen Interphalangealgelenk entsprechenden Falten vorhanden, diesen die des distalen Interphalangealgelenks bei IV und III genähert (bei IV am stärksten, bei III undeutlicher), am undeutlichsten die Falten am Zeigefinger: Versteifung des Mittel- und Zeigefingers. Distale Aufreibung der Finger neben Cyanose (Vasomotorenstörung).

links und rechts. Die Beweglichkeit des Daumens ist gut; er kann gebeugt und opponiert werden.

Der Mann, Telegraphist von Beruf, sagte aus, er könne schlecht greifen, aber feinere Arbeit verrichten, er retouchierte z. B. bei seinem Vater, der Photograph ist. Er kam nicht wegen der Mißbildung in die Klinik.

¹⁾ Zwei verschiedene Aufnahmen, von denen jede beide Hände wiedergab, standen mir zur Verfügung. In der einen scharfen, von dem Vater des K. K. anscheinend vor dem Kriege und damit vor Einsetzen der starken Vasomotorenstörung gemachten Photographie tritt das Verhalten der Interphalangealgelenkfalten der Haut deutlich hervor, in dem andern, weniger scharfen, im August 1918 angefertigten Bilde kommt neben den Folgen der Vasomotorenstörung vor allem das Körperliche, so der „krumme Kleinfinger“, mehr zum Ausdruck.

In jeder Aufnahme sind beide Hände spiegelbildlich bis auf die geringen Unterschiede an Zeige- und Kleinfinger.

Unser Bild der rechten Hand (Abb. 5) ist der Aufnahme vor, unser Bild der linken Hand (Abb. 4) der Aufnahme nach dem Kriege entnommen.

Seit er im Februar 1917 in Rußland bei -38° R Hände und Füße erfroren, leidet er an dauernder Cyanose der Finger mit kolbiger Schwellung, in der Gegend der Interphalangealgelenke besonders deutlich (s. Abb. 4 und 5). Seit der Kindheit, so gab er an, habe er schon Schmerzen in den Fingern und Handgelenken, dagegen keine Gefühlsstörungen; erst seit jener Schädigung seien stärkere Beschwerden aufgetreten. Das Krankheitsbild wurde von Oberarzt Privatdozent Dr. Weinberg als „Acroasphyxia chronica anaesthetica“ (Cassirer 1900) gedeutet und unter seiner Leitung von Kollegen Sawitz in seiner Doktorarbeit¹⁾ erörtert. Eine Beziehung zwischen der Vasomotorenstörung und der Mißbildung besteht wohl insofern, als die geringe Beweglichkeit der Digi \ddot{t} sie für die Erfrierung disponierte.



R.

L.

Abb. 6 und 7. K. K. ♂ 24 J. Hereditäre symmetrische Brachydaktylie. Schattenbild des rechten und linken Fußes ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe): Brachymesophalangie III und IV beiderseits, Brachymesophalangie in „Übergang“ zur Assimilationshypopalangie an II rechts, ausgesprochene Hypopalangie an II links und an V beiderseits.

Ein Hinweis, daß Mißbildung und Vasomotorenstörung in einem inneren Zusammenhang stehen, ist nicht vorhanden.

Der Patient hatte dieselbe Cyanose usw. an den Füßen. Die Füße sind weiter, so wird angegeben, in der Metatarso-Phalangeal-Gelenk-Gegend verbreitert und die Zehen klein und kolbig verdickt. Die Skiagramme (Abb. 6 und 7) sprechen für sich. An den Füßen ist rechts die Reduktion weniger fortgeschritten wie links. Der II. Strahl verhält sich hier wie der V. an der Hand, nur mit Vertauschung von links und rechts: an der II. Zehe rechts findet sich noch ein Rudiment einer

¹⁾ Sawitz, Willi, Acroasphyxia chronica anaesthetica, kombiniert mit Brachymesophalangie. Ungerdruckte Dr.-Arbeit, Rostock 1919.

Mittelphalanx, links nicht mehr. In der Abstufung der Reduktion der einzelnen Strahlen besteht zwischen links und rechts Symmetrie: Die kleine Zehe zeigt zwar stärkste Reduktion, dann geht aber die Reduktion nicht in der Reihenfolge IV, III, II weiter, sondern es folgt mit den erwähnten Formen die II. Zehe, endlich Zehe III und IV mit noch vorhandener Mittelphalanx. Bei dieser ist zwar die Länge auch herabgesetzt, es sind aber zwei getrennte Interphalangealgelenke. Bei der rechten II. Zehe dagegen besteht in der fibularen Hälfte nur ein Gelenkspalt, er gabelt sich tibialwärts; keilförmig erscheint das Mittelphalanx-Rudiment eingeschoben.

Die Reihenfolge der Phalangenreduktion an den Füßen entspricht der für die Finger erkannten Dispositionsskala: V, II, IV, III. Wie bei der Hand der auch in der Norm längste und stärkste, eine Symmetrieachse für die Hand darstellende Mittelfinger den geringsten Grad der Reduktion zeigt, so ist es hier — im Gegensatz zu den bisherigen Beobachtungen (vgl. z. B. Abb. 1 auf Seite 401) — an den mittleren Zehen.

Der 24jährige Mann ist nicht klein. Die Mißbildung ist erblich: der Vater habe die „gleiche“ Mißbildung der Hände und Füße, von seinen zwei Geschwistern ebenfalls der 19jährige Bruder.

Von seinem jüngsten Bruder wußte der Mann, der vor dem Eintritt in die Klinik im Felde war, nichts. Leider sind seine Angehörigen im besetzten Gebiet; ihre Untersuchung mußte daher unterbleiben.

Was bei der Familie Drinkwaters 1912 noch nicht vorhanden, bei der stärkeren Brachymesophalangie Webbs bereits deutlich, liegt bei Drinkwaters Familie 1907 vor: die Kombination mit starker Verkürzung der Grundphalanx des Daumens, dabei ist an jugendlichen Individuen das Fehlen einer Epiphyse derselben zu sehen. Die gleiche Verkürzung zeigt die Grundphalanx der Großzehe.

Einen höheren Grad von Assimilationshypophalangie an Füßen und Händen zeigt Farabees Familie aus Pennsylvania: An Zehen und Fingern V—II sind die Mittelphalangen durch die Endphalangen assimiliert; die Assimilation ist so hochgradig, daß eine verlängerte Basis der neuen Endphalanx wie Drinkwaters Familie 1907 überhaupt nicht mehr nachweisbar ist; soweit es sich aus den Reproduktionen zweier Skiagramme vermuten läßt, zeigt höchstens noch der Digitus II eine geringe Verlängerung der Basis der neuen Endphalanx. Es besteht also Biphalangie aller Zehen und Finger. Gleichzeitig ist die Grundphalanx der Großzehe und des Daumens um über die Hälfte verkürzt, „so much, especially in the thumbs, that they are said to have ‚double jointed thumbs‘“, auch die Metacarpalia sind sämtlich etwas verkürzt.

Die Längenmaße in Millimetern sind an der Hand folgende:

	I	II	III	IV	V
„Endphalanx“	22	15	15	15	18
Grundphalanx	12	30	40	32	22
Metacarpale	34	55	55	46	42

Bei Drinkwater wie Farabee waren die mit Brachydaktylie behafteten Familienglieder kleiner als die normalen.

Der Farabeeschen Beobachtung reiht sich unmittelbar eine von Hasselwander 1903 veröffentlichte Familie an, in der in drei Generationen — bei Farabee in 5 — an Füßen und Händen Assimilationshypophalangie II—V neben Brachybasophalangie I bestand. Bei Farabees wie Hasselwanders Familie würde man, wenn man die gesetzmäßige Skala im Grade der Phalangenreduktion der Digits nicht kennen würde, an den „Endphalangen“ keine Unterschiede bemerken; so aber ist an Mutter und Sohn im Hasselwanderschen Fall die bei der hochgradigen Reduktion sehr minimale Abstufung der Länge noch herauszufinden.

Anhang: Ältere Mitteilungen über beidseitige Brachydaktylie.

In die Zeit vor Entdeckung der Röntgenstrahlen fallen folgende klinische Untersuchungen:

Schwegel 1858¹⁾ erwähnt einen Fall, wo von den Fingern II—V angegeben ist, daß ihm die 3. Phalanx fehlte, „so daß dieser wie der Daumen nur 2 Phalangen hatte“. Schwegel fährt fort: „In einem andern Fall fehlte dem Daumen die letzte Phalanx und jedem der übrigen Finger zwei Phalangen, so daß sowohl der Daumen als die übrigen Finger nur eine Phalanx hatten. Ein ähnliches Verhalten kam an den Zehengliedern in einem 3. Fall vor.“ Über die Nagelverhältnisse ist nichts angegeben, so daß nicht sicher gesagt werden kann, ob die Fälle sicher hierhergehören; immerhin ist es sehr wahrscheinlich 1. wegen des Vergleichs mit dem Daumen, 2. weil ein so auffallender Befund wie ein Nageldefekt wohl verzeichnet worden wäre.

Struthers 1863²⁾ sah einen Mann, der an Großzehe und Daumen nur 1, an den übrigen Fingern und Zehen nur 2 Phalangen hatte. Auch Verkürzungen der Metatarsalia waren vorhanden. Ein älterer Bruder und eine jüngere Schwester boten denselben Befund.

Gruber berichtet 1865 und 1866³⁾ über Mangel der Mittelphalangen an allen Fingern und Zehen bei mehreren Gliedern einer Familie.

¹⁾ Schwegel, Die Entwicklungsgeschichte der Knochen des Stammes und der Extremitäten, mit Rücksicht auf Chirurgie, Geburtshilfe und gerichtliche Medizin. Sitz.-Ber. d. k. Akad. d. Wiss., Math.-naturw. Klasse. Wien. XXX. 1858.

²⁾ *Struthers, The variation in the number of fingers and toes, and in the number of phalanges in Man. Edinburgh New Phil. Journ. 1863 (2), p. 100.

³⁾ *Gruber, W., Anatomische Miscellen. Österr. Zeitschr. f. prakt. Heilk. 11 u. 12. 1865/66.

Dérode sah 1888¹⁾ einen russischen Soldaten, der ebenso wie dessen Bruder und Vater an sämtlichen Zehen und Fingern nur 2 Phalangen hatte.

Kümmel hat 1895²⁾ den Stammbaum einer Familie mit Biphalangie aller Finger durch drei Generationen verfolgt. Von den Händen des untersuchten 62jährigen Mannes, die abgebildet sind, wird angegeben: „Beide Hände sind auf das genaueste symmetrisch gebildet. I. Daumen: sehr beweglich, breit; sehr kurze Grund-, lange Endphalanx. II. Finger: sehr lange Grundphalanx, kurze Endphalanx. III. Finger: sehr lange Grundphalanx, Endphalanx länger als die des 2. Fingers. IV. Finger: sehr kurze Grundphalanx, sehr lange Endphalanx. V. Finger: Grund- und Endphalanx gleich lang und stark.“ Obgleich Kümmel das Bild der Verkürzung der Metatarsalia sehr wohl kennt, gibt er nichts von einer Brachy metacarpie IV an; mir ist die Kombination mit einer solchen nach seiner Beschreibung und der Abbildung wahrscheinlich. Von 54 Familiengliedern in 3 Generationen waren 31 affiziert. Die Zahlen sind insofern unvollkommen, als bei einem Glied die Nachkommen nicht aufgezählt sind, sondern nur ermittelt werden konnte, daß sie teils frei, teils behaftet waren.

Eine Mitteilung von Baumann aus dem Jahre 1911³⁾ ist sehr knapp, sie betrifft einen Mann wahrscheinlich mit Assimilationshypophalangie der Finger II—V, sein Vater und 9 von 12 Geschwistern hatten dieselbe Mißbildung. Noch unvollständiger ist die Diskussionsbemerkung Armstrongs⁴⁾ anlässlich Drinkwaters Mitteilung, daß er in Liverpool einen ähnlichen Befund in drei Generationen einer Familie erhoben habe.

Da eine genaue Skelettuntersuchung bei all den eben aufgezählten Beobachtungen nicht möglich war, ist hervorzuheben, daß bei der äußereren Betrachtung und Betastung die Phalangenreduktion stärker erschienen sein kann als sie wirklich war. Es bleibt daher zweifelhaft, ob der äußerlichen Zweigliedrigkeit der Finger bzw. Zehen auch wirklich immer eine Biphalangie im Skelett, der Eingliedrigkeit eine Monophalangie entsprochen hat.

b) Monophalangie des *Digitus primus* als Teilerscheinung einer allgemeinen Phalangenreduktion.

Über eine familiäre Hypophalangie an Daumen und Großzeh berichtete B. Fränkel 1871⁵⁾: Daumen und Großzeh waren

¹⁾ *Dérode, De la Brachydactylie. Thèse, Lille 1888.

²⁾ Kümmel, Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica E. 3. Kassel 1895.

³⁾ Baumann, Angeborene Verwachsung der Endphalangen mit den Mittelphalangen. Ärztl. Ver. Essen-Ruhr 17. I. 1911. Berl. klin. Wochenschr. 1911, Nr. 10.

⁴⁾ Armstrong, in der Diskussion zu: Drinkwater, Medical institution 9. IV. 1908. Lancet 1908, S. 1212.

⁵⁾ Fränkel, Ein Fall von erblicher Difformität. Berl. klin. Wochenschr. 1871. Nr. 35.

eingliederig, ihr Nagel vorhanden, aber klein, evtl. breit, Metacarpale bzw. Metatarsale I verkürzt, sein Capitulum verdickt. Es fand sich hier also anscheinend Reduktion von Grundphalanx und Metacarpale bzw. Metatarsale I. Daß außerdem eine Brachymesophalangie an den andern *Digitii* bestand, können wir daraus schließen, daß eine Klinodaktylie des Zeigefingers notiert ist. Die Mißbildung war durch 5 Generationen verfolgbar.

Eine sicher kongenitale beiderseitige symmetrische geradlinige Synostose der Grund- und Endphalanx des Daumens stellte Paulicki¹⁾ 1882 beim Ausmusterungsgeschäft bei einem 20-jährigen Bergmann fest. Wie Aderholt²⁾ schreibt, erschienen „die verwachsenen Gelenkenden“ abgeplattet, „sonst keine Abnormitäten, keine Beschäftigungsstörung“. Daß jedoch bei der anstrengenden Untersuchung so zahlreicher Menschen, wie es bei der genannten militärärztlichen Tätigkeit notwendig ist, nicht allzu auffallende Fingerabnormitäten übersehen werden können, ist zu sehr begreiflich. Daß solche dem Träger selbst unbekannt bleiben können, werden wir später abermals sehen. Aus diesem Grund und aus der ausdrücklichen Angabe, daß der Mann in seinem Beruf nicht beeinträchtigt war, gelten auch für die Frage nach der Ascendenz desselben die Überlegungen auf S. 443.

In diesem Zusammenhang sei auf die S. 417 zitierten Mitteilungen Schwegels aus dem Jahre 1858 rückverwiesen. Von einseitiger Monophalangie des Daumens werden wir auf S. 455 und 460 zwei Fälle kennenlernen. Bei Friedrich wie Steche (siehe dort) sind sie Teilerscheinung einer ausgedehnten Phalangenreduktion der Hand.

Bei Hasselwanders 3. Patienten (Enkelin) zeigt sich eine Verschmelzung der Haluxendphalanx mit der Grundphalanx.

Im Skiagramm zeigen sich in der einen Phalanx der Großzehe, die kürzer ist als die normalen zwei Phalangen zusammen und länger als eine normale Endphalanx, zwei durch einen feinen Spalt (knorpelige Epiphysenfuge) getrennte Schatten: 1. distal die Diaphyse (entsprechend der Endphalanxdiaphyse), 2. proximal die Epiphyse; sie übertrifft die Diaphyse an Länge; obgleich ein einheitlicher Schatten, zeigt sie durch eine ringförmige Einschnürung ungefähr in der Mitte ihrer Länge (näher ihrem distalen als ihrem proximalen Ende), daß sie aus der Epiphyse der Endphalanx und der ganzen Grundphalanx besteht. Entsprechend fehlt der Großzehe ein Interphalangealgelenk, sie ist nur im Metatarsophalangealgelenk beweglich.

Michelson³⁾ sah bei einem 17jährigen Mädchen, bei dem familienanamnestisch nichts von Anomalien bekannt wurde, das an Myositis

¹⁾ *Paulicki, Über kongenitale Mißbildungen. Beobachtungen beim Mustergeschäft. Dtsch. militärärztl. Zeitschr. 1882.

²⁾ Aderholt, Ein seltener Fall von angeborener Ankylose der Fingergelenke. Münch. med. Wochenschr. 1906, S. 125.

³⁾ Michelson, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva. Zeitschr. f. orthop. Chir. 12. 1904.

ossificans progressiva litt. eine symmetrische Synostose der End- und Grundphalanx beider Großzehen; außerdem zeigen die übrigen Zehen Brachymerophalangie, ebenso Finger V und II beiderseits, ersterer auch Synostose der Mittel- und Endphalanx.

Wie das Skiagramm deutlich ergibt, ist die Großzehe beiderseits stärker verkürzt als in Hasselwanders Fall, ihr einheitlicher Knochenschatten entspricht in den Proportionen und der äußeren Form ebenfalls ganz dem bei Hasselwander, nur ist 1. keine „Epiphysenfuge“ vorhanden und keine zirkuläre ringförmige Einschnürung bzw. Prominenz deutlich, 2. das Metatarsophalangealgelenk nicht quer, sondern schräg gestellt, indem sein Ende fibular proximaler reicht als tibial. Eine Klinodaktylie der Großzehe besteht dabei nicht, wenigstens nicht in dem genannten Gelenk. Eine rudimentäre Klinodaktylie dagegen ist insofern vorhanden, als, ebenso wie bei Hasselwander, der der Endphalanxdiaphyse und der Grundphalanx entsprechende Anteil in leichtem Winkel zueinander stehen mit der Neigung fibularwärts. Die Unterschiede in Größe und Form bei Hasselwander und Michelson sind offenbar zum Teil auf das verschiedene Alter der untersuchten zurückzuführen: dort 10jähriges, hier 17jähriges Mädchen.

Nun schrieb bereits 1891 Cahen¹⁾ in seiner Arbeit über Myositis ossificans: „In einer großen Zahl von Beobachtungen wurde gleichzeitig nach dem Vorgang von Helferich eine angeborene Mikrodaktylie festgestellt.“ Eine entsprechende Arbeit Helferichs, dessen Assistent in Greifswald Cahen damals war, wird jedoch nicht angegeben. Vielleicht gehen auf dieselbe Quelle die Angaben der Lehrbücher der pathologischen Anatomie zurück: So lesen wir bei Ziegler²⁾: „In einzelnen Fällen waren gleichzeitig Mißbildungen der Extremitäten (Mikrodaktylie) vorhanden.“ Ein ähnlicher Satz findet sich bei Kaufmann³⁾. Ein Unterschied in der Wiedergabe besteht insofern, als Cahen von „einer großen Zahl von Beobachtungen“, Ziegler und Kaufmann von „einzelnen Fällen“ bzw. „einem Teil der Fälle“ spricht. „Auffällig war in diesem Fall eine schon öfter beschriebene Mikrodaktylie der großen Zehe“, äußert sich Morian⁴⁾ bei der Demonstration eines Knaben mit Myositis ossificans progressiva.

Die genannte Großzehenmißbildung ist keineswegs bei allen an Myositis ossificans progressiva leidenden Patienten beobachtet worden; das ergibt die Literatur. Sie kommt ferner, wir wir gesehen haben, allein vor bzw. in Kombination mit Brachydaktylie der übrigen Zehen, evtl. auch der Finger.

Michelson nun schreibt: „Es soll . . . besonders darauf aufmerksam gemacht werden, daß angeborene symmetrische Verkürzungen

¹⁾ Cahen, Über Myositis ossificans. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **21**. 1891.

²⁾ Ziegler, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 11. Aufl. Jena 1906. S. 318.

³⁾ Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 5. Aufl. Berlin 1909, S. 1192.

⁴⁾ Morian, Vers. d. Naturf. u. Ärzte, Düsseldorf, Abt. f. Chir. 1898.

beider Großzehen bei keiner andern Mißbildung vorzukommen pflegen und daß somit die Beobachtung solcher Zehen, vielleicht auch noch symmetrisch verkürzte Daumen als sicherer Hinweis auf Myositis ossificans betrachtet werden kann und diagnostisch von großer Bedeutung sein muß.“ Der erste Satz steht glatt mit den Tatsachen in Widerspruch. Was die im zweiten Satz ausgesprochene Beziehung von Großzehenverkürzung und Myositis ossificans angeht, so hat das Auftreten der letzteren bei Leuten mit Zehenanomalien Ribbert — ob ihn zuerst, weiß ich nicht — auf den Gedanken gebracht, daß die Myositis ossificans progressiva auf eine Entwicklungsanomalie, auf eine kongenitale Anlage zurückzuführen sei, wie bereits Mays 1878¹⁾ in allgemeinerer Form bei seinen beiden Fällen von Myositis ossificans eine Disposition annahm. Von einer Bedeutung der Großzehenverkürzung für die Diagnostik der Myositis kann jedoch keine Rede sein. Eine ähnliche unberechtigte Verallgemeinerung von Beobachtungen stellt weiter der Satz in dem von dem bekannten Röntgenologen Alban Köhler verfaßten Lexikon in allen drei bis jetzt erschienenen Auflagen²⁾ dar: „Eine Verkürzung des Metatarsus I (symmetrisch) um etwa 2 cm mit einer abschnürenden Verunstaltung des Caput metatarsi und Synostose der beiden Großzehenphalangen wird regelmäßig (!) gefunden bei allgemeiner Myositis ossificans progressiva.“

Noch anders steht es mit folgendem Satz in dem Köhlerschen Lexikon: „Symmetrische Synostose des I. Metacarpus mit der Grundphalanx ist regelmäßiges Symptom der Myositis ossificans progressiva.“ Michelson sprach in dieser Beziehung nur von einem „Vielleicht“ (vgl. oben); bei seiner Patientin las er aus dem Röntgenbild, daß Grundphalanx und Metacarpale I verkürzt und in leichter Winkelstellung dadurch fixiert waren, dadurch, daß an Stelle eines Drittels des Metacarpophalangealgelenks sich Knochensubstanz fand.

Anamnestisch wird folgendes angegeben: Während in den ersten Monaten bereits von der Mutter die starke Verkürzung und Versteifung der Großzehe bemerkt wurde, war, wie von ihr fest versichert wurde, eine Anomalie der Form oder Beweglichkeit des Daumens nicht festzustellen. Im 7. Lebensjahr trat die erste im Sinne der progredienten Muskelveränderungen verwertbare Attacke einer heißen, schmerhaften Schwellung an beiden Daumen auf, die Daumen waren darauf steif und fast unbeweglich. Während nach den Köhlerschen Sätzen die Synostose an der Großzehe und am Daumen als analoge Bildungen erscheinen, ergibt sich bei dem Michelsonschen Fall schon anamnestisch eine Differenz für beide; die Großzehensynostose ist kongenital, die Daumenanklyse iwahrscheinlich erst einige Jahre post partum aufgetreten. Aber auch aus den Formen ergibt sich ein Unterschied: Beim kongenitalem Fehlen eines Gelenkes ist die Streckstellung der Segmente charakteristisch im Gegensatz zur acquirierten Versteifung in Beugestellung, die daher mit Recht

¹⁾ Mays, Über die sog. Myositis ossificans progressiva. Virchows Archiv **74**. 1878.

²⁾ Köhler, Alban, Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen im Röntgenbilde. Hamburg, 1. Aufl. 1910, 2. Aufl. 1915, 3. Aufl. 1920.

als „Ankylose“ (*ἀγκύλος* = krumm) bezeichnet wird (vgl. S. 398). Kongenital synostotisch fixierte Klinodaktylien, d. h. laterale Deviationen der Großzehen haben wir oben erwähnt. Daß auch kongenitale „Ankylosen“ der Digiți, d. h. knöchern fixierte Beugestellungen vorkommen, ist sehr unwahrscheinlich. Denn eine kongenitale Synostose beruht darauf, daß es nicht zur Bildung des Gelenkspaltes kommt; die Bildung des letzteren ist also die Voraussetzung für eine Beugestellung. Allerdings ist die Möglichkeit des Auftretens von Gelenkentzündungen mit nachfolgender Versteifung auch für die intrauterine Periode a priori nicht in Abrede zu stellen.

Eine Obliteration der Gelenkhöhle, also eine eigentliche und wenn auch partielle Synostose für den Michelsonschen Fall anzunehmen, ist nach dem Röntgenbild gar nicht notwendig; es kann sich sehr wohl nur um eine partielle Ossification der Gelenkkapsel bzw. Bänder in der Nachbarschaft des Gelenkes handeln; es würde das auch dazu passen, daß bei der Myositis ossificans eine Bänderossification vorkommt. Nach der Beugestellung der Daumen und der zuletzt erwähnten Erscheinung ist es mir daher wahrscheinlich, daß es sich um eine erworbene Gelenkversteifung an einem kongenital in bezug auf Grundphalanx und Metacarpus verkürzten Daumen handelt. Von einem regelmäßigen Befund bei Myositis ossificans kann weiter keine Rede sein.

c) Familiäre und autogene Phalangenreduktion, auf einen, zwei oder drei Finger beschränkt; Klinodaktylien — Atypien.

aa) *Phalangenreduktion an einem Finger.*

α) Brachymesophalangie V.

Wenn die Phalangenreduktion gering ist, kann sie vom Träger wie von seiner Umgebung übersehen werden. So kann eine auf die Mittelphalanx V beschränkte Brachyphalangie ganz unbemerkt bleiben. Es kann weiter in einer Familie ein kurzer Kleinfinger als vererbbares Familieneigentümlichkeit bekannt sein; daß dabei aber auch eine Verkürzung des Zeigefingers besteht, wenn auch geringgradig, wird erst durch genaue Untersuchung, vielleicht erst durch Messung festgestellt. So werden wir unter bb) auf S. 427 eine Familie mit einer scheinbar auf den Kleinfinger beschränkten Brachyphalangie betrachten.

Die Anamnese versagt vielfach. Denn bei den einen kann die tatsächlich auf einen Finger beschränkte Brachyphalangie so gering sein, daß sie nicht beachtet wird. Bei andern ist die auffallende Kleinheit eines Fingers allen Mitgliedern einer Familie als Erbstück so geläufig, daß deswegen gar keine genaueren Feststellungen über die einzelnen Familienglieder gemacht werden.

So erklärt es sich wohl, daß in der Literatur nur ganz wenig Fälle von einem kurzen Finger, insbesondere Brachyphalangie V, niedergelegt sind.

So berichtet Mosenthal¹⁾ von Vater und Tochter mit offenbar geringstem Grad von Brachy mesophalangie an den Händen — über die Füße wird nichts angegeben —: bei der 4jährigen Tochter fand sich beiderseits symmetrisch eine geringgradige, aber immerhin deutliche Verkürzung der Mittelphalanx des 5. Fingers; dieselbe wurde innerhalb eines Jahres deutlicher, indem die Mesophalanx V bedeutend hinter den andern in ihrem Längenwachstum zurückblieb. Das ist ein Punkt, den wir bisher noch nicht hervorgehoben haben: die Zunahme der Brachy mesophalangie proportional der Zunahme des Längenwachstums sonst im Körper. Diese Erscheinung unterstützt unsere bei der Zehenbrachyphalangie gewonnene Auffassung, daß der Brachy mesophalangie eine Störung in der Epiphyse zugrunde liegt. Der Epiphysenkern der Mittelphalanx V ist bei dem genannten Mädchen zwar da, aber verkleinert; auch hierin spricht sich der geringe Grad der Brachyphalangie aus, im Gegensatz zu den Formen, wo der Epiphysenkern fehlt. Beim Vater des Mädchens fiel Mosenthal die Brachy mesophalangie erst auf, nachdem er sie bei der Tochter gesehen.

Einen zweiten Fall von ausschließlicher Brachy mesophalangie am 5. Finger bei einer 42jährigen Frau, und zwar hier in stärkerem Grade — die Mittelphalanx erscheint fast wie eine Kugel — verdanken wir ebenfalls Mosenthal. Hinsichtlich der Füße wird bei der Frau ausdrücklich angegeben, daß die Füße normal waren. Nach unseren früheren Ausführungen ist es wohl wahrscheinlich, daß sie mindestens den kurzen plumpen Typus der Mittelphalangen boten.

Bei der Tochter dieser Frau bestand an den Füßen Assimilationshypophalangie V-II und Brachybasophalangie I, gleichzeitig an den Händen Assimilationshypophalangie V und II, Brachy mesophalangie IV und III, endlich Brachybasophalangie I.

Das Skiagramm der Hände ist deshalb besonders lehrreich, weil es uns bei einem jugendlichen Individuum (10–11 Jahre) die Ossificationsverhältnisse bei der Assimilationshypophalangie der Finger zeigt: Die Diaphyse ossification der Mittelphalanx V und II erscheint als Epiphysenkern der Endphalanx V und II, die selbst ihres eigenen primären Epiphysenkerns entbehrt. Bei Finger IV und III hat die Endphalanx ihre eigene primäre Epiphysenossification, ist aber auch die Diaphyse der Mittelphalanx stark reduziert, bei IV stärker als bei III, der Mittelphalanx IV und III fehlt ein eigener Epiphysenkern. Die Grundphalanx des Daumens hat ebenfalls keinen Epiphysenkern.

Nach dem Skelett besteht an Finger IV und III Triphalangie, an der nicht durchleuchteten Hand erscheinen alle Finger zweiphalangig,

¹⁾ Mosenthal, Einige Fälle von Brachydaktylie. Verh. d. d. Ges. f. orth. Chir. 10. 1911.

mit einer Beugefalte. Dabei zeigt Finger IV das charakteristische Bild der Klinodaktylie.

Im Abschnitt Hyperphalangie werden wir auf die abnorme Größe der Grundphalangenepiphysen II und III zu sprechen kommen. Mosenthal hebt sie nur hervor, sieht von einer Deutung vollständig ab. Seine falsche Auffassung von den Epiphysenverhältnissen sonst und damit seine unrichtige Deutung der Reduktions- und Verschmelzungsvorgänge habe ich eben durch die richtige ersetzt.

An dem Mosenthalschen Fall ist noch folgender Punkt zu betonen: Wir sehen hier bei dem Kind einer Frau mit ganz geringgradiger Brachyphalangie an einem Finger eine ganz hochgradige totale oder rudimentäre Hypophalangie an allen Fingern und Zehen. Bei aller Vorsicht, die bei der Verwertung einer einzelnen Beobachtung geboten ist, wird uns doch hier der Gedanke nahegelegt, daß, wenn einmal die Disposition zur Phalangenreduktion auch nur schwach bei einem Elter manifest wird, beim Kind sofort allgemeine Brachydaktylie auftreten kann. Daß auf der andern Seite nicht das Verhältnis besteht, daß in den jüngsten Generationen die stärksten Veränderungen, bei der nächsthöheren ein geringerer Grad besteht und so gradatim weiter in der Ascendenz, haben wir bereits bei der ausgesprochen familiären Brachydaktylie erwähnt, wo ein Glied mit starker Phalangenreduktion Geschwister und Kinder mit mäßiger oder ganz geringer Brachydaktylie hat.

Über die Lokalisation der Phalangenreduktion am Kleinfinger finde ich bei Broman¹⁾ noch folgende Bemerkung: „Öfter scheint . . . die Hypophalangie, z. B. zwei Phalangen anstatt drei an den Kleinfingern vorzukommen. Man soll diese Bildung besonders häufig bei den letzten Sprößlingen degenerierender Menschenrassen (z. B. bei den Azteken) finden.“ Damit hätten wir, was als Mißbildung und mit Beschränkung auf einzelne Familien auftritt, bei einer ganzen Rasse. Auch hierin spricht sich die Analogie zwischen den Reduktionsprozessen an den Zehen und an den Fingern aus.

Die erste Mitteilung über isolierte Phalangenreduktion am Kleinfinger stammt wahrscheinlich wie die über Klinodaktylie von französischer Seite: Blin 1852²⁾ und Annandale 1865³⁾.

„Verkürzung der Mittelphalangen der 5. Finger findet sich bei Fällen von Myositis ossificans progressiva.“ Diesen Satz finden wir in dem bereits Seite 421 zitierten Köhlerschen Lexikon. Wenn wir aus dem Literaturhinweis schließen dürfen, so geht er auf die Seite 419 zitierte Beobachtung Michelsons zurück: Bei einem an Myositis progressiva ossificans leidenden Mädchen fand sich außer anderen Veränderungen Brachymesophalangie der Zehen II—V beiderseits, eine

¹⁾ Broman, Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911, S. 236.

²⁾ *Blin, Société anat. Paris, août 1852.

³⁾ *Annandale, The malformations diseases and injuries of the fingers and toes and their surgical treatment. Edinburgh 1865.

beidseitige Synostose der Phalangen der Großzehen, eine symmetrische Brachymesophalangie und Synostose von End- und Mittelphalanx an den Kleinfingern, eine Brachymesophalangie II ebenfalls beidseitig, eine Brachybasophalangie und Brachymetacarpie I. Mit anderen Worten: Die Brachymesophalangie V ist ebenso wie die Synostose am Kleinfinger eine Teilerscheinung einer Brachydaktylie an Händen und Füßen überhaupt; die Lokalisation der Brachyphalangie an Klein- und Zeigefinger ist so charakteristisch, wie sie nur sein kann. Die Frage, ob zwischen Brachydaktylie überhaupt und Myosis ossificans progressiva Beziehungen bestehen, haben wir bereits Seite 422 erledigt.

Die Frage nach der Bedeutung der Brachymesophalangie und Klinodaktylie V beim Mongolismus können wir erst später erörtern.

β) „Krummer Kleinfinger“.

Schon hier müssen wir auf einen S. 487 wiedergegebenen Stammbaum hinweisen, dessen Feststellungen wir Vidal¹⁾ verdanken. Vidal fand in einer Familie in drei Generationen: 1. Glieder mit schweren im Abschnitt „Hyperphalangie“ zu behandelnden Brachydaktylien, 2. Glieder mit einer viel geringgradigeren Mißbildung bzw. Anomalie am Kleinfinger, selten ein-, meist doppelseitig. Er bezeichnet sie als „doigt crochu“, also als Hakenfinger; wir erwähnten sie oben bereits auch als „krummen Kleinfinger“. Zu seiner Kennzeichnung betont Vidal eine Flexion im proximalen Interphalangealgelenk, also im Gelenk zwischen Mittel- und Grundphalanx, und die Unfähigkeit zur normalen Streckung.

Das Auftreten krummer Kleinfinger neben andern Mißbildungen der Extremitäten in Vidals Stammbaum erinnert an die Mitteilung von Renvall²⁾. Er wies in 4 Generationen einer Familie bei mehreren Gliedern einseitigen krummen Kleinfinger nach, bei einigen in Kombination mit schwereren Entwicklungsstörungen an der Vorderextremität der andern Seite: einmal mit Spalthand, einmal mit Ulnadefekt, bei zweien zusammen mit rechtwinkeliger Metacarpophalangealanklylose V der gleichen Seite, bei einem mit gleichseitiger Verdoppelung V, der ulnare Zwilling dabei frei von der Hakenform.

Was die Natur der Affektion des 5. Fingers angeht, so gibt Renvall an, daß der Finger im 1. (proximalen) Interphalangealgelenk im Winkel von 120—130° flektiert gehalten wird, sich nicht weiter strecken, wohl aber beugen läßt. „Die Röntgenuntersuchung ergibt nichts auffallend Abnormes.“ Ein Skiagramm ist der Publikation nicht beigefügt. Renvall sagt: „Ob die Krümmung des Fingers in diesem Gelenke und die damit verbundene verminderte Beweglichkeit desselben mit einer abnorm strammen und unnachgiebigen Gelenkkapsel in Verbindung zu setzen ist, läßt sich nicht mit Sicherheit entscheiden.“ Vidal dagegen

¹⁾ Vidal, Bulletins de l'académie de médecine. Paris. Série 3. T. 63. 1910.

²⁾ Renvall, Zur Kenntnis der kongenitalen, familiär auftretenden Extremitätenmißbildungen. Arch. f. Anat. u. Physiol., Anat. Abt. 1908, S. 39.

führt die Flexionsstellung auf eine Verkürzung der Beugesehnen zurück. Ich glaube, daß die Kürze der Beugesehnen etwas Sekundäres ist, daß Renvall der richtigen Deutung näher ist, und halte es für wahrscheinlich, daß in den Fällen von Renvall und Vidal die Stellungsanomalie vom Gelenk ausgeht; ich rechne dabei mit der Möglichkeit, daß eine abnorme Konfiguration der Mittelphalanx, vielleicht auch noch der Grundphalanx das Primäre ist.

Einen ausgesprochenen „krummen Kleinfinger“ haben wir in unserm Rostocker, S. 411 und 414 abgebildeten Falle kennengelernt; ein ihm ähnlicher wird uns noch S. 501 entgegentreten. In Vidals Stammbaum wechseln Familienglieder mit Hakenfinger und solche mit schwerer Brachydaktylie einander ab; in unserm Falle finden wir ihn zusammen mit derselben schweren Brachydaktylie bei ein und demselben Individuum, anscheinend wie diese erblich. Die Zwangsbeugestellung V zeigt hier links und rechts verschiedene Grade; dabei ist hervorzuheben, daß sie links, wo noch ein Rudiment der Mittelphalanx nachweisbar ist, stärker ist als am rechten Kleinfinger mit seinem völligen „Verlust“ der Mittelphalanx.

Wenn wir Joachimsthals Tafel V, Abb. 2¹⁾, ferner Klaussners Abb. 64 und 65²⁾, endlich unsere Abb. 19 (S. 483) ansehen, so fällt eine abnorme Stellung und Form der Mittelphalanx V auf. Daß nicht einfach Klinodaktylie, d. h. eine Adduktionsstellung vorliegt, sondern eine Flexionsstellung, geht direkt aus Joachimsthals Beschreibung hervor, der angibt, „daß sich in dem Gelenk zwischen 1. und 2. Phalanx des kleinen Fingers eine permanente Beugestellung von etwa 30° bemerkbar macht“. Das Auftreten des krummen Kleinfingers zusammen mit Hyperphalangie II und III ist also bei Gliedern 6 verschiedener Familien nachgewiesen.

Als bedeutungsvoll ergeben sich folgende Tatsachen: 1. Das gleichzeitige Auftreten des „krummen Kleinfinger“ mit Phalangenreduktion an den andern Fingern, 2. das Alternieren des Hakenfingers mit schweren Brachydaktylien bei verschiedenen Gliedern einer Familie, 3. eine Ähnlichkeit der Mittelphalanxveränderung bei der lateralen und palmaren Deviation im Kleinfingerstrahl. Diese drei Tatsachen legen es nahe, zwischen „krummem Kleinfinger“ und Mittelphalanxreduktion eine Beziehung anzunehmen.

Die abnorme Stellung der Phalangealgelenke bei der lateralen Klinodaktylie haben wir als Ausdruck der Formveränderung der ganzen Mittelphalanx erkannt. Außer dieser kommt aber beim „krummen

¹⁾ Joachimthal, Über Brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Archiv **41**. 1898. — Die angeborenen Verbildungen usw. 1900.

²⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

Kleinfinger“ auch eine „primäre“ Gelenkabnormität in Frage. Die Bewegungsbeschränkung läßt an eine Gelenkhypoplasie verschiedenen Grades bis zur Syndesmose denken.

Möglicherweise gehört also der Hakenfinger zum Teil ins Gebiet der Phalangenreduktion¹⁾, zum Teil ins Gebiet der erst S. 507 zu besprechenden Störungen in der Entwicklung der Interphalangealgelenke.

γ) Brachymesophalangie II.

Eine familiäre Brachymesophalangie ebenfalls nur auf einen Finger beschränkt beschrieb Ziegner²⁾. Er konnte 5 Generationen hindurch — durch die ersten drei allerdings nur anamnestisch — eine hochgradige symmetrische Brachymesophalangie des Zeigefingers nachweisen. Das Besondere liegt hier in zwei Punkten: erstens betrifft eine monodaktyle Brachyphalangie nicht den 5., sondern den 2. Finger; die in der Dispositionsskala zuerst stehenden Finger V und II haben ihre Stellen vertauscht, so schließen wir. Zweitens tritt hier nicht eine ulnare, sondern eine radiale Konvergenz der Gelenkflächen der Mittelphalanx auf und damit eine Klinodaktylie radialwärts. Fast dasselbe Verhalten, wie bei Ziegner der Zeigefinger, zeigt der rudimentär triphalange Daumen eines von Pfitzner³⁾ untersuchten Negers.

An den Füßen bestand bei den zwei von Ziegner untersuchten Familiengliedern eine Klinodaktylie der Großzehe fibularwärts, bedingt durch eine entsprechende Gelenkflächenkonvergenz der etwas verkürzten Grundphalanx, und eine Brachymesophalangie II—V mit Klinodaktylie tibialwärts.

Eine einseitige isolierte Klinodaktylie der Großzehe hat Gutzeit⁴⁾ mitgeteilt: die Grundphalanx war rechts 2,5 cm lang gegenüber 3,1 cm links, und distal fibularwärts abgeschrägt.

Eine rudimentäre Klinodaktylie der Großzehe sahen wir bei Hasselwander und Michelson (vgl. S. 419).

bb) Phalangenreduktion am II. und V. Finger.

Mitte März 1919 machte mich in Rostock eine Frau M. G., eine geborene B. mann auf eine bei ihren Verwandten väterlicher-

¹⁾ Einen Hinweis in dieser Richtung wird uns auch die Betrachtung einseitiger, mit Syndaktylie kombinierter Brachydaktylie bringen (S. 463 und 449).

²⁾ Ziegner, Kasuistischer Beitrag zu den symmetrischen Mißbildungen der Extremitäten. Münch. med. Wochenschr. 1903, S. 1386.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskette. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 620. 1920.

⁴⁾ Gutzeit, Ein Fall von angeborener lateraler Deviation der Großzehenendphalanx. Zeitschr. f. orthop. Chir. 33. 1913.

seits bekannte Familieneigentümlichkeit der B. manns aufmerksam, „einen zu kurzen Kleinfinger“.

Die Frau G., 36 Jahre alt, ist das einzige Kind des B.; dessen drei Brüder sollen dieselbe Kleinfingerverkürzung haben. Weiter konnte der Stammbaum aufwärts nicht verfolgt werden. Frau G. hat 2 Kinder, ein Mädchen von $8\frac{1}{2}$ Jahren und einen Knaben von 6 Jahren.

Bei Mutter und Kindern ergibt die einfache Betrachtung: zierlicher Körperbau, sehr zart, Körpergröße deutlich unter dem Mittelmaß. Kleinfinger beiderseits symmetrisch deutlich verkürzt: eine durch das proximale Interphalangealgelenk des Ringfingers gezogene Linie geht durch das distale Interphalangealgelenk des Kleinfingers¹⁾.

Keine wesentliche Funktionsstörung, beim Klavierspiel z. B. das Oktavgreifen begreiflicherweise sehr schwierig.

Bei der Mutter prominiert der Zeigefinger distal mehr als der Ringfinger, bei der Tochter weniger, beim Knaben ebensoviel als der Kleinfinger.

An den Füßen fällt keine Kleinheit der Zehen auf.

Die Röntgendifurchleuchtung gab weitere Einzelheiten. Die Skiagramme der linken und rechten Hand sind jeweils symmetrisch in Form und Maßen.

Für die Mutter ergibt die Messung des Skiagramms der linken Hand in Gegenüberstellung mit den Pfitznerschen Mittelzahlen für eine weibliche Hand folgende Tabelle:

I. Mutter M. G., 36 J. Linke Hand. (In Klammern: Mittelmaße nach Pfitzner, vgl. S. 412).

	I.	II.	III.	IV.	V.
Endphalanx . .	(20,4)	21	(16,0)	15	(16,7) 16
Mittelphalanx . .	—	—	(22,4)	20	(25,8) 25
Grundphalanx . .	(27,7)	30	(37,0)	38	(41,2) 42
Metacarpale . .	(41,4)	43	(62,1)	67	(59,8) 60
Finger	(47,9)	51	(75,4)	73	(84,9) 86
Strahl.	(89,2)	94	(137,4)	140	(144,7) 146
					(135,8) 124
					(114,5) 106

Das Ergebnis für die Hände ist:

1. Sehr erhebliche Verkürzung der Mittel- und Endphalanx V, dadurch äußerlich deutliche Verkürzung des Strahles im ganzen und Unterschied gegenüber der Norm in der Lagebeziehung der Phalangealgelenke V und IV (vgl. oben).

2. Mittelphalanx II auch verkürzt, etwas geringer wie Mittelphalanx V. Metacarpale II erheblich verlängert.

3. Grundphalanx und Metacarpale I länger als normal.

An den Füßen sind beiderseits symmetrisch die Mittelphalangen plump mit Ausnahme der von II, bei V End- und Mittelphalanx synostotisch.

II. Kinder G.

Da das Knochenwachstum noch nicht abgeschlossen ist, die knorpeligen Epiphysen noch nicht vollständig ossifiziert sind, so stehen die jeweils vom distalen zum proximalen Schattenende in einem Segment genommenen Maße nicht zu den entsprechenden Maßen beim Erwachsenen in Parallel. Immerhin aber lassen sich die Maße der einzelnen Strahlsegmente bei demselben Kind und bei den beiden Kindern gegenseitig vergleichen.

¹⁾ In der Norm schneidet diese Linie die Mittelphalanx V in ihrer distalen Hälfte.

Hervorgehoben muß werden: Alle Segmente, auch die Mittelphalangen haben Epiphysenkerne, eine auffallende Verkleinerung dieser ist nirgendwo nachweisbar; bei beiden Kindern ist auch je ein Ossificationskern in der distalen Epiphyse des Metacarpus I in (wahrscheinlich primärer) Verbindung mit der Diaphysenossification: distale Pseudoepiphyse (Epiphyse?).

Die Masse der linken Hand des älteren Mädchens und jüngeren Knabens sind nebeneinander gesetzt:

a) A. G. 8 $\frac{1}{2}$ J. und b) F. G. G. 6 J.

	I a b	II a b	III a b	IV a b	V a b
Endphalanx	17 15	12 11	13 11	15 12	12 11
Mittelphalanx	— —	17 16	20 18	19 18	9 14
Grundphalanx	21 19	29 27	33 30	31 28	25 22
Metacarpale	34 30	51 46	49 44	45 39	41 35
Finger	38 34	58 54	66 59	65 58	46 47

Für die Strahlenlänge vergleichsweise brauchbare Maße konnten sich wegen der Ausdehnung des nicht ossifizierten Teils der Epiphysen nicht ergeben.

Ergebnis:

Die Verkürzung der Mittelphalanx V ist im Schattenbild bei beiden Kindern deutlich, in den Zahlen erscheint sie bei dem älteren Mädchen bei jedwedem Vergleich stärker.

An den übrigen Mittelphalangen, insbesondere an II fällt keine Verkürzung auf; eine Verlängerung des Metacarpale II ist nicht vorhanden.

Bei beiden Kindern haben die Zehen II—IV Epiphysenschatten auch in den Mittelphalangen mit Ausnahme Mittelphalanx V.

Die vergleichende Betrachtung der Hände von Mutter und Kindern ergibt:

Die Brachyphalangie V tritt bei allen dreien hervor. Aus den Röntgenplatten und aus den daraus gewonnenen Zahlen spricht eine Verdeutlichung der Anomalie im Verlauf des Knochenwachstums. Die Zahlen zeigen weiter sehr schön, wie die Mittelphalangen überhaupt langsamer wachsen wie die übrigen Segmente (das distale Segment ausgeschlossen). Bei den Kindern ist an der Mittelphalanx II noch keine Wachstumsverzögerung außerhalb der Variationsbreite nachweisbar. Es ist aber mit der Möglichkeit zu rechnen, daß nach beendetem Knochenwachstum wie bei ihrer Mutter bei genauer Untersuchung auch eine leichte Brachyphalangie II sich ergibt.

An dem Skigramm der Mutter ist noch folgendes hervorzuheben: Der Unterschied gegenüber der Norm tritt deutlicher hervor, wenn wir Strahl II und IV besonders ins Auge fassen. In der Norm ist der Finger im Strahl II kürzer als in Strahl IV, die Metacarpalia verhalten sich umgekehrt (das Metacarpale II ist überhaupt das längste von allen), der ganze Strahl II ist dadurch länger als Strahl IV, während beim Affen, auch beim anthropoiden der II. Strahl stets kürzer ist als der IV. Gegenüber der Angabe: Durch größere Länge des Zeigefingers zeichnet sich im allgemeinen das weibliche Geschlecht aus und dadurch durch eine schönere Formung der Hand (vgl. Ecker¹) zeigen die Pfitznerschen Zahlen

¹⁾ Ecker, Arch. f. Anthropologie 7, 65.

für die Mehrzahl der von ihm untersuchten Hände das Umgekehrte, die stärkere Betonung der Daumenseite:

		Mann	Weib	Erwachsenen
Der II. Finger	prominiert mehr als der IV.	bei 78	45	138 Hände
„ „ „	ebensoviel wie „ „ „	19	9	30 „
„ „ „	weniger als „ „ „	15	6	25 „

Durch die relativ geringe Brachymesophalangie II und die verhältnismäßig starke Macrometacarpie II ist der normale Unterschied zwischen Strahl II und IV erheblich, zwischen Finger II und IV etwas gesteigert.

Es kommt zweifellos schon innerhalb der Variationsbreite ein langes Metacarpale II vor. Bei Frau G. ist das in übertriebenem Maße der Fall, bei ihren Kindern nicht. Die Makrometacarpie II als Zeichen der Betonung des oben in Frage gezogenen besonderen weiblichen Typus ansprechen zu wollen, ist um so weniger Veranlassung, als die mehr dem männlichen Geschlecht entsprechende Länge des I. Strahles bei Frau G. im Gegensatz steht zu dem kürzeren Typus beim Weibe.

Die Brachymesophalangie II tritt gegenüber der von V zurück: 1. weil sie an sich geringer ist, 2. weil das distale Ende des Strahles II infolge der Verlängerung des zugehörigen Metacarpale distalwärts gedrängt wird.

Jedenfalls haben wir in der Familie B man ein Beispiel für eine hereditäre Brachyphalangie an 2 Fingern, an dem einen sehr gering, fast latent, so die ersten beiden Stufen der Dispositionsskala V, II, IV, III zum Ausdruck bringend.

Daß Finger V und II in der Reduktion ihre Stellen vertauschen können (vgl. S. 402), demonstrieren weiter drei Beobachtungen:

1. Ich sah ein 11 jähriges Mädchen A. H. in der Hdbg. Chirurg. Klinik, 23. Juli 1908. Idiotisches Aussehen, beiderseits leichter Exophthalmus¹⁾, Palatoschisis. An der rechten Hand (s. Abb. 8) finden sich noch Spuren einer früher operativ entfernten fibularen Hyperdaktylie: die einstige mindestens rudimentäre Gabelung des Metacarpale V ist noch deutlich. Symmetrisch zeigen beide Hände eine Brachymesophalangie II und V, am Kleinfinger mit Klinodaktylie. Der Reduktionsprozeß ist am Zeigefinger stärker als am Kleinfinger;



Abb. 8. 11 jähriges Mädchen. Schattenbild der rechten Hand ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe) mit Gabelung des Metacarpale V. Beiderseits Brachy-mesophalangie II (Fehlen der Epiphysen-kerne) und V („doppelte Epiphysen“), Klinodaktylie V, Brachy-metacarpie I.

¹⁾ Also kein Mongolismus.

das ergibt sich aus der Art der Ossification: am Zeigefinger fehlt der Mittelphalanx die Epiphyse. Sonst besteht nirgends Epiphysenmangel.

Ja die verkürzte Mesophalanx V hat sogar einen akzessorischen Epiphysenkern, allerdings scheint die Ossification der proximalen und distalen Epiphyse nach dem Typus der Pseudoepiphyse vorzugehen. Ein weiterer akzessorischer Knochenkern ist in der distalen Epiphyse des Metacarpus I nachweisbar. Auf der einen Seite liegt auch hier die Möglichkeit einer Pseudoepiphyse vor, auf der anderen Seite ist zu bedenken, daß Pryor¹⁾ gefunden hat, daß ein distaler Epiphysenkern des Metacarpale I viel früher mit der Diaphyse verschmilzt als der typische proximale. Lambertz²⁾ hat einen in bezug auf die Epiphysenossification ähnlichen Befund bei einem 11-jährigen Knaben erhoben. Er fand bei ihm beiderseits im Metatarsale I — das fehlt bei unserem Fall —, Metacarpale I und Mittelphalanx V (außer den typischen Knochenkernen an der einen Epiphyse) selbständige akzessorische in der anderen. Wir werden später im Zusammenhang noch einmal auf derartige Befunde zurückkommen.

Für das Skelett der rechten Hand ergeben sich in meinem Fall aus dem Skiagramm folgende Maße in Millimetern:

	I	II	III	IV	V
Endphalanx	18	13	?	?	11
Mittelphalanx	—	7	18	16	10
Grundphalanx	19	28,5	32	30	25
Metacarpale	28	45	45	40	38

In den Pfitznerschen Maßtabellen fand ich nur ein 14-jähriges Mädchen als einziges Vergleichsobjekt; abgesehen von Mittelphalanx II und V ergibt sich danach nur eine wesentliche Differenz beim Metacarpale I; dieses erscheint bereits bei oberflächlicher Betrachtung des Skiagramms verkürzt.

An den beiden Füßen fand sich symmetrisch ausgesprochene Assimilationshypophalangie V, Brachymesophalangie IV—II, außerdem Weichteilsyndaktylie II—III. Interessant ist die Reduktion der Knochenkerne. Sie zeigt einen höheren Grad als bei der Phalangenreduktion als Varietät. Sämtlichen Mittelphalangen fehlt der Epiphysenkern, der normalerweise im 3. Lebensjahr auftritt, ebenso fehlt er der Endphalanx V. Die Epiphysenossification ist sonst normal. Eine geringe Reduktion der End- und Mittelphalanx III hängt offenbar mit der Syndaktylie zusammen.

Anamnestisch war in meinem Fall nichts von Mißbildungen festzustellen, ich selbst habe die Eltern nicht gesehen. Ich halte es für sehr wohl möglich, daß ihnen selbst wie der Umgebung eine so geringe Verkürzung zweier Finger vollständig entging; auch das beobachtete

¹⁾ *Pryor, Ossification of the epiphyses of the hand. X-ray methode. Bull. of the State College of Kentucky. Ser. 3. 1906.

²⁾ Lambertz, Die Entwicklung des menschlichen Knochengerüstes während des fötalen Lebens, dargestellt an Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-B. I. 1900.

Mädchen wurde nicht wegen der Extremitätenmißbildungen, sondern wegen der Gaumenspalte in die Klinik gebracht.

2. Eine Patientin von Scharff¹⁾ zeigt beiderseits symmetrische Brachymesophalangie und Klinodaktylie V und gleichzeitig am Zeigefinger rechts enorme Brachymesophalangie und Klinodaktylie radialwärts (wie im Falle Ziegner), links Assimilationshypophalangie. Der rechte Zeigefinger verhält sich, was die Phalangen angeht, zum linken wie ein Daumen mit rudimentärer Hyperphalangie zu einem typischen.

Die Zeigefinger in den Fällen Ziegner und Scharff und ihre Parallelen am Daumen erscheinen so für die Frage der Entstehung der Biphalangie überhaupt sehr wichtig. Bei Ziegner ist besonders interessant, daß derselbe Reduktionsprozeß an beiden Händen desselben Menschen verschiedene Grade aufweist. Auch in dem Scharffschen Fall ist Erblichkeit nachgewiesen durch drei Generationen; daß immer das dritte Kind die Mißbildung zeigte, ist wohl ein Zufall. Über die Füße ist nichts angegeben.

3. In der morphologischen Reihe unmittelbar an den Fall Scharff reiht sich an der von Max Cohn²⁾ beschriebene 16jährige Junge mit beidseitiger symmetrischer Brachymesophalangie V und Assimilationshypophalangie II. Am Handskelett waren alle Epiphysenlinien bereits ossifiziert; über die Füße wird nichts angegeben.

cc) Phalangenreduktion an 3—4 Fingern; Atypien..

Assimilationshypophalangie II und V, weiter eine ganz minimale Verkürzung von Mittelphalanx (und Endphalanx) III und IV ebenfalls symmetrisch an beiden Händen zeigt der von Freund³⁾ mitgeteilte 18jährige Jüngling, bei dem die Untersuchung der Füße eine Assimilationshypophalangie V—II ebenfalls beiderseits ergab. Weder an Hand noch Fuß findet sich Brachybasophalangie I. Dagegen sind sämtliche Grundphalangen und Metacarpalia deutlich verlängert, das findet auch nicht nur in einer relativen, sondern auch einer absoluten Verlängerung der Finger III und IV seinen Ausdruck. Die Verkürzung ist beim V. Finger stärker.

Eine ebenfalls beidseitige symmetrische Assimilationshypophalangie II und V neben Brachymesophalangie IV beschreibt Paternò-Castello⁴⁾; die Arbeit konnte ich mir nicht verschaffen.

¹⁾ Scharff, Zwei Fälle von symmetrischen Mißbildungen der Finger. Zeitschr. f. orth. Chir. **30**. 1912.

²⁾ Cohn, Max, Über Mißbildungen an der oberen Extremität. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **95**, 332. 1908.

³⁾ Freund, L., Über Hypophalangie. Zeitschr. f. Heilk. **26**. 1905.

⁴⁾ *Paternò - Castello, Riforma med. **33**.

Eine beiderseitige, aber ungleiche Brachymesophalangie V bei gleichzeitiger rechtsseitiger Brachymesophalangie IV mit Synostose mit der Endphalanx fand Pfitzner bei der anatomischen Untersuchung sonst wohl proportionierter Hände.

Endlich weicht ganz von unserer Dispositionsskala der Fall Colson-Leboucq-Pfitzner¹⁻³) ab: Beide Hände einer 80jährigen Frau hat Colson 1883 präpariert und das Skelett der einen Hand dem Genter anatomischen Institut einverleibt. Dasselbe hat Leboucq 1895 Pfitzner zur Publikation überlassen und 1896 selbst besprochen. Es handelt sich um eine symmetrische Brachymesophalangie II—V mit gleichzeitiger Brachy metacarpie I. Am stärksten verkürzt ist Mittelphalanx II, dann folgt III, V, IV. Gerade im Hinblick auf die Ausführungen auf S. 403 und 416 ist hier die Kombination von Brachymesophalangie II—V nicht mit Brachybasophalangie I, sondern Brachy metacarpie I besonders hervorzuheben.

Ob die von Lunghetti⁴⁾ beschriebene symmetrische Brachydaktylie in diesen oder einen der folgenden Abschnitte gehört kann ich nicht angeben, da mir die Arbeit nicht zugänglich war.

4. Vererbungsweise der familiären Brachy- und Hypophalangie (Mendels Prävalenzregel).

Wenn im vorhergehenden von dem Auftreten der Brachy- und Hypophalangie in einer Familie die Rede war, so sollte damit nicht gesagt sein, daß alle Glieder diese Mißbildung zeigten. Bereits an dem von Kümmel mitgeteilten Stammbaum sehen wir, daß die Kinder von Befallenen teils wieder befallen, teils aber frei sind, daß aber niemals die Kinder normaler Familienglieder die Mißbildung zeigen. Daß hier ein ganz gesetzmäßiges Verhalten vorliegt, hat zum ersten Male Farabee gezeigt.

Nach Mendel⁵⁾ treten die zu vererbenden Merkmale, in den meisten Fällen als Erbinheiten, entweder unvermindert in die Erscheinung (dominant) oder gar nicht (recessiv), sie überdecken entweder die anderen Merkmale oder werden von diesen überdeckt. Durch die Vereinigung zweier Keimzellen (Gameten), von denen jede die Erbinheiten rein enthält, entsteht ein Keim (Zygote), der die

¹⁾ Colson, Anomalie congénitale des mains (microdactylie). Ann. de la soc. de méd. de Gand. 1883, p. 202.

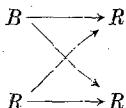
²⁾ Leboucq, De la brachydactylie et hyperphalangie chez l'homme. Bull. de l'acad. de méd. de Belgique. Sér. 4, T. 10. 1896.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskeletts. VI. Die Variationen im Aufbau des Handskeletts. G. Schwalbe, Morph. Arb. IV. 1895.

⁴⁾ *Lunghetti, Sopra un caso di brachidattilia simmetrica della mano. Arch. orthop. 29. 1912.

⁵⁾ Vgl. Bateson, Mendels principles of heredity. Cambridge 1909.

Erbinheiten paarweise enthält. Markieren wir die Erbinheit in einem Gameten mit blau, die im anderen mit rot, so können entweder nur blaue und nur rote Gameten sich vereinigen, es entstehen Homozygoten, oder blaue mit roten paarweise zusammenkommen, es entstehen Heterozygoten; ist das Merkmal blau dominant, das Merkmal rot recessiv, so erscheint der Homozygot aus den zwei blauen Gameten blau, ebenso aber auch der Heterozygot. Der Heterozygot erzeugt ebenso viele blaue wie rote Gameten, nie violette. Vereinigt sich daher ein Heterozygot mit einem roten Homozygoten, so ergeben sich 4 Kombinationsmöglichkeiten:



BR, BR, RR, RR; es entstehen also zwei Heterozygoten, die blau sind, und zwei Homozygoten, die rot sind. Die blauen Heterozygoten bringen wieder mit roten Homozygoten blaue Heterozygoten hervor, die roten Homozygoten mit ihresgleichen niemals blaue. Es ergibt sich also: 1. Das Merkmal blau wird stets unmittelbar auf die nächste Generation übertragen. Eine Latenz, eine sprungweise Vererbung kommt nicht vor. 2. Nur die das Merkmal blau tragenden Individuen übertragen dasselbe, die davon freien nicht. 3. Vereinigen sich blaue und rote, so ist die Hälfte der Deszendenz blau, die Hälfte rot, wenn das blaue Individuum ein Heterozygot, die ganze Deszendenz dagegen ist blau, wenn das blaue Individuum ein Homozygot.

Die drei Erscheinungen der Mendelschen Dominanten- oder Prävalenzregel bei der Vererbung der Phalangenreduktion entdeckt zu haben, ist Farabees Verdienst. Die Glieder mit Phalangenreduktion sind nach dem vorhin Gesagten Heterozygoten. Bei Farabees Familie stehen in 5 Generationen 36 Befallene 33 freien gegenüber, bei Drinkwater 1907 in 7 Generationen 39 Befallene 36 freien, bei Drinkwater 1912 in 5 Generationen 21 Befallene zu 26 freien. Das Defizit gegenüber 50% erklärt sich wohl daraus, daß die Daten zum Teil anamnestisch erhoben wurden. Auf eine falsche anamnestische Angabe ist es wohl auch zurückzuführen, wenn in dem von Hasselwander mitgeteilten Stammbaum in der Deszendenz eines gesunden Gliedes ein mißbildetes verzeichnet ist. Ebenso hätte sich wohl ein anderes Verhältnis von Behafteten zu freien (4 bzw. 5: 10) ergeben, wenn es möglich gewesen wäre, die Familiengeschichte weiterzuverfolgen.

Von Extremitätenmißbildungen ist nur noch für Spalthand und Spaltfuß die Vererbung nach der Mendelschen Prävalenzregel nachgewiesen. Der Grad der Mißbildung ist hier jedoch viel variabler, vor allem ist auch die Symmetrie nicht so vollkommen, wie bei der Brachy- und Hypophalangie.

Über Vererbungsverhältnisse beim „krummen Kleinfinger“ kann erst Seite 486 gesprochen werden.

C. Wesen und Entstehung der symmetrischen Brachy- und Hypophalangie.

1. Phalangenreduktion als phylogenetische Erscheinung?

- a) Die Hyperphalangie (Triphalangie) des Daumens: eine palingenetische Bildung?

Anlässlich der Erwähnung der Klinodaktylie überhaupt (S. 407) und im besonderen am Zeigefinger (S. 427 und 432) streiften wir die morphologische Analogie bei der Brachyphalangie eines normalerweise triphalangen Fingers und bei der Hyperphalangie des normalerweise biphalangen Daumens. Diese Analogie bezieht sich nicht etwa nur darauf, daß am Daumen überhaupt eine Dreigliederung vorkommt, sondern darauf, daß die Umbildung der normalen Biphalangie zur Mißbildung triphalangie bis zur völligen Einbuße des Daumencharakters gehen kann, in bezug auf: Länge und Form, Stellung und Muskulatur (Verlust der Oppositionsfähigkeit und des Thenars), Ossification des Metacarpale (Verlust des proximalen Epiphysenkerns und Auftreten eines distalen), bis schließlich der Daumen das Spiegelbild des 5. Fingers bildet. Wir kennen Teratomorphien des Daumens, die uns Stadien dieses Umbildungsprozesses demonstrieren. Hier seien nur die markantesten herausgegriffen: Verlängerung der Endphalanx, beginnende, schließlich vollständige Segmentierung der Endphalanx in zwei Phalangen, Gelenkbildung zwischen beiden, zunächst mit Klinodaktylie, schließlich End- und Mittelphalanx in Proportionen und gegenseitiger Artikulation wie bei der übrigen Fingern, auch Grundphalanx und Metacarpus in parallel fortschreitender Umformung, ebenso die Muskulatur und die Weichteile überhaupt. Was beim Daumen der höchste Grad der Mißbildung ist, ist bei den übrigen Fingern die Norm. So erklärt es sich, daß der Daumencharakter überhaupt verkannt werden kann; z. B. hat Joachimsthal¹⁾ eine fünffingerige Hand mit Hyperphalangie des Daumens als Aplasie (vollständiges Fehlen) des Daumens mit Verdoppelung des Zeigefingers gedeutet und veröffentlicht. Was umgekehrt der höchste Grad der Mißbildung bei den Fingern, die Biphalangie, ist beim Daumen die Norm.

In dem Vorkommen einer Daumenhyperphalangie sah Pfitzner²⁾ ein „Zeugnis für seine Vergangenheit“ [Wiedersheim³⁾],

¹⁾ Joachimsthal, Verdoppelung des linken Zeigefingers und Dreigliederung des rechten Daumens. Berl. klin. Wochenschr. 1900, S. 835.

²⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißbild. d. menschl. Extremitätskletts. II. Ein Fall von Verdoppelung des Zeigefingers. G. Schwalbe, Morph. Arb. VII. 1897. — Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verh. d. anat. Gesellsch. Kiel. XII. 1898. — Beiträge z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskletts. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 617ff. 1900.

³⁾ Wiedersheim, Der Bau des Menschen als Zeugnis für seine Vergangenheit. 4. Aufl. 1908.

das im Laufe der Entwicklung des ganzen Stammes verlorengegangen ist und normalerweise in der Entwicklung des Einzelindividuums nicht wiederkehrt. W. Krause¹⁾ wendet ein: „Wie man sieht, bezieht sich diese Begründung einzig und allein auf Mißbildungen. Solche sind jedoch zu derartigen Schlüssen offenbar ungeeignet. Bei oberflächlicher Betrachtung mag es imponieren, einen Daumen mit 3 Phalangen nachgewiesen zu haben, der Pathologe aber weiß, daß man im einzelnen Fall nicht überschauen kann, wie viele anderweitige Störungen der Entwicklung vorausgegangen sind, z. B. in den Muskeln oder Blutgefäßen der betreffenden oberen Extremität.“ Wir können Krause u. a. entgegenhalten: Gerade die Phalangenreduktion der Finger tritt in ihren verschiedenen Graden als Anomalie und als Mißbildung nicht regellos, sondern gesetzmäßig in Formen auf, die, wie noch zu zeigen sein wird, klare Beziehungen zur normalen Entwicklung widerspiegeln. Weiter: Pfitzner lag außer der Phalangenreduktion an den Zehen die Daumenhyperphalangie in 8 Fällen, darunter in 6 rudimentär, vor. — Wir kennen heute einmal die Daumenhyperphalangie in mehr Exemplaren [vgl. Hilgenreiner²⁾], zweitens die Reduktion der Phalangen der übrigen Finger in allen Graden. Die Übereinstimmung der erwähnten Formen der Mißbildungen des Daumens mit denen der übrigen Finger legt den Gedanken nahe: Bei der formalen Genese beider wird derselbe Weg durchlaufen, nur in einander entgegengesetzter Richtung. Die Entwicklung in der Richtung zur Biphalangie, die wir beim Finger II—V ab und zu in der jüngsten Generation unserer Spezies als Mißbildung sehen, hat der Daumen allgemein bereits in frühen Entwicklungsperioden der Stammesgeschichte genommen. Das gleiche hat ebenfalls Pfitzner auf Grund seiner erwähnten Varietätenuntersuchungen an den Zehen für die Großzehe angenommen. Bei dieser Betrachtung erscheint die Hyperphalangie des Daumens als eine Rückschlags-, eine palingenetische Erscheinung.

Nicht in ihrer Deutung umstritten wie die Hyperphalangie des 1. Strahles sind Teratomorphien, die sich dadurch charakterisieren, daß Stadien der embryonalen Entwicklung in abnormer Weise dauernd festgehalten werden, z. B. die Gesichtsspalten. Solche menschlichen Hemmungsbildungen haben ihre Parallele in normalen Formen tiefer stehender Vertebraten; ich erinnere hier nur an den Defekt des Septum membranaceum im menschlichen Herzen und das Foramen Panizzae der Krokodile, an die höheren und geringeren Grade der Hemmung in der Vereinigung der Müllerschen Gänge beim Menschen und die eine morphologische

¹⁾ Krause, W., Skelett der oberen und unteren Extremität, in: K. v. Bardeleben, Handbuch der Anatomie des Menschen, 16. Lief., Jena 1909, S. 83.

²⁾ Hilgenreiner, Über Hyperphalangie des Daumens. Bruns Beitr. z. klin. Chir. **54**. 1907. — Neues zur Hyperphalangie des Daumens. Bruns Beitr. z. klin. Chir. **67**. 1910.

Reihe bildenden Uterusformen bei Beuteltieren (*Vagina-Uterus duplex*), vielen Nagetieren (*Uterus duplex*), Insektenfresser, Wale, Huf- und Raubtiere, Halbaffen (*Uterus bicornis*).

Bei der Entwicklung und Differenzierung der Extremitätenstrahlen in der Phylo- und Ontogenese drängen sich uns nicht Parallelen wie an andern Organen auf, wo sie für Haeckel die Veranlassung zur Formulierung des biogenetischen Grundgesetzes waren. Im Gegensatz zu den eben vergleichsweise herangezogenen Hemmungsmissbildungen finden wir in der Norm weder in der Onto- noch in der Phylogenie eine der Daumenhyperphalangie entsprechende Form. Das schließt aber keineswegs die Möglichkeit aus, wie in den Hemmungsbildungen auch in der Daumenhyperphalangie eine Erinnerung an den beim Werdegang des Menschen- geschlechts durchlaufenen Weg zu erblicken.

Im Gegensatz zu Pfitzner verteidigt Gräfenberg¹⁾ auf Grund embryologischer Untersuchungen, wie es vor ihm Rambaud und Renault²⁾ getan, die alte Galensche Ansicht, daß dem normalen Daumen gar keine Phalange fehle: „Denn der erste Mittelhandknochen gleicht in seiner Entwicklung völlig einer Grundphalange, die nur sekundär in die Mittelhand einbezogen wurde, während der zugehörige Metacarpus im Multangulum majus versteckt ist. Es besitzt demnach der Daumen ebenfalls drei Phalangen und unterscheidet sich in der Phalangen- zahl nicht von den übrigen dreigliedrigen Fingern.“³⁾

Nach Gräfenberg kann selbstverständlich keine Rede von einer Palin- genese sein, wenn in einer sonst normalen fünffingrigen Hand der Radialfinger dieselbe Segmentzahl hat wie die vier ulnaren Finger. Gräfenberg erkennt aber diese Erscheinung überhaupt nicht als Daumenhyperphalangie an: „Mehr- phalangige Daumen sind stets ein Unding, sie sind ebenso selten wie die Hyper- phalangie der übrigen Fingerstrahlen“, schreibt er S. 588, und noch gründlicher räumt er mit der Daumenhyperphalangie S. 610 auf: „Es ist jeder Finger, der mit drei Phalangen und einem Mittelhandknochen radialwärts von den vier ulnaren Fingern zur Entwicklung gelangt, nicht als Daumen zu betrachten. Der Daumen ist zugrunde gegangen und an seiner Stelle sind der vierfingrige Haupthand ulnare Finger einer zweiten Hand angelagert worden.“

Gräfenbergs Ablehnung einer Daumenhyperphalangie gründet sich auf seine eigenen Untersuchungsergebnisse und Gedanken über die normale Embryo- genie der Hand (1905) einerseits, über die verschiedenen Hyperdaktylieformen (1920) andererseits. Im Gegensatz zur ersten Frage geht die zweite weit über den Rahmen der für unsren Gegenstand zulässigen Erörterungen hinaus; ich kann daher nur folgendes andeuten: die Diplocheirie und die einfache Hyperdaktylie habe ich 1913⁴⁾ als verschiedene, wohl gekennzeichnete Formen einander gegen- übergestellt. Gräfenberg hat durch seine anatomischen Untersuchungen sichere Grundlagen für folgende einheitliche Auffassung geliefert: auch beim Menschen sind, wie es für die Vögelhyperdaktylie schon länger dargetan ist, mindestens alle radialem Hyperdaktylien Diplocheirien; sie sind nur dem Grade nach verschieden: von der deutlichen, symmetrischen Handverdoppelung bis zur Hyperdaktylie geringen Grades. Der „rudimentären Diplocheirie“ muß ich dann folgerichtig auch eine Daumenverdoppelung ohne Mitbeteiligung des Metacarpus zurechnen

¹⁾ Vgl. unsere Bemerkung S. 404.

²⁾ *Rambaud et Renault, *Origine et développement des os*. Paris 1864.

³⁾ Gräfenberg, Die entwicklungsgeschichtliche Bedeutung der Hyper- daktylie menschlicher Gliedmaßen. Studien z. Pathol. d. Entwicklung von R. Meyer und E. Schwalbe 2, 1920. Fischer, Jena.

⁴⁾ Pol, Die Vertebratenhypermelie. Studien z. Pathol. d. Entwicklung herausgegeben von R. Meyer und E. Schwalbe 1, 1913. Fischer, Jena.

(vgl. Schema der Hühnerhyperdaktylie nach Braus in Abb. 14 auf S. 111 meiner Arbeit¹⁾). Dagegen sehe ich in einem dreiphalängigen radialen Finger einer fünfgriffigen Hand keine rudimentäre Diplocheirie. Ich spreche hier von einer Daumenhyperphalangie und will damit die Ansicht zum Ausdruck bringen: es handelt sich nicht um Aplasie oder Verlust des Bildungsmaterials des Daumens und abnorme Entwicklungsvorgänge mit ganz anderem Ausgangspunkt, sondern es hat das Bildungsmaterial, aus dem normalerweise die Formen des normalen Daumens entstehen, unter sonst nicht vorhandenen oder sich nicht durchsetzenden Einflüssen eine andere Gestalt angenommen, möglicherweise völlig die des Nachbarfingers. Welche formale Genese vermutet aber Gräfenberg, wenn er den oben erwähnten, von uns als Daumenhyperphalangie bezeichneten Fall Joachimsthals in seinem Sinne deutet und hinzufügt, daß der radiale Finger der einer zweiten Hand sei? Wenn wirklich in einem solchen Falle das Fehlen der Daumenanlage erweisbar würde, sollen wir dann erwarten, daß die formale Genese des von Gräfenberg als Zeigefinger einer zweiten Hand angesprochenen Strahles sich wesentlich anders abspielen würde, als wir es für ihn als Variation des normalen ersten Strahles annehmen?

b) Die Hypophalangie (Biphalangie) der kleinen Zehe: eine epigonistische Bildung?

Die Umwandlung von der Tri- zur Biphalangie an den Digitis II—V sahen wir im Gegensatz zu den Befunden an der Hand am Fuß bei einem hohen Prozentsatz der Menschen auf Grund eines stattlichen Untersuchungsmaterials von Pfitzner nachgewiesen und zwar in ganz gesetzmäßiger Lokalisation und Abstufung: an der 5. Zehe tritt überhaupt niemals mehr eine schlanke Mittelphalanx auf, sie ist bei allen Menschen ungegliedert; wir dürften also hier überhaupt nicht mehr von einer Brachyphalangie sprechen, da wir damit zum Ausdruck brächten, daß die Mittelphalanx V kürzer sei, als der Norm entspricht. Es gibt nur eine Form der Mittelphalanx V. Triphalangie und Biphalangie im Sinne einer Assimilationshypophalangie kommen an der 5. Zehe im Verhältnis von 2:1 vor. In Anbetracht dieser Häufigkeit ist die Hypophalangie der 5. Zehe als Varietät zu bezeichnen. Daselbe gilt für die kurze Form der Mittelphalangen der Zehen IV—II; bereits bei der III. Zehe kommt die plumpe Form ebenso häufig vor wie die schlanke.

Pfitzner²⁾ schloß aus diesen Resultaten auf einen Reduktionsprozeß der Zehen von stammesgeschichtlicher Bedeutung: Den Prozeß, der bei unseren Vorfahren am Daumen und Großzehe abgelaufen, sehen wir an den jetzt lebenden Generationen an der kleinen Zehe am Werk. Die Verkürzung der kleinen Zehe ist eine progressive oder prospektive Varietät, eine epigonistische Erscheinung, wie die Hyperphalangie des Daumens eine

¹⁾ Pol, Die Vertebratenhypermelie. Studien z. Pathol. d. Entwicklung herausgegeben von R. Meyer und E. Schwalbe I, 1913. Fischer, Jena.

²⁾ Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

progonistische ist; Pfitzner spricht daher von einer phylogenetischen Brachyphalangie.

Aus der Häufigkeit, aus der Verbreitung der Zehenverkürzung dürfen wir wohl schließen, daß der zur Reduktion führende Faktor schon lange, daß er progredient weiter wirkt. Eine progrediente Reduktion ist um so mehr anzunehmen, als die Zehenfunktion gegenüber der der Finger entsprechend der Betonung des Fußes als Stützorgan eine enorme Reduktion zeigt. Die Zehenverkürzung erscheint uns als eine Teilerscheinung der Umformungsprozesse am Fuße überhaupt, wie sie mit den durch die Erwerbung des aufrechten Ganges entstandenen funktionellen Änderungen im Zusammenhang stehen. Bei dieser Metamorphose faßt Pfitzner¹⁾ die Vereinfachung des 1. und 5. Strahles durch Palangenreduktion (bei der Großzehe vollendet, bei der kleinen Zehe noch in Entwicklung) als koordinierte Erscheinungen auf, in Parallele mit einer Verstärkung der Randstrahlen des Fußes. W. Krause²⁾ dagegen nimmt für die Veränderungen an der kleinen Zehe eine Abhängigkeit von denen der Großzehe an, wenn er sagt: „Einfacher könnte man die Erscheinung von der überwiegenden Ausbildung der großen Zehe beim Menschen ableiten, wodurch die Blutzufuhr zu den fibularwärts gelegenen Zehen verkümmert wird. Die Aa. metatarsae dorsalis V und plantaris V sind kleine Seitenzweige, und man weiß, wie schwer es bei gewöhnlichen Injektionen mit größeren Massen wird, sie genügend anzufüllen.“

Im Gegensatz zu Pfitzner sieht Fischel³⁾ in den Brachydaktylien am Fuß lediglich Variationen in der Ontogenese. Aus ihnen auf phylogenetische Umformungsprozesse zu schließen, hält er nicht für zulässig, zunächst aus allgemeinen Gründen: „Der Natur dieser Variation nach könnte sie nur sehr langsam, erst nach vielen Generationen, die angenommene Umformung bewirken. Ob aber eine derartige Umformung in der Natur überhaupt oder ausschließlich vorkommt, ist durchaus fraglich. Erkennt man auch die Möglichkeit eines derartigen, langsam sich vollziehenden Umformungsvorganges an, so weiß man doch noch nicht, ob er in den folgenden Generationen in derselben Richtung sich bewegen wird. Und nur, wenn das der Fall wäre, was aber zum mindesten fraglich ist, wäre der erwähnte Schluß zulässig. Bestände diese Tendenz heute wirklich, so könnte sie ja doch in späteren

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißbild. d. menschl. Extremitäten-skeletts. I. Ein Fall von beiderseitiger Doppelbildung der fünften Zehe. G. Schwalbe, Morph. Arb. V. 1895.

²⁾ Krause, W., Skelett der oberen und unteren Extremität, in: K. v. Bardeleben, Handbuch d. Anat. d. Menschen. I. Jena 1909.

³⁾ Fischel, Über Anomalien des Knochensystems, insbesondere des Extremitäten-skeletts. Anat. Hefte 40. 1909.

Generationen durch neu auftretende Umstände unterdrückt oder in andere Bahnen gelenkt werden.“

2. Kausale Genese der familiären Phalangenreduktion.

Fischel hebt hervor: „Es geht nicht an, ausschließlich für die 5. Zehe die Entstehung eines neuen Gestaltungstypus anzunehmen, der Geltungsbereich dieser Hypothese müßte folgerichtig nicht nur auf die übrigen Zehen, sondern auch auf die Finger ausgedehnt werden.“

Innerhalb bestimmter Familien sehen wir tatsächlich bei der Brachydaktylie an Händen und Füßen den Prozeß der Phalangenreduktion so ausgedehnt, wie es Fischel von einer Hypothese einer phylogenetischen Phalangenreduktion verlangt. Aus den genauen Mitteilungen über familiäre Fingerbrachy- und -hypophalangien geht nämlich hervor: Finden wir an den Händen auch nur einen leichten Grad von Phalangenreduktion, so ist an den Füßen der innerhalb der Variationsbreite liegende Grad von Brachydaktylie stets überschritten. Wahrscheinlich gibt es keine beidseitige Fingerbrachyhphalangie ohne gleichzeitige Phalangenreduktion an den Zehen.

Für das Auftreten der Brachydaktylie an Fuß und Hand ist daher wahrscheinlich folgendes anzunehmen: Ein innerer, zunächst unbekannter, den letzten Endes zur Hypophalangie führenden Prozeß auslösender Faktor macht sich bei jedem Menschen an den Zehen geltend durch Reduktion der Ossification der Mittelphalangen, bei vielen Gliedern unserer Spezies in tatsächlicher Reduktion der Zehenphalangen. Dieser Faktor selbst wird innerhalb der Spezies vererbt. Wirkt er stärker, so äußert sich das in verstärktem Maße an den Zehen, außerdem an den Fingern. Wenn das erstmal die Wirkung auf die Finger eintritt, muß sie als eine Variation in der Ontogenese des Einzelindividuums aufgefaßt werden, also als autogene Keimesvariation. Nun tritt bei der Assimilationshypophalangie der kleinen Zehe der Verschmelzungsvorgang nicht bei der Ontogenese jedes Einzelindividuums aufs neue auf, sondern an Stelle getrennter Knorpelzentren für End- und Mittelphalanx wird nur ein Knorpelzentrum angelegt. Wir dürfen daher wohl auch für die Assimilationshypophalangie an den Fingern vermuten: Wenn in der Ontogenese des Einzelindividuums die Verschmelzung zweier Phalangen bei einer Reihe von Gliedern einer Familie konstant aufgetreten ist, wird dieser Verschmelzungsvorgang in der Ontogenese nicht immer wiederholt, sondern schließlich bereits in der chondrogenen Periode nur ein Segment statt zweien angelegt. Auch für die geringgradigere Reduktion der Brachyhphalangie ergibt sich: Die Keimesvariation der Phalangenreduktion kann an den Fingern nicht nur autogen auftreten, sie kann

an den Fingern ebenso durch Vererbung fixiert werden wie an den Zehen.

Der Geltungsbereich der Vererbung ist für die Zehen- und Finger verkürzung verschieden groß: bei der ersten ist es die ganze Spezies, bei der letzteren sind es nur bestimmte Familien innerhalb dieser Spezies. Weder innerhalb der Spezies noch innerhalb der Familien wird die Brachydaktylie auf alle Glieder übertragen; innerhalb der Familien folgt die Vererbung der Mendelschen Prävalenzregel; ob nur Deszendenten von Kurzzehigen wieder Kurzzehige sind, darauf ist meines Wissens bis jetzt nicht geachtet worden.

Die Brachydaktylie an der oberen Extremität erweist sich, soweit sie innerhalb bestimmter Familien gesetzmäßig nachgewiesen wird, schon durch die Tatsache der Vererbung als endogen; es müßte sonst die Hilfshypothese gemacht werden, daß eine stets eine mechanische Schädigung hervorrufende Amnionanomalie vererbt würde. Nun gibt es beidseitige, ja an allen 4 Extremitäten lokalisierte Amnionschädigungen der Digiți, sie zeigen aber niemals vollständige Symmetrie, vor allem nicht die gesetzmäßige Abstufung im Befallenwerden der einzelnen Strahlen. Allgemein kann gesagt werden: In dem Maße, wie von einer Bildung nachgewiesen wird, daß sie beidseitig, daß sie symmetrisch, daß sie familiär vorkommt, muß die durch Zander¹⁾ inaugurierte, durch Kümmerl 1895²⁾ besonders nachdrücklich betonte mechanische Erklärung solcher Bildungen durch die Eihüllen, durch von außen auf die Frucht wirkende Schädigungen überhaupt zurücktreten.

Wir haben früher die bereits von Drinkwater betonte Tatsache hervorgehoben, daß der Mittelfinger bei ausgedehnter Phalangenreduktion an der Hand stets am wenigsten oder gar nicht von der Verkürzung betroffen ist, daß dies Verhalten in Parallel dazu steht, daß die Epiphyse seiner Mittelphalanx zuerst verknöchert, daß entsprechend die Knorpelwucherung bei ihm gegenüber den andern Fingern vorangeht. Bei der Annahme einer mechanischen Entstehung der in Rede stehenden Brachydaktylieformen müßte man fordern und erwarten, daß der Mittelfinger entsprechend seinem Verhalten bei der Knorpelwucherung und Ossification am meisten durch exogene Schädigungen leiden, also die stärkste Verkürzung erfahren würde, also gerade das Gegenteil der Tatsachen. Ferner würde eine mechanische Erklärung gerade die feine, nicht in der kontinuierlichen Reihenfolge V, IV, III, II, sondern in der Aufeinanderfolge V, II, IV, III erfolgende

¹⁾ Zander, Ist die Polydaktylie als theromorphe Varietät oder als Mißbildung anzusehen? Virchows Archiv **125**. 1891.

²⁾ Kümmerl, Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica. E, 3. Kassel 1895.

Disposition der Finger für die Brachydaktylie nicht erklären können. Ein an beiden Händen symmetrischer Druck auf die beiden Ränder jeder Hand ist um so unwahrscheinlicher, als die Handanlage in der Entstehungszeit der Mißbildung, auf die wir später zu sprechen kommen, sehr klein ist, als damit so feine Abstufungen der Läsion nicht wohl denkbar sind. Nicht allein das symmetrische Verhalten beider Hände und die Vererbung, sondern die Betrachtung der Morphologie einer einzelnen Hand spricht also zugunsten einer Entstehung aus inneren Ursachen.

3. Brachydaktylie und Funktion: Variation, Anomalie, Mißbildung; hereditäre — autogene Brachydaktylie.

Ob der Reduktionsprozeß an den Zehen die Variationsbreite überschreitet oder nicht, wird funktionell sich gar nicht bemerkbar machen.

Tritt an der Hand der höchste Grad der Reduktion, die Assimilationshypophalangie, ein, so ist eine deutliche Funktionsstörung die Folge, besonders sind alle Betätigungen behindert oder unmöglich, bei denen ein besonders feines Spiel der einzelnen Finger eine Rolle spielt. Schon aus der Betrachtung der Funktion bei der Assimilationshypophalangie an der Hand ergibt sich, daß eine Mißbildung vorliegt. Zwischen der normalen Funktion der Finger und der eben erwähnten deutlichen Störung gibt es alle Übergänge, die wie erstere zunächst ihren Ausdruck in der Morphologie finden. Von Schwankungen der Länge der Mittelphalangen der Finger an, wie sie innerhalb der Variationsbreite liegen, kommen alle Zwischenstufen bis zur stärksten Reduktion der Phalangen vor. Geringe Grade der Brachyphalangie können ohne genaue Messung evtl. nur durch eine abnorme Stellung der Phalangen, wie wir sie als Klinodaktylie S. 405 kennengelernt haben, als Abweichungen von der Norm auffallen. Eine geringe Neigung der Finger beiderseits vom Mittelfinger nach diesem hin ist ja physiologisch. Es gibt also alle Übergänge vom Typischen über die Varietäten zu Anomalien, d. h. zu geringgradigen Abweichungen von der Norm; eine funktionelle Störung wird sich bei den geringen Graden der Brachyphalangie auch an der Hand nicht zeigen.

Geringe Grade der Brachyphalangie an der Hand könnten dem Gesagten zufolge übersehen werden (vgl. S. 422). Wir haben weiter S. 424 bereits darauf hingewiesen, wie gering im Verhältnis zur Mißbildung des Kindes die Formabweichungen vom Normalen bei den Eltern desselben sein können: bei letzteren eine Anomalie, ja vielleicht nur Varietät, bei ersteren eine Mißbildung; hier keine, dort starke funktionelle Störung. Bei den als Brachydaktylien an beiden Händen ohne familiären Charakter, ohne erbliche Belastung mitgeteilten Be-

obachtungen ist daher das Vorhandensein geringer Grade von Fingerbrachyphalangie in der Ascendenz nicht sicher auszuschließen.

Gerade durch die Beidseitigkeit und die vollständige oder fast vollständige Symmetrie stimmen diese Fälle mit den sicher als familiär erwiesenen Fingerverkürzungen überein. Ob eine beidseitige Fingerbrachydaktylie wirklich autogen ist, kann daher mit Sicherheit selten gesagt werden; denn dazu ist nicht allein die Untersuchung der Geschwister und Eltern, sondern die möglichst weite Verfolgung der Ascendenz überhaupt notwendig. Wie wenig zuverlässig, ja vielfach falsch gerade rein anamnestische Angaben sind, wie sehr sie der persönlichen Prüfung durch den Sachverständigen bedürfen, hat besonders eindrucksvoll Drinkwater durch den Vergleich seiner Erhebungen und der Aussagen von ihm untersuchter Personen über ihre Aszendenz illustriert.

Wenn weiter Brachy- und Hypophalangien an den Händen als alleinige Abweichung von der Norm beschrieben sind, so dürfen wir daraus nicht schließen, daß die Zehen keine Phalangenreduktion zeigten, denn bei dem häufigen Vorkommen der Brachydaktylie am Fuß fällt eine Steigerung derselben wenig oder gar nicht auf, zumal wenn die Untersuchung sich auf eine äußere beschränkt; bei einer Anzahl von Fällen ist wohl auf die Zehen überhaupt nicht geachtet worden. Was sich aus der Betrachtung der sicher familiären Brachydaktylie an Hand und Fuß ergeben hat, ist also auch für die autogenen oder scheinbar autogenen beidseitigen Brachydaktylien an den Händen wahrscheinlich: ihre Kombination mit hochgradigeren Brachydaktylien an den Füßen.

Die Phalangenreduktion ist an Hand und Fuß im Wesen identisch, verschieden im Grade, verschieden vor allem in der Bedeutung: Die Differenz erklärt sich aus der funktionellen Differenz von Hand und Fuß, aus dem differenten Verhalten von Hand und Fuß in der Phylogeneze.

4. Grundlage der gesetzmäßigen Disposition der Digi*t*i zur Phalangenreduktion und ihrer Differenz an Hand und Fuß.

Macht die Differenzierung von Hand und Fuß auch die verschiedene Disposition homologer Strahlen zur Brachydaktylie an ihnen verständlich? Wie erklärt sich überhaupt die gesetzmäßige Dispositionsskala: V, IV, III, II am Fuß, V, II, IV, III an der Hand?

Nachdem ich, wie oben ausgeführt, die Tatsache des Vorhandenseins dieser Gesetzmäßigkeit festgestellt hatte, mußten sich diese Fragen aufdrängen. Den Weg zu ihrer Beantwortung wiesen mir zwei Tatsachen: 1. Wenn wir die Mittelphalangen nach ihrer Länge ordnen und mit der größten beginnen, so ergibt sich für die Hand die Reihe:

III, IV, II, V und für den Fuß: II, III, IV, V [vgl. Pfitzner¹⁾²⁾]. 2. Die Epiphysenkerne der Mittelphalangen treten an der Hand der Reihe nach in III, IV, II, V auf [Pryor³⁾], am Fuß in der Aufeinanderfolge: II, III, IV, in V überhaupt nicht ([Hasselwander⁴⁾]. Zwischen Länge der Mittelphalangen und Auftreten der Epiphysenkerne in denselben besteht also ein Parallelismus. Ein solcher zeigt sich mit derselben Deutlichkeit z. B. bei den Metacarpalia in der Skala: II, III, IV, V, I. Da das Längenwachstum von der Wucherung des Knorpels abhängt, so ergibt sich aus den aufgeföhrten Parallelerscheinungen: Je früher die Ossification der Epiphyse einer Phalanx einsetzt, um so größer ist ihre Proliferation. Der bei homologen Phalangen verschiedener Digits feststellbare größere oder geringere Ausschlag der Knorpelwucherung ist wohl weniger in einer verschiedenen Intensität, in einem verschiedenen Tempo der Knorpelwucherung zu suchen, als darin, daß diese früher oder später einsetzt, parallel ihrer früheren oder späteren Ossification.

Daß hierin für homologe Strahlen zwischen Hand und Fuß konstante Unterschiede bestehen, ist wohl auf die Umformung des Fußes im Gefolge der Erwerbung des aufrechten Ganges zurückzuführen. Wie die vergleichende Anatomie zeigt, sind die Verhältnisse an der Hand des Menschen mit der Skala III, IV, II, V die ursprünglicheren, sie finden sich bei den meisten Säugetieren, noch bei den Affen, übereinstimmend an Hand und Fuß; die Skala II, III, IV, V am Fuß des Menschen ist eine spezifische Erwerbung desselben gleichzeitig mit der stärkeren Betonung des tibialen Fußrandes im Gegensatz zur primitiven Betonung des 3. Strahles, wie sie sich an der Hand erhalten hat.

In einem Ausnahmefall, wie ihn unsere Abb. 6 und 7 auf S. 415 wiedergeben, können wir eine Anlehnung an ein primitives Verhalten des Fußskeletts erblicken, eine Anomalie mit atavistischem Beiklang.

Die Übereinstimmung der Längen- und Epiphysenossificationsskala einerseits, der Dispositionsskala für die Phalangenreduktion andererseits 1. für die Finger, 2. für die Zehen zwingt zu dem Schluß: Am meisten für die Brachy- und Hypophalangie disponiert

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskeltts. V. Anthropologische Beziehungen der Hand- und Fußmaße. G. Schwalbe, Morph. Arb. II. 1892.

²⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißbild. d. menschl. Extremitätskeltts. I. Ein Fall von beiderseitiger Doppelbildung der fünften Zehe. G. Schwalbe, Morph. Arb. V. 1895.

³⁾ *Pryor, Ossification of the epiphyses of the hand. X-ray method. Bull. of the State College of Kentucky. Ser. 3. 1906.

⁴⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. V. 1903.

sind diejenigen Mittelphalangen, die normalerweise zuletzt mit der Knorpelwucherung einsetzen, daher das geringste Längenwachstum zeigen und zuletzt ihre Epiphyse (5. Finger) oder gar keine Epiphyse (5. Zehe) erhalten. Wie wir am Fuß alle Übergänge von selbständiger Epiphyse über die Pseudoepiphyse zum völligen Fehlen einer Epiphysenverknöcherung schon normalerweise kennen, so sehen wir analoge Verhältnisse an den Händen bei der Brachy- und Hypophalangie. Wie von der Epiphyse bzw. Epiphysengrenze das Längenwachstum überhaupt abhängt, so ist ihr Verhalten bedeutungsvoll bei der Brachydaktylie.

Aus dem physiologischen Verhalten der Knorpelwucherung können wir uns auch die S. 402 und 430 aufgeführten Variationen der Dispositionsskala an der Hand erklären. Wir sehen, daß Finger V und II ihre Stelle in der Skala vertauschten, ebenso daß nach Finger V anstatt Finger II zunächst Finger IV Phalangenreduktion zeigen kann. Die Mittelphalangen V und II einerseits, II und IV andererseits stehen sich, was Eintreten der Ossification und damit der Knorpelwucherung angeht, so nahe, daß aus Variationen im Beginn der physiologischen Knorpelwucherung die genannten Variationen der Brachydaktylie - Dispositionsskala wohl erklärt werden können.

Weiter wird eine Hemmung der Knorpelwucherung um so konstanter an bestimmten Strahlen auftreten, je mehr sie erblich fixiert ist. Daher sehen wir bei den großen Stammbäumen der Brachydaktylie keine Abweichungen von der Dispositionsskala. Wir dürfen wohl annehmen, daß, je weniger hereditäre Einflüsse eine Rolle spielen, um so atypischer die Phalangenverkürzung auftritt.

Für die Reihenfolge, in der an den einzelnen Digi^ti Brachybasophalangie eintritt, gilt wahrscheinlich dasselbe Prinzip, das eben für die Brachymesophalangie nachgewiesen werden konnte. Auch hier ist der Zeitpunkt der Epiphysenossification ein Fingerzeig. Wenigstens gibt für die Hand Bardeen¹⁾ als Reihenfolge des Auftretens der Epiphysenkerne an den Grundphalangen an: III, IV, II, V, I; weiter ist ein analoges Verhalten am Fuß nach den von Sick²⁾ und Hasselwander³⁾ gegebenen Daten naheliegend.

¹⁾ Bardeen, Die Entwicklung des Skeletts und des Bindegewebes, in: Keibel und Mall, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. I. Leipzig 1910.

²⁾ Sick, C., Entwicklungsgeschichte der Knochen der unteren Extremitäten. Arch. u. Atl. d. norm. u. path. Anat. in typ. Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Bd. IX. 1902.

³⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 5. 1903.

Für die Verkürzung jeder Phalange dürfen wir nach dem Gesagten eine Hemmung der Wucherung des Epiphysenknorpels verantwortlich machen. Daß diese ein Ausdruck bereits einer Hypoplasie desselben ist, können wir daraus vermuten, daß bei der Assimilationshypophalangie, die nur graduell von der Brachyphalangie verschieden ist, am Fuß eine Reduktion bereits in der chondrogenen Periode nachgewiesen ist. Die Nachweisbarkeit der Störung wird wohl stets ihrem wirklichen Auftreten nachhinken.

Es erhebt sich jetzt die Frage: Wie erklärt sich die verschiedene Disposition der einzelnen Segmente eines Strahles für die Reduktion? Wie erklärt sich vor allem die auffallende Tatsache, daß von den Phalangen die Mittelphalanx am häufigsten betroffen wird?

Fürst¹⁾ hat das Verdienst, im Jahre 1900 im Anschluß an eine später zu besprechende eigene Beobachtung von Brachy- und Syndaktylie folgenden Parallelismus gefunden zu haben: Beim Embryo beginnt die Verknöcherung der knorpeligen Segmente (die Diaphysenossification) der Fingerstrahlen in folgender Reihenfolge: Endphalanx und Metacarpale, Grundphalanx, Mittelphalanx. Von der Brachyphalangie wird am häufigsten und stärksten die Mittelphalanx betroffen, in seltenerem und geringerem Maße die Grundphalanx. Er schloß daraus: hier muß ein kausaler Zusammenhang bestehen. Seine für einen speziellen Fall gegebene Formulierung möchte ich in die allgemeinere Form kleiden: Für die Phalangen eines Strahles ist die Disposition zur Brachyphalangie um so größer, je später in der Embryonalzeit ihre Ossification eintritt.

Fürsts, Hasselwanders und meine Ergebnisse aus der Vergleichung der Morphologie der normalen Ossification und der Brachyphalangie und Hypophalangie lassen sich kurz dahin zusammenfassen:

Die Disposition zur Phalangenreduktion zeigt sich 1. bei den Phalangen innerhalb eines Finger- oder Zehenstrahles (End-, Mittel-, Grundphalanx) in dem Zeitpunkt der Diaphysenossification (Fürst);

2. innerhalb jeder Reihe homologer Phalangen der verschiedenen Strahlen (z. B. Mittelphalanx des I., II., III. Fingers usw.) in dem Zeitpunkt der Epiphysenverknöcherung (Pol), bei den Zehen auch in der Art derselben (Hasselwander).

Je später Dia- wie Epiphysenverknöcherung auftritt, um so stärker kommt die Phalangenreduktion, wenn sie erscheint, zum Ausdruck.

Die Phalangenreduktion kann verschiedene Grade zeigen; der geringste ist geringe Verkürzung einer Phalanx, der stärkste ist ihre Assimilation

¹⁾ Fürst, Ein Fall von verkürzten und zweigliedrigen Fingern, begleitet von Brustmuskeldefekten und anderen Mißbildungen. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2. 1900.

durch die distal von ihr gelegene. Parallel geht dieser Abstufung in der äußeren Form eine stufenweise erfolgende Abweichung von der normalen Epiphysenverknöcherung. An den Mittelphalangen der Zehen ist diese zur Norm geworden (Hasselwander) entsprechend dem häufigen Vorkommen der Verkürzung an ihnen; an den Fingern ist sie in analoger Abstufung bei der Brachyphalangie nachweisbar (Pol). Es spricht sich also auch hierin eine Abhängigkeit der Brachyphalangie von der Epiphyse aus.

Daß bei der familiären Brachyphalangie eine Epiphysenstörung eine Rolle spielt, spricht sich auch im folgenden aus: Bei den drei von Drinkwater und Farabee bekanntgegebenen Familien wird mitgeteilt, daß die befallenen Glieder von deutlich kleinerer Statur waren wie die freien; nach Drinkwaters 2. Publikation machte sich eine Differenz bis zu $4\frac{3}{4}$ Zoll bei den Frauen, bis zu 8 Zoll bei den Männern bemerkbar. In den Zahlentabellen seiner ersten Arbeit konnte ich eine deutliche Differenz nicht immer finden, manchmal sogar eine Differenz zu Ungunsten der Normalen. In den Vergleichszahlen der Längen der langen Röhrenknochen (Radius, Humerus, Tibia, Femur) — Drinkwater hat 1907 an 25 Befallenen und 61 Freien diese Messungen mit einigen Ausnahmen durchgeführt — scheint mir die erwähnte Differenz deutlicher, wenn auch hier nicht immer vorhanden. Trotzdem also die Differenz, die bei verschiedenen Fällen wohl sicher ein Überschreiten der Variationsbreite bedeutet, nicht konstant ist, so spricht sich hierin doch aus, daß auch die Epiphysen der langen Röhren affiziert sind; allerdings ist bei ihnen die Entwicklungsstörung viel geringer als an den kleinsten Röhrenknochen, eben den Phalangen.

III. Reduktion der Mittelphalangen in Kombination mit Syndaktylie.

A. Einseitige Phalangenreduktion und Syndaktylie (einseitige Symbrachydaktylie).

1. Morphologie.

Die Gruppe von Brachymesos- und Assimilationshypophalangien, die wir jetzt besprechen, ist durch die Lokalisation nur an einer Hand und die Kombination mit Syndaktylie charakterisiert. Ich habe in der Literatur 33 derartige Fälle gefunden; bei 20 ist gleichseitiger Brustmuskel- bzw. Brustwanddefekt gleichzeitig angegeben, und zwar 11 mal rechts, 9 mal links. Je nachdem die Beobachtungen vor oder nach 1896 fallen, ist die klinische Untersuchung durch die Röntgen-durchleuchtung vervollständigt oder nicht, 2 Fälle [Polland 1841¹), Fürst 1903²)] sind anatomisch untersucht.

¹⁾ Poland, Guy's Hospital reports. London 1841.

²⁾ Fürst, Ein Fall von verkürzten und zweigliedrigen Fingern, begleitet von Brustmuskeldefekten und anderen Mißbildungen. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2. 1900.

a) Symbrachydaktylie ohne Brustwanddefekt.

aa) Weichteilsyndaktylie und Phalangenreduktion.

Ich selbst bin in der Lage, über zwei hierher gehörige eigene Beobachtungen zu berichten, die sich graduell voneinander unterscheiden.

E. D. ♂ 17 J., in die Hdbg. Chir. Klinik 28. V. 1909 zwecks Operation einer Leistenhernie aufgenommen. Bei dem älteren Bruder und auch bei den jüngeren Geschwistern, ebenso bei den Eltern nichts von Mißbildungen bekannt.

Im Skiagramm der linken Hand (s. Abb. 9), das sämtliche Epiphysenlinien ossificiert zeigt, fallen vor allem auf: 1. am Ring- und Kleinfinger fast quadratische Schatten distal von den Grundphalangen, 2. an Zeige- und Mittelfinger

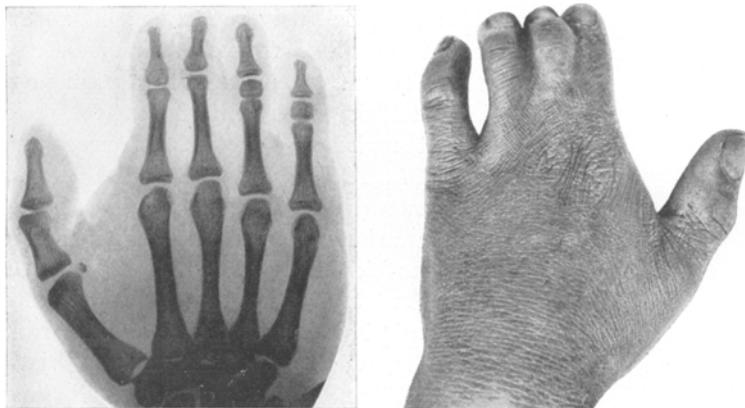


Abb. 9 und 10. E. D. ♂ 17 J. Linksseitige Symbrachydaktylie der Hand. Abb. 9: Schattenbild ($\frac{4}{10}$ natürl. Größe): Brachymesophalangie IV, V, Assimilationshypophalangie III, II (Brachybasophalangie I—V, Brachymetacarpie I, Makrotelephalangie I, Brachytelephalangie V). Abb. 10. Weichteilsyndaktylie und Klauenstellung, Zweigliederung II—V (wirkliche an II und III, scheinbare an IV und V), Operationsnarbe zwischen II und III, Brachydaktylie I.

statt 3 Fingersegmenten nur 2; durch 1 und 2 bedingt: abnorme Verkürzung der Finger II—V distal von der Grundphalanx, 3. abnorme Kürze der Grundphalanx und abnormale Länge der Endphalanx am Daumen.

An den Knochenschatten ergeben sich folgende Längenmaße in Millimetern:

	I	II	III	IV	V
Distales Fingersegment	24	20	19	19	12
Intermediäres Fingersegment	—	—	—	6,5	7
Proximales Fingersegment	22	32	35	32	30
Metacarpale	40	63	61	54	53
Finger	46	52	54	57,5	49
Strahl	86	115	115	111,5	102

Zum Vergleich verweise ich 1. auf die bereits S. 412 wiedergegebenen Mittelmaße für den Erwachsenen (♂ und ♀), 2. die Maße der linken Hand eines 16jährigen Mädchens, bei der die Epiphysen der Mittelhand- resp. Fingerknochen

im Begriff sind, mit den Mittelstücken zu verschmelzen. Ich entnehme diese Maßtabelle ebenfalls den bekannten Pfitznerschen Untersuchungen¹⁾.

L. Hand: 16 jähr. ♀:	I	II	III	IV	V
Endphalanx	19	16	16	17	16
Mittelphalanx	—	22	26	25	19
Grundphalanx	27	35	39	37	29
Metacarpale	41	58	58	51	47
Finger	46	73	81	79	64
Strahl	87	131	139	130	111

Gerade der Vergleich der Maße der linken Hand unseres 17jährigen Jünglings mit der Hand des 16jährigen Mädchens ist sehr instruktiv. Denn es ergeben 1. Pfitzners Mittelzahlen der männlichen und weiblichen Hand ein deutliches Zurückbleiben der letzteren gegenüber der ersteren, 2. die Epiphysenbefunde des 17jährigen Jungen und 16jährigen Mädchens, daß der Abschluß des Wachstums bei letzterem eben erfolgt, bei ersterem bereits erfolgt ist. Also noch einer durch Geschlechts- und Wachstumsdifferenz hinter einer nicht zur Verfügung stehenden homologen Vergleichshand zurückbleibenden Hand gegenüber machen sich auffallende Längendifferenzen bei der in Rede stehenden Hand bemerkbar.

Außer den drei bei der einfachen Betrachtung des Röntgenbildes notierten groben Formabweichungen geht aus den Messungen weiter hervor; 4. eine deutliche Verkürzung auch der Grundphalangen II—IV, geringer bei V; eine deutliche Verkürzung 5. des Metacarpale I, und 6. der Endphalanx V. Endlich: eine auffallende Gesamtverkürzung des II. bis V. Fingers und Strahles, am deutlichsten bei ausschließlicher Berücksichtigung der Länge der Finger, an diesen am stärksten beim Zeige- und Mittelfinger; eine relativ geringe Verkürzung des Daumens.

Das letztgenannte Mißverhältnis zwischen Daumen und den übrigen Fingern ergibt bereits die äußere Besichtigung der Hand (s. Abb. 10). Noch mehr wird dabei aber das Bild durch eine Weichteilsyndaktylie und Klauenstellung der vier so stark verkürzten Finger beherrscht. Die Syndaktylie und Klauenstellung ist am stärksten im Bereich von Strahl II und III und nimmt von hier schrittweise ulnarwärts ab. Eine vollständige Streckung der Finger aus der Zwangsflexionsstellung ist weder aktiv noch passiv möglich. Nach dem äußeren Anblick der Hand macht es nicht den Eindruck, daß die Finger IV und V aus 3 Segmenten bestehen, vielmehr erscheinen alle Finger zweigliedrig; das zeigt sich am deutlichsten daran, daß sämtliche Finger statt zwei Beugefalten nur eine haben; auch diese ist nicht sehr ausgeprägt.

Im Röntgenbild erscheint proximal von dem distalen Segment an allen Fingern ein deutlicher, einer Gelenkhöhle entsprechender Spalt. Weniger deutlich ist ein solcher an Finger IV und V zwischen dem proximalen und dem distal davon gelegenen kleinen Segment. Man könnte daher auf den ersten Blick glauben, dieses gehöre zur Grundphalanx, sei vielleicht ein selbständiger Teil derselben, eine abnorme distale Epiphyse. Die vergleichende Betrachtung sämtlicher Grundphalangen, vor allem ihrer Maße, ergibt jedoch, daß es sich nicht um Segmentierung der Grundphalanx V und IV handeln kann. Die kleinen Segmente sind die stark reduzierten Mittelphalangen IV und V, die durch ihre Form, wie vor allem durch ihre Länge, gar nicht mehr an Mittelphalangen erinnern.

Auch die distalen Segmente von Finger II und III unterscheiden sich von normalen Endphalangen 1. durch die Länge, 2. durch die Form. Sind die Mittel-

1) Pfitzner, Beiträge z. Kenntn. d. menschl. Extremitäten skeletts. II. Maßverhältnisse des Handskeletts. G. Schwalbe, Morph. Arb. I. 1891.

phalangen von IV und V in der Länge reduziert, so ist das distale Segment von II bedeutend länger als eine normale Endphalange. Dies Verhalten und vor allem seine im Schatten fast viereckig erscheinende Basis zeigt uns, daß in ihm ein Verschmelzungsprodukt der End- und Mittelphalanx vorliegt. Das der Norm gegenüber stärkere Hervortreten der Basis des distalsten Segmentes III läßt auf denselben Vorgang schließen. Ein höherer Grad des Assimilationsprozesses als bei II ergibt sich aus der geringeren Ausdehnung der Basis, der II gegenüber geringeren Gesamtlänge dieses Segmentes III — letztere erscheint allerdings wegen der gegenüber II stärkeren Flexion III mehr verkürzt, als der Wirklichkeit entspricht. — Welch starke Reduktion mit dieser Verschmelzung verbunden, geht noch deutlicher als aus der Form aus den Längenmaßen der distalen Segmente von II und III hervor: die Länge der Basis, die der Mittelphalanx entspricht, und die Länge des übrigen Teils der neuen Endphalanx, der der primären Endphalanx homolog ist, beträgt bei II 5 mm und 15 mm, bei III 3 mm und 16 mm. An Finger II und III ist also die Verkürzung der Mittelphalangen viel hochgradiger als an Finger IV und V. Auch ihre Endphalangen zeigen eine Längenreduktion, aber ganz geringgradig. Wir haben also an den Fingern II—V verschiedene Stadien eines progredienten Prozesses der Phalangenreduktion vor uns, hier an einer Hand lokalisiert, wie wir ihn von der beidseitigen, vor allem der familiären Brachydaktylie her kennen. Während bei letzterer jedoch der Mittelfinger ganz von der Brachydaktylie verschont ist oder sie im geringsten Grade zeigt, ist bei dieser einseitigen Fingerverkürzung gerade der Mittelfinger am stärksten betroffen. Während weiter in Analogie zur familiären Brachydaktylie eine Brachybasophalangie I zwar vorhanden, aber nicht sehr auffallend ist, ist hier auch eine Brachybasophalangie II—V bemerkbar.

Die Verlängerung der Endphalanx des Daumens kann als der Anfang einer palingenetischen Bildung aufgefaßt werden, wenn auch hier in Anbetracht des Fehlens einer stärkeren Betonung der Basis die „Tendenz“ nicht so ausgesprochen ist wie an den Großzehen der von Hasselwander beobachteten Fälle. Bei der rudimentären Hyperphalangie des Daumens scheint aber überhaupt der Segmenteierung der Endphalanx keine Verlängerung der Basis voranzugehen. Immerhin ist die Kombination der auf Entwicklung in gerade entgegengesetzter Richtung hinweisenden manifesten Hypophalangie und latenten Hyperphalangie an derselben Hand bemerkenswert. Hervorzuheben ist endlich, daß auch Metacarpale I von der Reduktion betroffen ist.

Was wir soeben am Ende der Wachstumsperiode gesehen haben, können wir bei meiner zweiten hierher gehörigen Beobachtung während der Ossification beobachten. Daß gerade sie uns Fingerzeige nach weiter rückwärts in der Entwicklung gibt, haben wir bei der familiären Brachydaktylie bereits feststellen können. Der jetzt zu sprechende Fall scheint mir deshalb besonders instruktiv in dieser Richtung zu sein, weil es mir möglich war, ihn in verschiedenen Stadien der Ossification zu untersuchen.

J. G. ♂, einziges Kind gesunder Eltern, in der Verwandtschaft nichts von Mißbildungen bekannt. Die linke Hand ist mißgebildet, sonst keine Mißbildungen nachweisbar. Abb. 12 zeigt das Skiogramm mit $\frac{3}{4}$ Jahr, Abb. 11 beide Hände mit $4\frac{1}{2}$ Jahren, Abb. 13 beide Hände zur selben Zeit bei der äußeren Besichtigung von der Beugeseite, Abb. 14 von der Streckseite aus.

Ich gehe zunächst auf Abb. 11 (aufgenommen am 1. IV. 1914) ein: die ganze linke Hand ist deutlich gegenüber der rechten in der Entwicklung zurückgeblieben.

In der rechten Hand sind alle Dia- und Epiphysenschatten vorhanden, im Carpus der Knochenkern des Capitatum, Hamatum und Triquetrum. Der Ossificationsgrad entspricht rechts der Norm. Anders links: Während das untere Ende der Vorderarmknochen kaum hinter der andern Seite in der Verknöcherung zurückgeblieben ist, sind die Knochenkerne im Carpus zwar in der Dreizahl vorhanden, aber etwas kleiner wie rechts. Von den Metacarpalia ist nicht zurückgeblieben M V, etwas M I, dann folgen sich mit zunehmendem Grad der Reduktion M IV, II, III, so daß wir für die Metacarpalia folgende Skala haben, beginnend mit dem kürzesten: III, II, IV, I, V. Das normale Metacarpale V und das nur wenig redu-



Abb. 11. Linksseitige Symbrachydaktylie beim Knaben J. G.: Schattenaufnahme ($\frac{2}{3}$ natürl. Größe) aufgenommen, als J. G. im Alter von $4\frac{1}{2}$ Jahren war. (NB. Wie alle unsere Handskiagramme ist auch dieses eine Hohlhandaufnahme — Hohlhand auf die Platte gelegt —, jedoch aus Verssehen die Glasseite der Hand zugekehrt. Daher ist das Skiagramm der linken Hand in dieser Abbildung spiegelbildlich mit der in Abb. 12 wiedergegebenen regelrechten Aufnahme [Hohlhand auf Schicht] zu vergleichen!) Kleinheit der linken Hand. Assimilationshypophalangie III, wahrscheinlich auch II (operativer Verlust des Endes des II. Fingers), Brachymesophalangie IV und V, dabei Fehlen der Epiphysenkerne, Brachybasophalangie II—IV, dabei Fehlen der proximalen Epiphysenkerne II, III, Brachymetacarpie III, II, IV, I. Distale Pseudoepiphyse im Metacarpale I (auch rechts). Kleinheit der Kerne des Capitatum, Hamatum und Triquetrum.

zierte Metacarpale I haben einen normal großen Epiphysenkern, das Metacarpale I außerdem noch eine distale Pseudoepiphyse (letztere ist auch am Metacarpale I der rechten Hand nachweisbar). An den Metacarpalia II—IV fehlt der Epiphysenkern, der normalerweise im 2. Lebensjahr auftritt. Von den Grundphalangen ist V normal in bezug auf Volumen, Dia- und Epiphysenossification, I in bezug auf diese Punkte ganz minimal reduziert. Metacarpale und Grundphalanx V und I verhalten sich also analog. Eine deutliche Reduktion ist an Grundphalanx IV zu bemerken, die Reduktion ist noch stärker an III, am stärksten an II; entsprechend ist der Epiphysenkern bei IV kleiner, fehlt überhaupt bei III und II. Die

Endphalanx des Daumens ist normal, die Endphalanx II fehlt, sie ist November 1912 operativ entfernt worden. Die Endphalangen III—V zeigen eine geringe Reduktion, am meisten fällt an ihnen auf, daß bei III die Epiphyse vollständig fehlt, bei IV und V sie nur eben als Punkt sichtbar ist. Den stärksten Grad der Reduktion endlich weisen die Mittelphalangen auf; vorhanden sind nur Ossificationskerne von V und IV, ersterer etwas größer, beide fast wie rundliche Gebilde erscheinend; dem Mittelfinger fehlt ein entsprechender Knochenkern, dem Zeigefinger hat, so dürfen wir wohl sicher annehmen, auch das Substrat dazu gefehlt. Daß die Schatten des I. Strahles links breiter sind als rechts, hängt damit zusammen, daß rechterseits der Daumen normaliter in Opposition steht und daher um seine Längsachse gedreht ist, während er links dieselbe Stellung wie die übrigen Finger einnimmt, daher dort seine wirkliche Breite im Röntgenbild erscheint.

Die Messung der Knochenschatten ergibt in Millimetern:

	I		II		III		IV		V		
	L	R	L	R	L	R	L	R	L	R	
Endphalanx	Diaphyse	11,5	11,5	?	8	8,5	9	7	9	8,5	8
	Epiphyse	1,5	1,7	?	0,5	0	1	0,5	1	0,5	0,5
Mittelphalanx	Diaphyse			?	12	0	15	3	14	4	9
	Epiphyse			?	1	0	1,2	0	1	0	0,3
Grundphalanx	Diaphyse	15,5	16,5	6,5	21,5	12	24	17	23	16,5	18,5
	Epiphyse	1	1,3	0	2	0	1,5	2	1,5	2	1,5
Metacarpale	Epiphyse			0	4,5	0	4,5	0	4	2,5	2,5
	Diaphyse	17,5	20,5	23,5	34	19,5	30	23	28,5	25	26
	Epiphyse			1,5	2						

Betrachten wir Abb. 12, also das Skiagramm der linken Hand mit $\frac{3}{4}$ Jahr (aufgenommen: 21. VI. 1910), so finden wir der Norm entsprechend gar keine Epiphysen, vom Carpus nur Capitatum und Hamatum in Ossification, die Radius-epiphyse unverknöchert. Die Diaphysenossification der Mittelphalanx V ist eben als Punkt sichtbar, er ist der einzige Mittelphalanxkern in der Hand überhaupt. Der Abstand zwischen den Diaphysenschatten der Grund- und Endphalanx IV ist so, daß wir, auch ohne Abb. 11 zu kennen, eine knorpelige Mittelphalaux dazwischen annehmen können. Der Abstand der End- und Grundphalanx III und II sind gleich dem der End- und Grundphalanx I. Diese drei radialen Finger sind gleich lang. An ihnen fehlt eine knorpelige Mittelphalanx. Die Schatten der Grundphalangen verhalten sich folgendermaßen: V deckt sich der Größe nach mit IV, dann folgt in der Länge I, dann III, schließlich II. Die Schatten der Metakarpaliadiaphysen sind gegenüber Abb. 11 proportional kürzer.

Hätten wir ein Skiagramm der rechten Hand aus der gleichen Zeit wie Abb. 12, so würde die Differenz in der Längenentwicklung beider Hände nicht so in die Erscheinung treten wie auf Abb. 11 bzw. auf der Maßtabelle. Mit zunehmendem Wachstum ist die Längendifferenz der einzelnen Elemente der Hand deutlicher geworden, am stärksten macht sich dies an den Grundphalangen geltend, weniger an den Endphalangen und Metacarpalia. Das ergibt ohne weiteres der Vergleich der Abb. 11 und 12. Die Wachstumsenergie nimmt deutlich vom ulnaren nach dem radialen Handrand hin ab. Das geringste Wachstum an der Hand zeigen die Mittelphalangen V und IV, entsprechend kommt im Gegensatz zu den andern Segmenten der Finger die Längendifferenz in dem späteren Stadium nicht stärker zur Geltung als in dem früheren.

Noch auffällender als an den Skiagrammen ist die Verkürzung des II. bis IV. Fingers bei der äußeren Besichtigung. Abb. 13 gibt die Beugeseite beider Hände des $4\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben wieder: Das distale Ende des Zeigefingers

fehlt, eine Folge des erwähnten operativen Eingriffs, ebenso wie die Narbe zwischen Mittel- und Ringfinger. Die Operation sollte die Syndaktylie beheben; dagegen letztere wurde stärker als Mißbildung empfunden als die Brachydaktylie. In meinem ersten Fall von Brachy- und Syndaktylie (Abb. 10) ist der Daumen frei, die Syndaktylie setzt erst ulnar vom Zeigefinger ein und geht bis zum V. Finger; in meinem zweiten, eben vorliegenden Fall erscheint die Syndaktylie um einen Strahl radialwärts verschoben: der Daumen ist mit einbezogen, aber der Kleinfinger ist ganz frei. Auch hier der Parallelismus zwischen Grad der Syndaktylie und Mittelphalangenreduktion.

Ursprünglich zeigte ja Finger I—III bis zur Mitte der Endphalanx Weichteilsyndaktylie; infolge der Operation erscheint das Bild nur insofern verändert, als das distale Segment II geopfert ist, als sich an der Streckseite der Grundphalanx II (s. Abb. 14) eine Narbe ulnarwärts über die Grundphalanx III zwischen Finger III und IV dorsal und palmar hinzieht.

Mit dem hohen Grad der Syndaktylie steht wahrscheinlich auch in Zusammenhang, daß die Schatten der Grundphalangen II und III und der Metacarpalia, vor allem III, so sehr von der Norm abweichen.

Die schrittweise erfolgte Reduktion der Mittelphalangen vom ulnaren Rand her zeigt sich sehr markant in dem Verhalten der Beugefalten: Am V. Finger noch zwei Beugefalten, diese aber mehr als die Hälfte näher beieinander als am Kleinfinger der andern Hand, aber noch parallel zueinander verlaufend; am IV. Finger dann zwei radial konvergierende Beugefalten, auch ulnar bereits näher zusammengerückt als bei V; bei III endlich nur eine Beugefalte angedeutet. Weiter sehen wir die Faltenzeichnung der Palma gegenüber der andern Seite verändert, ferner den Thenar etwas reduziert: beides im Zusammenhang mit der Syndaktylie I—II.

Auch hier zeigen die Finger Klauenstellung, Finger V und IV außerdem leichte Klinodaktylie, wie sich bereits im Verlauf der Beugefalten ausspricht.



Abb. 12. Linkss seitige Symbrachydaktylie bei dem Knaben J. G. Schattenaufnahme ($\frac{2}{3}$ natürl. Größe) aufgenommen, als J. G. im Alter von $\frac{3}{4}$ Jahr war. Vgl. Bezeichnung von Abb. 11. Endphalanx II in Abb. 12 noch vorhanden.



Abb. 13. Linkss seitige Symbrachydaktylie bei dem Knaben J. G. im Alter von $4\frac{1}{2}$ Jahren: Beugeseite (vgl. damit Abb. 12): Operatives Fehlen des Endes des Zeigefingers. Klinodaktylie V und IV: zwei nahe parallele Beugefalten am Kleinfinger, zwei radialwärts konvergente am Ring-, eine am Mittelfinger. Hypoplasie des Thenar.

Die Ossificationsverzögerung in diesen Falle geht, wie aus meiner Beobachtung, deutlich aus einer Mitteilung von Lanz¹⁾ hervor.

Es handelt sich um einen 2jährigen Jungen mit Verkürzung und Syndaktylie des II. bis V. Fingers links, beide ulnarwärts abnehmend, die Nägel gut erhalten, die von II und III dicht beieinander. Aus der kleinen Reproduktion des Skiaagramms ist das Vorhandensein der Diaphysenschatten in allen Segmenten zu erkennen mit Ausnahme sämtlicher Mittelphalangen. Alle vorhandenen Diaphysenschatten — mit Ausnahme von Grundphalanx und Metacarpale I, die verkürzt erscheinen, erstere stärker als letztere —, stehen zueinander in normalen Proportionen, sowohl innerhalb desselben Strahles, wie die homologen Segmente der verschiedenen Strahlen. Das Spatium zwischen den Schatten der End- und Grundphalanx nimmt bei den einzelnen Fingern in folgender Reihenfolge ab: V, IV, III, II. Insofern als so auffallende Störungen an den Grundphalangen und Metacarpalien, wie in meinem zweiten Fall hier fehlen, andererseits eine deutliche Verkürzung des

Daumens besteht, müßte der Fall Lanz als Analogon zu meinem ersten Fall betrachtet werden. Das vollständige Fehlen der Knochenkerne der Mittelphalangen im 2. Lebensjahr läßt jedoch an die Möglichkeit denken, daß in dem Fall Lanz ein höherer Grad der Reduktion der Mittelphalangen vorliegt, daß tatsächlich die Assimilationshypophalangie nicht nur Finger II und III, sondern auch IV und V, diese allerdings in geringerem Grade, betrifft.

In dieses Kapitel gehören weiter folgende 8 Fälle:

Abb. 14. Linksseitige Symbrachydaktylie bei dem Knaben J. G. im Alter von 4½ Jahren: Streckseite (vgl. damit Abb. 11 und 13 mit Bezeichnung).

Ebstein²⁾: Mittelphalanx III—V beträchtlich verkürzt, Syndaktylie II—V. Klaussner³⁾, Fall 43: nach der makroskopischen Photographie — Notizen über das Skelett liegen nicht vor — Brachymesophalangie, wahrscheinlich auch Hypophalangie, mit gleichzeitiger Syndaktylie II—IV, wahrscheinlich Brachymesophalangie V, Brachybasophalangie I. Lehmann - Nitsche⁴⁾: Syndaktylie II bis III, dabei eine Längenreduktion der Finger II—V und entsprechende Reduktion der Beugefalten bei einer Ona-Indianerin (!). Selka⁵⁾: bei 4jährigem Mädchen rundliche Mittelphalanx V ohne Epiphysenkern, Grundphalange V mit Epiphy-

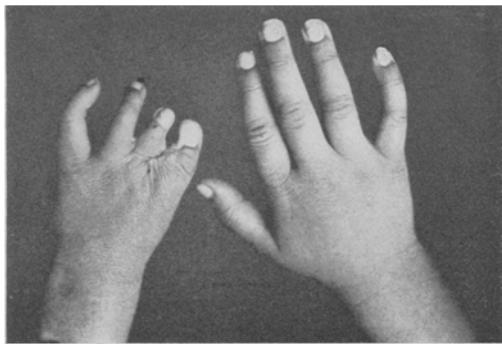
¹⁾ Lanz, Ein Fall von Syndaktylie und Brachydaktylie. Zentralbl. f. Chir. **26**. 1899.

²⁾ Ebstein, Zur Ätiologie der Brachydaktylie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. **21**.

³⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

⁴⁾ Lehmann - Nitsche, Ein Fall von Brachyphalangie der rechten Hand mit Syndaktylie von Zeige- und Mittelfinger, beobachtet an einer Ona-Indianerin im Feuerland. Dtsch. med. Wochenschr. 1904, Nr. 24.

⁵⁾ Selka, Über Brachydaktylie, kombiniert mit Syndaktylie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **12**. 1906.



senkern, Klinodaktylie V, an II—IV: Syndaktylie, End- und Mittelphalanxschatten nur durch feine Linie getrennt, Mittelphalanxschatten kleiner als die der Endphalangen, keine primären Epiphysenkerne. Nägel an der mißbildeten Hand länger als an der normalen. Klaussner, Fall 41 (ohne Skiagramm): An II—V nur 2 Phalangen, Klinodaktylie V, Ankylose des Interphalangealgelenks II und III, ulnarwärts abnehmende Syndaktylie II—IV. Friedrich¹⁾: Brachyphalangie II, IV und V, radiale Klinodaktylie V und II (!) — vgl. S. 427 Fall Ziegner —, Assimilationssynostose von Mittelphalanx und Grundphalanx III, gleichzeitig abnorme Größe der Epiphyse der Grundphalanx III — auf den Befund am Mittelfinger kommen wir auf S. 485 zu sprechen —, ulnarwärts abnehmende Syndaktylie II—V. Klaussner²⁾: Biphalangie II—V rechts, Syndaktylie II—III. Friedrich: Gleichzeitig mit Syndaktylie II—V bei der operativen Therapie wurden die Phalangen der Finger III und IV entfernt, über sie kann also nichts ausgesagt werden — Biphalangie II und V und Monophalangie I; die eine Phalanx des Daumens verhält sich gerade so wie die Großzehenphalanx bei der Monophalangie, d. h. die Basis ist etwas länger wie ihre Diaphyse.

Bekommt man schon aus der Abnahme des Reduktionsprozesses der Phalangen nach dem ulnaren Rand hin und der parallel dazu gehenden Abnahme der Syndaktylie den Eindruck, daß Syndaktylie und Phalangenreduktion in der vorliegenden Kombination syngenetische Mißbildungen sind, d. h. auf dieselbe gleichzeitig wirkende Ursache zurückzuführen sind, so werden wir in dieser Annahme bestärkt durch folgende Beobachtung:

Ebstein³⁾ sah an der linken Hand einer 23jährigen Frau, bei der nichts von Brustmuskeldefekt festgestellt wurde, Brachyphalangie II—V und Schwimmhautbildung II—V nur im Bereich der proximalen Partie der Grundphalangen, also nur eine geringe Steigerung der normalen Schwimmhäute. Wir finden also hier keine Assimilationshypophalangie und keine Weichteilsyndaktylie stärkeren Grades wie in allen erwähnten Fällen, sondern ein geringerer Grad der Phalangenreduktion und der Syndaktylie.

Auf den ersten Blick sieht die linke Hand dieser Frau ganz anders aus wie alle andern vorher aufgeführten, gerade weil die Syndaktylie wenig das Physiologische überschreitet. Die Verkürzung ist jedoch bei vergleichender Betrachtung mit der andern deutlich, noch deutlicher bei der Messung: die Mittelphalanx II—IV ist auf $\frac{1}{3}$, die Mittelphalanx V auf $\frac{2}{3}$ verkürzt. Wie auch hier wieder ulnar die geringste Abweichung von der normalen Länge, so ist auch die Schwimmhautbildung ulnar am geringsten.

Endlich sind hier Fälle anzureihen, wo eine Syndaktylie überhaupt fehlt und an der einen Hand Mittel- und Zeigefinger atypisch verkürzt sind.

¹⁾ Friedrich, Chirurgie des Handgelenks und der Hand, in Bruns, Garré, Küttner, Handb. d. prakt. Chir. V, S. 333. 4. Aufl. 1914.

²⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen. Neue Folge. Wiesbaden 1905.

³⁾ Ebstein, Zur Ätiologie der Brachydaktylie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 31.

Ein Beispiel bildet Klaussners Beobachtung einer Frau (1905, S. 31), deren rechte Hand alle Fingernägel und Endphalangen hat, wo jedoch proximale Teile reduziert erscheinen. Ganz einseitig ist die Mißbildung insofern nicht, als links Brachymetakarpie V besteht.

Beziehungen zwischen Syn- und Brachydaktylien zu stärkeren Defektbildungen zeigen die Fälle von Kenyeres und Algoyyi.

Kenyeres¹⁾ sah neben Assimilationshypophalangie IV distale Spreizstellung von Metacarpale III und IV durch die quergestellte Grundphalanx III; — von einer weiteren Phalanx des 3. Fingers fand sich nur ein Rudiment. Es ist dies meines Wissens der dritte Fall einer Triangelbildung, der seine beiden einzigen Vorläufer in den Mitteilungen von Joachimsthal²⁾ und Orth³⁾ hat. In der Beobachtung von Algoyyi⁴⁾ fehlt der Daumen vollständig, der 5. Finger ist in toto hypoplastisch und zeigt das typische Bild der Brachymesophalangie, Metakarpale V und IV sind proximal synostotisch miteinander verbunden, im Carpus finden sich Concrezzenzen.

bb) Knöcherne Syndaktylie und Phalangenreduktion.

Auch die Kombination von einseitiger Brachydaktylie mit knöcherner Syndaktylie, d. h. Verschmelzung benachbarter Phalangen, kommt vor. Ich kann drei Fälle aus der Literatur und einen eigenen aufführen.

Max Cohn⁵⁾ sah ein 3 jähriges gut entwickeltes Mädchen aus gesunder Familie mit folgendem Befund im Skiagramm der rechten Hand: Carpus und Metacarpus normal, nur der Epiphysenkern des Metacarpale III sehr klein, in distaler Fortsetzung desselben keine Grundphalanx, in distaler Fortsetzung des Metacarpale II eine mäßig verbreiterte Grundphalanx mit Epiphysenkern. Daran schließt sich distal ein runder Schatten an, daran eine radialwärts gerichtete Endphalanx. Ebenso wie die Phalangen des Daumens, sind die Grundphalangen IV und V normal, haben Epiphysenkerne, ebenso die Endphalangen IV und V. Zwischen End- und Grundphalanx ist jeweils ein runder Schatten vorhanden, bei IV der Endphalanx näher. Jeder derselben ist etwa halb so groß wie der homologe radialwärts gelegene Schatten. Die Reproduktion des Skiagramms ist nicht deutlich genug, um mit Bestimmtheit unmittelbar proximal von dem Diaphysenschatten der Endphalanx einen ganz kleinen Epiphysenkern erkennen zu lassen. Es besteht Weichteilsyndaktylie zwischen IV und dem radial davon gelegenen Finger, geringer zwischen IV und V. Ein Anhänger vom runden Schatten in der Achse des Metakarpale II nach ulnarwärts abgehend, war früher operativ entfernt worden. Die Deutung, über die sich Cohn nicht ganz klar zu sein scheint, ist folgende: Es

¹⁾ Kenyeres, Angeborene Mißbildungen und erworbene Veränderungen in Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **9**. 1905/06.

²⁾ Joachimsthal, Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. Arch. u. Atl. d. norm. u. path. Anatomie in Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen. Erg.-Bd. **II**. 1900.

³⁾ Orth, Oskar, Beiderseitiger Spaltfuß und Spalthand, kombiniert mit partiellem rechtsseitigem Pectoralisdefekt. Arch. f. klin. Chir. **41**. 1910.

⁴⁾ Algoyyi, Ein seltener Fall von Mißbildung einer Oberextremität. Brachydaktylie mit Pero- und Ektrodaktylie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **16**. 1910/11.

⁵⁾ Cohn, Max, Über Mißbildungen an der oberen Extremität. Dtsch. Zeitschrift f. Chir. **95**, 232ff. 1908.

besteht einmal eine Brachymesophalangie V—II, am geringsten an V, bei IV—II handelt es sich möglicherweise bereits um eine Assimilationshypophalangie, es besteht zweitens eine Syndaktylie II—V, wie bei den vorher erwähnten Fällen ulnarwärts abnehmend, die Syndaktylie II—III ist im Bereich der Grund- und Mittelphalanx sogar knöchern.

Über einen höheren Grad berichtet Selka¹⁾: 16 Tage alter Knabe; an seiner rechten Hand zeigen Metacarpale II—III, ebenso IV—V knöcherne Syndaktylie, desgleichen Grundphalanx II—III. Die Diaphysenschatten im V. Finger ergeben eine Brachymesophalangie geringen Grades, an Stelle von Endphalange II—IV findet sich ein einheitlicher schaufelförmiger Schatten in einer gemeinsamen Weichteihülle, in der Lücke zwischen ihm und den Grundphalangen kein Knochenschatten. Bezuglich der Mittelphalanx II—IV halte ich es nach meinen Untersuchungen im S. 450 erwähnten Fall nicht für ausgeschlossen, daß noch eine selbständige Ossification auftritt, die allerdings wahrscheinlich die Rolle einer sekundären Epiphyse der Endphalange spielen wird. Ich unterschreibe also nicht Selkas Meinung, daß der breite, schaufelförmige Knochenschatten die End- und Mittelphalangen repräsentiert. Das Wesen der Mißbildung wird hierdurch nicht berührt. Es handelt sich um eine Brachymesophalangie V, eine Assimilationshypophalangie II—IV, eine distal zunehmende knöcherne Syndaktylie II—III—IV neben Weichteilsyndaktylie IV—V.

Ziegler bildet in seiner „Allgemeinen Pathologie“²⁾ eine linke Hand eines Neugeborenen ab: Finger II—IV sind in Syndaktylie, und zwar Weichteilsyndaktylie zwischen II und III, knöcherne Syndaktylie zwischen III und IV im Bereich der End- und Mittelphalangen. II hat einen breiten Nagel, III und IV einen eigenen gemeinsamen Nagel. Nach dem Skiagramm besteht Biphalangie für II und III, Triphalangie für IV und V, der Knochenschatten für die Mittelphalanx V ist zwar nicht vorhanden, der Abstand des End- und Grundphalanschatten voneinander spricht jedoch dafür, daß die Mittelphalanx V knorpelig vorhanden ist. Nähere Angaben fehlen.

Endlich hat Pfitzner³⁾ an einem Fuß eine hochgradige Brachymesophalangie V—II neben einer knöchernen Endphalanxsyndaktylie IV—II festgestellt. Es besteht also zwischen dem Pfitznerschen Fall (Fuß) und dem Selkaschen (Hand) eine gewisse Analogie.

b) Symbrachydaktylie und Brustwanddefekt.

Mit gleichzeitigem Brustumskeldefekt kombiniert sind, wie zu Anfang bereits erwähnt, 20 Fälle.

Die Ausdehnung des Brustwanddefektes ist verschieden. Den höchsten Grad ergab Fürsts⁴⁾ anatomische Untersuchung: Totaler Defekt des M. pectoralis major und minor, partieller Defekt der Mm. serratus anticus, obliquus abdominis, latissimus dorsi, intercostales; Mangel der Mamilla und des subcutanen Fettgewebes an der Brust.

¹⁾ Selka, Über Brachydaktylie, kombiniert mit Syndaktylie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **12**. 1908.

²⁾ 11. Aufl. Fischer, Jena 1905, S. 555.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißb. d. menschl. Extremitätskleetts. V. Ein Fall von Synostose dreier Endphalangen des Fußes. 1898.

⁴⁾ Fürst, Ein Fall von verkürzten und zweigliedrigen Fingern, begleitet von Brustumskeldefekten und anderen Mißbildungen. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. **2**. 1900.

Klinisch wurde stets in den übrigen 19 Fällen Defekt des Pect. maj. festgestellt, und zwar entweder totaler oder nur der Portio sternocostalis, ebenfalls fast immer Defekt des Pectoralis minor, seltener des Serratus anticus. Das Fehlen des Obliquus externus wurde nur noch in einem Fall anatomisch [Polland¹⁾], Defekt des Rectus abdominis, Latissimus dorsi und der Intercostales überhaupt nicht sonst nachgewiesen. Die Differenz erklärt sich zum großen Teil aus der Verschiedenheit der Art der Untersuchung. Der leicht feststellbare Defekt der Mamilla fand sich in den andern Fällen nicht.

Bei 4 Fällen [Bruns - Kredel²⁾, Preu³⁾, Ranzi⁴⁾, Flinker⁵⁾ fand sich eine „Flughaut“, d. h. eine nur aus Haut bestehende Falte zwischen Oberarm und Thorax in der Axillargegend.

Bei mehreren Fällen wird der gleichseitige Arm als schwächer als der andere bezeichnet. Bei allen wird das mehr oder minder starke Zurückbleiben der gleichseitigen Hand und die Syndaktylie gleichmäßig hervorgehoben. In den meisten Fällen betrifft die Syndaktylie Finger II—V, bei Bruns und Kredel nur II und III, bei Skłodowski⁶⁾ und Steche⁷⁾ außer II—V in geringem Grade auch I.

Von Guttmann⁸⁾ und ebenso von Peiper⁹⁾ wird nur von einer Verkürzung bzw. schwächeren Entwicklung der betreffenden Hand gesprochen. Da Brustmuskeldefekte mit Syndaktylien zusammen vorkommen ohne Brachydaktylie — z. B. Syndaktylie II—III neben Pectoralisdefekt [z. B. Young¹⁰⁾] —, so ist nicht ganz sicher, ob die beiden Fälle wirklich hierher gehören. Dieselbe Skepsis ist bei der Mitteilung von Aberchrombie¹¹⁾ am Platz. Thomson¹²⁾ teilte einen Fall mit, wo alle Phalangen vorhanden waren, aber die End- und Mittelphalangen

¹⁾ Polland, Guy's Hospital reports. London 1841.

²⁾ Bruns und Kredel, Über einen Fall von angeborenem Defekt mehrerer Brustmuskeln mit Flughautbildung. Fortschr. d. Med. 8. 1890.

³⁾ Preu, Über einen Fall von angeborenem Defekt rechtsseitiger Brustmuskeln und Mißbildung der Hand derselben Seite. Inaug.-Diss. Breslau 1897.

⁴⁾ Ranzi, Über kongenitalen Thoraxdefekt. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 16. 1906.

⁵⁾ Flinker, Mißbildung einer Thoraxhälfte und der entsprechenden oberen Gliedmaße. Wien. klin. Wochenschr. 1906, S. 273.

⁶⁾ Skłodowski, Über einen Fall von angeborenem rechtsseitigem Mangel des M. pectoralis major et minor mit gleichzeitiger Mißbildung der rechten Hand. Virchows Archiv 121. 1890.

⁷⁾ Steche, Beiträge zur Kenntnis der kongenitalen Muskeldefekte. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 28, 217. 1905.

⁸⁾ Guttmann, P., Ver. f. inn. Med. Berlin, 15. VI. 1891. Berl. klin. Wochenschrift 1891, S. 1020.

⁹⁾ Peiper, Greifswalder med. Ver. 6. XII. 1890. Dtsch. med. Wochenschr. 1891, S. 265.

¹⁰⁾ Young, Absence of sternal origin of the pectoralis major. Lancet 1894, S. 19.

¹¹⁾ Aberchrombie, Transactions of the clinic. society of London 26, 225. 1893.

¹²⁾ *Thomson, Terratologica. January 1895.

kleiner als auf der gesunden Seite. Stintzing¹⁾ berichtet, daß die Grundphalangen auf $\frac{3}{4}$ der Länge verkürzt waren, End- und Mittelphalanx jeweils auf die Hälfte, daß das zweite Interphalangealgelenk fast vollständig ankylotisch bzw. rudimentär war. In Skłodowskis Fall fehlt an II und III die Mittelphalanx, an IV sind alle Phalangen vorhanden, die Interphalangealgelenke aber starr, V beinahe normal. Von Bruns und Kredel werden die Finger nicht genauer beschrieben, aus der Abbildung läßt sich aber auf einen dem vorigen ähnlichen Befund schließen.

Mit zunehmender Deutlichkeit ergibt sich aus diesen Angaben ein Bild, wie es zum ersten Male genau Fürst²⁾ festgestellt hat: eine Assimilationshypophalangie II und III, eine Brachyomesophalangie IV und V.

Das Skiagramm der linken Hand meines 17jährigen Patienten deckt sich fast vollständig mit dem Skelett der rechten Hand eines 21jährigen Mannes, das Fürst vor 14 Jahren beschrieben hat. Auch der äußere Anblick der beiden Hände ist fast derselbe.

Der Unterschied liegt in folgenden Punkten: 1. Die distalen Segmente von II und III verhalten sich in bezug auf Länge und Form zueinander gerade umgekehrt wie bei uns. Die Skala lautet bei Fürst also: II, III, V, IV, bei meinem Fall: III, II, V, IV. 2. Die Reduktion an den Grundphalangen ist, mit Ausnahme von V, bei Fürst geringer. 3. Die Endphalanx I ist bei mir deutlich verlängert, bei Fürst nicht. Weiter geht bei Fürst die Syndaktylie, welche die Finger in genau derselben Abstufung betrifft, distal nicht ganz so weit. Bei Fürsts Patienten endlich wurde ein gleichzeitiger Brustmuskeldefekt nachgewiesen, bei meinem nicht.

Bei Silbersteins³⁾ 9jährigem Jungen sind im Skiagramm an II und III, wahrscheinlich auch an V nur 2 Phalangendiaphysenschatten — bei II mit kleinem Epiphysenkern — zu sehen, an IV deutlich 3 Phalangendiaphysenschatten. Der Junge ist bereits wegen seiner Syndaktylie operiert, daher sind sekundäre Gestaltungsveränderungen vorhanden. Allerdings ist hier auch an eine Verkümmерung der Endphalangen anstatt an eine Assimilation der Mittelphalange durch die Endphalange zu denken (vgl. unten). Berger⁴⁾ beschreibt bereits 1878 die Finger II, III und IV als nur zweiphalangig; klinisch waren sie es jedenfalls. In der ältesten Publikation des in Rede stehenden Mißbildungskomplexes überhaupt teilt Polland 1841⁵⁾ mit, daß er bei der Sektion das Fehlen sämtlicher Mittelphalangen mit Ausnahme von III, wo ein $\frac{1}{4}$ Zoll langes Mittelphalangenrudiment vorhanden war, festgestellt hat; die Hand befindet sich im Museum of Guy's Hospital London.

¹⁾ Stintzing, Der angeborene und erworbene Defekt der Brustmuskeln, zugleich ein klinischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie. Dtsch. Arch. f. klin. Med. **45**. 1889.

²⁾ Fürst, Ein Fall von verkürzten und zweigliedrigen Fingern, begleitet von Brustmuskeldefekten und anderen Mißbildungen. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. **2**. 1900.

³⁾ Silberstein, Angeborene Thoraxdefekte. Zeitschr. f. orthop. Chir. **15**, 24. 1906.

⁴⁾ Berger, Angeborener Defekt der Brustmuskeln. Virchows Archiv **72**, 438ff. 1878.

⁵⁾ Polland, Guy's Hospital reports. London 1841.

Durch Skiagramm ist im Falle Steche 1905¹⁾, Nr. 3, eine Assimilationshypophalangie II, III und V, eine Brachyimesophalangie IV sichergestellt.

Noch höhere Grade der Phalangenreduktion scheinen den Mitteilungen von Hofmann²⁾ und Klaussner³⁾, Fall 42, zugrunde zu liegen:

Bei Hofmann ist bei II und III die mittlere, sehr kleine Phalanx mit der Endphalanx in Synostose; bei IV ist die Mittelphalanx vorhanden, aber die Beweglichkeit im distalen Interphalangealgelenk beschränkt, bei V ist keine selbständige Mittelphalanx da, das Endsegment aber länger. Das Skiagramm von Klaussner — soweit mir bekannt, das erste eines solchen Falles — zeigt dieselbe Skala V, II, III, IV. Nach Klaussner ist zwischen Mittel und Endphalanx III und IV „die Gelenkklinie nur schwach angedeutet“.

Das ausgesprochene Bild einer Assimilationshypophalangie aller Finger mit Ausnahme des Daumens gibt uns im Skiagramm Bertolotti⁴⁾.

In seiner zweiten Abbildung sehen wir den Mann die linken Hand mit den kurzen Fingern mit wohlgebildeten Nägeln in Syndaktylie gerade auf bzw. in den gleichseitigen Brustmuskeldefekt legen; durch diese Stellung will der Autor ohne Worte offenbar die genetische Beziehung beider Mißbildungen zum Ausdruck bringen.

Hochgradigste Phalangenreduktion und entsprechende Verzögerung der Ossification bei so hochgradiger Phalangenreduktion illustriert eine Beobachtung von Steche⁵⁾: Neben linksseitigem Brustmuskeldefekt besteht Syndaktylie I—V; es besteht hier also dasselbe Verhalten wie bei meinem zweiten Fall. Der Norm am nächsten kommt Finger V, auch der zeigt Assimilationshypophalangie, in vermehrtem Grade Finger IV und II; am Mittelfinger ist nur eine Phalanx sichtbar, der Daumen besteht nur aus einer Phalanx. Epiphysenkerne sind in der Reproduktion des Skiagramms nicht zu erkennen.

Wir sehen also in den Fällen Friedrich (ohne Brustwanddefekt?) und Steche (mit Brustwanddefekt) Phalangenreduktion auch auf den Daumen ausgedehnt (vgl. S. 418).

Die Angabe Lutauds⁶⁾ von nur einer Phalange an allen Fingern mit Ausnahme des Daumens habe ich nicht kontrollieren können.

Der Ebsteinsche Fall von Brachyimesophalangie mit geringer Syndaktylie auf S. 455 steht in Analogie zu dem bereits 5 Jahre vorher

¹⁾ Steche, Beiträge zur Kenntnis der kongenitalen Muskeldefekte. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **28**, 217. 1905.

²⁾ Hofmann, Ein Fall von angeborenem Brustmuskeldefekt mit Atrophie des Armes und Schwimmhautbildung. Virchow Archiv **146**, 163. 1896.

³⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

⁴⁾ Bertolotti, Polydactylie et téратome hypophysaire. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière **7**. 1914.

⁵⁾ Steche, Beiträge zur Kenntnis der kongenitalen Muskeldefekte. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **28**, 217. 1905.

⁶⁾ *Lutaud, Sur un cas d'amastic et de brachydactylie. Arch. gén. de Méd. Année 49.

von Ranzi¹⁾ mitgeteilten Fall 4. Zwischen IV und V kann hier wohl überhaupt nicht mehr von Syndaktylie geredet werden.

Das Interesse des Falles besteht besonders darin, daß es sich hier um ein Individuum noch in der Wachstumsperiode handelt. Ein 7jähriger Knabe zeigt neben partiellem Defekt des Pectoralis major und minor, des Serrat. ant. usw., der Rippen II—V und Flughautbildung an der Hand der gleichen Seite folgendes: ausgesprochene Verkürzung der Mittelphalangen II—V, Fehlen getrennter Epiphysenkerne an ihnen, an III eine Pseudoepiphyse, an V an der mißbildeten wie an der normalen Hand proximale und distale Pseudoepiphysen. Ein weiteres Plus neben den erwähnten Ossificationsdefekten haben wir an den Grundphalangen und Metacarpalien: Metacarpale I zeigt beiderseits außer der proximalen Epiphyse eine distale Pseudoepiphyse, an der mißbildeten Hand ist weiter an Metakarpale II eine proximale Pseudoepiphyse deutlich, sehr wahrscheinlich nach dem Schattenbefund an den übrigen. An der mißbildeten Hand sind ferner an den Grundphalangen distale Pseudoepiphysen vorhanden, wenn nicht sogar echte Epiphysenkerne, an V am wenigsten ausgesprochen. Dagegen ist auf der normalen Seite eine distale Epiphysenverknöcherung der Grundphalangen weniger ausgesprochen. Wir kommen auf diese „doppelte Epiphysenbildung“ und ihre Bedeutung später zu sprechen.

Die Mitte zwischen den geringen Graden der Symbrachydaktylie und den stärkeren halten 2 Fälle:

Schoedel²⁾: Bei einem 6jährigen Mädchen fand sich neben partiellem Brustumkel- und Rippedefekt auf derselben Seite eine Syndaktylie II—IV, dabei Assimilationshypophalangie II und V und Brachymesophalangie III und IV. Flinker³⁾: Bei einem 50jährigen Mann besteht neben rechtsseitigem Brutmuskeldefekt mit Flughautbildung deutliche Brachymesophalangie an der rechten Hand; ob bei III, vielleicht auch bei II bereits Synostose vorliegt, konnte Flinker nicht genau angeben, aus der Reproduktion des Skiagramms ist es jedenfalls nicht zu entscheiden. Die Syndaktylie betrifft auch hier Finger II—V, sie läßt die Endphalangen frei; aus den Längsgruben zwischen den Grundphalangen geht hervor, daß die Weichteilsyndaktylie nicht so fest und eng ist wie z. B. in meinem ersten Fall.

Daß sich mit diesem ganzen Mißbildungskomplex auch noch eine distale Verkümmierung von Fingern kombinieren kann, zeigt die Mitteilung von Preu⁴⁾: die Nägel II—IV sind wohl erhalten, Kleinfinger zeigt totalen Nageldefekt. An die Grundphalangen schließt sich bei II und III ein Segment mit Epiphysenkern an, an IV ein abnorm geformtes Segment ohne Epiphyse, an V ein kleiner Stummel ohne Epiphyse. Bei V liegt zweifellos eine distale Verkümmierung vor, während II—IV als Assimilationshypophalangie aufzufassen sind. Ähnlich zu beurteilen ist der Fall von Benario⁵⁾, wo alle Finger zwei Phalangen, II und III Onychogryphosis, V Nageldefekt zeigen.

¹⁾ Ranzi, Über kongenitalen Thoraxdefekt. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. **16**. 1906.

²⁾ Schoedel, Einseitiger Bildungsfehler der Brustwandlung und der entsprechenden oberen Gliedmaße. Jahrb. f. Kinderheilk. **56**. 1902.

³⁾ Flinker, Mißbildung einer Thoraxhälfte und der entsprechenden oberen Gliedmaße. Wien. klin. Wochenschr. 1906, S. 273.

⁴⁾ Benario, Über einen Fall von angeborenem Mangel des Musculus pectoralis major et minor mit Flughautbildung und Schwimmhautbildung. Berl. klin. Wochenschr. 1890, S. 225.

⁵⁾ Preu, Über einen Fall von abgebornem Defekt rechtsseitiger Brutmuskeln und Mißbildung der Hand derselben Seite. Inaug.-Diss. Breslau 1897.

Zusammen mit Pectoralisdefekt kommen nicht allein Symbrachydaktylien derselben Seite vor, sondern auch stärkere Reduktionen der Finger: So hat Joachimsthal¹⁾ eine gleichseitige Spaltshand, d. h. einen Defekt der mittleren Finger beobachtet. Ja Ritter^{2,3)} sah eine ganz hochgradige Entwicklungsstörung der ganzen gleichseitigen Extremität: es war gar nicht zur Differenzierung in Ober- und Unterarm gekommen, die Extremität endigte mit einem Finger. Auch wenn sich keine so hochgradigen Hemmungsbildungen der oberen Extremität neben Pectoralisdefekt finden — es gibt andererseits ja auch Pectoralisdefekt ohne irgendwelche Extremitätenmißbildung —, ist die obere Extremität fast stets, wenn überhaupt eine Entwicklungsstörung an ihr festzustellen ist, *in toto hypoplastisch*, die Hypoplasie nimmt allerdings meist in distoproximaler Richtung ab; bei Symbrachydaktylie zeigen nicht allein die Phalangen eine Hemmung, sondern auch die Metacarpalia und der Carpus. Bei Pectoralisdefekt kann sich die Extremitätenmißbildung aber auch nur auf den proximalen Teil derselben beschränken, so kann sich hier ausschließlich z. B. Hypoplasie der Scapula oder angeborener Hochstand der Scapula (Sprengelsche Deformität) finden.

c) Zusammenfassung.

Aus den mitgeteilten Befunden ergibt sich: Ein Anhaltspunkt für eine erbliche Übertragung der Mißbildung hat sich in keinem der Fälle gezeigt; die Mißbildung ist also im Gegensatz zu der vorher besprochenen beidseitigen symmetrischen Brachydaktylie stets autogen. Die Mißbildung ist weiter stets auf die eine Hand beschränkt; auf die Füße wurde anscheinend nie bzw. selten geachtet. Ein gesetzmäßiges Verhalten der Finger besteht insofern, als erstens stets der Zeige- und Mittelfinger am stärksten von der Phalangenreduktion betroffen, als zweitens mit ihr stets Syndaktylie verbunden und diese radial stets am stärksten ist, ulnarwärts abnimmt. Meist ist der Daumen nicht von der Syndaktylie mit einbezogen, in einigen Fällen jedoch auch. Zwischen Grad der Phalangenreduktion und Grad der Syndaktylie scheint ein Parallelismus zu bestehen: z. B. kombiniert sich mit Brachy-mesophalangie an Finger II—V nur eine leichte Steigerung der normalen Schwimmhautbildung zwischen den Grundphalangen, ist zusammen mit Assimilationshypophalangie meist distaler reichende und in transversaler Richtung festere Weichteilsyndaktylie nachweisbar. Aller-

¹⁾ Joachimsthal, Über einen Fall von angeborenem Defekt an der rechten Thoraxhälfte und der entsprechenden Hand. Berl. klin. Wochenschr. 1896, S. 804.

²⁾ Ritter, Ein Fall von angeborener Lücke des Brustkorbs. Österr. Jahrb. f. Pädiatr. 7, 101. 1876.

³⁾ Eppingen, Anatomischer Beitrag zu der Mitteilung Professor von Ritters. Österr. Jahrb. f. Pädiatr. 7, 201. 1876.

dings kann sich Brachymesophalangie auch mit knöcherner Syndaktylie kombinieren. Die Phalangenreduktion der Finger II—V zeigt — trotz stärkerer Verkürzung der beiden radial gelegenen — nicht die konstante schrittweise Abstufung wie bei der beidseitigen Brachydaktylie; die Skalen lauten hier II, III, V, IV — III, II, V, IV — II, III, IV, V — III, II, IV, V, wobei der zuerst genannte Finger die stärkste, der zuletzt genannte die geringste Phalangenreduktion zeigt. Am häufigsten treffen die ersten beiden zu; die Variation bezieht sich also darauf, welcher von den zwei Fingern des radialen und ulnaren Fingerpaars stärker oder geringer affiziert ist. Die Art der Phalangenreduktion entspricht genau derjenigen bei der früher besprochenen familiären beiderseitigen, d. h. es findet sich Brachymesophalangie allein oder Brachymesophalangie an den einen, Assimilationshypophalangie an den anderen Fingern oder nur Assimilationshypophalangie. Wir können die verschiedenen beobachteten Kombinationen in folgenden Formeln zusammenfassen: Brachymesophalangie II—V, — einmal auch nur Brachymesophalangie II, IV, V —, Assimilationshypophalangie II, III und Brachymesophalangie IV, V, Assimilationshypophalangie II, III, V und Brachymesophalangie IV, endlich Assimilationshypophalangie II bis V; einmal ist auch daneben Monophalangie I beobachtet. Bei der Charakterisierung der Brachydaktylieform als Brachymesophalangie und Assimilationshypophalangie ist selbstverständlich, daß der Nagel stets vorhanden ist.

Die Verbindung: „Reduktion der Mittelphalanx und Klauenstellung“ zeigt eine weitere Analogie mit der beidseitigen hereditären Brachydaktylie. Bedeutungsvoll ist, daß z. B. in Fürsts und unserm Fall (s. Abb. 9 und 10 auf S. 448) der nicht in die Syndaktylie einbezogene Kleinfinger die Zwangsbeugestellung und damit genau das Bild des „krummen Kleinfingers“ zeigt, wie es S. 425 besprochen, wie es auf Abb. 4 auf S. 414 zu sehen ist. Damit erfährt die Annahme einer Beziehung der abnormen Gelenkstellung beim „krummen Kleinfinger“ zur Reduktion der Mittelphalanx eine weitere Stütze.

2. Kausale Genese der einseitigen Symbrachydaktylie und Defektbildung der Brustwand.

Während wir bei der beiderseitigen Brachydaktylie die geringe Beteiligung des Mittelfingers an der Phalangenreduktion betonten, zeigt er bei der einseitigen mit Syndaktylie kombinierten neben dem Zeigefinger die stärkste Reduktion. Daß der Mittelfinger bei seiner größten Längenausdehnung in der Norm, entsprechend bei seiner starken Wachstumstendenz einem Druck von außen am meisten ausgesetzt ist, erscheint einleuchtend. Die stärkste Ausbildung der Syndaktylie zwischen Zeige- und Mittelfinger und der Parallelismus zwischen Grad der Syndaktylie und der Phalangenreduktion überhaupt sprechen für eine gemeinsame Ursache beider. Von diesem Gesichts-

punkt aus ist die Bezeichnung „Symbrachydaktylie“ keine einfache morphotische, sondern morphogenetische. Eine äußere Raumbeschränkung würde sehr gut die Hemmung der Entfaltung in proximo-distaler und in transversaler Richtung erklären.

Würden aber zu einer mechanischen Hemmung folgende Erscheinungen passen? Nicht das distalste Segment zeigt eine Unterdrückung, im Gegenteil sein distaler Nagel ist gut entwickelt, sondern die proximalere Mittelphalanx ist reduziert, ja evtl. von der Endphalanx resorbiert; trotz der erwähnten Variationen kehrt im Prinzip immer derselbe Grundtypus der einseitigen Handmißbildung wieder.

Tatsächlich ist für amniogene Mißbildungen die Atypie charakteristisch, fehlen bei den amniogenen „fetalen Amputationen“, wie schon aus dem Namen hervorgeht, die distalen Partien. Nun ist aber 1913 der Leydener Orthopäde Jansen¹⁾ bei der Chondrodystrophie, einer Form des kongenitalen disproportionalen Zwergwuchses, auf dessen Wesen wir am Schlusse unserer Arbeit einzugehen haben, für eine indirekte amniogene Entstehung eingetreten. Ohne dazu Stellung zu nehmen, ob diese seine Ansicht, mit der er im Widerspruch wohl zu fast allen Autoren steht, richtig ist oder nicht, möchte ich wegen der Bedeutsamkeit seiner Auffassung über die Art der Amnionwirkung überhaupt auch für unsere Frage seine Schlußsätze hier aufführen. Jansen meint, daß „1. das übermäßig gespannte Amnion imstande ist, weiche (skleroblastomatöse) Teile des Embryo zusammenzudrücken, blutarm bzw. blutleer zu pressen und in ihrem Wachstum zu stören, während die übrigen Teile ihr Wachstum fortsetzen, 2. eine verringerte Blutzufuhr diejenigen Teile zuerst zum Zwergwuchs bzw. Untergang führt, welche im schnellsten Wachstum begriffen sind, 3. mithin die schnelle Expansion des sich bildenden Knorpels im Foetus die Lokalisation und teilweise auch die Gradation der Zwergerscheinungen im Knorpel des Achondroplasten bestimmt... Es zeigen sich die Wunder der Anencephalie, der Achondroplasie, sowie mancher Formen der Kakkomelie“ — damit bezeichnet Jansen die Extremitätenmißbildungen — „als eine chronologische Reihe der Missentaten eines zu engen Amnion.“ Jansen spricht von einem „Gesetz von der Verletzbarkeit schnell wachsender Zellen“. Das sind die jüngeren Zellen; an ihnen muß sich nach Jansen eine Hemmung stärker geltend machen als an älteren. Nun haben wir früher zur Genüge hervorgehoben, daß von allen Fingersegmenten die Mittelphalangen zuletzt ossifizieren, normalerweise dementsprechend am spätesten mit der Knorpelproliferation einsetzen, damit also in einer bestimmten Zeitperiode jüngeres Zellmaterial auf-

¹⁾ Jansen, Murk, Das Wesen und das Werden der Achondroplasie. Zeitschr. f. orthop. Chir. 32. 1913.

weisen als die andern Segmente. Entsprechend Jansens Vorstellungen wäre also gerade die Entwicklungshemmung der Mittelphalangen (die Brachymerosphalangie) durch exogene mechanische Schädigungen und das Intaktbleiben der Endphalangen plausibel.

Für die Assimilationshypophalangie der 5. Zehe wissen wir, daß sie bereits in der Anlage abnorm in die Erscheinung tritt, d. h. daß statt zwei getrennten Knorpelsegmenten entsprechend der Mittel- und Endphalanx nur ein Knorpelstück angelegt wird. Die normale Anlage der Phalangen erfolgt, in proximodistaler Richtung, d. h. die Endphalanx wird zeitlich nach der Mittelphalanx knorpelig angelegt. Daß durch einen Druck von außen die Anlage der einen dieser beiden Phalangen verhindert wird, ist verständlich. A priori und unter Zugrundlegung der Jansenschen Auffassung muß aber, wenn statt zwei getrennten distalen Segmenten ein einheitliches Stück zur Anlage kommt, dabei der Anteil der Endphalanx, eben des aus den jüngsten Zellen bestehenden Segmentes unterdrückt werden. Wenn also für die Mißbildung der Assimilationshypophalangie an den Fingern betreffend Anlage dasselbe gilt wie für die Speziesvarietät der Assimilationshypophalangie der kleinen Zehe — ein Beweis in diesem oder entgegengesetztem Sinne ist bis jetzt, wie erwähnt, nicht geführt —, dann wäre das Entstehen einer Assimilationshypophalangie mechanisch nicht erklärbar. Es besteht jedoch die Möglichkeit, daß bei der autogenen einseitigen Assimilationshypophalangie der Finger (auch bei der familiären, beiderseitigen) Mittel- und Endphalanx als zwei getrennte Knorpelstücke angelegt werden, daß jedoch die Bildung des Gelenkspaltes zwischen beiden ausbleibt — denkbar als Folge eines Druckes von der Peripherie her — und daß die mangelhafte Entwicklung des Mittelphalanxanteils des einer End- und Mittelphalanx zusammen entsprechenden distalen Segmentes ebenso zu erklären ist, wie dies vorhin für die Brachymerosphalangie geschehen.

Das vorhin erwähnte Auftreten der autogenen einseitigen Symbrachydaktylie, wie wir die Mißbildung mit einem Wort kurz bezeichnen können, als geringfügige Variation stets desselben Grundtypus — ich habe früher betont, wie sich die Hand in dem Fürstenschen und in meinem Fall fast vollkommen decken! — spricht eher gegen als für eine mechanische Entstehung.

Aus der Betrachtung dieser einseitigen Handmißbildung für sich können wir zu keiner sicheren Antwort auf die Frage kommen: endo- oder exogen?

Nun stehen wir aber vor der Tatsache, daß die einseitige Symbrachydaktylie in einem großen Prozentsatz der Fälle, der möglicherweise größer ist als festgestellt wurde, zusammen mit Defekten der Brustwand der gleichen Seite vorkommt. Hemmungs-

bildungen an Thoraxhälfte — Haut, Mamilla, Brustmuskeln, Rippen — und an oberer Extremität der gleichen Seite könnten a priori zufällig zusammen treffen; das ist aber unwahrscheinlich bei der Konstanz des Zusammentreffens stets gleichseitiger Extremitäts- und Brustwandmißbildung. Daß sie in Beziehung zueinander stehen, daß sie synogenetische Mißbildungen sind, ist also sicher. Daß es sich dabei um eine Abhängigkeit der einen Mißbildung von der anderen handelt, ist ebenfalls der ganzen Morphologie derselben nach unwahrscheinlich. Diese spricht vielmehr für eine Entstehung durch die gleiche Ursache und zwar eine äußere.

Der erste, der den Pectoralisdefekt exogen auffaßte, war Froriep, Virchows Lehrer und Vorgänger an der Charité 1839¹⁾. Ihm schlossen sich eine Reihe von Autoren an, Ahlfeld²⁾ sah in dem Pectoralisdefekt nur ein Glied in der Kette der einseitigen Brustwanddefekte, einer morphologischen Reihe, an deren einem Ende der einfache Brustmuskeldefekt steht, deren anderes Ende die Fissura sterni congenita lateralis bildet, der ausgedehnte Defekt auch der knöchernen seitlichen Brustwand mit oder ohne Beteiligung der Rippenknorpel und des Sternalrandes.

Für eine Mißbildung des Sternuns, die kongenitale Trichterbrust, nahm Zuckerkandl³⁾ den Druck des fetalen Unterkiefers als kausales Moment an. Ribbert⁴⁾ zeigte zur Stütze dieser Ansicht ein Neugeborenes, bei dem das Kinn genau in die vorhandene Trichterbrust paßte. Schoedel⁵⁾ übertrug diese Auffassung von der Genese einer medianen Deformität des Sternum auf die lateralen Defekte der Brustwand; er nahm an, daß durch den Druck des kindlichen Gesichts bei engem Amnion die obere Extremität zwischen Gesicht und Brust und gleichzeitig letztere selbst geschädigt werden. Er sah sich in der Annahme dadurch bestärkt, daß er für den Pectoralisdefekt wie für die gleichzeitige Handmißbildung den gleichen teratogenetischen Terminationspunkt feststellen konnte, in dem sich unter normalen Verhältnissen das Amnion vom Fetus abhebt, nämlich die 9. Woche.

Fassen wir all diese Betrachtungen über die kausale Genese der mit oder ohne gleichseitigem Brustwanddefekt beobachteten Symbrachydaktylie zusammen, so müssen wir sagen: es sprechen der Mangel an Vererbung, die Einseitigkeit, das gleichseitige Befallensein von Brust

¹⁾ Froriep, Beobachtung eines Falles von Mangel der Brustdrüse. Neue Notizen a. d. Geb. d. Natur- u. Heilk. **10.** 1839.

²⁾ Ahlfeld, Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880/82.

³⁾ *Zuckerkandl, zit. nach Hoffa, Lehrbuch der orthopädischen Chirurgie. Stuttgart 1891. S. 222.

⁴⁾ *Ribbert, zit. ebenfalls nach Hoffa.

⁵⁾ Schoedel, Einseitiger Bildungsfehler der Brustwandung und der entsprechenden oberen Gliedmaße. Jahrb. f. Kinderheilk. **56.** 1902.

und Extremität, die Disposition der mehr radial gelegenen Finger zur Phalangenreduktion und die Kombination letzterer mit ulnarwärts abnehmender Syndaktylie, endlich atypische Formen (vgl. die Fälle von Joachimsthal, Ritter S. 462) zugunsten einer mechanischen Entstehung durch außerhalb des Fetus gelegene Schädigungen. Das konstante Auftreten gewissermaßen ein und desselben Grundplanes in der Handmißbildung und das Verhältnis von Mittel- und Endphalanx bei ihrer Reduktion lassen eine Entstehung aus inneren Ursachen nicht von der Hand weisen.

B. Doppelseitige Syndaktylie und Brachydaktylie mit Überwiegen der einen Seite.

Ich selbst untersuchte einen 6jährigen Jungen (M. W. N. ♂ 6 Jahre alt. Hdbg. Chir. Kl. 18. März 1909).

An ihm fällt vor allem eine Syndaktylie an der linken unteren und oberen Extremität (Abb. 15 u. 16) auf, an beiden nur 4 Digi, diese an der Hand kurz,

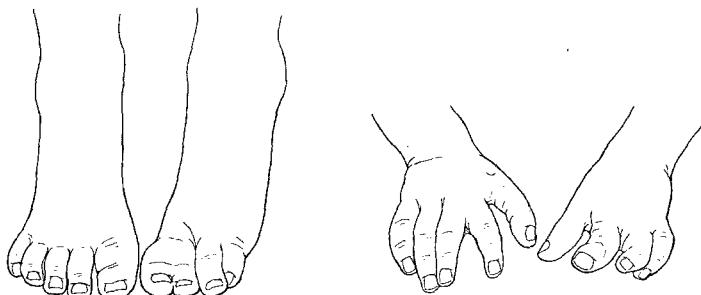
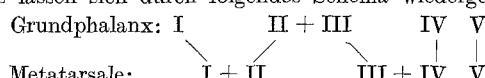


Abb. 15 und 16. Beiderseitige, links stärkere Syndaktylie und Brachydaktylie an Füßen und Händen des 6jährigen Knaben M. W. N.

plump und in Klauenstellung, an der rechten Hand ein spitzwinkliges Divergieren des Zeige- und Mittelfingers in der Ruhestellung. Bei genauerem Zusehen ergeben sich an den Digi noch weitere Anomalien, auf diese soll jedoch erst nach Besprechung der Röntgenbefunde eingegangen werden.

Während der rechte Fuß (Abb. 16 u. 17) außer einer Brachymesophalangie V-II keine Abweichung von der Norm zeigt — auch keine Weichteilsyndaktylie ist an ihm nachweisbar —, liegen am linken Fuß hochgradige Verschmelzungen vor; ich gehe wohl mit folgender Deutung nicht fehl: Metatarsale I und II befinden sich in knöcherner Verschmelzung, ebenso Metatarsale III und IV. Grund- und Endphalanx I sind in ihrem Skelett nicht mit der Nachbarschaft verschmolzen, Zehe II und III zeigt knöcherne Synostose und Assimilationshypophalangie, die Zehen IV und V Brachymesophalangie. Die Syndaktylieverhältnisse an Phalangen und Metatarsus lassen sich durch folgendes Schema wiedergeben:



Im Tarsus ist wahrscheinlich Cuneiforme I und II verschmolzen, es fehlt der Knochenhenschatten des Naviculare, es besteht eine Concrecentia talonaviculare, wie sie als Varietät bekannt ist.



Abb. 17. Schattenbild ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe) der Füße des 6jährigen Knaben M. W. N. (vgl. Abb. 15): Rechts: Brachymesophalangie V—II. Links: Knöcherne Phalangen-Syndaktylie und Assimilationshypophalangie II, III, Metatarsalsynostose I, II und III, IV. Concrescentia intercuneiformis I, II et talonavicularis.



Abb. 18. Schattenbild ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe) der Hände des 6jährigen Knaben M. W. N. (vgl. Abb. 16): Links: Völlige knöcherne Syndaktylie II, III mit accessoriischer (proximaler) Metacarpalepiphysse, Fehlen des Triquetrumkernes. Rechts: Proximale Metacarpalsynostose II, III mit proximaler Pseudoepiphysse, proximale Metacarpal-Pseudoepiphysse V. Beiderseits Fehlen des Capitatumkernes.

Weswegen wir den Fall in diesem Zusammenhang erwähnen, sind aber die Phalangenverkürzungen nicht allein an den Zehen, die bereits

An der linken Hand (Abb. 18) ergibt sich die totale knöcherne Syndaktylie des 2. und 3. Strahles, partielle des 4. und 5. Strahles. Distal ist jeweils die Verschmelzung geringer als proximal: so ist bei der knöchernen Syndaktylie II—III im distalen Segment deutlich die Kontur zweier Endphalangen zu erkennen, während proximal die Verschmelzung aus der Verbreiterung erschlossen wird. So ist auch der ulnarste Metakarpalschatten verbreitert, der Metacarpusschatten proximal vom 4. Finger entspricht der Lage nach einer Epiphyse; es handelt sich also wohl um eine proximale Verschmelzung von Metatarsale IV und V. Eine solche proximale Vereinigung und distale Divergenz zweier Metacarpalia ist deutlicher an der rechten Hand im Bereich des 2. und 3. Strahles. Die proximal stärkere Verschmelzung und damit Reduktion zeigt sich auch deut-

lich am Carpus beiderseits: Während normaliter der Schatten des Capitatum früher als der des Hamatum, beide spätestens in der ersten Hälfte des 1. Lebensjahrs nachweisbar sind, fehlt hier im 6. Lebensjahr der Schatten des Capitatum, links entsprechend der knöchernen Syndaktylie IV—V auch noch der des Triquetrum. Weichteilsyndaktylie besteht an der linken Hand zwischen III. und IV. Finger, ferner zwischen IV. und V. Finger, zwischen letzteren reicht sie weniger weit distal als zwischen ersteren. Ein analoges Abnehmen der Weichteilsyndaktylie finden wir auch an der rechten Hand; bei genauerem Zusehen stellt man auch hier eine Weichteilsyndaktylie II—III im Bereich der ganzen Grundphalanx und noch etwas der Mittelphalanx fest, eine geringere zwischen III und IV, die letztere entfernt sich wenig von der normalen Schwimmhaut.

aufgeführt sind, sondern vor allem der Finger. Es fällt beiderseits vor allem eine Plumpeit aller Phalangen, besonders der Mittel- und Grundphalangen auf, wie sie vor dem 6., ja 5. Lebensjahr normal ist. Wenn wir weiter an der linken Hand auch eine Formänderung durch die Projektion bei der Klauenstellung in Betracht ziehen, so liegt eine ausgesprochene Brachymesophalangie II—IV vor, weiter eine Verkürzung des Metacarpus im Bereich des II.—V. Strahles. Aber auch an der rechten Hand finden wir Brachyphalangie: die fast vollständig gleiche Länge und Proportion des III. und IV. Fingers erklärt sich aus einer Verkürzung der Mittel- und Grundphalanx III; aber auch die übrigen Mittelphalangen sind verkürzt; weiter ist Metacarpale II verkürzt.

Die spitzwinklige Divergenz des rechten Zeige- und Mittelfingers kann verschieden erklärt werden: In der Fetalzeit weichen die Metacarpalia distal fächerförmig auseinander. Dieses embryonale Stadium könnte durch die proximale Koaleszenz des Metacarpale II und III für die entsprechenden Finger dauernd festgehalten sein. Gegen diese Deutung läßt sich aber einwenden, daß ein distales Auseinanderweichen der Metacarpalia nicht deutlich, ja sogar eine Knickung der Mittelfingerachse distal vom Metacarpus nachzuweisen ist: also wahrscheinlicher ist eine Beziehung der Stellungsanomalie zu der Weichteilsyndaktylie III bis IV.

Ein besonderes Interesse beansprucht das Verhalten der Epiphysen. Wie steht es damit in dem von mir beobachteten Fall?

Während die Füße in diesem Punkt nichts Auffallendes bieten, ergibt sich bei den Händen folgendes: An der Endphalanx II links ist der Epiphysenkern eben als Punkt sichtbar, es bedeutet dies kaum ein Abweichen von der Norm (vgl. rechts). An Mittelphalanx V scheint links der Epiphysenkern ganz zu fehlen, rechts vielleicht als Pseudoepiphyse vorhanden zu sein. Ganz sicher läßt sich aus dem Röntgenbild das Verhalten dieses normalerweise in der Hand als allerletzte Ossification auftretenden Knochenkerns nicht feststellen. Dasselbe gilt für die Epiphysen der Mittelphalanx II—III links. Mittelphalanx IV links hat eine Epiphyse, auch Mittelphalanx III rechts scheint in bezug auf Epiphyse nicht wesentlich hinter der Norm zurückzubleiben.

Die Phalangen der Finger bieten also in bezug auf die Epiphysenossification keine auffallenden Befunde. Anders die Metacarpalia. Im auffallenden Gegensatz dazu, daß der Carpus ein Minus der Ossification zeigt — sollten doch bei einem 6jährigen Knaben Capitatum, Hamatum, Triquetrum und Lunatum Knochenschatten zeigen —, daß die Form der Mittel- und Grundphalangen auf eine Verzögerung der Entwicklung hindeutet, sehen wir in den Epiphysen der Metacarpalia ein Plus von Verknöcherung: akzessorische Epiphysenkerne: Die vereinigten Metacarpalia II und III links haben einen echten proximalen Epiphysenkern, rechterseits eine proximale Pseudoepiphyse; auch an dem rechten Metacarpale V ist eine solche zu erkennen. Dabei finden sich rechts ganz normal die distalen Epiphysenkerne der Metacarpalia II—V, links sehen im Skiagramm die distalen Epiphysenverknöcherungen des Metacarpus wie Pseudocapitellen aus; es kann

sich jedoch auch hier um selbständige Epiphysenkerne handeln, die dicht an die Diaphysenossification heranreichen. Für das Metacarpale I ist aus dem Schattenbild sicher zu entnehmen, daß es sich bei der Ossification des distalen Endes um eine Pseudoepiphyse handelt.

Auch hier haben wir wieder die Kombination: Syndaktylie und Brachyphalangie, aber nicht einseitig, sondern doppelseitig. Stechen auch die beiden Extremitäten links durch den höheren Grad der Deformität, insbesondere der Syndaktylie, stark von den beiden rechtsseitigen ab, so besteht doch an den Händen eine Symmetrie zwischen links und rechts insofern, als die Syndaktylie radial am stärksten und ulnarwärts in disto-proximaler Ausdehnung abnimmt: den höchsten Grad der Syndaktylie zeigt die linke Hand mit ihrer stufenweisen Steigerung der Syndaktylie von der Schwimmhaut zwischen Finger V und IV bis zur knöchernen Verschmelzung des Zeige- und Mittelfingers. Symmetrisch ist an beiden Händen der 2. und 3. Strahl am meisten von der Syndaktylie betroffen, diese Syndaktylie ist rechts und links nur graduell verschieden. Für Hände und Füße gleich gilt, daß distal die Syndaktylie weniger stark ist als proximal.

Bereits Gubler demonstrierte 1850¹⁾ den Gipsabguß der linken Hand eines 20jährigen jungen Mannes mit einer Schwimmhaut zwischen den Grundphalangen von Zeige- und Mittelfinger und Verkürzung der End- und Mittelphalangen und einer „fausse ankylose des articulations interphalangiennes“ an Finger II—V, endlich mit einer keulenförmigen Aufreibung der Endphalanx des Daumens. Die andere Hand soll ähnliche Veränderungen geboten haben. Eine genauere Beschreibung oder Abbildung fehlt leider. Deshalb ist eine vollständige Verwertung des Falles unmöglich. Insofern erscheint mir jedoch die Beobachtung bemerkenswert, als auch hier die Kombination von Brachydaktylie mit Syndaktylie vorliegt.

Da eine symmetrische Syndaktylie II—III für sich vorkommt, da bei Gubler Brachydaktylie mit einer solchen kombiniert ist, da endlich in unserem letzten Fall von Kombination von Brachy- und Syndaktylie letztere auch am stärksten zwischen Finger II und III ist, so erhebt sich die Frage, ob beiderseitige Brachy- und Syndaktylie syn-genetische Mißbildungen sind. Für die einseitige Syndaktylie am Fuß unseres 6jährigen Jungen scheint mir die Beziehung zur Phalangen-reduktion ebenso evident wie bei der einseitigen Brachy- und Syndaktylie an der Hand des S. 450 erwähnten Jungen. Zwischen der Hand dort und dem Fuß hier besteht insofern eine Übereinstimmung, als mit der Syndaktylie normalerweise dreiphalangiger Finger mit dem zweiphalangigen Digitus primus eine Bi-

¹⁾ Gubler, Vice de conformation des mains, Gaz. méd. de Paris 1850, S. 648.

phalangie ersterer verbunden ist. Hervorzuheben ist jedoch, daß wir an der Hand ja Biphalangie des II. Fingers bei Syndaktylie sehen, ohne daß die Verbindung auch auf den Daumen sich erstreckt. Aber auch aus den Befunden an den Händen des 6jährigen Knaben ergibt sich wohl eine genetische Beziehung von Brachy- und Syndaktylie. Während wir bei den beidseitigen Brachydaktylien ohne Syndaktylie den Mittelfinger gar nicht oder am wenigsten von der Verkürzung betroffen finden, ist hier der Mittelfinger beiderseitig am meisten bzw. allein betroffen, ist die Syndaktylie zwischen Mittel- und Zeigefinger am stärksten.

Eine analoge, nur noch stärkere Veränderung als bei meinem letzten Fall sah Rieder¹⁾ an einem 11jährigen Mädchen.

Dessen Vater hat rechts eine Verkürzung des IV. Metacarpale und eine rudimentäre Hyperphalangie des Daumens. Die übrigen 8 Kinder des Mannes sind normal. Das Mädchen hat an beiden Füßen hochgradige Syndaktylie: der rechte Fuß hat die größte Ähnlichkeit mit dem linken Fuß unseres Jungen: im Tarsus ebenfalls Concrecenzen, jedoch mehr in transversaler Richtung, nämlich eine Concrecentia cubonavicularis und wahrscheinlich eine Concrecentia intercuneiformis II—III. Im Metatarsus ist distal zwischen unserem 1. und 2. Schatten noch der Schatten eines weiteren Capitulums eingezeichnet. Zehe I und II scheinen in knöcherner Syndaktylie verbunden zu sein — nach Rieders Meinung fehlt Zehe II —, Zehe III ist ebenfalls zweiphalangig, Brachymesophalangie zeigt Zehe IV und V. Also Hypophalangie I—III besteht wie in unserem Fall, nur statt Syndaktylie II—III Syndaktylie I—II. Am linken Fuß der Riederschen Beobachtung ist die Syndaktylie noch weiter getrieben: außer einer Concrecentia talonavicularis und wahrscheinlich auch einer Concrecentia intercunciformis II—III fällt vor allem das Vorhandensein von nur 2, allerdings sehr breiten Knochenschatten im Metatarsus auf und die Verschmelzung der Zehen auf 3, wobei die beiden fibularen normal aussehen — IV mit schlanker, V mit plumper Mittelphalanx —, die tibiale noch breiter ist als die entsprechende am rechten Fuß. Können wir hier die Zehendegradation noch als Syndaktylie bezeichnen, so bietet die rechte Hand das typische Bild der Spalthand: von Fingern ist nur vorhanden der gut ausgebildete kleine und der Daumen, dessen drei Segmente synostotisch miteinander verbunden sind; außerdem findet sich eine Concrecentia capitatohamata. Die geringste Veränderung zeigt die linke Hand, sie hat die größte Ähnlichkeit mit der rechten unserer Beobachtung: sie zeigt als einzige Mißbildung Weichteilsyndaktylie II—III, Finger II und III in ihren Proportionen und Längen ganz gleich wie in unserem Fall Finger III und IV. Also auch hier eine Brachymes- und -basophalangie III.

Wir konnten unsere Erörterungen über die Genese der einseitigen Symbbrachydaktylie auf ein ganz ansehnliches Material aufbauen. Trotzdem glaubte ich, mit der Entscheidung ihrer kausalen Genese zurückhalten zu sollen. Wieviel mehr ist dies angezeigt bei den wenigen Fällen der zuletzt vorgeführten Gruppe!

¹⁾ Rieder, Über gleichzeitiges Vorkommen von Brachy- und Hyperphalangie der Hand. Arch. f. klin. Med. **56**, 330, 1899.

Hier darf wohl der von Pagenstecher 1899¹⁾) ausgesprochene, beherzigenswerte Satz angeführt werden: „Es hat keinen Zweck, auf Grund eines Falles hier für eine bestimmte Theorie entscheiden zu wollen; daß dieser Streit in jeder Mitteilung immer wieder auftaucht — ob vitium primae formationis, Archipterygium, Fruchtwassermangel und amniotische Abschnürung —, ohne erledigt zu werden, dürfte wohl aus dem Verkennen obengenannter Vorbedingung herrühren.“

IV. Teratogenetische Terminationsperiode der Reduktion der Mittelphalangen.

In der Literatur ist meines Wissens bis jetzt, abgesehen von Ziegler²⁾, kein Skiagramm einer Brachy- und Hypophalangie aus so früher Zeit niedergelegt wie unsere Abb. 12. Nach Ziegler scheint Drinkwater³⁾ der erste zu sein, der ein Kind von ebenfalls 9 Monaten und eines von $2\frac{1}{2}$ Monaten mit Fingerverkürzung untersucht hat; er hat aber wegen der Unruhe der Kleinen keine brauchbaren Röntgenbilder erhalten, macht deshalb auch keine näheren Angaben darüber.

Alle früher besprochenen Röntgenbilder von Brachydaktylie zeigten die Diaphyse der Mittelphalanx in Ossification, daneben das Fehlen oder die Reduktion der Epiphysen — letzteres im Gegensatz zu den andern Segmenten der Finger. Wir schlossen daraus auf eine Störung der Knorpelwucherung in der Epiphyse und führten auf eine Epiphyseninsuffizienz die Störung im Längenwachstum der Mittelphalangen zurück. Aus Abb. 12 sehen wir aber, daß die Mittelphalanx IV und V bereits in ihrem Knorpelstadium kürzer als normal ist, daß weiter hier im Alter von $\frac{3}{4}$ Jahr die Mittelphalangen gerade so groß, jedenfalls nicht länger sind als die Endphalangen.

Normalerweise erfolgt das Auftreten selbständiger Knorpelzentren in dem Blastem der Finger in proximo-distaler Richtung: Ein Embryo von ca. 5 Wochen hat die Knorpelsegmente der Metacarpalia. Nach diesen treten die der Grund- und Mittelphalangen auf, zuletzt erscheinen die der Endphalangen; die knorpeligen Endphalangen sind also zunächst die kürzesten; in dieser Abstufung sehen wir die drei knorpeligen Phalangen bei einem 7 wöchigen Foetus. Durch rapides Wachstum erreicht dann die Endphalanx die Größe der Mittelphalanx, ja überschreitet diese; schließlich wird die Mittelphalanx wieder länger als die Endphalanx. „Es handelt sich bei der Umkehrung der Größenverhältnisse der Mittel- und Endphalangen um einen aktiven Reduktionsvorgang, der nicht nur auf einer Vergrößerung der Mittelphalange beruht, sondern in einem Schwund von Knorpelsubstanz der Nagelphalange seine Erklärung findet“ [Gräfenberg⁴⁾].

¹⁾ Pagenstecher, Beiträge zu den Extremitätenmißbildungen. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **50**, 433. 1899.

²⁾ Ziegler, Allgemeine Pathologie, 11. Aufl., Jena 1905, Abb. 399, S. 555.

³⁾ Drinkwater, Account of a family showing Minor-brachydactyly. Journ. of Genetics **2**, 21—40. 1912.

⁴⁾ Gräfenberg, Die Entwicklung der Knochen, Muskeln und Nerven der Hand und der für die Bewegungen der Hand bestimmten Muskeln des Unterarms. Anat. Hefte **30**. 1905/06.

An einer von Gräfenberg abgebildeten Hand eines 10wöchigen Embryo sind die knorpeligen Mittel- und Endphalangen gerade gleich lang.

Aus der Übereinstimmung der Proportionen von Mittel- und Endphalanx beim 10wöchigen Embryo und bei unserm kurzfingerigen Jungen dürfen wir schließen, daß bei letzterem die zur Brachyphalangie führende Störung bereits in der chondrogenen Periode bestand, daß wahrscheinlich sie spätestens in der 10. Woche vorlag.

Dieser Verzögerung in der Knorpelentwicklung entspricht die Verzögerung in der Ossification. Während normaliter beim Neugeborenen bereits die Diaphysen aller Mittelphalangen verknöchert sind, zeigt bei unserm $\frac{3}{4}$ jährigen Patienten die Mittelphalanx IV überhaupt noch keine Verknöcherung, V einen eben als Punkt sichtbaren Knochenkern.

In der Norm beginnt die Diaphysenossification in der 7. bis 8. Woche in den Endphalangen, in der 9. Woche in den Metacarpalia und Grundphalangen und in der 11. bis 12. Woche in den Mittelphalangen [Mall¹⁾]. Darin sind sich die Autoren einig, daß die Diaphysenverknöcherung in der Mittelphalanx V als letzte Diaphysenverknöcherung überhaupt auftritt, nach Lambertz²⁾ in der 15. bis 16. Fetalwoche.

Der Vergleich gegenüber der Mittelphalanx V bei unserm $\frac{3}{4}$ jährigen Knaben ergibt bei diesem eine ganz enorme Verzögerung der Verknöcherung für V; dieselbe ist noch stärker für Mittelphalanx IV, die ja normaliter früher ossifiziert als V und hier noch keine Andeutung einer Verknöcherung zeigt. Diese Erscheinungen bestärken uns in der Annahme der 10. Woche als teratogenetische Terminationsperiode für die Brachyphalangie.

Für die Assimilationshypophalangie ist an den Zehen von Hasselwander nachgewiesen, daß End- und Mittelphalanx nicht mehr als getrennte Knorpelsegmente, sondern als ein einziges Knorpelstück angelegt werden (vgl. S. 399). Die Knorpelsegmente der Phalangen treten in proximo-distaler Richtung auf: bei einem Fetus von 7 Wochen bereits sind die Knorpelsegmente der Endphalangen vorhanden. Wir werden wohl nicht fehlgehen, wenn wir die 6. Woche als teratogenetische Terminationsperiode für die Assimilationshypophalangie annehmen.

Wir kamen also für die Brachyphalangie auf die 10. Woche und für die Assimilationshypophalangie auf die 6. Woche als teratogenetische Terminationsperiode. Das entspricht ja auch dem Gesetz: je

¹⁾ Mall, On ossification centers in human embryos less than one hundred days old. Amer. journ. of anat. 5. 1906.

²⁾ Lambertz, Die Entwicklung des menschlichen Knochengerüstes während des fötalen Lebens, dargestellt an Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Bd. I. 1900.

hochgradiger die Mißbildung ist, um so früher oder stärker muß sich die Störung bemerkbar gemacht haben. Aus all unsrern vorausgehenden Darlegungen ergab sich: Brachy- und Hypophalangie können sich zugleich finden, sie unterscheiden sich nur dem Grade nach. Bei der hereditären Brachy- und Hypophalangie erklärt sich die Abstufung, die in der abnormen Erscheinung der Phalangenreduktion zutage tritt, aus dem verschiedenen Verhalten der Segmente und Strahlen in der normalen Entwicklung. So kann und muß eine einheitliche Störung die normalerweise bestehenden Unterschiede in abnormer Weise festhalten bzw. größer erscheinen lassen. Aus dieser Überlegung ergibt sich für die gleichzeitige Brachy- und Hypophalangie die teratogenetische Terminationsperiode der Hypophalangie, also die 6. Woche.

V. Hyperphalangie — „Doppelte Epiphysen“:

Beiderseitige symmetrische Reduktion der Mittelphalangen und sekundäre Phalangenbildung aus der Grundphalanx (Pseudohyperphalangie). — Das Vorkommen „doppelter Epiphysen“ auch an den kleinen Röhrenknochen insbesondere bei der Brachydaktylie.

A. Sekundäre Phalangen- und doppelte Epiphysenbildung beim Menschen.

1. Sekundäre Phalangenbildung bei Brachydaktylie.

a) Morphologie.

Als charakteristische Erscheinung der Brachymesophalangie haben wir eine Verzögerung oder das vollständige Ausbleiben der Epiphysenossification und entsprechend eine Reduktion der Epiphysenproliferation der Mittelphalangen kennengelernt. Wir haben jetzt beiderseitige symmetrische Brachymesophalangien des II.—V. Fingers zu besprechen, wo neben gerade dieser Reduktion der Epiphysen der Mittelphalangen eine Vergrößerung der Epiphyse der Grundphalanx des Zeige- oder Mittelfingers oder beider in die Erscheinung tritt, ja aus einer Epiphysenproliferation der Grundphalanx eine bis zum gewissen Grade selbständige „sekundäre Phalanx“ sich entwickelt hat.“

Die Entstehung sekundärer Phalangen können wir bei diesen seltenen menschlichen Mißbildungen, wie bei den meisten Mißbildungen überhaupt, nicht an embryologischem Material in zeitlicher Nacheinanderfolge studieren. Wir müssen auch hier die fertigen Formen, wie sie zufällig gefunden werden, zu einer morphologischen Reihe anordnen und aus dem Nebeneinander auf ein Nacheinander schließen. Von besonderem Wert ist uns gerade in der vorliegenden Frage die vergleichende Betrachtung von Röntgenbildern. Tatsächlich konnte ich aus den in der Literatur niedergelegten Skiagrammen eine Reihe von morphogenetischer Bedeutung gewinnen. Vervollständigt wird

diese noch durch ein Skiagramm aus der Heidelberger Universitäts-Frauenklinik. Zum Schlusse werden an den Schattenbildern aus der Rostocker medizinischen Klinik die engen Beziehungen zwischen Hyperphalangie und einfacher Brachy- und Hypophalangie ausdrücklich hervorgehoben werden. Dieser Zusammenhang ist bereits dadurch ausgesprochen, daß diese Bilder auf S. 410 ff. zur Veranschaulichung der hereditären Phalangenreduktion wiedergegeben wurden.

Mein Rostocker Fall ist bis jetzt anscheinend der einzige, bei dem eine Reduktion der Mittelphalangen im Sinne einer gesetzmäßigen Skala zum Ausdruck kommt. Während bei ihm der Mittelfinger am wenigsten von der Reduktion betroffen erscheint, ist von den übrigen beobachteten Fällen im allgemeinen zu sagen: Wenn die Mittelphalanx eines Fingers von der Verkürzung verschont oder weniger berührt ist, ist es nicht die des Mittelfingers, sondern des Ringfingers; neben dem Ringfinger kann auch der kleine Finger keine oder geringe Verkürzung zeigen.

Der zum Selbständigenwerden der proximalen Epiphysen des Grundphalanx, schließlich zur sekundären Phalangenbildung, also zur Hyperphalangie führende Prozeß ist bis jetzt an keinem Finger außer dem Zeige- und Mittelfinger nachgewiesen worden. Das Tempo der Umwandlung der proximalen Epiphyse bzw. der zeitliche Anfang derselben kann beim Mittel- oder beim Zeigefinger rascher bzw. früher sein.

Häufiger als bei der Brachymesophalangie allein (vgl. S. 403), finden sich bei der mit dieser kombinierten Hyperphalangie Verkürzungen des 1. Strahles. Dabei ergibt sich die Gesetzmäßigkeit: Wenn eine solche Verkürzung eintritt, ist davon bei der Brachy-Hypophalangié stets die Grundphalanx I, bei der Brachy-hyperphalangié stets der Metacarpus I betroffen.

S. 403 und 404 wurde die Tatsache der Verkürzung der Daumengrundphalanx bei hochgradiger Reduktion der Mittelphalanx der übrigen Finger aufgeführt und in diesem Zusammenhang auf die strittige Frage nach der Deutung der normalen Biphalangie des Daumens hingewiesen. Drinkwater sah tatsächlich in der Brachybasophalangie I bei hochgradiger Reduktion der Mittelphalanx der übrigen Finger eine Stütze für die Auffassung, daß die Grundphalanx eine Mittelphalanx und das Metacarpale I eine Grundphalanx sei. In dieselbe Richtung können die Gedanken durch die Tatsache geführt werden, daß bei erheblichen Störungen in der Grundphalanx II oder III, denn darum handelt es sich bei der Pseudohyperphalangie, eine Verkürzung des Metacarpus I sich findet.

(1) Ein Anfangsstadium der abnormen Entwicklung der Epiphysen der Grundphalangen sehen wir an einem von Joachimsthal¹⁾ im Alter von 7, 9 und 14 Jahren untersuchten Jungen,

¹⁾ Joachimsthal, Weitere Mitteilungen über Hyperphalangie. Zeitschr. f. orthop. Chir. 18. 1906.

der beiderseits eine Brachymesophalangie II und III zeigt, während die übrigen Finger normale Gliederung und Länge zeigen.

Im Skiagramm aus dem 7. und 9. Lebensjahr sind außer den typischen Epiphysenkerne des Metacarpale I und II eine echte Epiphyse im I. Metacarpale distal und im II. Metacarpale proximal zu erkennen; bei der Röntgenaufnahme im 14. Lebensjahr zeigen sich beide mit der Diaphyse verschmolzen, während die typischen Epiphysenkerne noch getrennt sind. Aber auch die Grundphalangen zeigen hier „doppelte Epiphysen“; einwandfrei ist dies für den III. und IV. Finger nachgewiesen, fraglich ist es mir nach der Reproduktion für den V.; der Knochenkern distal von dem Diaphysenschatten der Grundphalanx gehört nämlich möglicherweise zur Mittelphalanx, und damit im Zusammenhang wären die übrigen Schattenbefunde am Kleinfinger im Sinne einer proximalen und distalen Epiphyse der Mittelphalanx aufzufassen, ein Vorkommen, wie wir es S. 431 erwähnt haben. Ebenso hat vielleicht Mittelphalanx II doppelte Epiphysen, Mittelphalanx IV hat sicher eine proximale Epiphyse, ebenso sicher fehlt sie der Mittelphalanx III.

Während in der Grundphalanx III distal ein neuer selbständiger Epiphysenkern nachweisbar ist, erscheint der typische proximale vergrößert, rundlich, ja im Schatten viereckig mit Abrundung der Ecken im Gegensatz zur Meniscusform der übrigen Epiphysenkerne. Auch sein radialer Nachbar hat eine Vergrößerung erfahren, allerdings geringer, und eine Formänderung im Sinne eines Kreissegmentes, dessen Krümmung mit dem höchsten Punkt distal und radialwärts sieht, dessen Sehne entsprechend schräg verläuft.

Die Vertiefung in solche Zustandsbilder führt dazu, in ihnen einen Vorgang zu sehen und dies auch bei der Darstellung zum Ausdruck zu bringen.

(2) Ein Deutlicherwerden des Prozesses an II, den ersten Beginn im III zeigt der Fall 5 von Mosenthal¹⁾, den wir bereits S. 424 erwähnt haben. Welches Bild aus einer weiter zunehmenden Epiphysenvergrößerung II beim Erwachsenen resultiert (3), sehen wir an Joachimsthals 27jährigem Patienten²⁾: Die Grundphalanx des Zeigefingers hat an dem radialen Rand seiner Basis eine seitliche Protuberanz, welche die größte Ähnlichkeit mit der nach der entgegengesetzten Seite gerichteten Tuber osis metatarsalis V hat (vgl. unsere Abb. 19 auf S. 483). Auf diese Ähnlichkeit hat bereits Joachimthal hingewiesen. Auch andere Autoren haben auf eine „veränderte Form“ u. dgl. der proximalen Epiphyse der Grundphalanx II in der Folge hingewiesen, über die Deutung und das Wesen dieser Anomalie ist bisher jedoch nicht einmal eine Vermutung ausgesprochen worden. Die vergleichende Betrachtung verschiedener Fälle ergab mir mit Sicherheit: **Der radiale, charakteristisch geformte Vorsprung an der Basis der Grundphalanx des Zeigefingers bei Brachymesophalangie des-**

¹⁾ Mosenthal, Einige Fälle von Brachydaktylie. Verh. d. D. Gesellsch. f. orthop. Chir. **10**. 1911.

²⁾ Joachimthal, Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Bd. II, Taf. VI, Abb. 1. 1900.

selben ist der unvollkommene oder verwischte Ausdruck einer sekundären Phalangenbildung, einer latenten Hyperphalangie.

(4) Eine 22jährige Patientin Joachimsthal¹⁾ zeigt dieselbe latente Hyperphalangie am linken Zeigefinger, am rechten Zeigefinger bereits eine manifeste, d. h. die proximale Epiphyse der Grundphalanx ist zu einer selbständigen, allerdings plumpen sekundären Phalanx geworden.

(5) Auf Tafel 70 des Atlases von Hoffa und Rauenbusch²⁾ finden wir an den beiden Händen eines 13jährigen Mädchens den Prozeß an Zeige- und Mittelfinger, wie wir ihn bei (1) sahen, gewissermaßen in einem späteren Stadium, er ist an beiden Fingern in gleichem Tempo weitergegangen: Nicht nur die Halbmondform und das laterale Vorspringen der Epiphyse II ist sehr deutlich, sondern auch die Epiphyse III ist zu einem Segment geworden, das sich zu der übrigen Grundphalange in bezug auf Längenausdehnung auf der einen Seite wie 1:2, auf der anderen wie 2:3 verhält. Die Segmentierung ist jedoch nicht vollständig, es liegt also eine rudimentäre Hyperphalangie III vor.

Der Ausdruck „Segmentierung“ zur Bezeichnung von Abtrennungen in querer Richtung — senkrecht zur Achse — scheint mir dem Ausdruck „Spaltung“ vorzuziehen zu sein; denn mit letzterem verbindet sich zu gern die Auffassung einer Teilung in der Längsachse; wenigstens bedeutet Daktyloschisis ausschließlich Fingerspaltung in der Längsrichtung. Umgekehrt ist es nicht empfehlenswert, bei einer nur eine Phalange, nämlich die Endphalange, betreffenden Daktyloschisis von einer Polyphalangie [vgl. z. B. Cohn³⁾] zu sprechen; denn Polyphalangie deckt sich ebenso mit Hyperphalangie, wie Polydaktylie mit Hyperdaktylie. Unter Hyperphalangie aber verstehen wir eine Vermehrung der Phalangenzahl in axialer Richtung. Für die Verdopplung der Endphalangen z. B. wäre also die Bezeichnung partielle Schizodaktylie oder Schizophalangie, evtl. Schizotephalangie zu gebrauchen. Durch Spaltung, d. h. Längsteilung, entstehen also gewisse Formen der Hyperdaktylie, durch Segmentation, d. h. Querteilung, gewisse Formen der Hyperphalangie.

In der Abbildung von Hoffa und Rauenbusch ist noch außer auf Brachymesophalangie V, II, III mit Fehlen der Epiphysen vor allem auf das Zusammentreffen mit einer Verkürzung des Metacarpale I auf fast die Hälfte hinzuweisen. Die Brachymetakarpie I tritt, so muß ich wenigstens aus den bisherigen Beobachtungen schließen, in so hohem Grade nur in Kombination mit beginnender oder vollständiger sekundärer Phalangenbildung an Zeige- und Mittelfinger auf. Ein Parallelismus des Grades der Brachy-

¹⁾ Joachimsthal, Über Brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Archiv **151**. 1898. — Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten, 1900, Taf. V, Abb. 2.

²⁾ Hoffa und Rauenbusch, Atlas der orthopädischen Chirurgie in Röntgenbildern. Stuttgart 1906.

³⁾ Cohn, Max, Über Mißbildungen an der oberen Extremität. Dtsch. Zeitschrift f. Chir. **95**, 232ff. 1908.

metakarpie I und der Hyperphalangie II, III ist ebensowenig feststellbar wie ein solcher der letzteren und der Brachy-mesophalangie.

Die Hyperphalangie tritt stets an den homologen Fingern beider Hände auf. Während aber die stets damit verbundene Brachymesophalangie vollkommene oder fast vollkommene Symmetrie an beiden Händen zeigt, kann der Grad der sekundären Phalangenbildung an den homologen Fingern verschieden sein. Das letztere gilt in gleicher Weise für die Brachymetakarpie I. — Vgl. unsere Abb. 19 auf S. 483 mit den Abb. 2 und 3 auf S. 410 und 411. —

Wie beiderseitige mehr oder minder symmetrische Mißbildungen überhaupt häufig die Erscheinung der Vererbbarkeit zeigen, so haben diese für die Hyperphalangie verschiedene Autoren nachgewiesen.

Bereits bei dem unter (3) aufgeführten Fall handelt es sich um eine familiäre Mißbildung. Weiter hat Geelvink¹⁾ bei drei Gliedern einer Familie durch eigene Untersuchung, bei einem vierten anamnestisch die genannten Mißbildungen festgestellt.

(6) Ein Mann mit Anomalien der Hände — wahrscheinlich Brachyphalangie — hatte eine Tochter mit symmetrischer Brachymesophalangie V und II an beiden Händen und latenter Hyperphalangie II (radiale Protuberanz) neben ausgesprochener Brachymetakarpie I, Andeutung einer Brachymesophalangie und Hyperplasie der Grundphalanxepiphyse am Mittelfinger. Der Bruder und der 9jährige Sohn dieser Frau boten folgenden Befund der Hände in annähernd übereinstimmender Weise: beiderseits symmetrisch Brachymesophalangie III und II — der Bruder hochgradig, der Sohn geringgradig und entsprechend mit Vorhandensein der Epiphysen an allen Mittelphalangen —, latente Hyperphalangie (basale Protuberanz) II, manifeste Hyperphalangie III, mäßige ulnare Abduction der Finger II—V, ulnare Abduction des ganzen 2. und 3. Strahles, endlich Brachymetakarpie I.

Daraus, daß bei dem 9jährigen Jungen, im Gegensatz zu allen andern Segmenten der Finger, die beiden proximalen des Mittelfingers proximalwärts keinen kleinen Knochenkern zeigen, können wir schon einen Hinweis darauf erblicken, daß die genannten Segmente im Verhältnis von Dia- und Epiphyse zueinander stehen.

Von den Ossificationsvorgängen ist weiter die distale Pseudoepiphyse am Metacarpale I und an Grundphalanx IV und V hervorzuheben. Durch das Vorhandensein doppelter Epiphysen steht diese Beobachtung Fall (1) besonders nahe.

Bei den Gliedern einer Familie tritt also bald latente Hyperphalangie II allein, bald daneben manifeste Hyperphalangie III auf.

(7) Klaussner²⁾ beschrieb ein Glied einer Familie ebenfalls mit den genannten Mißbildungen; es bietet das Bild des Bruders in der unter (6) erwähnten Mitteilung Geelvinks, plus Brachymesophalangie V und IV.

¹⁾ Geelvink, Arch. f. Psych. 52. 1913.

²⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

(8) In der einen von Joachimsthals Familien mit Brachy- und Hyperphalangie¹⁾ weist Großmutter und Enkel ebenfalls ähnliche Verhältnisse wie (6) auf. Bei beiden ist außerdem in der einen (linken) Hand durch einen partiellen queren oder schrägen Spalt distal von der durch die radiale Protuberanz charakterisierten Basis des Zeigefingers der Beginn einer Segmentierung der Grundphalanx II ausgesprochen. An Stelle einer beidseitigen latenten Hyperphalangie II (radiale Protuberanz der Basis), wie wir sie in den bisherigen Fällen sahen, bleibt die Hyperphalangie II nur in der einen Hand noch latent; in der andern wird sie manifest, allerdings rudimentär. Weiter ist bei der Großmutter die Hyperphalangie III beiderseits ausgesprochen, beim Enkel nur rechts vollkommen, links rudimentär (ringförmige Verdickung an Stelle der Trennungslinie). Bei beiden finden wir weiter wie bei (7) eine Brachymesophalangie V, dagegen keine deutliche Brachy metacarpie I.

(9) Vidal²⁾ verdanken wir den Stammbaum einer Familie, deren Glieder außer Brachymesophalangie II—V zeigen: entweder: 1. latente Hyperphalangie II allein, oder 2. latente Hyperphalangie II neben manifester Hyperphalangie III, oder 3. manifeste Hyperphalangie III und II. Die ulnare Abduktion der Finger II—V im Metacarpophalangealgelenk bzw. bereits proximaler, die wir bei (6) bereits fanden, ist hier noch stärker, so daß Vidal die Hände wegen der Fingerstellung mit Dackel- oder Maulwurfspfoten vergleicht.

Ein weiterer Berührungspunkt mit (6) ist gegeben in dem Vorhandensein von proximalen Pseudoepiphysen in Metacarpale II—V, von distalen in den Grundphalangen IV und V.

Bei der dritten Form, der vollständigen Segmentierung der Grundphalangen kann die primäre Grundphalanx (im Gegensatz zu den proximalen sekundären, aus der primären Grundphalanxepiphyse entstandenen Phalanx) schön lang und in Mittelstück und eine distale und proximale Anschwellung fein gegliedert sein. Zunahme der Länge und Entwicklung einer **proximalen Epiphysenkonfiguration** scheinen einander parallel zu gehen.

(10) Diese Architektur der primären Grundphalanx bei der Hyperphalangie hat Leboucq bereits 1896³⁾ beschrieben; es ist dies die erste Mitteilung der Segmentierung der Grundphalanx überhaupt. Sie stützte sich auf eine anatomische Untersuchung,

¹⁾ Joachimthal, Weitere Mitteilungen über Hyperphalangie. Zeitschr. f. orthop. Chir. **17**, 462. 1906.

²⁾ Vidal, Bull. de l'acad. de méd. Paris, Sér. 3, T. 63. 1910.

³⁾ Leboucq, De la Brachydactylie et Hyperphalangie chez l'homme. Bull. de l'acad. de méd. de Belgique, Sér. 4, T. 10. 1896.

die bisher die einzige geblieben ist: Während der Mittelfinger eine plumpe, kurze primäre Grundphalanx und ebensolche sekundäre proximale Phalanx zeigt, verhalten sich die 4 Segmente des Zeigefingers folgendermaßen: In proximo-distaler Richtung gezählt, ist das 1. und das 3. Segment kurz, plump, ohne Gliederung, das 2. und 4. länger und wohlgegliedert: das zweite hat eine Diaphyse mit langsam zunehmender Verjüngung in der Mitte und eine proximale und distale Epiphysenkonfiguration, das vierte trägt proximale Epiphyse und distale Tuberositas unguicularis. Es sind drei Gelenke statt zwei Interphalangealgelenken vorhanden, sie haben sämtlich mit hyalinen Knorpel überzogene Gelenkflächen; das proximale Gelenk ist fast plan, leicht distalwärts gekrümmmt. Das 3. Segment funktioniert wie ein Meniskus.

Aus dem Vergleich mit den bisher aufgeführten Fällen ist klar: Segment 1 ist eine aus der Grundphalanxepiphyse hervorgegangene sekundäre Phalanx, Segment 2 ist die primäre Grundphalanx, Segment 3 die stark verkürzte Mittel- und Segment 4 die Endphalanx. Daß Segment 3 die Mittelphalanx ist, schloß Leboucq bereits aus dem Muskelbefund: Der Flexor digitorum sublimis (perforatus) inseriert an Segment 3, der Flexor digitorum profundus (perforans) an Segment 4, der Extensor digitorum communis an Segment 3 und 4. Über die Deutung von Segment 1 und 2 sagt Leboucq: „C'est donc la première phalange qui s'est divisée; mais il ne s'agit par d'une simple séparation d'epiphyse, puisque le segment 2 de l'index et 2 du medius sont des os à epiphyses et diaphyse nettement distinctes.“

Wir können heute nicht nur diesem Satz Leboueqs voll und ganz beistimmen, sondern einen Schritt weiter tun, der ihm aus Mangel an Vergleichsmaterial versagt blieb:

(11) Klaussner¹⁾ hat die Skiagramme der beiden Hände eines 4jährigen Knaben aus gesunder Familie abgebildet und beschrieben, auf einen Erklärungsversuch allerdings vollständig verzichtet. Das Klaussnersche Skiogramm erscheint mir als sehr wertvolles Material; es schlägt eine Brücke zwischen Leboueqs Befund und den oben besprochenen Röntgenogrammen. Die letzteren ergaben uns folgenden Entwicklungsgang der Hyperphalangie: allmähliches Größeraud und Selbständigenwerden der proximalen Epiphyse der Grundphalanx, Entstehung einer sekundären Phalanx aus ihr mit den Stadien: latente, rudimentäre, vollkommen manifeste Hyperphalangie. An der rechten Hand des Klaussnerschen Skiogramms sehen wir eine neue Bildung:

Nachdem an der primären Epiphyse der Grundphalanx II und III die Umwandlung in eine sekundäre Phalanx

¹⁾ Klaussner, Ein Beitrag zur Kasuistik der Brachydaktylie. Bruns Beitr. z. klin. Chir. **70**, 236. 1910.

eingesetzt hat, treten sekundäre Epiphysen an der primären Grundphalanx auf.

Daß die zwei Ossificationszentren proximal von der Diaphyse ossification der Grundphalanx II und III der rechten Hand des Klaussnerschen Patienten Bildungen im Sinne Rabauds und Renaults sind (vgl. S. 492), ist nach ihrer ganzen Morphologie unwahrscheinlich.

Bei dem 46jährigen Manne Leboucq war im Knorpelstadium — so schließen wir weiter — die primäre Epiphyse der Grundphalanx II von der Diaphyse getrennt, d. h. sie entstand als selbständiges Knorpelzentrum; in diesem entstand dann postfetal ein Knochenkern, der primäre Epiphysenkern. Wahrscheinlich etwas später trat dann auch in dem proximal knorpelig gebliebenen Teil der Grundphalanx ein kleinerer selbständiger Ossificationskern auf. Dieser sekundäre Epiphysenkern verschmolz dann mit der primären Grundphalanxdiaphyseossification, während die primäre Epiphyse dauernd davon getrennt blieb.

An der rechten Hand des Klaussnerschen Patienten war sehr wahrscheinlich im Knorpelstadium die Epiphyse nicht von der Diaphyse getrennt. Das Auftreten der Ossificationszentren erfolgte genau in der Anordnung und in den Größenverhältnissen, wie es eben für den Leboucq'schen Fall ausgesprochen wurde. In der Folge aber wird der sekundäre Epiphysenkern sich nicht, wie wir es für den Leboucq'schen Fall angenommen haben, mit der primären Diaphyse unmittelbar verbinden, sondern erst mit dem primären Epiphysenkern, und endlich erfolgt die Verschmelzung der wieder einheitlichen Epiphysenossification mit der der Diaphyse. Dieser Entwicklungsgang ergibt sich direkt aus dem Vergleich der Skiagramme beider Hände des Klaussnerschen Knaben: rechts sehen wir die vergrößerten, runden, primären Epiphysenschatten und etwas distal und ulnarwärts davon die meniskusförmigen, kleinen, sekundären Epiphysenschatten, beide deutlich voneinander getrennt. Füllen wir die Lücke zwischen beiden im Bild mit Tusche aus, so erhalten wir das Schattenbild, das uns die Natur von der linken Hand gibt: Tatsächlich bilden am linken Zeige- und Mittelfinger die Konturen der einheitlichen Schatten, jeweils proximal von dem Grundphalanxdiaphysenschatten, das Spiegelbild der Epiphysenschattenkonturen rechts. Während also rechts die sekundäre Epiphysenossification manifest ist, ist sie links latent. Nur aus der Form des Schattens können wir noch auf sie schließen. Die eigentümliche Halbmondform des Schattens II erhält sich im späteren Leben: sie entspricht der im Vorhergehenden vielfach erwähnten radialen, einer Tuber ositas metatarsi V ähnelnden Protuberanz an der Basis des Zeigefingers. Diese eigentümliche Form der Epiphyse der Grundphalanx II ist also das Resultat einer latent gewordenen sekundären Phalangen- und Epiphysenbildung.

In der Art der Ossification spricht sich also aus, daß die Anlage für eine Segmentierung der Grundphalanx vorhanden war. Es steht dies in Analogie zu der allgemein gültigen Erfahrung, daß ein einheitliches Knorpelstück, das aus einer Verschmelzung zweier entstanden ist, seine Genese noch aus dem Auftreten zweier getrennter Ossificationszentren erkennen läßt. Jenseits der Wachstumsperiode kann eine latente Hyperphalangie, wenn sie nicht so auffällige Formabweichungen hervorruft wie am Zeigefinger, auch im Röntgenbild unerkannt bleiben; im jugendlichen Alter enthüllt die Durchleuchtung nicht nur sekundäre Phalangen-, sondern auch sekundäre Epiphysenbildung bzw. die Anlage dazu. Mit andern Worten: Eine „Hyperphalangie des Skiagramms“ kann im späteren Leben verschwinden. Der latenten Hyperphalangie II (radiale Protuberanz an der Basis der Grundphalanx) der Erwachsenen entspricht wohl stets eine deutliche „Hyperphalangie des Skiagramms“ in der Jugend. Mit zunehmender Ossification verschmelzen nicht allein die typischen selbständigen Knochenkerne, sondern auch die abnormalen, sofern nicht ihr knorpeliges Substrat bereits Selbständigkeit zeigt.

Wo eine sekundäre Phalanx bereits in der chondrogenen Periode getrennt von der primären Phalanx angelegt wird, ist die Verbindung zwischen beiden anders wie zwischen zwei primären Phalangen: Bei der sekundären Phalangenbildung sind, wie schon aus der Betrachtung der Skiagramme hervorgeht, die einander zugekehrten Knochenenden mehr oder minder plan, so daß eine Charnierbewegung schon dadurch ausgeschlossen erscheint. Pfitzner¹⁾ bestritt überhaupt das Vorhandensein eines echten Gelenks; demgegenüber hat jedoch Le boucq anatomisch Gelenkflächen mit hyalinem Knorpelüberzug nachgewiesen. Zwischen echtem Gelenk und Fuge (Knorpel- oder Bandverbindung ohne Gelenkspalt) sind hier alle möglichen Übergänge anzunehmen. Von dem Grad der Ausbildung der sekundären Phalanx wird die Art der Verbindung mit der primären und damit ihre mehr oder minder große Selbständigkeit abhängig sein.

In der Verschmelzung von sekundärer Phalanx und sekundärer Epiphyse spricht sich vielleicht bereits die Kombination eines regressiven mit einem progressiven Prozeß aus: Möglicherweise ist die durch den radialen Vorsprung an der Basis der Grundphalanx charakterisierte latente Hyperphalangie II ein späteres Stadium der manifesten Hyperphalangie, ein Zeichen bereits einer an eine progressive Entwicklung sich anschließenden regressiven Veränderung.

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätenskeletts. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 614. 1900.

Wer in diesem Satz eine spekulative Betrachtungsweise sieht, den hoffe ich durch den Vergleich mit einer Beobachtung von Joachimsthal und einer eigenen eines Besseren überzeugen zu können.

(12) Ich bringe zunächst das Skiagramm aus dem Röntgenlaboratorium der Heidelberger Frauenklinik vom 8. Juni 1911 (Abb. 19). Es handelt sich um eine Frau Mitte der Dreißiger, bei der angeblich in der Familie keine ähnlichen Deformitäten bekannt sind. Die Betrach-

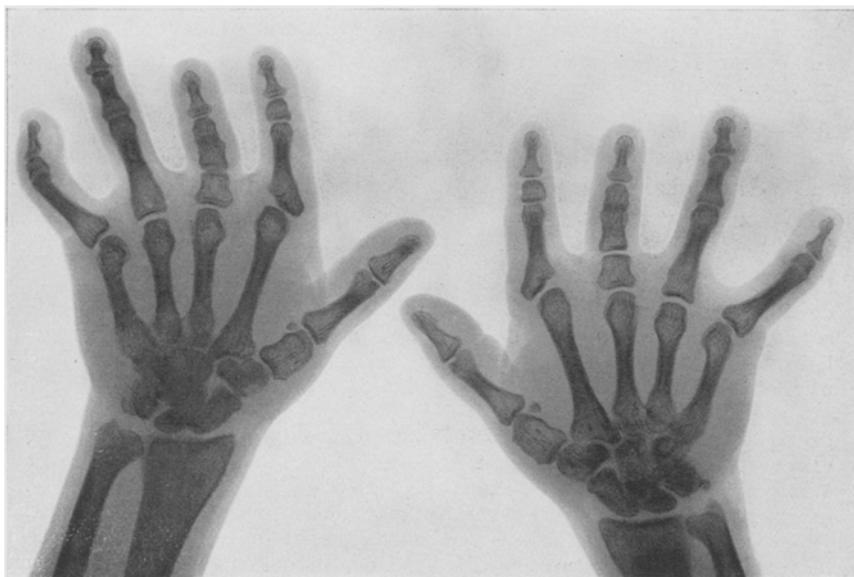


Abb. 19. Schattenbild ($\frac{4}{10}$ natürl. Größe) der Hände einer Frau Mitte der 30er Jahre: Beiderseits symmetrische fast latente Pseudohyperphalangie II und manifeste Pseudohyperphalangie III, Brachymesophalangie V, II, III, „krummer Kleinfinger“, Brachy metacarpie I.

tung des Röntgenbildes ergibt einen sehr charakteristischen Befund (s. Bezeichnung der Abb. 19).

Als Maße in Millimeter ergeben sich aus dem Skiagramm:

(L = linke, R = rechte Hand)

	I		II		III		IV		V	
	L	R	L	R	L	R	L	R	L	R
Endphalanx	20	20	15	15	15	16	14	14	14	14
Mittelphalanx			7,5	8	10	10	17	19	8	9
Grundphalanx	30	29	25+7,5	25+7	15+12	12+13	33	36	30	32
Metacarpale	18	18	58	54	49	48	44	45	42	44

(13) Ich schließe sofort die Besprechung der Röntgenbilder einer 27jährigen Patientin von Joachimsthal¹⁾ an, der Schwester des

¹⁾ Joachimsthal, Über Brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Archiv **151**. 1898. — Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten, 1900, Taf. V, Fig. 1.

unter (4) aufgeführten Mädchens. Die Verhältnisse am Zeigefinger sind klar: manifeste Hyperphalangie. Über den Mittelfinger sagt Joachimsthal: „Auf das 3. Os metacarpi folgen drei Phalangen, deren 1. und 2. durch scheinbar plane Gelenkflächen miteinander zusammenstoßen. Der proximale Abschnitt des 1. und 3. Gliedes ist leicht ausgehöhlt. Fast gewinnt man den Eindruck, als repräsentierten die beiden ersten Phalangen nur einen in der Kontinuität geteilten Knochen, an den sich dann das 3. Glied direkt ansetzt.“ Tatsächlich handelt es sich bei den beiden ersten Segmenten um die Derivate zweier Knochen, um die Folge der Kombination zweier entgegengesetzter Prozesse: Die Grundphalanx III hat eine Segmentierung in Diaphyse und proximale Epiphyse erfahren; die proximale Epiphyse ist zur von ersterer vollständig getrennten sekundären Phalanx geworden. Die primäre Grundphalanxdiaphyse aber hat sich mit der (ebenso wie Mittelphalanx II) verkürzten Mittelphalanx vereinigt.

Wenn man genau zusieht, kann man aus Joachimsthals 1900 veröffentlichten photographischen Tafeln die Concrescenzlinie noch angedeutet sehen, in der 1898 erschienenen Federzeichnung kommt sie an der äußeren Kontur rechterseits etwas zum Ausdruck; in der Substanz des mittleren Segmentes sind besonders links sich nicht mit dem Röntgenogramm deckende willkürliche Striche des Zeichners, offenbar weil die richtige Deutung der Strukturen fehlte.

An diesem Beispiel zeigt sich der große Vorteil einer, wenn auch undeutlichen, objektiv arbeitenden Photographie gegenüber der von einem Minus oder Plus von Deutungen abhängigen subjektiven Wiedergabe durch eine Zeichnung. Ich kann weiter sagen: Aus dem Text der meisten Publikationen über Hyperphalangie hätte ich die morphologische Reihe und damit die formale Genese der Hyperphalangie nicht so entwickeln können, wie es mir aus den Reproduktionen der Skiagramme möglich war. Denn gerade die Beschreibung dieser zeigen, daß die Würdigung einer morphologischen Erscheinung durch die Beschreibung vielfach abhängt von dem Grad, in dem der Autor in das Wesen dieser Morphe eingedrungen ist.

Durch die Kombination von Hyper- und Hypophalangie (Auftreten eines neuen proximalen Segmentes, Verschwinden eines typischen durch Verschmelzung mit dem benachbarten) wird in dem Joachimstalschen Fall die normale Dreizahl der Phalangen am Mittelfinger gewahrt; auf den ersten Blick wird also in dieser Triphalangie die larvierte Tetraphalangie gar nicht erkannt, ja die Hyperphalangie kann überhaupt übersehen werden.

Die Verschmelzung von Mittelphalanx und Grundphalanxdiaphyse III sehen wir gewissermaßen vorbereitet in der gegenseitigen Stellung der Segmente, wie sie das Heidelberger Skiagramm (Abb. 19) zeigt. Am Zeigefinger sehen wir durch den auf der ulnaren Seite gelegenen Spalt — er ist bei der oben mitgeteilten Messung berücksichtigt — eine Zwischenform zwischen der latenten und manifesten Hyperphalangie charakterisiert.

Zeige- und Mittelfinger verhalten sich bei der Berliner und Heidelberg'schen Beobachtung gerade umgekehrt: bei unserem Fall rudimentäre, fast latente Hyperphalangie am Zeigefinger, manifeste Hyperphalangie, aber bereits mit der Tendenz zur Reduktion am Mittelfinger; bei Joachimsthal: manifeste Hyperphalangie am Zeigefinger, latente am Mittelfinger. In der Friedrichschen Beobachtung von Symbrachydaktylie (S. 455) sehen wir ebenfalls neben stärkerer Proliferation der Epiphyse der Grundphalanx eine Synostose von Grund- und Mittelphalanx, nicht einer Synostose von Mittel- und Endphalanx, wie es bei Symbrachydaktylie die Regel ist, wenn überhaupt Synostose vorhanden ist.

(14) Unmittelbar an den Joachimsthalschen Fall von Hyperphalangie II, III kombiniert mit Verschmelzungshypophalangie III schließt sich eine Beobachtung von Scharff¹⁾ an, der aber in der Deutung, soweit er eine solche überhaupt versucht, noch hinter Joachimsthal zurückbleibt. Es handelt sich um das 4½-jährige Söhnchen der bereits S. 432 erwähnten Frau, die Brachymesophalangie II und V rechts, links Assimilationshypophalangie II rechts hat. Bei dem Kind bietet der Mittelfinger beiderseits das deutliche Bild der Hyperphalangie; daß die Segmentierung der Grundphalanx in einer sehr eng verlaufenden Linie erfolgt ist, bedeutet keinen prinzipiellen Unterschied gegenüber der queren Abtrennung in den andern Hyperphalangiefällen. Bei rudimentären Phalangen sahen wir ja gerade die Annäherung an die Keilform (vgl. Klinodaktylie S. 405). Am Zeigefinger ist das proximale Segment ebenfalls als selbständige gewordene Epiphyse der primären Grundphalanx, also als sekundäre Phalanx aufzufassen. Wir haben an ihr weiter die Bildung einer sekundären Epiphyse. Daß diese sich nicht in der Achse des Strahles, sondern seitlich findet, läßt eine doppelte Deutung zu: entweder ihr Auftreten primär an abnormer Stelle oder eine abnorme Drehung der sekundären Grundphalanx. In dem 2. Segment des Zeigefingers erblicke ich mit Sicherheit das Verschmelzungsprodukt der primären Grundphalanx diaphyse mit einer verkürzten Mittelphalanx mit distaler Pseudoepiphyse. Hervorzuheben ist endlich noch die Klinodaktylie II und III; II und III sind einander zugewendet. Wie in allen Fällen von Brachy- und Hyperphalangie findet sich an den betroffenen Fingern nur eine Beugefalte.

Der Scharff'sche Fall steht noch mit einem andern in Analogie, nämlich mit dem Mosenthalschen (2) (S. 424 u. 476), insofern als auf eine geringgradige Mißbildung in der Ascendenz eine hochgradige in der Nachkommenschaft folgt.

¹⁾ Scharff, Zwei Fälle von symmetrischen Mißbildungen der Finger. Zeitschrift f. orthop. Chir. 30. 1912.

Durch diese Beobachtungen ist tatsächlich der Beweis geliefert: Progressive und regressive Prozesse können an denselben Fingern auftreten: einerseits werden dabei Epiphysen selbständig (sekundäre Phalangenbildung), andererseits verlieren Diaphysen ihre Selbständigkeit (Phalangenreduktion durch Verschmelzung aneinanderstoßender Segmente).

(15) Bei der familiären Phalangenreduktion haben wir auf S. 410 ff. eine Rostocker Beobachtung abgebildet und erörtert, bis auf die Verhältnisse der Zeigefinger, insbesondere des linken. Nach den vorausgehenden Ausführungen braucht über den rechten Zeigefinger kein Wort mehr verloren zu werden.

Für den linken Zeigefinger — und deshalb schließe ich diese Bemerkung über den Fall hier an — kommen folgende Möglichkeiten in Frage: Das intermediäre freie Segment entspricht einer Verschmelzung einer verkürzten Mittelphalanx mit einem distalen Teil der Grundphalanx oder das intermediäre Segment ist der distale Teil der Grundphalanx und das distale Segment entspricht einer Assimilation der Mittel- durch die Endphalanx oder das proximale Segment entspricht allein der Grundphalanx und die andern beiden der Mittel- und der Endphalanx. Die dritte Deutung ist mir die wenigst wahrscheinliche, obgleich sie die ist, an die man bei flüchtiger Betrachtung des Schattenbildes zuerst denkt. Die zweite Deutung ist vereinbar mit der Erscheinung, daß alle Grundphalangen wesentlich verlängert sind. Die erste Deutung ist mir aber mindestens ebenso wahrscheinlich, ja wahrscheinlicher.

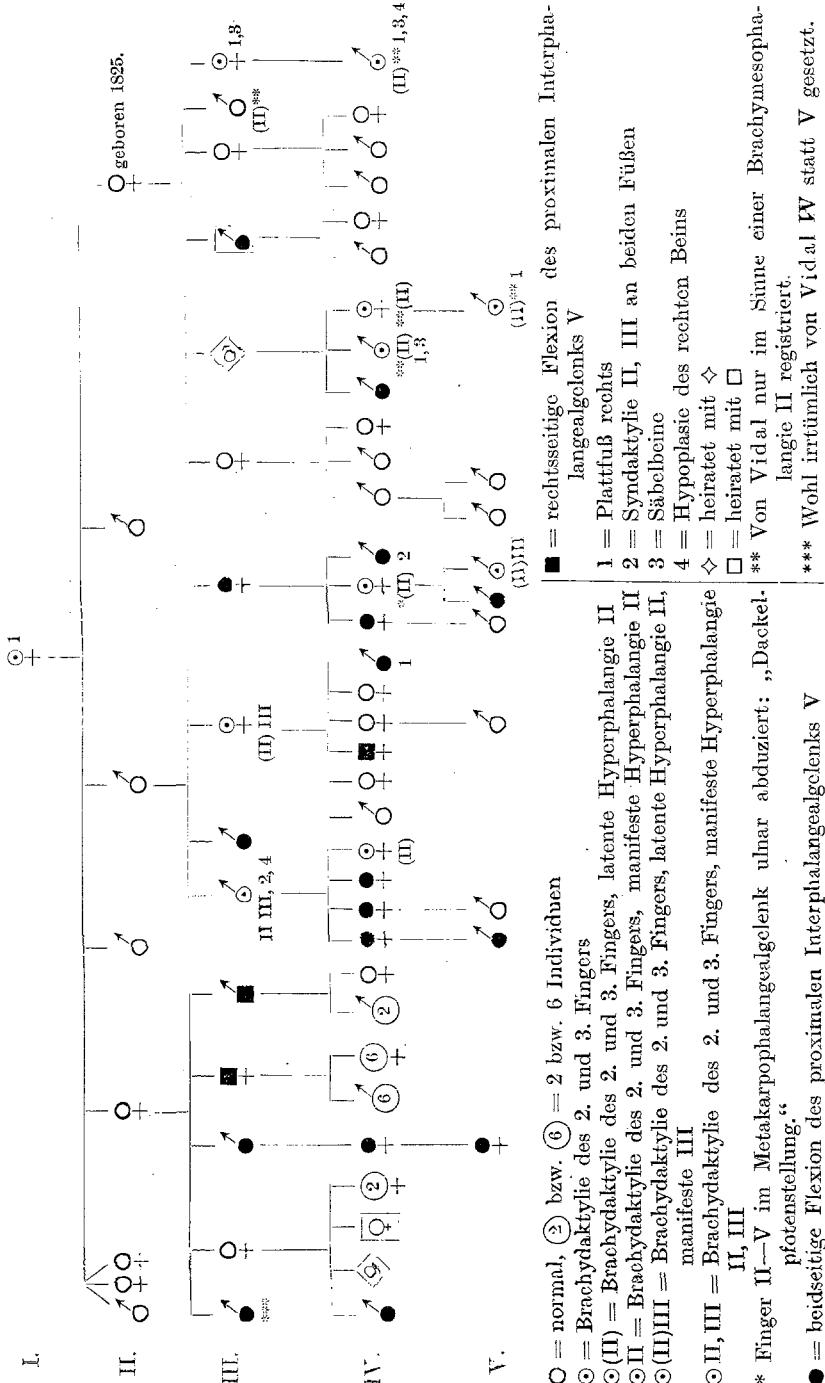
Bei den andern Beobachtungen über Pseudohyperphalangie konnten wir keine bestimmte, gesetzmäßige Dispositionsskala der Strahlen zur Reduktion erkennen im Gegensatz zur symmetrischen Brachy- und Hypophalangie. Die weitere Segmentierung im II. oder III. Strahl war anscheinend stets verbunden mit 1. Verwischung, ja meist Verlust der Erscheinungen im Sinne der Dispositionsskala V, II, IV, III, 2. mit erheblicher Verkürzung des Metacarpale I. Unser Rostocker Fall unterscheidet sich in beiden Punkten von den Beobachtungen der andern Autoren und auch von unserm Heidelberger Fall. Er bildet ein Bindeglied von der einfachen Brachy- und Hypophalangie zu den Bildern, wie wir sie in diesem Abschnitt kennengelernt haben.

b) Vererbungsweise.

Den einzigen vollständigen Stammbaum einer Familie mit Pseudohyperphalangie stellte Vidal¹⁾ auf; unter (9) wurde S. 479 bereits darauf hingewiesen. Wir geben ihn hier wieder, indem wir seine einzelnen Glieder entsprechend unserer im vorhergehenden entwickelten Deutung und Nomenklatur kennzeichnen.

An dem Vidalschen Stammbaum ist hervorzuheben: In den 5 Generationen der Familie wurde 10 mal Hyperphalangie bekannt,

¹⁾ Vidal, Bull. de l'acad. de méd. Paris, Sér. 3, T. 63. 1910.



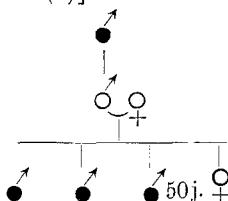
doppelt so häufig — 20 mal — eine geringfügigere Mißbildung, nämlich ein krummer kleiner Finger („doigt crochu“: Hakenfinger) (vgl. S. 425); diese Anomalie findet sich nur dreimal auf die rechte Hand beschränkt, sonst beiderseitig. Bei verschiedenen Familienmitgliedern kommen dann noch andere Mißbildungen vor: konnataler Plattfuß, Säbelbeine, Hypoplasie des rechten Beins (zweimal), Syndaktylie der 2. und 3. Zehe beiderseits (einmal); bald die eine, bald die andere der genannten Mißbildungen begleitet bei 6 Gliedern die Hyperphalangie, nur bei einem die „doigts crochus“.

Weiter ist auf die Beobachtung von Mosenthal (s. S. 424 und 476) und Scharff (s. S. 432 und 485) hinzuweisen: in beiden Fällen zeigten die Mütter von Kindern mit Hyperphalangie II, III als einzige Mißbildung Brachymesophalangie V, bei Scharff mit Klinodaktylie. Die Mißbildung am Kleinfinger allein bei einem Glied, die Hyperphalangie II, III bei einem andern Glied der Familie, hier in der Descendenz, fordert zu einem Vergleich mit den Erblichkeitsverhältnissen bei Vidal auf.

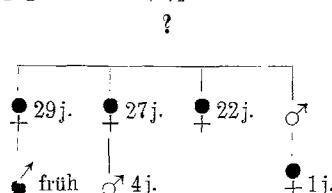
Die erwähnten Mißbildungen des Kleinfingers kommen also alternierend mit Hyperphalangie II, III innerhalb von Familien vor, oder in Kombination mit solchen, oder in Kombination mit andern Extremitätenmißbildungen. Daß die Phalangenreduktion bei verschiedenen Gliedern einer Familie verschiedene Grade zeigen kann, haben wir bei der familiären Brachy- meso- und Assimilationshypophalangie kennengelernt. Das Alternieren einer ausschließlichen Brachymesophalangie V mit oder ohne Klinodaktylie, mit oder ohne abnorme Flexionsstellung und eine hochgradigere Fingermißbildung, nämlich die Hyperphalangie, ist also nichts Auffallendes. Gegenüber den Vererbungsverhältnissen bei der genannten familiären Phalangenreduktion bietet aber insbesondere der Vidalsche Stammbaum zwei Unterschiede: 1. Sind außer den Mißbildungen des II., III. und V. Fingers noch andere Extremitätenmißbildungen in der Familie beobachtet, von denen Vidal betont, daß sie einseitig lokalisiert sind. 2. Sollen auch die Descendenten von Normalen die erwähnten Fingermißbildungen zeigen, ja eine ganze Generation frei von der Mißbildung gewesen sein. Diese Angaben sind allerdings von Vidal in der Anamnese erhoben worden.

Wir finden analoge aber auch bei Klaussner und Joachimsthal. Ihre Angaben möchte ich kurz schematisch zusammenfassen, dabei jedoch betonen, daß es sich dabei nicht, wie aus der äußeren Form der Schemata geschlossen werden könnte, um keine vollständigen Stammbäume handelt, sondern um eine übersichtliche Zusammenstellung der von den Autoren gemachten Angaben. ● soll jetzt ein Individuum mit Brachyhyperphalangie bedeuten.

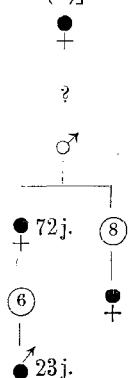
Klaussner [vgl. S. 478 (7)]:



Joachimsthal [vgl. S. 476 (3)]:



Joachimsthal [vgl. S. 479 (8)]:



Die Brachyhyperphalangie II., III. ist also, wie die Brachymesophalangie und Assimilationshypopalangie familiär, vererbbar. Der Vererbungsmodus scheint jedoch nach den bisher vorliegenden, allerdings anamnestischen Angaben ein anderer zu sein: Bei der Brachy- und Hypopalangie übertragen nur Mißbildete die Mißbildung, bei der Brachyhyperphalangie auch Normale. Die beiden Formen von Brachydaktylie unterscheiden sich also nicht nur voneinander durch ihre Morphologie, sondern auch durch die Art der Vererbung: sie erscheinen als **zwei verschiedene Typen familiärer Brachydaktylie**. Vom einen zum andern können aber auch morphologisch Brücken vorkommen; das zeigt unser Rostocker Fall.

2. Doppelte Epiphysenbildung an den kleinen Röhrenknochen.

Während die langen Röhrenknochen des Armes und Beines in beiden Epiphysen eine selbständige Ossification zeigen, haben die kurzen Röhrenknochen,

also die Phalangen einschließlich der Metapodialia, nur in der einen Epiphyse einen gesonderten Knochenkern. Diese eine Epiphyse ist bei den Phalangen die proximale, bei den Metacarpalia und Metatarsalia — mit Ausnahme des 1. Strahles — die distale, bei Metacarpale und Metatarsale primum die proximale.

Nach Gruber¹⁾ hat bereits Cruveilhier 1851 in einigen Fällen in den Mittelhandknochen drei Knochenpunkte gefunden. Daß im Os metapodiale primum außer der proximalen echten Epiphyse normalerweise eine distale Pseudoepiphyse vorkommt, d. h. ein mit der Diaphysenossification primär in Zusammenhang stehender Knochenkern, hat zum ersten Male Uffelmann²⁾ einwandfrei nachgewiesen. Das von der Diaphyse her in die knorpelige Epiphyse eingedrungene osteogene Gewebe breitet sich dabei, wie ein echter Epiphysenkern von einem Punkt aus konzentrisch aus, es kann dann eine echte Epiphysenbildung im Schnitt z. B. vorgetäuscht werden, wenn dieser die schmale Brücke zur Diaphyse nicht trifft. Pfitzner gibt bereits 1890³⁾ an, daß Pseudoepiphysenbildung „besonders gut an dem distalen Ende von Metacarpale I und Metatarsale I, nicht selten aber auch an dem distalen Ende von Grund- und Mittelphalangen zu sehen“. Hasselwander⁴⁾ fand unter 13 zwei bis vier Jahre alten Kindern *in vivo* skiagraphisch einmal die distale Pseudoepiphyse im Metatarsale I und unter 11 Kinderleichen des gleichen Alters präparatorisch zweimal, bei der 2. Leiche gleichzeitig proximale Pseudoepiphysen der Metatarsalia II, III und V, eine einzige proximale Pseudoepiphyse im Metatarsale II zweimal und im Metatarsale III einmal.

Lambertz⁵⁾ sah bei einem 11jährigen Knaben im Röntgenbild beiderseits symmetrisch einen distalen Epiphysenkern im Metacarpale I und Metatarsale I, sowie in der Mittelphalanx V; wir haben darauf bereits S. 431 hingewiesen. Lambertz⁵⁾ sah einen proximalen Epiphysenkern im Metacarpale II bei einem 3jährigen Knaben. Pryor⁶⁾ fand ebenfalls röntgenologisch in etwa 6% der

¹⁾ Gruber, Über den Fortsatz des Seitenhöckers des Metatarsale V. Arch. f. Anat. u. Physiol. (Du Bois-Reymond) **69**. 1875.

²⁾ Uffelmann, Der Mittelhandknochen des Daumens, seine Entwicklungsgeschichte und Bedeutung. Göttingen 1863.

³⁾ Pfitzner, Epiphysenbildung, Mannigfaltigkeit derselben. Arch. f. Anat. u. Physiol., Anat. Abt. 1890.

⁴⁾ Hasselwander, Untersuchungen über die Ossification des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morph. u. Anthropol. **5**. 1903.

⁵⁾ Lambertz, Die Entwicklung des menschlichen Knochengerüstes während des fötalen Lebens, dargestellt an Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Bd. I. 1900.

⁶⁾ *Pryor, The X-ray in the study of congenital malformations. Med. Record Nov. 1876. — Ossification of the epiphyses of the hand. X-ray method. Bull. of the State College of Kentucky, Se. 3. 1906.

Fälle als Familieneigentümlichkeit einen distalen Epiphysenkern im Metacarpale I und unter 6 von 200 Familien einen proximalen Epiphysenkern im Metacarpale II.

Die akzessorischen Epiphysenkerne verschmelzen früher mit der Diaphyse als die typischen, die sich zwischen dem 15. und 20. Lebensjahr mit den Körpern vereinigen. Pryor gibt für die proximale Epiphyse des II. Metacarpale das 4.—7., als weniger häufig das 14. Jahr als Zeitpunkt der Verschmelzung mit der Diaphyse an. Ob Cruveilhier dieselbe Wahrnehmung bereits gemacht oder aus seiner Angabe, daß die überzähligen Epiphysen sich viel früher mit der Diaphyse vereinigen als die normalen, zu schließen ist, daß er keine echten Epiphysenkerne, sondern Pseudoepiphysen gesehen hat, kann ich, zumal sein zitiertes Werk nicht zugänglich ist, nicht entscheiden.

In der Regel haben Metacarpale und Metatarsale I einen selbständigen proximalen Epiphysenkern wie die Grundphalangen II—V, während Metapodium II—V eine distale Epiphysenossification zeigt. Diese Tatsache gilt als Stütze der Deutung des Metapodiums I im Sinn Galens zuungunsten der Auffassung, daß am Digitus I eine Phalange ausgefallen bzw. mit dem nächsten Segment verschmolzen ist (vgl. S. 404).

Während Uffelmann in der erwähnten distalen Pseudoepiphyse des Metacarpale I einen Hinweis auf eine Verschmelzung von Metacarpale und Grundphalanx des Daumens erblickte, schreibt Gegenbaur unter Berufung auf Thomson in der 1. Auflage seines Lehrbuches der Anatomie des Menschen 1883: „Seltener als Spuren eines distalen Epiphysenkerns im 1. Metacarpale kommt im 2. Metacarpale ein proximaler Epiphysenkern vor. Wir haben also auch für diese Knochen kein von vornherein von den langen Röhrenknochen verschiedenes Verhalten anzunehmen, sondern eine selbständige Verknöcherung beider Epiphysen. Dieses z. B. bei den Cetaceen noch bestehende indifferentere Verhalten der Metacarpalia macht aber einer Differenzierung Platz, indem am Metacarpale des Daumens der distale, an den übrigen Metacarpalien der proximale Epiphysenkern in der Regel nicht mehr zur Ausbildung kommt und die Epiphyse von der Diaphyse aus ossificiert.“ Auch Lambertz sagt: Metacarpale und Metatarsale I haben „in der Ahnenreihe des Menschen auch eine freie Beweglichkeit erlangt, die nur unter Abweichungen vom Entwicklungstypus der gleichen übrigen Elemente eintreten konnte. Beim Menschen hat zwar die 1. Zehe ihre größere Selbständigkeit und damit der Fuß den Charakter als Greiffuß eingebüßt, doch ist der Entwicklungsgang des Metatarsale I bezüglich obiger Punkte — Epiphysenossification — davon nicht beeinflußt worden“. Und Hasselwander endlich erklärt: „Mit dem Nachweis des Fehlens präzisieller Unterschiede zwischen kernhaltigen und kernlosen Epiphysen wird natürlich auch ein Hauptmoment hinfällig, auf Grund dessen der Metatarsus hallucis — in Analogie damit der Metacarpus pollicis? — für eine Phalange erklärt wurde.“ Hinfällig wird daher W. Krauses Vorwurf speziell gegen Pfitzners Deutung der Biphalangie des I. Strahles: „Die Assimilationshypothese nimmt weder auf die Entwicklung der Verknöcherungspunkte, noch auf den damit in Beziehung stehenden Verlauf der Gefäßkanäle Rücksicht, vernachläßigt mithin gerade die wesentlichsten Punkte.“

Die mehr oder minder selbständige Ossification beider Epiphysen, der distalen und der proximalen, wird kurz als „doppelte Epiphysen“ bezeichnet. Damit meint man jedoch nicht das Vorkommen doppelter

Epiphysenkerne in ein und derselben Epiphyse. Mayet¹⁾ hat 2 Ossificationszentren in der proximalen Epiphyse des Metatarsale primum beschrieben; bereits Rambaud und Renault²⁾ geben an, daß alle Epiphysenkerne der Phalangen aus je zwei Zentren entstehen.

Bei Brachydaktylien ergaben sich doppelte Epiphysen in folgenden Fällen:

Bei einfacher Brachymesophalangie II und V fand ich selbst (vgl. S. 430) neben einer distalen Pseudoepiphysis metacarpi I eine distale Pseudoepiphysis an Mittelphalanx V.

Bei Brachydaktylie in Kombination mit teils knöcherner, teils Weichteilsyndaktylie stellte ich (vgl. S. 469) neben distaler Pseudoepiphysis metacarpi I links, wo die Syndaktylie hochgradiger war, echte proximale Epiphysenkerne in Metacarpale II und III und rechts, wo die Syndaktylie geringgradig, in den homologen Knochen proximale Pseudoepiphysen (Epiphysen?) fest.

Bei einseitiger Symbrachydaktylie in Kombination mit Brustwanddefekt zeigt das Skiagramm Ranzis neben distaler Pseudoepiphysis an Metacarpale I eine proximale Pseudoepiphysis sicher an Metacarpale II, und endlich auch an M. III—V, ferner distale Pseudoepiphysen (Epiphysen?) an den Grundphalangen II—IV, eine distale sichere Epiphyse an der Grundphalanx V.

Bei Brachymesophalangie mit sekundärer Phalangenbildung der Grundphalanx konnten wir unter den Skiagrammen von drei Autoren doppelte Epiphysen an Metacarpalia und Grundphalangen sehen. Bei Joachimsthal zeigt echte Epiphyse das I. Metacarpale distal und das II. proximal, distale Epiphyse sicher Grundphalanx III und IV. Bei der von Geelvink beschriebenen Familie hat ein neunjähriger Junge neben distaler Pseudoepiphysis am Metacarpale I distale Pseudoepiphysen an Grundphalanx IV und V. Die anderen zwei untersuchten Glieder dieser Familie sind älter; da die akzessorischen Epiphysenkerne schneller als die typischen mit der Diaphyse verschmelzen, so ist hier ein Beweis für oder gegen ihr Vorhandensein nicht möglich. In der von Vidal beschriebenen Familie ergeben die Skiagramme proximale Pseudoepiphysen an den Metacarpalia II—V, distale in den Grundphalangen IV und V.

Beim Mongolismus und beim Myxödem wurden in je einem Falle doppelte Epiphysen gefunden:

An allen 4 Metacarpalia II—V fand zum ersten Male Siegert 1910³⁾ bei einem Fall von Mongolismus proximale Pseudoepiphysen. Echte

¹⁾ Mayet, Développement de l'extrémité du premier métatarsien. Bull. de la soc. anat. de Paris **70**. 1895.

²⁾ Rambaud et Renault, Origine et développement des os. Paris 1864.

³⁾ Siegert, Der Mongolismus. Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilk. **6**. 1910.

Epiphysenkerne ebenfalls an allen 4 Metacarpalia II—V beschrieb Köhler¹⁾ bei einem 12jährigen, an Myxödem leidenden Patienten.

B. Die Hyperphalangie bei den Waltieren, ihre Ableitung von doppelter Epiphysenbildung.

In einzelnen kasuistischen Mitteilungen über die unter I besprochenen menschlichen Mißbildungen ist auf die Hyperphalangie bei den Cetaceen hingewiesen worden. Ohne daß auf das Wesen des Prozesses beim Menschen und bei den Walen eingegangen wurde, ist dabei auch die Auffassung der Hyperphalangie II und III beim Menschen als palingenetische oder atavistische Bildung laut geworden oder wenigstens angedeutet worden.

Daraus, daß bei einem Vertebraten eine Erscheinung auftritt, die bei tieferstehenden Tieren vorkommt, darf aber nicht ohne weiteres auf eine Palingenese geschlossen werden. Die Wassersäuger haben sich vom Stamm der Landsäuger abgezweigt. Sie stellen einen selbständig weiter differenzierten Seitenast in dem großen Baum der Phylogenetese dar, sie kommen also als Atavi für die höheren Säugetiere nicht in Betracht. Daß die Hyperphalangie bei ihnen erst eine späte Erwerbung ist im Zusammenhang mit dem Übergang vom Leben auf dem Lande zum Leben im Wasser, hat 1891 Kükenthal²⁾ wahrscheinlich gemacht.

Um für die Fortbewegung im Wasser geeigneter, nämlich biegssamere Hände und Füße herzustellen, kommt es bei ihnen nach Kükenthal zu einer unvollkommenen Verknöcherung, zu einer Verlangsamung dieses Prozesses.

„Diese verlangsame Verknöcherung zeigt sich zunächst in einer Verkleinerung der Diaphyse und Vergrößerung der Epiphyse, welch letztere sich unvollständig oder gar nicht mit ersterer verbündet. Dafür gibt es eine ganze Reihe von Beispielen bei Wassersäugern (I).“

„Zugleich tritt aber auch eine Verlangsamung der Verknöcherung in dem andern Ende des Knochens auf; die Bildung der Diaphyse ist bereits zu einem gewissen Abschluß gekommen, während dieses Ende noch immer knorpelig verbleibt, endlich wird in ihm ein eigener Knochenkern auftreten, es kommt zur Bildung von doppelten Epiphysen (II).“

„Diese doppelten Epiphysen sehen wir angedeutet an den Mittelhandknochen vom Schnabeltier“ — also einem Monotremen — „weiter vorgeschritten an den Händen von Robben“ — also Flossern —

¹⁾ Köhler, Alban, Vollzählige proximale Metakarpalepiphysen. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **19**, 279. 1912/13.

²⁾ Kükenthal, Über die Anpassung von Säugetieren an das Leben im Wasser. Zool. Jahrbücher, Abt. f. System., Geogr. u. Biol. d. Tiere **5**. 1891.

raubtieren (Pinnipediern) im Gegensatz zu den Landraubtieren (Fissipediern) — „und Sirenen“ — die Cetomorphen oder Waltiere zerfallen in 2 Unterordnungen: 1. Die Sirenen, Seekühe und 2. Cetaceen, Walfische — „und vollentwickelt bei den Bartenwalen und Zahnwalen.“

Daß wir es in der Tat mit einer Anpassungsscheinung zu tun haben, zeigt die Tatsache, daß nur Wassersäugern doppelte Epiphysen zukommen.“

Die verschiedene Deutung doppelter Epiphysen bei den Cetaceen durch Gegenbau r einerseits — als primitiver Zustand —, durch Kükenthal andererseits — als spätere Erwerbung — liegt auf der Hand.

Bei den Sirenen, die wie alle Säuger in der Regel nur 3 Phalangen an den Fingern haben mit Ausnahme des Daumens, tritt neben doppelten Epiphysen der Metacarpalia als seltene Varietät eine 4. allerdings sehr kleine Fingerphalanx auf. Die Hyperphalangie setzt distal ein und schreitet in disto-proximaler Richtung fort. Was bei den Sirenen erst im Entstehen begriffen ist, ist bei den Walen bereits zum Abschluß gekommen: bei ihnen ist die Hyperphalangie die Norm.

Gegenüber den 3 älteren Hypothesen über deren Entstehung erklärt Kükenthal die Hyperphalangie aus dem Prozeß der doppelten Epiphysenbildung: durch die Verlangsamung der Verknöcherung haben die Epiphysen der Fingerphalangen in einem lange Zeit beanspruchenden Umwandlungsprozeß gleiche Größe wie die Diaphysen erhalten, embryonal werden Diaphysen und Epiphysen bereits als gleichartige und gleichwertige Knorpelstücke angelegt, sind allerdings nicht durch Gelenke, sondern durch einfache Symphysen verbunden.

Durch die Entstehung sekundärer Phalangen aus den Epiphysen der primären Phalangen (die Metacarpalia werden dabei als Phalanges metacarpi mitgerechnet) steigt die Zahl der Fingerglieder aufs Doppelte: Tatsächlich haben die meisten erwachsenen Wale 12 Phalangen.

In Wirklichkeit resultiert diese Zahl aus zwei Prozessen, einmal dem eben skizzierten, offenbar phylogenetisch zur Entstehung kleiner Segmente und damit möglichst beugsamer Strahlen führenden Entwicklungsgang, zweitens einer Reduktion der Segmente in der Ontogenese durch Verschmelzung der kleinbleibenden Endphalangen mit den proximal davon gelegenen; so erklärt sich die Tatsache, daß bei Embryonen der Wale die Hyperphalangie viel hochgradiger ist als bei erwachsenen Tieren.

Nach Kükenthal entspricht also einer funktionellen Umwandlung der Vorderextremität von einem Ruder- zu einem Steuer- und Balancierorgan die morphotische Umwandlung.

C. Beziehung doppelter Epiphysen zur Brachydaktylie, zur Pseudohyperphalangie des Menschen?

Von Bedeutung für die Vorstellung, wie häufig doppelte Epiphysen vor allem an der Hand vorkommen, sind zwei bereits erwähnte Tatsachen: 1. Akzessorische Epiphysenkerne, d. h. Knochenkerne in der Epiphyse, die in der Regel keine selbständige Ossification zeigt, verschmelzen bedeutend früher mit der Diaphyse als typische. 2. Die meisten Skiagramme von Brachydaktylien stammen von Erwachsenen, bei denen also bereits die typischen Epiphysenkerne mit der Diaphyse in Verschmelzung sind.

Wenn daher einerseits die distale Pseudoepiphyse am Metacarpale I normaliter, die proximale Pseudoepiphyse an Metacarpale II, III und V, die distale Pseudoepiphyse an den Grund- und Mittelphalangen als seltene Varietäten bei Extremitätenanomalien und -mißbildungen gefunden werden, andererseits doppelte echte Epiphysen bei Brachydaktylien nicht häufig zur Beobachtung kommen, so ist damit nicht der Schluß gerechtfertigt, daß es sich bei der letzteren Tatsache sicher um ein zufälliges Zusammentreffen handelt. Auffallend ist, daß anscheinend bei allen jugendlichen Individuen mit sekundärer Phalangenbildung Metacarpalia und Grundphalangen doppelte Epiphysen zeigten. Hervorzuheben ist weiter, daß die zunächst paradox erscheinende Kombination von Verknöcherungsdefekten mit akzessorischen Knochenkernen nicht nur bei jugendlichen mit Brachydaktylie behafteten Individuen festgestellt wurde, sondern auch, wenn auch ganz vereinzelt, bei Mongolismus und myxödematösem Zwergwuchs; auch bei letzterem ist eine mangelhafte Knorpelproliferation und in Zusammenhang damit eine Verzögerung der Ossification nachweisbar, also ähnliche Störungen, wie bei der Brachyphalangie.

Wenn Kükenhals Auffassung von der Genese der Hyperphalangie bei den Walen richtig ist, kann mit vielleicht als kühn zu bezeichnender Analogie im Auftreten akzessorischer Epiphysen ein Ausdruck verlangsamter Ossification, im Auftreten doppelter Epiphysen bei der menschlichen Brachydaktylie eine Teilerscheinung einer einheitlichen Störung, eben der Hemmung der Knorpelwucherung vermutet werden. Von diesem Gesichtspunkt aus könnten wir die morphologische Reihe der normalen Handossification bei Schnabeltieren, Robben, Sirenen und die Variations- bzw. teratologische Reihe der Verknöcherung der Epiphysen der Hand ohne und mit Brachydaktylie einander gegenüberstellen und mit der Vorstellung rechnen, daß vielleicht die autogen oder familiär, also hereditär vorkommenden doppelten Epiphysen am Metacarpus Teilerscheinung eines Prozesses darstellen, der bei anderen Familien als sekundäre Phalangenbildung zum Vorschein kommt.

Ein paralleles Verhalten kann bei Walen und beim Menschen darin erblickt werden, daß bei beiden neben zur Hyperphalangie führenden, auf Selbständigkeit von Epiphysen beruhenden progressiven Prozessen gleichzeitig zur Reduktion führende Verschmelzungsprozesse an Fingerphalangen nachweisbar sind.

Auf zwei Unterschiede in der sekundären Phalangenbildung bei den Cetaceen (nach Kükenthals Annahme) und beim Menschen ist jedoch aufmerksam zu machen: 1. Bei den Cetaceen setzt der Prozeß phylogenetisch distal ein, beim Menschen wird eine proximale Phalanx segmentiert. 2. Während bei den Walen alle Finger Hyperphalangie zeigen, erstreckt sich beim Menschen die sekundäre Phalangenbildung nördlich über den III. Finger hinaus ulnarwärts.

Pfitzner¹⁾ setzte die beim Menschen zusammen mit Brachyphalangie auftretende Hyperphalangie in Parallel zur Afterklauenbildung bei Tieren. Nun wird aber der Auffassung Pfitzners, daß die Afterklauenbildung auf einer schließlich zur Ausmerzung des betroffenen Strahles führenden Zerlegung des Metacarpale oder Metatarsale usw. beruhe, der Platz streitig gemacht durch die gerade gegenwärtige Deutung, daß die Afterklauen auf einem der palingenetischen Hyperdaktylie analogen, allerdings unvollkommenen Wiederauftreten eines verlorengegangenen Strahles zurückzuführen seien [L. Freund²⁾]. Aus diesem Grunde und weil mir die Analogie mit den Verhältnissen bei den Cetaceen im Lichte der Kükenthalschen Deutung plausibel erscheint, glaube ich, die Pfitznersche Deutung und dementsprechend die Bezeichnung: regressive Hyperphalangie nicht aufrecht erhalten zu sollen.

Hilgenreiner³⁾ gibt anheim, gerade wegen der auch von Freund betonten Analogie mit den Verhältnissen bei den Cetaceen von einer progressiven Hyperphalangie zu sprechen. Ich möchte die Bezeichnung Pseudohyperphalangie vorschlagen. Damit soll zum Ausdruck kommen, einmal die Ableitung der akzessorischen Phalange aus einer Epiphyse, zweitens ihre vielfach unvollkommene oder scheinbare Selbständigkeit, endlich die auch bei wirklicher Segmentierung ausbleibende Verlängerung, ja die Längenreduktion des Strahles trotz Zunahme der Segmente. Die letztere Tatsache ist dadurch bedingt, daß wir die Segmentierung der Grundphalanx nur finden, wenn die Mittelphalanx verkürzt ist.

¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißb. d. menschl. Extremitäten. II. Ein Fall von Verdoppelung des Zeigefingers. G. Schwalbe, Morph. Arb. VII, 470. 1897.

²⁾ *Freund, L., Verh. D. Naturf. u. Ärzte 1902, Abt. f. Zoologie II, 1, S. 161. — Die Hyperdaktylie. Zeitschr. f. Tiermed. 1906.

³⁾ Hilgenreiner, Über Hyperphalangie des Daumens. Beitr. z. klin. Chir. 54. 1907.

Man könnte an die Möglichkeit denken, daß das Auftreten sekundärer proximaler Phalangen eine Kompensation für die distale Phalangenreduktion darstellt, daß für das (durch die Reduktion der Mittelphalanx zum Meniscus) distal ausfallende Gelenk proximal ein neues auftritt. Daß tatsächlich aber eine Beugebewegung der mehr oder minder vollständig getrennten Segmente der primären Grundphalanx wenig oder überhaupt durch ihre anatomischen Verhältnisse unmöglich gemacht ist, widerspricht diesem Gedanken nicht; denn wir finden sehr häufig, daß reaktive und reparatorische Vorgänge in der Natur nicht zum vollständigen Ablauf kommen. Aber es wirft sich sofort die Frage auf: Warum tritt dann die sekundäre Phalangenbildung nicht immer bei der hochgradigen familiären Assimilationshypophalangie auf? —

Anhang: Echte Hyperphalangie beim Menschen.

Es gibt beim Menschen eine palingenetische Hyperphalangie. Sie unterscheidet sich schon morphologisch von der Pseudohyperphalangie: Während bei der zusammen mit Brachydaktylie vorkommenden Hyperphalangie des Menschen die akzessorischen Segmente proximal sich finden, treten sie bei der palingenetischen distal auf. Daß dieser Unterschied bei den Cetaceen nicht besteht, haben wir S. 494 erwähnt. Es handelt sich bei der palingenetischen Hyperphalangie um primäre vollwertige Phalangen, bei der sekundären Phalangenbildung um selbständige gewordene Epiphysen. Bei der echten Hyperphalangie findet sich weiter niemals eine Verkürzung der betroffenen Strahles wie bei der Pseudohyperphalangie.

Die Frage der palingenetischen Hyperphalangie des Daumens haben wir bereits S. 435 erörtert.

Über palingenetische Hyperphalangie anderer Finger fand ich zwei Angaben:

1. 1898 hat Pfitzner¹⁾ an der 3. rechten Zehe eines 52jährigen Mannes eine rudimentär Tetraphalangie nachgewiesen, die in ihrer Form die größte Ähnlichkeit mit der rudimentären Hyperphalangie, also Triphalangie des Daumens hat. Zwischen End- und Mittelphalanx findet sich eine rudimentäre keilförmige, in Basis, Mittel- und Endstück gegliederte Phalanx, die Schneide des Keiles dorsal gerichtet; die einander zugekehrten Flächen der akzessorischen und der Endphalanx zeigten ausgesprochene Coalescenzflächen, d. h. Verschmelzungerscheinungen bei fortbestehender Diskontinuität, also den geringsten Grad der Concrecenz zweier knöcherner Skelettstücke. „Die akzessorische Phalanx war also von Haus aus bestimmt gewesen, mit der Endphalanx zu verschmelzen.“ Pfitzner sieht dieselbe Er-

¹⁾ Pfitzner, Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verh. d. anat. Ges. XII, S. 21. Kiel 1898.

scheinung der Assimilation der zweitletzten Phalanx durch die distale, wie er sie bei der Entstehung der Biphalangie des Daumens aus der Triphalangie annimmt.

[2. Wie Gräfenberg 1905¹⁾ gezeigt hat, weist die Ossification der Endphalangen darauf hin, daß sie das Produkt von Skelettstücken sind: die Endphalanx hat, wie die übrigen Phalangen, einen proximalen Epiphysenkern; ein Diaphysenossificationszentrum fehlt ihr; der distale Knochenkern, der am frühesten von allen in der Hand auftritt (7. bis 8. Woche), ist das Rudiment einer Phalanx. Ja bereits in der chondrogenen Periode trennt sich ein distaler Knorpelkern von dem Körper der Endphalanx ab. „Die Hyperphalangie ist nur ein vorübergehendes Stadium in der ontogenetischen Phalangenentwicklung, da fast stets eine einzige ungegliederte Endphalanx das Schlußprodukt der Entwicklung ist. Nur in den Fällen, wo der Verschmelzungsprozeß des überzähligen Segmentes mit dem Phalangenkörper ausbleibt, kann der distale Knorpelkern sich zu einer überzähligen Phalange des fertig ausgebildeten Skelettes weiter entwickeln. Durch die temporäre Hyperphalangie in der Ontogenese findet deshalb das Vorkommen eines variablen vierten Fingergliedes seine Erklärung.“

Eine palingenetische Hyperphalangie findet sich also bei jedem Menschen vorübergehend während der fetalnen Periode, sie wird bei einzelnen Menschen dauernd an einzelnen Fingern erhalten, am häufigsten am Daumen, seltener an der Großzehe [vgl. Valenti²⁾], ganz selten an den übrigen Fingern.

Als pathologische Hyperphalangie bezeichnete Pfitzner³⁾ den einzigen seltenen Fall, wo er am 3. Finger einer sonst normalen linken Hand eines Mannes am distalen Ende der Endphalanx nochmals eine Endphalanx sah, bestehend aus Endschaufel und einem Teil des Mittelschafts, mit ersterer knöchern verbunden.

VI. Perophalangie und einfache Hypophalangie (Reduktion der Finger in distoproximaler Richtung: Verkümmерung der Endphalangen usw.).

A. Amniogene Perophalangie und Hypophalangie mit oder ohne Syndaktylie.

Mag bei den bisher besprochenen Brachydaktylien in ihrem höchsten Grad eine Biphalangie vorhanden sein, bei der sich die distale Phalanx

¹⁾ Gräfenberg, Die Entwicklung der Knochen, Muskeln und Nerven der Hand und der für die Bewegungen der Hand bestimmten Muskeln des Unterarms. Anat. Hefte 30. 1905/1906.

²⁾ Valenti, Pollici ed alluci con tre falangi. Mem. r. acad. d. sc. d. Ist. di Bologna. 1900.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. Mißb. d. menschl. Extremitätenskeletts. II. Ein Fall von Verdoppelung des Zeigefingers. G. Schwalbe, Morph. Arb. VII. 1897.

von einer primären Endphalanx kaum oder gar nicht mehr unterscheidet, so trägt diese distale Phalanx doch stets einen Nagel. Durch das Fehlen des Nagels fällt schon bei der äußeren Betrachtung die folgende Gruppe von Brachydaktylie auf.

L. O., 12jähriges Mädchen, Hdbg. Chirurg. Klinik, Mai 1907 (eigene Beobachtung). In der Familie nichts von Mißbildungen bekannt.

Linke Hand normal entwickelt. An der rechten Hand fällt außer der Unmöglichkeit, den 5. Finger im proximalen Interphalangealgelenk vollständig zu strecken — „krummer Kleinfinger“ —, eine Weichteilsyndaktylie des 2. bis 4. Fingers auf mit distaler narbiger Beschaffenheit der Haut und Fehlen der Nägel. An

den Füßen ist links die große Zehe verkürzt, geringer die zweite; beiden fehlt der Nagel, besonders an der Großzehe ist distal eine narbige Einziehung vorhanden. Am rechten Fuß ist die 2. bis 5. Zehe verkürzt, die 3. dabei stark verschmäler; während der Nagel der Großzehe vorhanden ist, fehlt er der 3. und 5. Zehe vollständig, finden sich an der 2. und 4. Zehe grubige Einziehungen mit einer an ein Nagelrudiment erinnernden Hyperkeratose in der Gegend des normalen Nagelwalles.

Wie die Röntgendifurchleuchtung ergibt, fehlen an der rechten Hand (Abb. 20) Finger II und III die End- und Mittelphalangen vollständig, an Finger IV diese bis auf ein Rudiment (Epiphyse) der letzteren. Die Grundphalangen dieser drei Finger weichen von der Norm dadurch sehr ab, daß sie distalwärts sich stark verjüngen und alle drei konvergieren. Am linken Fuß (Abb. 21) besteht Brachymesophalangie mäßigen Grades an Zehe V—III, also eine Erscheinung im Rahmen der Variationsbreite. Der 2. Zehe fehlt End- und Mittelphalanx bis auf das Rudiment der letzteren, der Großzehe End- und Grundphalanx bis auf die Epiphyse der letzteren. Ähnliche Defekte bestehen am rechten Fuß; hervorzuheben ist hier, daß an der

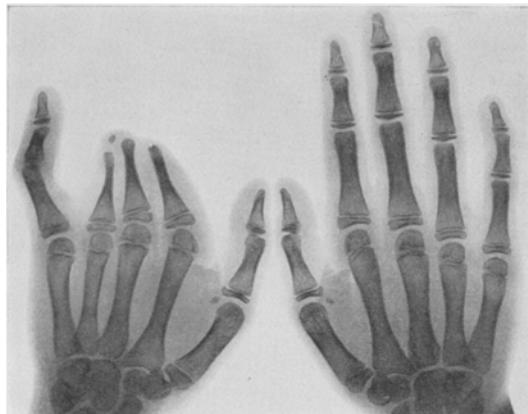


Abb. 20. Schattenbild ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe) der Hände des 12jährigen Mädchens L. O.: Amniogene rechtsseitige Weichteilsyndaktylie und Hypophalangie II-IV; „krummer Kleinfinger“.



Abb. 21. Schattenbild ($\frac{1}{2}$, natürl. Größe) der Füße des 12jährigen Mädchens L. O.: Amniogene unregelmäßige Hypophalangie beiderseits.

4. Zehe, die ein Nagelrudiment zu tragen scheint (vgl. oben) die Endphalanx vollständig fehlt.

Schließlich ist noch eine fast 2 cm breite, zirkuläre Einschnürung zwischen mittlerem und unterem Drittel des rechten Unterschenkels zu erwähnen, die besonders an der Innenseite des Unterschenkels deutlich ist, wo auch die Haut eine leicht narbige Beschaffenheit zeigt.

Der Schnürring am Unterschenkel ist mit Sicherheit als Effekt der Eihüllen aufzufassen, die narbige distale Endigung des 2.—4. Fingers rechts mit ihrer distalen Konvergenz entsprechen ebenfalls Formbildungen, wie sie einwandfrei als amniogen nachgewiesen sind. Auch das Skiagramm deutet auf eine mechanische Entstehung: während bei der Assimilationshypopalangie der normale Bau des distalen Endes der primären Endphalanx erhalten ist, vielfach Zeichen einer Verschmelzung der primären End- und der Mittelphalanx noch nachweisbar sind, erscheinen hier die Phalangen wie amputiert. Auch die bereits äußerlich sichtbaren Einziehungen distal bzw. dorsal an Zehe I links und Zehe II und IV rechts erscheinen wie am Knochen fixierte Narbenretraktionen. Die nagelartigen Bildungen sind keine echten Nägel, sondern Hyperkeratosen in den Narben.

Einen diesem Fall ganz ähnlichen hat Klaussner¹⁾ als Nr. 72 mitgeteilt: Bei einem 10 Jahre alten Mädchen analoge Mißbildungen an beiden Füßen, am linken Unterschenkel ein amniotischer Schnürring — tiefer als in meinem Fall —, Syn- und Brachydaktylie an beiden Händen, rechts mit Intaktlassen von Daumen und Zeigefinger, nur des Daumens links.

Eine amniogene Brachydaktylie stellten Hoffa und Rauenbusch²⁾ auf Abb. 116 dar; analoge, jedoch geringer ausgedehnte Veränderungen teilte auch Pfitzner³⁾ mit. Eine Reihe von Fällen Klaussners stellen verschiedene Grade fetaler Amputationen dar: je nachdem Amnionstränge distaler oder proximaler angriffen, fehlen Finger- bzw. Zehensegmente, größere Teile von Hand und Fuß, schließlich Teile des Unterarms und Unterschenkels usw. Zirkuläre Einschnürungen proximal von dem distalen Ende der „Amputationsstümpfe“ verdeutlichen die amniogene Natur derselben.

Die genannten Fingermißbildungen treten vielfach beiderseitig auf, es zeigt sich aber Asymmetrie und Atypie; sie gehören in das große Kapitel der fetalen, amniogenen Amputationen; den Übergang von Fingeramputationen zu größeren haben wir gerade an

¹⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

²⁾ Hoffa und Rauenbusch, Atlas der orthopädischen Chirurgie in Röntgenbildern. Stuttgart 1906.

³⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskeletts. VI. Die Variationen im Aufbau des Handskeletts. G. Schwalbe, Morph. Arb. IV, S. 545. 1895.

der Klaussnerschen Mitteilung demonstriert. Pfitzner hat bereits¹⁾ die atypischen Verkürzungen der Finger von der Brachyphalangie scharf getrennt: bei der Brachyphalangie und bei der Assimilationshypophalangie treten allerdings von der Norm abweichende, aber wohlgeformte Typen auf; bei der in distoproximaler Richtung fortschreitenden Verkümmерung handelt es sich um atypische Deformierungen; Pfitzner hat sie deshalb als *Pseudobrachyphalangie* bezeichnet.

Ich habe diesen Abschnitt *Perophalangie* überschrieben. In der Ableitung von *πηρός* (verstümmelt) soll das Atypische gegenüber dem Gesetzmäßigen bei der Brachyphalangie zum Ausdruck kommen. Meine Bezeichnung versinnbildlicht, wie ich glaube, den zugrunde gelegten Begriff kurz und mindestens nicht unklarer wie der an sich sprachlich einwandfreie Ausdruck *Pfitzners*²⁾.

B. Endogene (hereditäre) Hypophalangie.

1. Anonychale Biphalangie.

Ich gebe zunächst eine Beobachtung von Kidd³⁾ wieder: ein 47jähriger Seemann hat an Händen und Füßen ausschließlich Biphalangie. Aus dem Hand-Skiagramm ist deutlich die enorme Länge der Basis der distalen Phalanx V zu erkennen, Digitus V hat auch einen Nagel. An Finger II—IV besteht ebenfalls Biphalangie, aber keine Verlängerung der Basis der distalen Phalanx; sie verjüngt sich distal und endigt mit einer leichten Verdickung; eine charakteristische Tuberousitas unguicularis fehlt aber auch dem Kleinfinger. Finger II—IV fehlt der Nagel — wir wollen diesen Befund kurz als *Anonychie* bezeichnen —, in der Nähe des distalen Endes auf der dorsalen Seite findet sich eine grubenförmige Einziehung, um die die Hautleisten in konzentrischen Kreisen angeordnet sind. Alle Zehen tragen Nägel und zeigen Biphalangie; zwischen Zehe II und III besteht Syndaktylie. Hände und Füße sind symmetrisch; an den Händen findet sich noch *Zwangsflexionsstellung* im Interphalangealgelenk V. Die Biphalangie ist an den Zehen und dem „krummen Kleinfinger“ eine Assimilationshypophalangie, an Finger II—IV eine eigentliche Hypophalangie. Die Phalangenreduktion mit Beugestellung am Kleinfinger ähnelt dem Befund in unserem Rostocker Fall (vgl. S. 410 ff.).

1) Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskalketts. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskeletts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 81. 1900.

2) Wenn ich in verschiedenen Abschnitten neue termini geprägt habe, so kam es mir selbstverständlich nicht auf neue Worte an, sondern auf die Ermöglichung schneller Verständigung.

3) Kidd, Abnormal phalanges in a human hand: a case of brachydactyly. Journ. of anat. and physiol. 64. 1910.

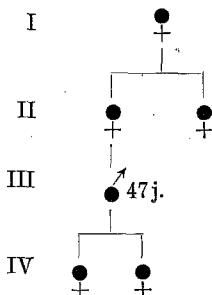
Ich verfüge weiter über das Skiagramm der Hand eines 16jährigen Patienten der Heidelberger Hautklinik, das deutliche Brachymerosphalangie II und IV mit Pseudoepiphysenbildung und totales Fehlen der Endphalanx und der distalen Hälfte der Mittelphalanx III zeigt. Also auch hier die Kombination von typischer Brachyphalangie mit atypischer Hypophalangie.

Würde im Fall Kidd Finger V sich ebenso wie seine Nachbarn verhalten, so würde zunächst die Mißbildung in das Gebiet der fetal Amputationen gerechnet werden, zumal sich kaum deutlichere, nach einer fetal Amputation aussehende Narben wie an Finger II—IV finden lassen. Die Kombination mit Assimilationshypophalangie V aber, weiter die ausgesprochene Symmetrie an beiden Händen, die hochgradige Assimilationshypophalangie an Zehe V—II, vor allem endlich die Tatsache, daß die Mißbildungen der Finger in ihrer genannten Kombination vererbt werden, erschüttern die Annahme einer Entstehung durch die Eihüllen.

Vor etwa zwanzig Jahren allerdings, als die mechanische Erklärung der Mißbildungen fast allein herrschend zu sein schien, rechnete man mit der Möglichkeit der Vererbung von Amnionanomalien, um so eine mechanische Entstehung und die Vererbung auf diese Weise gedeuteter Mißbildungen in Einklang bringen zu können. Aber selbst wenn wir die Vererbarkeit von Störungen der Eihüllen als möglich betrachten, so können wir mit ihr das Typische, vor allem die Symmetrie, nicht befriedigend erklären. Denn es ist kaum anzunehmen, daß die Extremitäten vom Fetus so spiegelbildlich gehalten werden, daß z. B. ein zu enges Amnion genau homologe Stellen drückt.

Die Angaben über die Vererbung des Mißbildungskomplexes im Kiddschen Fall lassen sich folgendermaßen formulieren:

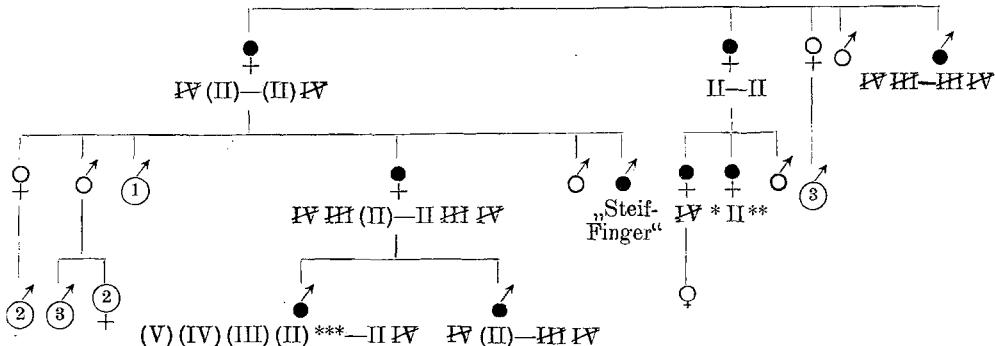
● = Individuum mit beschriebenem Mißbildungskomplex.



Dazu ist zu bemerken, daß der 47jährige Mann an seinen Füßen nichts Abnormes bemerkte hatte, daß die Füße auch bei der Ascendenz und Descendenz des Mannes außer Betracht blieben.

Einen vollständigen, drei Generationen umfassenden Stammbaum einer Familie mit Biphalangie und Fehlen

der Nägel verdanken wir Drey¹⁾). Auch in dieser Familie haben wir nicht die genannte eigentliche Hypophalangie allein, sondern zusammen mit andern Fingermißbildungen. Dreys Angaben können wir folgendermaßen schematisch zusammenfassen:



- O: normal. ●: mit Fingermißbildung.
 (II): Nichtvollständige Versteifung des distalen Interphalangealgelenks des 2. Fingers.
 II: Synostose des distalen Interphalangealgelenks des 2. Fingers.
 H bzw. Hf bzw. HV: Fehlen des Nagels, Biphalangie des 2. bzw. 3. bzw. 4. Fingers. Die Befunde links und rechts sind durch Strich — getrennt.
 *: auf welcher Seite, ist nicht bekannt.
 **: von Drey nur als Versteifung in einem distalen Interphalangealgelenk notiert.
 ***: aus Abbildung wahrscheinlich, daß der 2. Finger affiziert, im Text finden sich darüber keine Angaben.

Aus diesem Stammbaum läßt sich folgendes erkennen: Die Mißbildungen sind in einer Familie in drei Generationen nachweisbar (anamnestisch in fünf); anscheinend übertragen nur Mißgebildete die Mißbildung. Ob nur das weibliche Geschlecht sie überträgt, darf bei einem nur drei Generationen umfassenden Stammbaum aus den dort angegebenen Daten noch nicht geschlossen werden. In der Familie sind zwei Mißbildungen erblich: 1. eine Ankylose des distalen Interphalangealgelenks des Zeigefingers — in der dritten Generation zeigen bei einem Glied auch drei weitere Finger diese Affektion —, 2. eine Biphalangie mit Anonychie am 4. oder 4. und 3. Finger. Jede der Mißbildungen kann allein und zwar doppel- oder einseitig auftreten, beide Mißbildungen können zusammen vorkommen, dabei kann die rechte und linke Hand verschiedene Bilder zeigen. Zwischen Grad der Ankylose und Ausdehnung der Biphalangie besteht kein Parallelismus.

Bei der familiären Brachymesophalangie und Assimilationshypophalangie ist das Verhältnis das, daß die letztere die Steigerung der

¹⁾ Drey, Hereditäre Brachydaktylie, kombiniert mit Ankylose einzelner Fingergelenke. Zeitschr. f. Kinderheilk. 4. 1912.

ersteren bedeutet, daß beide Glieder einer kontinuierlichen Entwicklungsreihe darstellen. Die Biphalangie lokalisiert sich daher an denselben Fingern wie die Brachymesophalangie. Bei Drey's Stammbaum zeigt¹⁾ der 2. Finger fast ausschließlich die Disposition zur Ankylose, der 4. und auch der 3. Finger — der erstere mehr — die Disposition zur Biphalangie. Weiter ist bei dieser Familie die Struktur der Fingeranomalien eine ganz andere als bei der Brachy- und Assimilationshypophalangie: a) Auch wenn vollständige Synostose der End- und Mittelphalanx vorliegt, ist die äußere Konfiguration dieser beiden Phalangen, insbesondere Trochlea der Mittel- und Basis der Endphalanx trotz ihrer Verschmelzung gut erhalten, letztere als ringförmige Prominenz sichtbar, während bei einer Verschmelzung im Zusammenhang mit Brachy- und mesophalangie ein Formenwechsel mit gleichzeitiger Phalangenreduktion eintritt, so daß schließlich die Entstehung der Biphalangie aus der Triphalangie an der fertigen Anomalie bzw. Mißbildung undeutlich oder überhaupt nicht mehr sichtbar ist. Von einer Assimilation und einer Assimilationshypophalangie kann dort gesprochen werden, hier lediglich von einer Synostose oder richtiger von *Gelenkplasie*, d. h. zwei Phalangen sind vollständig vorhanden, es fehlt aber ein Gelenk zwischen beiden. b) Bei der Drey'schen Familie fällt an der Biphalangie IV und III im Gegensatz zu der Assimilationshypophalangie vor allem auf, daß der Nagel fehlt, daß weiter der distalen Phalanx die Architektur einer Endphalanx fehlt; sie verjüngt sich zwar distal, eine ausgesprochene *Tuberositas unguicularis* ist aber nicht vorhanden. Man hat den Eindruck, daß hier nicht die Mittelphalanx zugunsten der Endphalanx reduziert und von dieser aufgesaugt ist, sondern daß die Mittelphalanx in ihrer ganzen Länge vorhanden ist, daß, sofern sie länger als normal erscheint, mit ihr ein proximaler Teil der Endphalanx verschmolzen ist, daß die Endphalanx ganz oder zum größten Teil — eben dem distalen — fehlt.

Die Sache wird dadurch aber kompliziert, daß, wie das bei der Kiddschen Beobachtung der Fall ist, zweiphalangige Finger ohne Nagel eine distale, wenigstens an eine *Tuberositas unguicularis* erinnernde Verdickung aufweisen, dreiphalangige mit Nagel versehene Finger eine distale Verdickung zeigen, die in der Mitte zwischen jener anonymen Verdickung und der typischen *Tuberositas unguicularis* steht.

2. Anonychale Monophalangie.

Eine stärkere Ähnlichkeit des distalen Phalanxendes mit einer typischen Nagelverdickung wurde bei anonychaler Monophalangie an

¹⁾ Drey, Hereditäre Brachydaktylie, kombiniert mit Ankylose einzelner Fingergelenke. Zeitschr. f. Kinderheilk. 4. 1912.

den Zehen von Leboucq¹⁾, Fall 4, gefunden: eine 57jährige Frau zeigt am rechten Fuß ausschließlich Biphalangie, am linken ausschließlich Monophalangie und beiderseits überall mit Ausnahme der rechten großen Zehe Anonychie. Daß auch die anonychale Monophalangie erblich ist, daß sie in derselben Familie mit Biphalangie zusammen vorkommt oder mit dieser alterniert, darüber liegen Angaben in der älteren Literatur vor: Die erste Notiz finden wir bei Ammon 1842²⁾; er schreibt: „Merkwürdig ist in dieser Hinsicht ein von Kellie“ — die Quelle ist nicht genannt; ich konnte sie auch nicht ausfindig machen — „beobachteter Fall, wo bei Gliedern einer Familie schon seit 10 Generationen nur der Daumen vollständig gebildet gewesen war, während an den übrigen Fingern entweder beide Gelenke oder wenigstens das Nagelglied fehlte. Eigentümlich war dabei, daß sich die Mißbildung nur in den weiblichen Gliedern der Familie fortpflanzte.“ Einen ebenfalls kurzen Hinweis finden wir bei Schwegel 1858³⁾ in den Worten: „Interessant wäre es, zu wissen, wie die Daumenknochen sich bei jener Familie zu Iver verhielten, in welcher die weiblichen Nachkommen durch 9 Generationen an den Fingern beiderseits je eine Phalanx hatten (Prichards Naturgeschichte des Menschengeschlechtes).“ — Auch dieses Werk konnte ich nicht finden. — Genauere Angaben scheint Draper Mackinder 1857⁴⁾ gemacht zu haben: Nach dem mir allein zugänglichen Referat in Cannstatt's Jahresberichten beschreibt er 7 Generationen hindurch Hypophalangie an den Händen mit dem ausdrücklichen Zusatz, daß die Nägel fehlten, und zwar ist in den letzten 3 Generationen von Biphalangie, in den früheren von Monophalangie die Rede. Von den drei ältesten Generationen wird je eine Frau genannt mit Monophalangie der Finger II—V beiderseits, bei der letzten wird ausdrücklich im Referat die Anonychie erwähnt.

Die 13 Kinder der letzten — 4. Generation — verhalten sich folgendermaßen: 1. ♂ beiderseits Finger II—V monophalang, I abgeplattet, Interphalangealgelenk unvollkommen; 2. ♀ beiderseits Finger II—V biphalang, Anonychie, Zehen abnorm; 3. ♀ beiderseits Finger II—V monophalang, Anonychie, Zehen abnorm; 4. ♀ links Finger II—V, rechts III—V monophalang, Anonychie, Zehen abnorm; 5—11. ♀ normal; 12. ♂ links II—V, rechts III—V monophalang, Anonychie, Zehen abnorm, 13. ♂ normal. Von der 5. Generation sind die Kinder von 1. und 12. der 4. Generation aufgeführt. Von den 4 Kindern von 12., sämtlich ♀, ist eins

¹⁾ Leboucq, De la Brachydactylie et Hyperphalangie chez l'homme. Bull. de l'acad. de méd. de Belgique, Sér. 4, T. 10. 1896.

²⁾ Ammon, Die angeborenen chirurgischen Krankheiten. Berlin 1842, S. 96.

³⁾ Schwegel, Die Entwicklungsgeschichte der Knochen des Stammes und der Extremitäten, mit Rücksicht auf Chirurgie, Geburtshilfe und gerichtliche Medizin. Sitz.-Ber. d. k. Akad. d. Wiss., Math.-naturw. Klasse, Wien. XXX. 1858.

⁴⁾ *Mackinder, Draper, Deficiency of fingers transmitted through six generations. Brit. med. journ. 1857, Nr. 41. Ref.: Cannstatt's Jahresbericht über die Fortschr. d. ges. Med. für 1857, 1858. IV, S. 18.

normal, drei haben beiderseits Biphalangie und Anonychie II—V, von den 8 Kindern von I. hat ein ♂ beiderseits Monophalangie und Anonychie IV und V, an den Füßen beiderseits Weichteilsyndaktylie IV—V, hat ein ♀ beiderseits Biphalangie und Anonychie II—V, die distalen Phalangen wie quer amputiert, beiderseits an Zehe IV Monophalangie. Das Kind davon — also 6. Generation — hat beiderseits an Finger II—V Biphalangie, die Nägel von V fehlen, die von IV sind verkümmert, alle Zehen gleich lang. Bemerkenswert erscheint mir gerade der zuletzt erwähnte Sproß dadurch, daß Finger II—V 2 Phalangen hat und daß dabei Nagel V fehlt, IV verkümmert ist, anscheinend Nagel III und II vorhanden ist.

VII. Deutung des distalen Segments bei Phalangenreduktion.

Leboucq schließt aus seinem oben erwähnten Befund einer distalen Anschwellung der distalen Phalanx bei Monophalangie: „La forme caractéristique que prend la phalange unguéale dépend donc spécialement de sa position terminale. Les autres phalanges peuvent également prendre cette forme en devenant terminales avant que de développement embryonnaire soit terminé. Cette forme est indépendante du développement d'un ongle.“ Er stellte sich damit in Gegensatz zu Pfitzner¹⁾, der ungefähr folgendes angegeben hatte: Das distale Segment hat nie die Form einer Endphalanx oder wenigstens Ähnlichkeit mit einer solchen, wenn distal von ihm ein Segment ausgefallen ist. Während das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein eines Nagels keinen sicheren Anhaltspunkt gibt für Assimilationshypophalangie oder einfache Hypophalangie, ist die Form des distalsten Segments für die Diagnose das entscheidende.

Entsprechend dieser Pfitznerschen Ansicht müßte man in den Fällen Kidd und Leboucq wegen der Form der distalen Phalangie eine Assimilationshypophalangie annehmen. Es wäre aber dann bei Kidd nicht verständlich, warum gerade der Kleinfinger, wo bei der familiären Brachydaktylie gewöhnlich die stärkste Reduktion sich findet, seinen Nagel behalten, die andern Finger aber nicht. Weiter müßte man im Falle Leboucq eine Assimilation der Mittel- und Grundphalanx durch die Endphalanx annehmen, eine Annahme, die Pfitzner im Prinzip für die Monophalangie des Daumens und der Großzehe macht; dort ist aber die Monophalangie nicht eine Mißbildung an Stelle einer normalen Triphalangie, sondern einer typischen Biphalangie; diese allerdings leitet er auch von einer Triphalangie ab, für diese Umwandlung nimmt er aber eine Zeit weit zurück in der Phylogenie an. Weiter wäre bei der Konstanz des distalen Teiles der Endphalanx und der Resorption der proximaleren Teile, wie sie bei den verschiedenen Graden der Assimilationshypophalangie deutlich zutage treten, nicht verständlich, warum der normalerweise mit der distalen Tuberositas in Zusammenhang stehende Nagel in einigen Fällen bzw. Familien fehlen, die Tuberositas aber vorhanden sein sollte.

¹⁾ Pfitzner, Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1890.

Ich schließe mich daher im wesentlichen der Meinung Leboucqs an, wenn ich aus den wenigen vorliegenden Befunden schließen zu können glaube: 1. Bei der Hypophalangie spricht das Vorhandensein eines Nagels gegen den völligen Ausfall distaler Segmente, das Fehlen des Nagels wahrscheinlich für einen solchen. 2. Hat das distale Ende des distalsten Segmentes eines Fingers mit Phalangenreduktion Ähnlichkeit mit dem einer primären Endphalanx, so darf hieraus allein nicht auf eine Assimilationshypophalangie geschlossen werden. Wohl aber ist mit Sicherheit der Schluß am Platze: eine Hypophalangie mit dem eben genannten Charakter des distalen Segmentes hat einen früheren teratogenetischen Terminationspunkt als eine Hypophalangie ohne solchen. Amniogene, also exogene einfache Hypophalangiengen lassen am meisten endphalanxähnliche distale Segmente ebenso vermissen, wie ihre Verteilung auf die Finger und der Grad des Defektes bei ihnen, wie erwähnt, regellos ist. Bei der endogenen, hereditären Hypophalangie kann distal eine charakteristische, distale Verdickung des distalen Segmentes auftreten oder nicht. In ersterem Fall kann man an den einen Fingern einfache, an anderen Assimilationshypophalangie finden.

VIII. Hypoplasie und Aplasie von Phalangealgelenken (angeborene „steife Finger“).

Die im Abschnitt V (S. 474 ff.) besprochene sekundäre Phalangenbildung wurde dort als Pseudohyperphalangie bezeichnet. Bei der äußeren Betrachtung der Hände ist von einer Phalangenvermehrung nichts zu sehen. Der sekundären Phalangenbildung liegen wahrscheinlich ähnliche Entwicklungsvorgänge zugrunde, wie sie der Entstehung eines Interphalangealgelenkes vorausgehen. Es kann auch tatsächlich ein Gelenk im anatomischen Sinne entstehen, bis jetzt ist aber ein funktionierendes nicht beobachtet. Eine Steigerung der normalen Gliederung im Sinne funktioneller Mehrleistung liegt also nicht vor. Ja der von der Hyperphalangie betroffene Finger kann im Gegenteil in seiner Bewegungsfähigkeit beschränkter sein wie ein anderer. Wir sahen dies in hohem Maße bei unserem Rostocker Fall, auf den wir in diesem Zusammenhang noch einmal zurückkommen müssen. Wie die Abb. 2 (S. 410) zeigt, handelt es sich am rechten Zeigefinger proximal um sekundäre Phalangenbildung und distal um Phalangenreduktion. Daß zwischen der primären und sekundären Grundphalanx keine Beweglichkeit möglich, wundert nicht mehr, wenn man die einander zugekehrten geraden Linien ihrer Schatten sieht. Aber in der Begrenzung der Schatten im einzigen vorhandenen, eigentlichen Interphalangealgelenk sehen wir keinen Grund für die klinisch einwandfrei festgestellte völlige Steifheit des Zeigefingers, wie sie vielleicht auch nach der Abb. 5 (S. 414) zu vermuten ist. Daß es keine erworbene Gelenkversteifung ist, daß sie nichts mit den krankhaften Störungen zu tun hat, kann in dem Falle durch die Angaben des Mannes bewiesen werden, der die trophoneurotischen Störungen als Kriegsbeschädigung klar von den angeborenen, vom Vater ererbten Veränderungen trennt. Die Gelenkversteifung zeigen nicht nur beide Zeige-, sondern auch beide Mittelfinger. Weiter sind die Finger IV und V in der Beugefähigkeit beschränkt, V außerdem in der Streckung. Bei der Erörterung des „krummen Kleinfinger“ haben wir bereits auf die mögliche Beziehung von Entwicklungshemmungen der Phalangen zu abnormer Gelenkstellung hingewiesen. In unserem Rostocker Fall

haben wir bei demselben Individuum eine Reihe von Entwicklungshemmungen: Assimilationshypophalangie, Brachy- mesophalangie, Pseudohyperphalangie, „krummen Kleinfinger“, steife Zeige- und Mittelfinger.

Auf S. 503 haben wir nach Drey's Angaben einen Stammbaum wiedergegeben, der uns neben einfacher Hypophalangie „steife Zeigefinger“ zeigt, und zwar eine Versteifung im distalen Interphalangealgelenk.

Das Ausbleiben der Gelenkbildung ist das Wesentliche. Häufiger ist die Aplasie bzw. Hypoplasie des proximalen Interphalangealgelenks als die des distalen. Bei dieser Entwicklungshemmung tritt die Verkürzung zurück im Gegensatz zur Brachy- und Assimilationshypophalangie.

„Phalangen-Synostosen“ lassen die äußere Form annähernd unverändert erscheinen. Die Innenarchitektur muß natürlich — am deutlichsten beim höchsten Grad — gegenüber der Norm geändert sein: der Markraum geht von der einen Phalange in die andere über, die Anordnung der Spongiosabalkchen entspricht den veränderten Verhältnissen in ihren Zug- und Drucklinien.

Wichtig wegen der Unterscheidung von erworbenen Fingerversteifungen ist die Tatsache, daß bei der kongenitalen „Synostose“ die Segmente in der Regel in Streckstellung stehen, ebenso wie bei der „Verschmelzung“ durch Assimilation (vgl. S. 398 und 421). Auch aus diesem Grunde empfiehlt sich die Bezeichnung „Ankylose“ für die akquirierte Versteifung zu reservieren und das Wesen des angeborenen „steifen Fingers“ auch in der Namengebung zu kennzeichnen: Gelenk- hypo- oder -aplasie, je nach dem Grade.

In der von Drey beschriebenen Familie haben wir wahrscheinlich alle Formen der Gelenkhypo- und -aplasie vertreten. Wir dürfen vermuten, daß an dem einen Ende der Reihe ein normales echtes Gelenk steht, am andern eine Synostose und zwischen beiden als Übergangsbilder Bandverbindungen (Syndesmosen) und Knorpelverbindungen ohne Gelenkspalt oder mit Rudimenten eines solchen, also Fugen.

Wie Schulin¹⁾ gezeigt hat, macht sich die Vorbereitung zur Interphalangealgelenkbildung durch das Auftreten einer lockeren Zone zwischen zwei Knorpelzentren bei einem Embryo von 2,7 cm Länge, also von etwa 8 Wochen, bemerkbar. Gelenkspalten selbst sind in der 10. Woche nachgewiesen. Daraus ergibt sich der teratogenetische Terminationspunkt der Synostose und der Syndesmose von Phalangen. Interessant scheint mir, daß bei Drey diese Entwicklungsstörung dieselbe Mittel- und Endphalanx betrifft, die zur Vereinigung durch Assimilation disponiert sind.

Die Kombination einer Phalangealgelenk-Aplasie mit Brachy- mesophalangie zeigt der bereits S. 433 erwähnte Fall von Pfitzner:

¹⁾ Schulin, Über die Entwicklung und weitere Ausbildung der Gelenke des menschlichen Körpers. Arch. f. Anat. u. Physiol., Anat. Abt. 1897.

Brachyphalangie V beiderseits, Brachyphalangie IV beiderseits, rechts Synostose der Mittel- und Endphalanx IV.

Die Kombination der häufigeren Synostose von Grund- und Mittelphalanx, im Bereich des 2.—4. Fingers mit Assimilationshypophalangie V oder mit Fehlen des proximalen und distalen Interphalangealgelenks V oder mit einfacher Hypophalangie IV und V, also die Verbindung von Entwicklungsstörungen verschiedener teratogene-

	V	IV	Linke Hand			I	Rechte Hand				
			III	II	I		I	II	III	IV	V
I. Typus.											
Endphalanx . .	○	○ 2	○ 2	○ 2 ^{1/4}			○	○	○	○	○
Mittelphalanx . .	●	○ 1 ^{3/4}	○ 5 ^{1/2} (6 ^{1/2})	○ 6(7 ^{1/2})	○ 4 ^{3/4} (5)	○ 2 ^{1/4} (3)	○	○	○	○	●
Grundphalanx . .	○ 3 ^{1/4}	○	○	○	○	○ 3 ^{1/4}	○	○	○	○	○
Metacarpus . .						x		x			
II. Typus.											
Endphalanx . .	○	○ 2(2 ^{1/4})	○ 2 ^{1/4} (1 ^{3/4})	○ 2(2 ^{1/4})	○ 2(2 ^{1/4})	○	○	○	○	○	○
Mittelphalanx . .	●	○ 1 ^{1/2} (2 ^{1/3})	○ 6 ^{3/4}	○ 6(7 ^{1/2})	○ 2 ^{1/2} (3)	○ 2 ^{1/2} (3)	○	○	○	○	●
Grundphalanx . .	○ 4(3 ^{1/2})	○	○	○ 3(3 ^{1/4})	○ 3(4)	○	○	○	○	○	○
Metacarpus . .						x		x			
III. Typus.											
Endphalanx . .	○	○ 2	○ 2	○ 1 ^{1/2}			○	○	○	○	○
Mittelphalanx . .	○	○ 5 ^{1/2}	○ 7	○ 7 ^{1/2}	○ 3	○ 2 ^{1/2}	○	○	○	○	○
Grundphalanx . .	○	○	○	○ 3 ^{1/2}	○ 4 ^{1/2}	○	○	○	○	○	○
Metacarpus . .					x			x			
IV. Typus.											
Endphalanx . .	●	●	○ 2	○ 1 ^{3/4}			○	○	●	●	●
Mittelphalanx . .	●	●	○	○ 2 ^{1/4}		○ 2 ^{1/2}	○	○	○	●	●
Grundphalanx . .	○ 3 ^{1/3}	○ 4	○	○ 3	○ 3 ^{1/2}	○	○	○	○	○	○
Metacarpus . .					x						
V. Typus.											
Endphalanx . .	●	●	○	○			○	○	●	●	●
Mittelphalanx . .	●	●	○	○		○	○	○	●	●	●
Grundphalanx . .	○ 3	○ 4	○	○	○	○	○	○	○	○	○
Metacarpus . .					x						

○ = vorhandene Phalanx.

● = fehlende Phalanx.

○ = Assimilationshypophalangie.

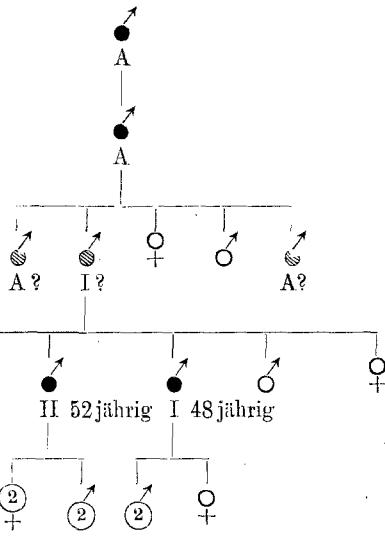
○ = Synostose.

● = Brachymetakarpie; Grad derselben auf beiden Seiten gleich oder ungleich.

tischer Terminationsperiode zeigt eine Familie, die Walker¹⁾ in zwei Generationen untersucht, anamnestisch bis zur 5. Generation verfolgt hat. Seine Angaben habe ich in das Schema Seite 509 zusammengefaßt:

Die Maße der einzelnen Segmente in Zentimeter sind eingetragen; beim Metacarpale I nicht, da sie von Walker nicht gemessen; die Brachyometacarpie I wurde von ihm übersehen. Die eingeklammerten Maße bei I und II stammen jeweils von dem Individuum der vorletzten Generation.

1.



2.

3.

4.

5.

○ = normal.

● = mit Fingermißbildung.

◎ = nicht ganz sicher, ob mit Fingermißbildung.

A = steife Fingergelenke, nichts Näheres bekannt.

A? = unsicher, ob mit steifen Fingergelenken behaftet oder nicht.

I? = unsicher, ob Hände nach Typus I der schematischen Tafel.

I, II, III, IV, V = Hände entsprechend Typus I—V der schematischen Tafel.

Den Typus I der Walkerschen Familie, also Mesobasosynostose II bis IV und Assimilationshypophalangie V fand Fischel²⁾ an dem ihm konserviert übergegebenen Händen der Leiche einer 23jährigen Frau; nach dem klinischen, jedoch röntgenologisch nicht kontrollierten Bericht sollen die Füße dasselbe Verhalten geboten haben.

¹⁾ Walker, Remarcables cases of hereditary anchyloses or absence of various phalangealjoints, with defects of the little and ring fingers. John Hopkins hospital Bull. **12**. 1901.

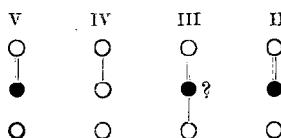
²⁾ Fischel, Über Anomalien des Knochensystems, insbesondere des Extremitätskeletts. Anat. Hefte **40**. 1909.

Das Vorkommen einer Verwachsung zwischen Zehen-, Grund- und Mittelphalanx gibt bereits Boyer 1815¹⁾ an, er teilt jedoch nicht mit, an welchen Zehen. Ob es sich hier nicht um die Beobachtung einer Assimilationshypophalangie gehandelt hat? Das Original stand mir leider nicht zur Verfügung.

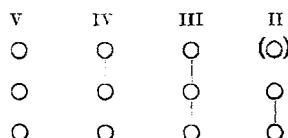
Ebenfalls der Typus I der Walkerschen Familie ist von Moutard-Martin et Pissavy²⁾, weiter von Mercier³⁾ beschrieben worden, von ersteren auf Grund anatomischer Untersuchung.

Der Typus II ist Aderholdt⁴⁾, ferner Goerlich⁵⁾ begegnet.

Anatomisch untersucht, jedoch nicht ausführlich beschrieben hat Walther⁶⁾ die linke Hand einer 40jährigen Frau; das Schema dafür ist folgendes:



Anklänge an die Typen IV und V zeigen die von Pagenstecher⁷⁾ und Joachimsthal⁸⁾ untersuchten Fälle: Das Schema für die bei Pagenstecher ausschließlich links vorhandene Mißbildung ist:



Ob die rudimentäre Endphalanx II einen Nagel trägt oder nicht, ist aus der Abbildung nicht sicher zu entnehmen; wahrscheinlicher ist das letztere.

In allen andern Fällen sind beide Hände symmetrisch affiziert.

¹⁾ Boyer, *Traité complet de l'anatomie*. 4. Ed. I. Paris 1815.

²⁾ Moutard - Martin et Pissavy, *Malformations congénitales multiples et héréditaires des doigts et des oreils*. Bull. de la soc. d'anthrop. des Paris 1895, S. 540.

³⁾ Die Arbeit von Mercier ist von Moutard - Martin et Pissavy zitiert als erschienen in Bull. et mém. de la soc. anat. de Paris 1852, dort aber nicht aufzufinden.

⁴⁾ Aderholdt, Ein seltener Fall von angeborener Ankylose der Fingergelenke. Münch. med. Wochenschr. 1906, S. 125.

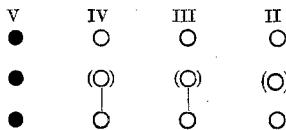
⁵⁾ Goerlich, Angeborene Ankylose der Fingergelenke mit Brachydaktylie. Beitr. z. klin. Chir. 59. 1908.

⁶⁾ Walther, Brachydactylie. Bull. et mém. de la soc. anat. de Paris 1886.

⁷⁾ Pagenstecher, E., Beiträge zu den Extremitätenmißbildungen. II. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. 60, 239. 1901.

⁸⁾ Joachimsthal, Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. 1900.

Joachimsthals Beobachtung läßt sich folgendermaßen zusammenfassen:



Eine isolierte Aplasie des proximalen Phalangealgelenks V teilt Wolf¹⁾ mit.

Von den beiden anatomisch genau mitgeteilten Fällen von Fischel und Moutard - Martin et Pissavy ist folgendes noch über die Längenverhältnisse hervorzuheben: Fischel fand die Metacarpalia II—V ungewöhnlich lang, ebenso die entsprechenden Grundphalangen, letztere jedoch weniger verlängert als erstere, die Mittelphalangen verkürzt, an ihnen ist jedoch die Abweichung von der Norm die geringste; auch die Endphalangen sind etwas verkürzt. Die Endphalanx des Daumens ist relativ lang, die Grundphalanx kurz. Die Finger III—V sind verkürzt. Die genannten Franzosen, die lediglich den dritten rechten Finger und die zweite rechte Zehe untersuchten, fanden an des ersten Grundphalanx eine Länge von 26 mm statt 19 mm, den Finger in toto verkürzt, die Länge der 2. Zehe 30 mm statt 50 mm. Aus Goerlichs Maßangaben geht hervor: Grundphalangen überschreiten die Norm um 0,15 cm — dies bedeutet nichts —, Metacarpalia sind bedeutend verlängert (II um 5,5 mm, III um 5,7 mm, V um 3,4 mm, IV um 2,3 mm, I um 0,5 mm), die Mittelphalangen sind um ca. 3 mm verkürzt.

Bei der von Wolf beobachteten isolierten Gelenkplasie V ist bedeutungsvoll, daß die Synostose nicht geradlinig, sondern winkelig (ca. 120°) ist. Wir haben hier Anklänge an Befunde bei dem S. 425 erwähnten krummen kleinen Finger (doigt crochu) vor uns: dort keine völlige Fixierung, hier eine totale.

Morphologische „Übergänge“ der Zwangsbeugestellung mit Bewegungsmöglichkeit, wenn auch beschränkter, zur „Ankylose“ lassen an genetische Beziehungen denken. Auffallend ist dabei die Prädisposition des proximalen Interphalangealgelenks zur Zwangsbeugestellung am Kleinfinger, zur Synostose an den übrigen Fingern.

Die Gelenkplasie kann allein vorkommen; an sich selten, tritt sie ganz selten am Kleinfinger auf. Bei ihrem Vorkommen an anderen Fingern kombiniert sie sich gerne mit Assimilationshypophalangie des Kleinfingers, aber auch mit einfacher Hypophalangie an Kleinfinger und Ringfinger.

Von der Phalangen-, „Verschmelzung“ mit Reduktion unterscheidet sich die Gelenkplasie in der Lokalisation dadurch, daß am häufig-

¹⁾ Wolf in Lüdenscheid, Zwei Fälle von angeborenen Mißbildungen. Münch. med. Wochenschr. 1900, S. 766.

sten Mittel- und Grundphalanx miteinander verbunden, daß Mittel- und Endphalanx selten allein, vielmehr meist nur dann synostotisch sind, wenn Mittel- und Grundphalanx Synostose zeigen, während bei der Assimilationshypophalangie stets Mittel- und Grundphalanx miteinander verschmolzen sind.

Als Synostose im Bereich des I. Strahls findet sich in der Literatur anscheinend nur der Fall von Paulicki und Michelson aufgeführt. Sie bilden entsprechend unserer, wenn auch kurzen Kennzeichnung auf S. 419 und 420, den Übergang zur „Verschmelzung“ mit Phalangenreduktion. Da letztere bei ihnen mehr oder weniger nachgewiesen ist, haben wir sie in die Monophalangie des ersten Fingers eingereiht. Damit soll nicht in Abrede gestellt werden, daß am I. Strahl eine Phalangealgelenkeplasie ohne noch stärkere Entwicklungsstörungen denkbar ist.

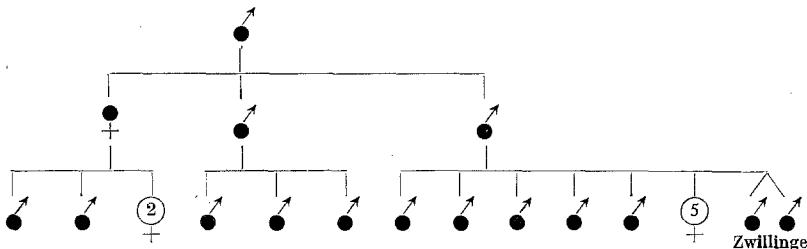
Noch eine Erscheinung, die zusammen mit Phalangensynostose beobachtet wurde, ist zu erwähnen: die Koaleszenz von Carpuselementen. Fischel sah einmal eine Concrecentia trapezoicapitata, zweitens eine Concrecentia hamatotriquetra. Die letztere ist bis jetzt sonst noch nicht festgestellt worden. Die erstere ist bekannt. Das gleiche gilt für die von Rieder und mir (vgl. S. 467) bei hochgradiger knöcherner Synostose und Verkürzung der Zehen mitgeteilten Koaleszenz von Tarsuselementen: C. talonavicularis und calcaneocuboidea (Verf.), C. intercuneiformis II und III (Rieder, Verf.). Sie sind als Varietät bekannt [vgl. Pfitzner¹⁾]. Gerade in dieser Kombination von Finger-Mißbildungen mit Varietäten im Bereich des Carpus und Tarsus dürfen wir wohl einen Ausdruck dafür wieder sehen, daß jene Mißbildungen der Digitii ein Glied in der Kette von Umformungen an den Extremitäten überhaupt bilden.

Während Moutard-Martin keine Anomalie der Muskeln bzw. Sehnen angeben, berichtet Fischel darüber: Die Sehnen des M. flexor digitorum communis sublimis (also des perforatus) heften sich anstatt an der Mittel- an der Grundphalanx an, und zwar nicht nur bei Finger II—IV, wo die Verschiebung der Muskelinsertion proximalwärts aus der Unmöglichkeit einer Betätigung im 1. ossificierten Interphalangealgelenk und der kompensatorisch vermehrten Inanspruchnahme des Metakarpophalangealgelenks verständlich ist, sondern auch bei Finger V. Dort ist ein proximales Interphalangealgelenk vorhanden, seine Gelenkflächen sind jedoch nicht normal, und die Beweglichkeit bleibt hinter der Norm zurück.

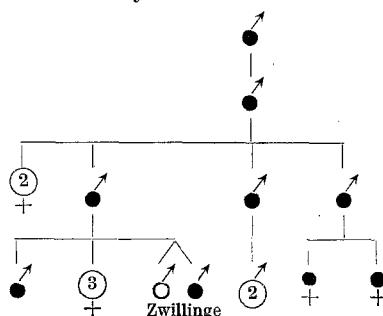
¹⁾ Pfitzner, Beitr. z. Kenntn. d. menschl. Extremitätskalketts. VIII. Die morphologischen Elemente des menschlichen Handskalketts. Zeitschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2, 651. 1900. — VII. Die Variationen im Aufbau des Fußskalketts. G. Schwalbe, Morph. Arb. VI, S. 493.

Die Vererbung dieser Entwicklungs hemmungen der Gelenke geht außer aus dem Walkerschen noch aus folgenden Stammbäumen hervor:

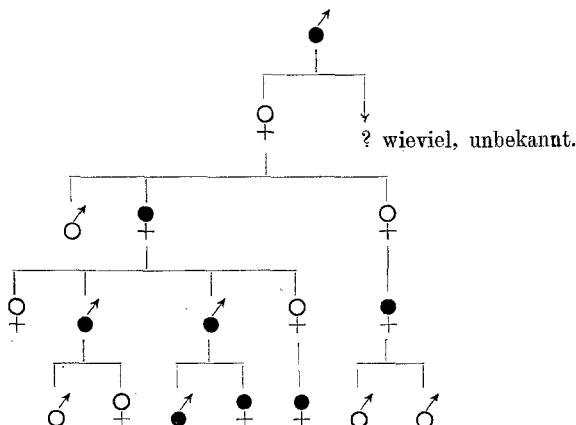
Mercier:



Moutard-Martin et Pissavy:



Wolf:



Wie dort bei der Pseudohyperphalangie nach den anamnestischen Angaben die Mißbildung auch von Normalen vererbt wird, so sehen wir es auch in dem Wolfschen Stammbaum eines vollständig fixierten, krummen Kleinfingers.

Aus dem geschilderten Verhalten schließen wir auf eine Entstehung aus inneren Ursachen. Von den drei Mißbildungen der Gelenkhypo- und -aplasie, der einfachen Hypophalangie, der Assimilationshypophalangie, die auch alle drei gleichzeitig an den Händen vorkommen können, müssen wir für die Entwicklungshemmung der Gelenke die späteste teratogenetische Terminationsperiode annehmen, etwas früher liegt sie für die einfache Hypophalangie, noch früher für die Assimilationshypophalangie (vgl. S. 508 und 472). Primäre Bildungs- bzw. Wachstums- und Differenzierungshemmungen werden also in ihrer Verschiedenheit erklärt durch einen verschiedenen Zeitpunkt ihrer Entstehung.

Das Ausbleiben der Gelenkbildung ist bei der Synostose das Wesentliche. Die Längenreduktion der Mittel- und Endphalangen tritt hier viel mehr zurück als bei der Brachyphalangie und der Assimilationshypophalangie. Darin können wir ebenso unsere Ansicht von der relativ späten Entstehungszeit dieser Mißbildung begründet sehen, wie in der äußeren Konfiguration der normalerweise dem Interphalangealgelenk benachbarten Phalangenteile. Daß bei der Synostose eine Längenreduktion vorhanden sein kann, ist ohne weiteres verständlich aus einer Veränderung der proximalen Epiphysen und Epiphysengrenzen, eben der Wachstumszonen, die bei Störungen in der Gelenkbildung wohl auch nicht ganz unbeteiligt bleiben

IX. Brachyphalangie im Metapodium: Brachymetapodie (Brachymetakarpie und Brachymetatarsie).

A. Morphologie.

1. Lokalisation der Brachymetapodie an den einzelnen Strahlen.

a) Brachymetakarpie.

Brachymetakarpie I haben wir bereits kennengelernt in Kombination mit der Pseudohyperphalangie II, III; wir haben diese Kombination S. 475 als charakteristisch bezeichnet. Wir sahen Brachymetakarpie I neben Brachyphalangie II—V im Falle Colson - Leboucq - Pfitzner (vgl. S. 433).

Eine familiäre Brachymetakarpie I erwähnt Mosenthal¹⁾ als Fall 6 und 7 neben fibularer Klinodaktylie der Großzehe mit Brachymetatarsie I.

Eine ein- (rechts-) seitige Brachymetakarpie II, III liegt offenbar der Beobachtung von Klaussner²⁾, Fall 39, zugrunde; er spricht allerdings von einer Verkürzung der Grundphalangen, andererseits ist ihm das Bild der Brachymetakarpie wohlbekannt.

Eine ein- (links-) seitige Brachymetakarpie III neben Verkürzung der Grundphalanx desselben Strahles teilt Machol³⁾ Fall 1 mit, eine Brachymetakarpie

¹⁾ Mosenthal, Einige Fälle von Brachydaktylie. Verh. d. D. Ges. f. orth. Chir. X. 1911.

²⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

³⁾ Machol, Beiträge zur Kenntnis der Brachydaktylie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Mikulicz-Gedenkband. III. Suppl. 1907.

III rechts neben einer Brachyimetakarpie III und V links H. Wagner¹⁾. Brachyimetakarpie: III rechts und II, V links veröffentlicht Cange²⁾.

Von einseitiger Brachyimetakarpie III, IV liegt von Klaussner Fall 2 vor.

Eine beiderseitige Brachyimetakarpie III, V habe ich selbst im Skogramm beobachtet.

Brachyimetakarpie IV beiderseits haben beschrieben: Joachimsthal³⁾, Fall 5 und 6, Klaussner⁴⁾, Fall 40, Rabaud und Klippe⁵⁾, Fontana und Vacchelli⁶⁾, 2 Fälle, nämlich zwei Schwestern, deren Mutter die Affektion nur an der linken Hand hatte, Kenyeres⁷⁾, Fall 10, Freund⁸⁾, Machol, Fall 2 — gleichzeitig war Brachymetatarsie IV rechts vorhanden —, Chevallier⁹⁾ neben beiderseitiger Brachymetatarsie IV (Fall 1) — die Mutter hatte Brachymetatarsie IV rechts, konnte den Kleinfinger im 1. Interphalangealgelenk nicht vollständig strecken („krummer Kleinfinger“) —, Bennecke¹⁰⁾, neben einseitiger Brachymetatarsie IV.

Rechtsseitige Brachyimetakarpie IV sah Voituriez¹¹⁾ neben Brachymetatarsie IV, Rieder¹²⁾, Klaussner¹³⁾, Fall 1, L. Hoffmann¹⁴⁾.

Über eine linksseitige Brachyimetakarpie IV berichtete Ebstein¹⁵⁾.

Beiderseitige Brachyimetakarpie V allein finde ich nur bei Joachimsthal¹⁶⁾, Fall 4, und Sternberg¹⁷⁾, Fall 2, verzeichnet.

Brachyimetakarpie V links und Brachyimetakarpie II rechts erwähnt Klaussner, Fall 1, Brachyimetakarpie V links und Brachymetatarsie IV rechts sah ich bei einem 15jährigen Patienten G. H. in der Hdgb. Chir. Klin. 6. III. 1913.

¹⁾ Wagner, H., Ein Beitrag zur Kenntnis der Brachydaktylie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **7**. 1903/04.

²⁾ Cange, Déformations singulières et symétriques des avant-bras et des mains. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière **17**. 1904.

³⁾ Joachimsthal, Über Brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Archiv **151**. 1898.

⁴⁾ Klaussner, Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

⁵⁾ Rabaud et Klippe, Gaz. hebdom. de méd. et de chir. **15**. IV. 1900.

⁶⁾ *Fontana et Vacchelli, Arch. d. Ortop. 1902, Nr. 2.

⁷⁾ Kenyeres, Angeborene Mißbildungen und erworbene Veränderungen in Röntgenbildern. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **9**, 351. 1905/06.

⁸⁾ Freund, Prag. med. Wochenschr. 1906/07, Nr. 4.

⁹⁾ Chevalier, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1910, Nr. 3.

¹⁰⁾ Bennecke, Zwei Fälle von Brachydaktylie. Münch. med. Wochenschr. 1912, S. 280.

¹¹⁾ *Voituriez, Journ. des scienc. méd. de Lille, 1. VI. 1888, S. 510.

¹²⁾ Rieder, Über gleichzeitiges Vorkommen von Brachy- und Hyperphalangie. Dtsch. Archiv f. klin. Med. **66**. 1899.

¹³⁾ Klaussner, Ein Beitrag zur Kasuistik der Brachydaktylie. Beitr. z. klin. Chir. **70**. 1910.

¹⁴⁾ Hoffmann, L., Mißbildungen der oberen Extremität. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **17**. 1911.

¹⁵⁾ Ebstein, Zur Ätiologie der Brachydaktylie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. **21**. 1910.

¹⁶⁾ Joachimsthal, Über Brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Archiv **151**. 1898.

¹⁷⁾ Sternberg, Zur Kenntnis der Brachydaktylie. Wien. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 41.

Brachymetakarpie V rechts sah Kirmisson¹⁾.

Beiderseitige symmetrische Brachymetakarpie IV und V veröffentlichten Faulhaber²⁾ und Mosenthal, Fall 1.

Dieselbe Mißbildung sah Melchior³⁾ in Kombination mit beiderseitiger Madelungsscher Deformität, d. h. einer volaren Krümmung des distalen Radiusendes, wodurch wegen der „Fourchettestellung“ eine Ähnlichkeit mit einer Luxation im Radiokarpalgelenk besteht. Bemerkenswert ist, daß dies Deformität i. A. als erworben aufgefaßt wird, als Folge der überwiegenden Flexorenfunktion auf einen weichen Radius.

Auf derselben Seite Brachymetakarpie IV, V, auf der anderen Brachymetakarpie III—V sahen: Goldmann⁴⁾, dabei gleichzeitig Brachymetatarsie IV, V beiderseits, und Hochheim⁵⁾, dabei gleichzeitig Brachymetatarsie III, IV beiderseits. Linke und rechte Hand verhielten sich bei Goldmann und Hochheim in bezug auf die Lokalisation gerade umgekehrt. Hochheim hebt hervor, daß von 4 jüngeren Geschwistern ein 13 jähriger Knabe rechtsseitige Brachymetatarsie IV hatte.

Brachymetakarpie IV, V rechts neben Brachymetakarpie II, III links beschreibt Markeloff⁶⁾.

Brachymetakarpie und Syndaktylie IV, V neben Daumendefekt an der einen Hand beschreibt Kirmisson.

Beiderseitige Brachymetakarpie III-V finden: Roughton⁷⁾, Riedel⁸⁾, Mathew⁹⁾, hier kompliziert mit Telemesophalangoschisis IV (also einer auf die beiden distalen Segmente beschränkte Verdopplung des 4. Fingers); bei Roughtons Fall war gleichzeitig Brachymetatarsie IV links und I rechts vorhanden.

Brachymetakarpie I, II, IV rechts neben Brachymesophalangie II und proximaler Syndaktylie II, III, geringe Brachymetakarpie III links, gleichzeitig Brachymetatarsie II links beschreibt Klaussner¹⁰⁾, Fall 4.

b) Brachymetatarsie.

Brachymetatarsie I zusammen mit Brachymetakarpie I sahen wir bereits bei Mosenthal.

¹⁾ Kirmisson, *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*. Paris 1898. Ins Deutsche übersetzt: Stuttgart 1599.

²⁾ Faulhaber, Dtsch. med. Wochenschr. 1904, S. 1454.

³⁾ Melchior, Über die Kombination von symmetrischer Madelungsscher Handgelenksdeformität mit doppelseitiger metakarpaler Brachydaktylie. Zeitschr. f. orthop. Chir. **30**, 532. 1912.

⁴⁾ Goldmann, Beitrag zur Lehre von den Mißbildungen der Extremitäten. Beitr. z. klin. Chir. **7**, 239. 1890.

⁵⁾ Hochheim, Ein Fall von Brachydaktylie an allen Extremitäten. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **7**, 273. 1903/04.

⁶⁾ Markeloff, Un cas d'ectromélie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière **22**. 1909.

⁷⁾ Roughton, A case of congenital shortness of Metacarpal and Metatarsal bones. Lancet **2**, 19. 1897.

⁸⁾ Riedel, Zur Kasuistik der Brachydaktylie: Ein Fall von doppelseitiger Verkürzung des III. bis V. Metakarpalknochens. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **11**, 447. 1907.

⁹⁾ Mathew, A case of hereditary Brachydaktyly. Brit. med. journ. 1908, S. 969.

¹⁰⁾ Klaussner, Ein Beitrag zur Kasuistik der Brachydaktylie. Beitr. z. klin. Chir. **70**. 1910.

Brachymetatarsie II zusammen mit Brachymetakarpie I, II, IV rechts, geringer Brachymetakarpie III links erwähnten wir bereits nach Klaussner.

Beiderseitige Brachymetatarsie II allein beschreiben Daniel¹⁾ und Chevallier, Fall 2.

Linksseitige Brachymetatarsie II, III, IV zusammen mit Brachybasophalangie II, III, IV am selben Fuß und Brachymesophalangie rechts hat Machol mitgeteilt.

Brachymetatarsie III, IV beiderseits zusammen mit Brachymetakarpie IV, V und III—V sahen wir in Hochheims Fall.

Brachymetatarsie III, IV links, IV rechts erwähnt Rocher²⁾.

Brachymetatarsie IV ein- oder beiderseitig in Kombination mit Brachymetakarpie desselben Strahles kennen wir, wie oben angegeben, von Machol, Fall 2, Chevallier, Voituriez, Bennecke.

Beiderseitige Brachymetatarsie IV teilen mit: Machol, zusammen mit Brachybasophalangie IV links, Klaussner, Fall 3, Chevallier, Fall 2, gleichzeitig mit Brachybasophalangie III, IV.

Über eine linksseitige Brachymetatarsie IV berichtet Machol, Fall 5.

Rechtsseitige Brachymetatarsie IV schildern: Hochheim — und zwar bei dem Bruder des Patienten mit Brachymetakarpie IV, V und III—V zusammen mit Brachymetatarsie III, IV beiderseits —, Hirtz und Lemaire³⁾, Machol, Fall 4, zusammen mit Brachybasophalangie IV ausgesprochen, II, III, V in geringem Grade.

Rechtsseitige Brachymetatarsie IV neben linksseitiger Brachymetakarpie V sah ich bei meinem oben erwähnten Patienten G. H.

Beiderseitige Brachymetatarsie IV und V neben Hammerzehen I—V (Beugung in den Interphalangealgelenken) gibt Kümmele⁴⁾ an.

Eine Koaleszenz von Metacarpale IV und V mit dem Hamatum bei gleichzeitiger Verkürzung im Metacarpus ist nach Chevallier im Musée Dupuytren in Paris (Nr. 639) aufbewahrt.

Von dem Vorkommen einer Koaleszenz des Metatarsale V mit dem Cuboid beiderseits und Verkürzung dieses Strahles berichtet Bienvenu⁵⁾.

2. Allgemeine Morphologie der Brachymetapodie.

Daß die Brachymetatarsie wenig die Aufmerksamkeit auf sich lenkt, ist aus der praktisch verschiedenen Bewertung von Hand und Fuß verständlich. Auffallen wird sie dann dem Träger, wenn mit der Verkürzung eines Metatarsale eine Dorsalverlagerung der betreffenden Zehe verbunden ist, wie dies wiederholt beschrieben ist.

Aber auch an der Hand wird die Brachymetapodie vielfach übersehen.

Die Länge des Zeigefingers kann relativ erhöht erscheinen, wenn Metacarpale III—V verkürzt sind. Bei gestreckter Hand kann so eine Brachymetakarpie nicht allein nicht störend auffallen, sondern

¹⁾ Daniel, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 15. 1902.

²⁾ *Rocher, Journ. de méd. de Bordeaux 1903.

³⁾ *Hirtz et Lemaire, Etude critique sur le tabes juvénile. Rev. de neurol. 1905.

⁴⁾ Kümmele, Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica. E, 3. Kassel 1895.

⁵⁾ *Bienvenu, Rev. d'orthop. 1910.

vielleicht sogar — so paradox auch diese Folge einer Mißbildung erscheinen mag — eine schönere distale Kontur der Hand zur Folge haben (vgl. S. 429).

Diese Brachymetakarpie III—V kann sogar an der zur Faust geballten Hand übersehen werden. Anders, wenn nur Metacarpale IV oder nur III oder III und IV zusammen verkürzt sind. An der Faust macht sich dann in der schräggestellten geraden Linie der Capitula der Metacarpalia eine Lücke bemerkbar, bedingt durch das Zurückweichen des Capitulum des verkürzten Metacarpale proximalwärts.

Wie Machol¹⁾ hervorhebt, wie aus unserer Zusammenstellung der Kasuistik hervorgeht, kann die Brachymetapodie an Hand wie Fuß einseitig oder beiderseitig sein, nur an der Hand oder nur am Fuß vorkommen, an oberer und unterer Extremität die gleichen oder verschiedene Strahlen betreffen, Symmetrie zwischen links und rechts kann vorhanden sein oder fehlen. Eine gewisse Disposition bestimmter Strahlen geht immerhin aus unserer Zusammenstellung hervor, auch eine Vorliebe für die Kombination der Brachymetapodie einiger Strahlen. Am meisten disponiert zur Brachymetapodie ist deutlich der 4. Strahl. Auf diese Erscheinung werden wir später näher eingehen.

Mit der Verkürzung eines Os metapodiale geht eine Formveränderung desselben einher: es erscheint plumper, wie zusammengestaucht, besonders sein Capitulum. Das Skiagramm ergibt weiter eine Aufhellung des Capitulum und das Fehlen einer Epiphysenfuge in einem Alter, wo, wie die normalen Metapodialia zeigen, sonst Epiphysenfugen nachweisbar sind. Auf diese beiden Punkte hat wohl zuerst Sternberg²⁾ hingewiesen. Seine Feststellungen sind von allen Beobachtern bestätigt worden.

B. Genese der Brachymetapodie.

Aus dem Skiogrammbefund der Capitula hat Machol auf eine prämature Synostose der Epiphyse mit der Diaphyse geschlossen und auf diese zum Teil die Verkürzung des Metapodiale zurückgeführt; er sah also darin gerade das Gegenteil von dem Befund, wie er bei den echten Riesen bekannt ist, nämlich dem Persistieren der Epiphysenfugen. Mit auf Grund der erwähnten Tatsache, daß vielfach linke und rechte Extremität in bezug auf Brachymetapodie nur beschränkt symmetrische Verhältnisse zeigen, weiter unter Heranziehung des Umstandes, daß Heredität vielfach nicht nachgewiesen wurde, kommt Machol zu der Hypothese, daß Reize (und zwar stärkere im extrauterinen Leben [z. B. Traumen], schwächere im intrauterinen) reflektorisch

¹⁾ Machol, Beiträge zur Kenntnis der Brachydaktylie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Mikulicz-Gedenkband, III. Suppl. 1907.

²⁾ Sternberg, Zur Kenntnis der Brachydaktylie. Wien. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 41.

trophische Störungen in der knorpeligen Epiphyse und so eine Hemmung der Knorpelwucherung dieser auslösen. Nach ihm ist also die Brachympetapodie eine reflektorische trophoneurotische Knorpelhemmung der Epiphyse, sie ist auf eine exogene Störung zurückzuführen, sie kann erst nach der Geburt auftreten. Auf diesen letzteren Punkt wird gleich noch einzugehen sein.

Die Aufhellung der Capitula im Röntgenbild war offenbar für Chevallier¹⁾ der Grund zu der Annahme einer milden fetalen Osteomyelitis bzw. Chondritis; er vergleicht die Befunde bei der Brachympetapodie mit denen bei der Spina ventosa, der Tuberkulose der kleinen Röhrenknochen von Hand und Fuß in früher Kindheit und hebt für letztere hervor, daß sie auch multipel und oft symmetrisch auftritt. Ähnlich wie Krause für die Disposition der kleinen Zehe zur Assimulationshypopalangie die Blutgefäßverteilung verantwortlich machen zu können glaubt (vgl. S. 439), so erklärt Chevalier, ohne Krauses Ansicht zu kennen, daß für die verschiedene Disposition der Strahlen zur Brachympetapodie ihre Arterienversorgung wahrscheinlich von Bedeutung sei.

Sternberg nimmt für die Brachympetapodie eine embryonale Veranlagung, aber eine erst im Kindesalter erfolgende (möglicherweise traumatische) Störung an. Eine direkte mechanische Läsion als Ursache von Brachympetopien lehnen Sternberg wie Machol ab wegen des Vorkommens ganz isolierter Verkürzungen einzelner Ossa metapodialia — im Gegensatz zu Kümmel²⁾, der direkt einen Druck von seiten der Eihüllen annimmt. Gegenüber Kümmel hat Wagner³⁾ einmal das symmetrische Vorkommen von Brachympetopien, dann die Verkürzung des Metacarpale III und V bei Freibleiben von IV hervorgehoben, Hochheim⁴⁾ und Rieder⁵⁾ endlich die Erblichkeit und das familiäre Vorkommen bei ihren Fällen.

Beleuchten wir zuerst die Frage: Entsteht die Brachympetapodie intra- oder extrauterin oder intra- und extrauterin? Die von Machol betonten, von den Müttern der Patienten erhaltenen „bestimmten“ Angaben, daß die Verkürzung im Metapodium erst im Laufe der Kindheit, daß sie erst im Anschluß an ein Trauma entstanden sei, beweisen nur, daß sie zu der angegebenen Zeit, nach einem

1) Chevalier, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1910, Nr. 3.

2) Kümmel, Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica. E, 3. Kassel 1895.

3) Wagner, H., Ein Beitrag zur Kenntnis der Brachydaktylie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. 7. 1903/04.

4) Hochheim, Ein Fall von Brachydaktylie an allen Extremitäten. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. 7. 1903/04.

5) Rieder, Über gleichzeitiges Vorkommen von Brachy- und Hyperphalangie. Dtsch. Archiv f. klin. Med. 66. 1899.

Trauma entdeckt worden ist. Daß ein Trauma Veranlassung gibt, Pathomorphien, die bereits längere Zeit bestehen, zu bemerken, ist eine bekannte Erfahrungstatsache. Daß weiter mit zunehmendem Wachstum eine Verkürzung deutlicher oder überhaupt erst deutlich wird, haben wir bei der Brachyphalangie im engeren Sinne hervorgehoben. Daß beim Erwachsenen, wo bei der Brachymetapodie ausgesprochene Längendifferenzen vorhanden sind, noch die Metapodiumverkürzung übersehen werden kann, haben wir ebenfalls schon erwähnt. Wenn Mosenthal¹⁾ also sagt: „Es gibt sicher, wie Machol, Kümmel, Sternberg nachgewiesen haben“, — die Sperrungen sind von mir gemacht — „Brachydaktylien, die ihre Entstehung einem postfötalen Trauma verdanken und nicht kongenital sind, es gibt aber auch mit Sicherheit kongenitale Fälle“, so muß ich mit allem Nachdruck erklären, daß von den zitierten Autoren der Nachweis einer traumatischen postfötalen Entstehung der Brachymetapodie nicht geliefert worden ist, daß lediglich entweder die Feststellung einer Metapodialverkürzung durch Angehörige nach einem Trauma anamnestisch erhoben oder eine mechanische Entstehung extra- oder intrauterin von ihnen angenommen wurde.

Machol schließt von der Brachymetapodie auf die Brachyphalangie im engeren Sinne: dieselbe Entstehung, die er für die Brachyphalangia metacarpi et metatarsi ableitete, nimmt er auch für die Verkürzung der Phalangen an. Die Morphologie dieser Brachyphalangie selbst hat er meines Wissens nicht untersucht. Ich gehe mit meinen Untersuchungen und Schlüssen den umgekehrten Weg wie Machol und, wie mir scheint, den natürlicheren, nämlich von der Norm über die Varietät zur Mißbildung: Bereits bei den normalen Zehen sahen wir nach Hasselwander eine Reduktion der Epiphysenkerne der Mittelphalangen, den Übergang von einer echten Epiphyse über die Pseudoepiphyse zum Epiphysenverlust. Bei der Varietät der Assimilationshypophalangie der 5. Zehe sahen wir die Verknöcherungsreduktion weiter schreiten, wir fanden dieselbe Erscheinung bei der familiären Phalangenreduktion auch an der Hand. Im Gegensatz zu Drinkwater und Scharff mußte ich beim Fehlen einer Trennung des Epiphysen- und Diaphysenschattens bei der Brachymesophalangie usw. eine prämature Synostose als unwahrscheinlich und ein primäres Fehlen einer solchen, d. h. eine Pseudoepiphyse, d. h. eine von dem Diaphysenknochen ausgehende, stets mit diesem in Zusammenhang stehende Epiphysenossification mit ziemlicher Sicherheit annehmen. Wir haben weiter früher die Tatsache registriert, daß die akzessorischen Pseudoepiphysen der Metacarpalia viel früher mit der knöchernen Diaphyse

¹⁾ Mosenthal, Einige Fälle von Brachydaktylie. Verh. d. D. Ges. f. orth. Chir. X. 1911.

sich verbinden als die typischen Epiphysenkerne (vgl. S. 491). Es ist mir aus dem Dargelegten höchst wahrscheinlich, daß auch bei der Brachymetapodie das Fehlen der Epiphysenfuge kein sekundäres Verlorengehen einer solchen, sondern ein primäres Fehlen bedeutet, daß es sich um die Erscheinung einer Reduktion der Verknöcherung handelt. Den Beweis, daß meine Auffassung richtig ist, kann ich nicht bringen; denn es ist bis jetzt noch von niemandem eine Brachymetapodie vor dem 12. Lebensjahr — Joachimsthals und Machols Patienten sind die jüngsten — beschrieben worden; Pseudoepiphysen der Metacarpalia verschmelzen aber bereits zwischen dem 4. und 7. Lebensjahr, manchmal allerdings auch erst im 14. Lebensjahr mit den Diaphysen.

Daß die Epiphysenossification bei der Brachymetapodie in der angenommenen Weise erfolgt, würde auch erklären, daß die Längenreduktion des Metapodiums in Prozenten nie den Grad erreicht wie die Längenreduktion bei Phalangen, wo die Epiphysenossification vollständig fehlt.

Wie bei der Brachyphalangie im engeren Sinne des Wortes der Ossificationsstörung Störungen der Knorpelwucherung bereits intrauterin vorausgehen, so sind per analogiam wohl die gleichen Voraussetzungen für die Anomalien der Ossification der Metapodiumepiphysen bei der Metapodialverkürzung zu machen. Die wiederholt erwähnte Beiderseitigkeit und auch Symmetrie von Brachymetapodien, ihr familiäres Vorkommen sprechen an sich für eine intrauterine Entstehung und zwar aus inneren Ursachen. Auch hier gilt, daß der vielfache Mangel eines Nachweises von Hereditätsverhältnissen nicht ihr wirkliches Fehlen beweist, daß geringe Grade der Brachymetapodie wohl oft der Feststellung entgehen; bei der Brachyphalangie sind wir ja bereits näher auf diesen Punkt eingegangen.

C. Die Verkürzung des Metapodiums als Teilerscheinung von Verkürzungen des Extremitätskeletts bei multiplen cartilaginären Exostosen.

Von Recklinghausen¹⁾ hat 1866 wohl zum ersten Male die Tatsache einer Verkürzung exostosenträgender, langer Röhrenknochen (Humerus, Unterarmknochen) bei einem von ihm beobachteten Fall notiert; von Volkmann²⁾ wies 1875 zum ersten Male in seinem einen Fall auf die Beziehung von Rachitis und Knochenauswüchsen hin, in seinen beiden Fällen auf einen ursächlichen Zusammenhang von Exostosenbildung und Extremitätenverkürzung überhaupt. Näher auf diesen Punkt einzugehen, veranlaßte Helferich seine Schüler Meinolph

¹⁾ Recklinghausen, von, Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchows Archiv 35. 1866.

²⁾ Volkmann, R. v., Volkmanns Beitr. z. Chir. 1875.

Meyer¹⁾) und Theodor Brenner²⁾), ein reiches Material aus der Heidelbergischen Chirurgischen Klinik verarbeitete darauf Bessel - Hagen³⁾). Von Meinolph Meyer und Bessel - Hagen wurden, was uns hier vor allem interessiert, bei Exostosenbildung, bei der eine Verkürzung der Ulna, auch der Fibula i. A. im Vordergrund steht, auch eine Verkürzung im Metapodium festgestellt; so von Meyer des Metacarpus II rechts, von Bessel - Hagen in seinem 4. Fall Verkürzung des Metacarpus II links, im 3. Fall des Metacarpus I rechts, des Metacarpus IV links. Auch symmetrische Brachyimetacarpien wurden in der Folge bei multiplen Exostosen gefunden, so von Launois et Trémolière⁴⁾ an IV, von Kirmisson⁵⁾ an IV und V. Verkürzungen im Metatarsus beschrieben bei Exostosenbildung u. A. Große⁶⁾ (Brachyimetatarsie V rechts, gleichzeitig Brachyimetatarsie II links), Läwen⁷⁾ (Brachyimetatarsie II rechts). Bessel - Hagen stellte in zwei Fällen auch eine Kombination mit Brachybasophalangie fest, so in seinem 1. Fall von multiplen Exostosen an IV, V rechts, in seinem 2. Fall an II, IV rechts und III links.

Von den cartilaginären Exostosen ist folgendes lange bekannt: sie treten vielfach hereditär und multipel in früher Kindheit als knorpelige Auswüchse auf, ossificieren während der normalen Ossification der befallenen Knochen, wachsen weiter, bis das Körperwachstum beendet ist; sie treten — das ist für die Frage der Genese das Wichtigste — nur an Stellen des Skeletts auf, die knorpelig präformiert sind, an den Röhrenknochen an den Epiphysenknorpeln. Virchow schloß aus dieser Lokalisation auf einen Zusammenhang zwischen Exostosis cartilaginea und Epiphysenknorpelwucherung und führte erstere auf Entwicklungsstörungen zurück. Die sichere Kenntnis eines Zusammenhangs zwischen Exostosenbildung und Wachstumshemmung der be-

¹⁾ Meyer, Meinolph, Über Knochen- und Gelenkdeformitäten nach multiplen Exostosen. Inaug.-Diss. München 1882.

²⁾ Brenner, Th., Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosenbildung und deren Einfluß auf das Knochenwachstum. Inaug.-Diss. München 1884.

³⁾ Bessel - Hagen, Über Knochen- und Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen cartilaginären Exostosen. Langenbecks Archiv **41**. 1891.

⁴⁾ Launois et Trémolière, Exostoses multiples: Contribution à l'étude des dystrophes du cartilage de conjugation. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière **18**. 1905.

⁵⁾ *Kirmisson, Exostoses multiples coincident avec une scoliose et différents arrêts de développement du côté des membres. Rev. d'orthop. Sér. 2, T. 6. 1905.

⁶⁾ Grosse, Contribution à l'étude des Exostoses multiples de la naissance coïncidant avec des arrêts de développement et déformations du squelette. Rev. d'orthop. **10**. 1899.

⁷⁾ Läwen, Über die Beziehungen der Enchondrome zu den multiplen cartilaginären Exostosen. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **75**. 1904.

troffenen Knochen verdanken wir, wie erwähnt, vor allem Helferichs Schülern und Bessel-Hagen. Der letztere ging jedoch zu weit, wenn er meinte, daß die stärkste Wachstumshemmung diejenigen Knochen zeigten, welche die größten oder meisten Exostosen tragen; wie spätere Autoren gezeigt haben, kann auch das umgekehrte Verhältnis bestehen. Der ursächliche Zusammenhang zwischen Exostosenbildung und Wachstumsstörung wird dadurch nicht bestritten. Auch für die Brachympetopie und Brachybasophalangie bei multipler Exostosenbildung ist anzunehmen, daß eine Entwicklungsstörung der knorpelig präformierten Phalangen nach zwei Richtungen hin ihren Ausdruck findet: 1. in abnormer, geschwulstartiger Knorpelproliferation (mit oder ohne Ossification), 2. in einer Hemmung der normalen Proliferation des Epiphysenknorpels und damit des Längenwachstums.

X. Verkürzung der Mittelphalanx und des Metapodiums als Rasseerscheinung und als Symptom der Chondrodystrophia fetalis und des Mongolismus.

Von allen Segmenten eines Strahles zeigt am häufigsten die Mittelphalanx und das Metapodium Brachyphalangie.

Das S. 443 über die Disposition der Mittelphalanx zur Verkürzung und ihre Beziehung zur normalen Ossification Gesagte gilt auch für das Metapodium.

Nach Mall¹⁾ tritt der Knochenkern in den Mittelphalangen in der 11. bis 12. Woche an der Hand, im 4. bis 10. Fetalmonat am Fuß auf. Vor den Mittelphalangen ossificieren die Metapodialia und die Grundphalangen: Mall gibt für beide an der Hand die 9. Woche an, Bardeen²⁾ verzeichnet für die Metatarsalia die 8. bis 10. Woche, für die Grundphalangen der Zehen den 3. Fetalmonat. Die Endphalanx des Digitus II—V erhält den Knochenkern an der Hand in der 7. bis 8. Woche (Bardeen), am Fuß am 58. Tag (Mall).

Die Häufigkeit der Brachyphalangie der einzelnen Fingersegmente verhält sich umgekehrt wie das Auftreten ihrer ersten Ossification: die zuletzt ossificierende Mittelphalanx zeigt am häufigsten Verkürzung, die zuerst ossificierende Endphalanx hat die geringste Disposition zur Brachyphalangie. Für die Endphalanx des ersten Fingers, insbesondere an der Hand gilt dies nicht; nach Pfitzner³⁾ wenigstens ist eine Längenreduktion der Endphalanx des Daumens noch häufiger als eine solche der Mittelphalangen. Möglicherweise spricht sich darin die Tendenz zu weiterer Reduktion des ersten Strahles aus.

¹⁾ Mall, On ossification centers in human embryos less than one hundred days old. Amer. journ. of anat. 5. 1906.

²⁾ Bardeen, Die Entwicklung des Skeletts und des Bindegewebes, in: Keibel und Mall, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. I. Leipzig 1910.

³⁾ Pfitzner, Über Brachyphalangie und Verwandtes. Verh. d. anat. Ges. XII. Kiel 1898.

Daß die Prädisposition der Mittelphalanx und des Metapodiums zur Verkürzung auf normalen Differenzen in der Entwicklung des Segments eines Strahles beruht, ergibt sich 1. vergleichend-anthropologisch, 2. aus dem Befund bei kongenitalen allgemeinen Entwicklungsstörungen der Extremitäten: bei der Chondrodystrophie und dem Mongolismus.

A. Verkürzung der Mittelphalanx und des Metapodiums als Rasseerscheinung.

„Abgesehen von den Unterschieden in den absoluten Werten zeigt sich zwischen Europäern und Japanern, die in dieser Vollständigkeit einstweilen allein verglichen werden können, insofern eine Differenz in der Gliederung des Strahls und Fingers, als bei letzteren die Grund- und Endphalanx, relativ zur Strahl- resp. Fingerlänge länger, Os metacarpale und Mittelphalanx dagegen kürzer sind als bei ersteren.“ Martin¹⁾ kam zu diesem Ergebnis durch den Vergleich der von Pfitzner einerseits, von Adachi andererseits aufgestellten Maßtabellen.

In dem Verhalten von Mittelphalanx und Metacarpale bei einer andern Menschenrasse drückt sich die Disposition zur Brachyphalangie in einer Weise aus, wie sie beim Europäer nur als Variation oder Mißbildung manifest wird: Ich glaube, gerade durch dieses Ergebnis der vergleichenden Anthropologie — allerdings müßten die Untersuchungen noch auf andere Rassen in derselben Vollständigkeit ausgedehnt werden — kommen Schwankungen (vielleicht eine Entwicklungsrichtung) in der Phylegenese zum Ausdruck, die im Wesen gleich, aber dem Grade nach gesteigert uns in der Ontogenese mit dem Ergebnis des Brachydaktylie entgegentreten.

B. Die Verkürzung der Mittelphalanx und des Metapodiums als Symptom der Chondrodystrophia fetalis und des Mongolismus.

Die Prädisposition der Mittelphalanx und des Metapodiums zur Verkürzung kommt auch zum Ausdruck bei ausgedehnten Hemmungsbildungen der Gliedmaßen. Was wir unter dem Namen Brachyphalangie als einzige oder fast einzige Entwicklungshemmung des Skelettsystems kennen, kann ein Symptom einer allgemeinen Störung der Gliedmaßenentwicklung sein.

Bei dem Vergleich mit disproportionalen Entwicklungsstörungen, wie sie eben unsere Brachydaktylien sind, kann der echte, wohl proportionierte Zwergwuchs außer Betracht bleiben. Vom disproportionalen Zwergwuchs kommt für uns, die wir die Brachydaktylie auf intrauterine Störungen zurückführen, nur der kongenitale in Frage, auch von diesem nicht alle Formen, sondern nur die Chondrodystrophie und der Mongolismus.

¹⁾ Martin, Lehrbuch der Anthropologie. Jena 1914.

Die Kinder mit **Chondrodystrophia fetalis** kommen entweder tot zur Welt oder sterben bald; es gibt jedoch — wenn auch in geringem Prozentsatz — lebende Chondrodystrophiker, als Hofnarren vielfach in der Geschichte bekannt; sie sind zeugungsfähig, ihre Kinder haben wieder dieselbe Hypoplasie. Während Kopf und Rumpf, abgesehen von dem Tieffliegen oder der Plattheit der Nase und evtl. einer geringen Kyphose der Wirbelsäule, keine stärkeren Abweichungen von der Norm zeigen, sind die Extremitäten kurz und *plump*¹⁾. Die Verkürzung betrifft meist die proximalen Partien mehr als die distalen. Neuerdings haben besonders Dufour²⁾, Danlos, Apert und Flandin³⁾, Regnault⁴⁾, Staumes und Wilson⁵⁾, Crespin und Bonnet⁶⁾ u. a. m. die Aufmerksamkeit auf leichteste — von Dufour unzweckmäßig als atypische bezeichnete — Formen der Chondrodystrophie gelenkt, die lediglich durch Verkürzung des Oberarms und Oberschenkels charakterisiert sind.

Daß auch bei der familiären Brachydaktylie die langen Röhrenknochen, damit die ganze Statur eine Verkürzung zeigen können, haben wir S. 417 angegeben. Jedenfalls aber treten diese Verkürzungen gegenüber der Reduktion der Finger sehr zurück; eine Verkürzung der Statur fiel wohl selten auf; das ist wohl der Grund, daß anscheinend nur von Farabee und Drinkwater Messungen über die Gesamtlänge mit Brachydaktylie Behafteter angestellt worden sind.

Anders wie an den langen Röhrenknochen fällt ein Vergleich an der Hand bei Brachydaktylie einerseits, Chondrodystrophie andererseits aus. Auch bei der Chondrodystrophie tritt die physiologische Längenabstufung der Phalangen, besonders der Mittelphalangen, stärker hervor als in der Norm.

Dasselbe gilt für die Metacarpalia. Vor allem ist am Metacarpale I die normale Kürze ins Pathologische gesteigert. Eine auffallende Verkürzung des Metacarpale IV haben eine Reihe französischer und italienischer Autoren, unter ersteren besonders Pierre Marie⁷⁾, hervorgehoben. Das verkürzte Metacarpale erscheint *plump*,

¹⁾ Zusammenfassende Darstellung geben: Siegert, Der chondrodystrophische Zwergwuchs (Mikrosomie) im VIII. Band der Erg. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 8. 1912, und Frangenheim, Die angeborenen Systemerkrankungen des Skeletts. Erg. d. Chir. u. Orthop. 4. 1912.

²⁾ Dufour, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1906, S. 133.

³⁾ Danlos, Apert et Flandin, Micromélie congénitale limitée aux deux humérus. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 22. 1909.

⁴⁾ Regnault, Bull. et mém. de la soc. anat. de Paris. Juillet 1909, S. 433.

⁵⁾ Staumes et Wilson, La macromélie humérale congénitale et ses relations avec l'achondroplasie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1911, S. 463.

⁶⁾ Crespin et Bonnet, Micromélie rhizomélique partielle chez une Arabe. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1912.

⁷⁾ Marie, Pierre, L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adnexe. Presse méd. 1900.

besonders der distale Teil, Pierre Marie spricht von einem „aspect en champignon“, im Röntgenbild zeigt sich eine starke Aufhellung der plumpen Capitula.

Eine Ähnlichkeit zwischen der Hand bei Chondrodystrophie und bei der Brachydaktylie besteht ferner manchmal in der gegenseitigen Stellung der Fingerstrahlen, in der Handform überhaupt. Eine Divergenz der Fingerstrahlen, weswegen Pierre Marie in den betreffenden Fällen von einer „main en trident“ bei der Chondrodystrophie spricht, beruht darauf, daß die in der Fetalzeit normale starke Divergenz der Metacarpalia dauernd erhalten bleibt. Eine derartige Divergenz hat Drinkwater bei einzelnen Gliedern seiner Brachydaktyliefamilie gesehen. Außer der Dreizack-, oder auch Zwei- oder Fünfzackhand (Jansen) können die plumpen, kurzen Finger bei der Chondrodystrophie auch viereckige Hände — „le type carré“ (Pierre Marie) — bilden. Auch in dieser Form der Hand zeigt sich eine Ähnlichkeit zwischen Chondrodystrophie und Brachydaktylie.

Was die Epiphysen bei der Chondrodystrophie angeht, so gibt Siegert¹⁾ an, daß an Metacarpalia und Phalangen prämature Synostosen der Epiphysen mit den Diaphysen neben allerdings auch sehr rückständiger Verknöcherung sich finden. Ich halte es nicht für ausgeschlossen, daß auch bei der Chondrodystrophie für die hellen, nicht durch eine Trennungslinie von der Diaphysenossification abgesetzten Knochenschatten der Epiphysen z. B. der Metacarpalia dasselbe trifft, was ich für die Deutung der im Prinzip gleichen Röntgenbefunde der Brachymetakarpie durch Machol gesagt habe (s. S. 422). Hier wie dort scheinen mir die Verbindungen zwischen Epiphysenkern und knöcherner Diaphyse wahrscheinlicher primär als sekundär zu sein, d. h. es handelt sich meiner Meinung nach wahrscheinlich nicht um eine echte, selbständige Epiphysenverknöcherung und zu frühe Verknöcherung der Epiphysenfuge, sondern um eine Pseudoepiphyse, d. h. eine primäre, wenn auch vielleicht dünne Brücke mit dieser in Zusammenhang stehenden Ossification der Epiphyse. Also auch in bezug auf die Epiphysenossification bestehen möglicherweise Ähnlichkeiten zwischen Chondrodystrophie und Brachydaktylie.

Trotz all dieser Ähnlichkeit besteht zwischen beiden an der Hand aber insofern ein großer Unterschied, als bei der Chondrodystrophie an der Hand alle Segmente eines Strahles von der Längenreduktion getroffen sind, daher die Abweichung von den normalen Proportionen der Segmente zueinander nicht allzu groß ist, während diese bei der Brachydaktylie in ihren verschiedenen Formen hohe Grade erreicht.

¹⁾ Siegert, Der chondrodystrophische Zwergwuchs (Mikrosomie) in: Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 6. 1910.

Noch eine zweite angeborene Veränderung ist hier wegen einiger Skelettähnlichkeiten mit der Brachydaktylie zum Vergleich heranzuziehen: **der Mongolismus oder die mongoloide Idiotie.** Wir verstehen darunter „eine durch angeborene, äußere Kennzeichen des Gesichts ausgezeichnete Form des kongenitalen, nicht erworbenen Schwachsinns, als Ausdruck einer unfertigen, gehemmten intra- wie extrauterinen Entwicklung“ [Siegert¹⁾]. Die langen Röhrenknochen bleiben dabei im Wachstum zurück, die Hand ist durch Kleinheit und Plumpheit charakterisiert.

„Das größte Interesse erregte stets der kleine Finger, der vielfache Abbildungen hervorrief... Zunächst fällt schon beim Säugling auf die nicht seltene extreme Kürze des Daumens. Dasselbe gilt in höherem Grade vom kleinen Finger... Während ein Kreis, mit dem Mittelpunkt am Innenrande des Ulnaendes, vom Ende der Grundphalange des 4. Fingers normaliter die mittlere Phalange des 5. Fingers ungefähr in der Mitte schneidet, läuft er gewöhnlich beim Mongoloiden über das Ende derselben weg, ohne es zu berühren. Grund- und Mittelphalange des 5. Fingers sind also bedeutend verkürzt, und ebensooft auch die Endphalange... Auffallender ist die Form des 5. Fingers, bedingt in erster Linie durch Anomalie der Mittelphalange... Diese erscheint entweder einfach verkürzt... und deshalb sehr breit, oder aber mehr und mehr deformiert, bis von ihrer Form nichts mehr übrigbleibt als ein ganz unregelmäßig kleiner, mehr breiter als langer Knochen... Infolgedessen erreicht das Ende des 5. Fingers fast niemals, wie normal, das Niveau des Gelenks zwischen letzter und vorletzter Phalange des 4. Fingers, sondern höchstens die Mitte der letzteren. Außerdem weicht die Endphalange gegen die mittlere stark nach innen ab und gibt dem kleinen Finger einen typischen, nach innen konkaven Bogen...“ [Siegert¹⁾].

Smith, Muir, Langdon - Down, Vogt und Siegert¹⁾ halten dieses Verhalten des kleinen Fingers für charakteristisch für Mongolismus; Northeys und Shuttleworth²⁾ fanden es bei idiotischen Kindern aller Art, West²⁾ auch bei gesunden Kindern; sie bestreiten daher, daß es für Mongolismus typisch sei.

Wir sahen S. 422 die Brachymesophalangie in ihrem geringsten Grade auf den kleinen Finger beschränkt — in einigen Fällen auf den Zeigefinger —, die Klinodaktylie haben wir ebenfalls als eine Begleiterscheinung der Verkürzung der Mittelphalanx kennengelernt, die sich aus der Keilform verkürzter Phalangen erklärt. Die Brachymesophalangie V ist ein Ausdruck einer Hemmung der Knorpelwucherung;

¹⁾ Siegert, Der Mongolismus. Erg. d. inn. Med. und Kinderheilkunde 6. 1910.

²⁾ Literaturnachweis siehe bei Siegert.

bereits in der Norm zeigt die Mittelphalanx V die geringste Knorpelwucherung. Von diesem physiologischen Zurückbleiben hinter den andern Phalangen müssen sich alle Übergänge dartun lassen bis zu hochgradiger pathologischer Hemmung, d. h. zu hochgradiger Brachyphalangie.

Jeder Grad der Brachyphalangie V ist demnach ein charakteristisches Zeichen einer Hemmung der Knorpelwucherung. Brachyphalangie kann als allein nachweisbare Entwicklungsstörung vorkommen oder in Kombination mit andern, z. B. den bei Mongolismus bekannten; typisch für Mongolismus ist Brachyphalangie und Klinodaktylie V nicht.

Auf eine zweite Analogie zwischen Skelettbefunden bei Mongolismus und bei der Brachydaktylie besteht in dem Auftreten „doppelter Epiphysen“. Dieser Punkt ist bereits S. 492 und 495 dargelegt.

Bereits in unserer Abbildung 18 auf S. 468 sahen wir bei einem 6jährigen Knaben ohne Idiotie und ohne mongolisches Gesicht einen Kleinfinger und plumpe Mittelphalangen, wie sie oben beim Mongolismus gekennzeichnet wurden. endlich auch accessorische Epiphysenkerne. Die Lage des distalen Interphalangealgelenks V bei der von uns beobachteten Frau M. G. und ihren beiden Kindern (vgl. S. 428) und beim Mongolismus stimmt völlig überein.

Die physiologische Differenz in dem Verhalten der Epiphysen und damit im Längenwachstum wird erhöht, ins Pathologische mehr oder minder verzerrt durch eine Hemmung der Knorpelwucherung, vielleicht bereits der Knorpelbildung.

Die Chondrodystrophie zeigt die stärkste Hemmung der Knorpelwucherung an den Extremitäten — daher der disproportionale Zwergwuchs im Gegensatz zu den wohlproportionierten echten Zwergen —, die Hemmung betrifft alle Röhrenknochen der Gliedmaßen, am stärksten meist Humerus und Femur.

Beim Mongolismus besteht ebenfalls eine Allgemeinhemmung der Knorpelwucherung, aber nicht so hochgradig; Disproportionen fallen vor allem am Kleinfinger auf.

Bei den verschiedenen Formen der Brachydaktylie tritt die Allgemeinstörung zurück oder fehlt, lokale Störungen an den Phalangen — einschließlich der phalanges metacarpi et metatarsi —, insbesondere der Mittelphalangen beherrschen das Bild.

Der Extremitätenbefund bei Mongolismus und Brachydaktylie kann also sehr ähnliche Bilder zeigen. In deutlichem Gegensatz zueinander stehen Brachydaktylie und Chondrodystrophie in bezug auf Allgemeinhemmung der Extremitätenentwicklung — bei der Brachydaktylie Zurücktreten, bei der Chondrodystrophie Überwiegen derselben —, in bezug auf das Prävalieren der Extremitätenwachstumsstörung distal bei der Brachydaktylie, proximal bei der Chondrodystrophie.

Ob die Differenzen bei den drei genannten Entwicklungsstörungen des Gliedmaßenskeletts nur quantitativer Art oder qualitativer Art sind, läßt sich zurzeit nicht angeben. Von Bedeutung für die Beantwortung dieser Frage wäre der histologische Befund. Für die Chondrodystrophie liegen genaue histologische Untersuchungen vor, besonders von Kaufmann¹⁾. Die mikroskopischen Resultate am Skelett bei Mongolismus sind nach Siegert spärlich und lassen kein Urteil zu. Überhaupt keine histologische Untersuchungen liegen für die pathologische Brachydaktylie vor, sie können für die vor allem wichtige embryonale Periode nur durch einen seltenen Zufall ermöglicht werden. Untersucht sind mikroskopisch in dieser Periode die Mittelphalangen der Zehen (Hasselwander, vgl. S. 395). An diesen eine deutliche Tendenz zur Brachyphalangie zeigenden Segmenten findet sich ähnlich wie bei der Chondrodystrophie eine Schmalheit der Knorpelwucherungszone und nur eine Andeutung der Formation des Säulenknorpels. Daraus auf eine Gleichheit der histologischen Prozesse bei der Brachyphalangie und Chondrodystrophie zu schließen, ist nicht zulässig. Bedeutungsvoll genug ist, daß eine Ähnlichkeit zwischen den Befunden bei der Brachydaktylie und der Chondrodystrophie auch histologisch besteht, in Analogie zu den Befunden bei den beiderseitigen Skiagrammen. Es ist deshalb ganz begreiflich, daß Machol mit der Möglichkeit rechnet, die Brachyphalangie als Chondrodystrophia hypoplastica partialis aufzufassen.

1) Kaufmann, E., Die Chondrodystrophia hyperplastica. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **13**. 1893.