

(Aus dem I. Anatomischen Institut [Vorstand: Prof. Tandler].)

Ein Fall von Sirenenmißbildung mit cystischer Sakralgeschwulst.

Von

Felix Taglicht.

Mit 9 Textabbildungen.

Inhaltsverzeichnis.

- | | |
|----------------------------|------------------------------------|
| 1. Vorwort (S. 524). | 6. Eingeweide (S. 548). |
| 2. Äußere Form (S. 524). | 7. Gefäße (S. 556). |
| 3. Skelettsystem (S. 527). | 8. Nerven (S. 558). |
| 4. Gelenke (S. 539). | 9. Schlußwort (S. 560). |
| 5. Muskelsystem (S. 541). | 10. Literaturverzeichnis (S. 562). |

1. Vorwort.

Die im folgenden beschriebene Mißgeburt befand sich bereits seit vier Jahren im Institut, als ich sie zur Bearbeitung erhielt. Der Foetus stellt eine Sirene dar, deren einzige untere Extremität nach aufwärts umgebogen ist, so daß die Füße vor das Gesicht zu liegen kommen. Da die Extremität zwei Füße hat, handelt es sich in diesem Falle um einen Sympus bipus. Eine Längenmessung ist bei diesem Foetus nicht möglich, da der Steiß von einem großen, blasenförmigen Tumor bedeckt wird (Abb. 1).

2. Äußere Form.

Der Kopf zeigt keinerlei Abnormitäten. Kopfhaut und Calvaria waren bereits gespalten, als ich das Präparat erhielt. Der Hals ist nicht zu sehen, da das Kinn auf der Brust liegt. Diese ist stark vorgewölbt, bietet aber sonst keine Besonderheiten. Das Abdomen hingegen weist schwere Veränderungen auf. Knapp oberhalb des Nabels verläuft an der Vorderseite des Rumpfes eine Furche, die auf der rechten Seite hinter der rechten Scapula beginnt, während sie links noch auf der Vorderfläche des Rumpfes ihr Ende findet. Oberhalb dieser Furche ist die rechte Brusthälfte stark vorgewölbt und reicht auch tiefer herab als links. Einen Querfinger unterhalb des Nabels setzt die einzige untere Extremität in einer Breite von 4 cm an. Der Ansatz erstreckt sich längs der ganzen Basis des kaudalen Rumpfes. Der Rücken ist nach links stärker vorgewölbt als nach rechts, da er links auch fast

doppelt so lang ist als rechts. Man sieht eine deutliche Sinistroskoliose der Brustwirbelsäule. Hinter dem Ansatz der unteren Extremität und längs des unteren Teiles des Rückens setzt sich an dem Körper des Foetus ein kindskopfgroßer, cystischer Tumor an. Die Ansatzlinie des Tumors am Rücken steigt von links unten nach rechts oben auf, worauf die ungleichmäßige Längenausdehnung des Rückens zurückzuführen ist. Die



Abb. 1.

Ansatzlinie hat eine Länge von 25 cm. Längs der Ansatzlinie verläuft eine seichte Furche zwischen dem Tumor und dem übrigen Teil des Foetus. Die Blase wird von normaler Haut bedeckt, die in ihrem oberen Teil die Farbe der übrigen Haut zeigt, wodurch die untere Hälfte des Tumors vorne schwach, rückwärts aber sehr stark pigmentiert ist, so daß sie dort auf einer großen Fläche tiefbraunschwarz gefärbt ist. Am Rumpf fehlt jede Andeutung einer Analgrube, sowie irgendeines äußeren Geschlechtsteiles. Daher läßt sich von außen das Geschlecht des Foetus nicht bestimmen. Der Nabelschnurstumpf entspringt an normaler Stelle und läßt an seiner Schnittfläche zwei Gefäßlumina erkennen.

Was die Extremitäten betrifft, so liegt die rechte obere Extremität der rechten Körperseite an. Die Hand ist spitzwinkelig gegen den Unterarm adduziert; dies ist die typische Klumphandstellung, die auf einen Radiusdefekt schließen

läßt. Der Kleinfingerrand der Hand geht vom prominenten Teil der Ulna ab, der an ihrem distalen Ende lateral aufsitzt. Der radiale Rand bildet mit dem Unterarm einen spitzen Winkel. Die Hand trägt vier Finger. Der Daumen ist nicht zu sehen. Der Zeige- und Mittelfinger sind im Bereich ihrer ersten Phalangen durch Bindegewebe und Muskulatur miteinander verbunden. Die Hand ist im Verhältnis zur ganzen Extremität sehr lang, da sie an Länge dem ganzen Unterarm und der Hälfte des Oberarms gleichkommt.

Mit dem Unterarm kann weder Pronation noch Supination ausgeführt werden. Die Beweglichkeit der Hand ist stark verändert. Es ist nicht möglich, die Hand in die Achse des Vorderarms zu bringen. Die linke obere Extremität ist im Ellbogengelenk stark flektiert, so daß die Hand vor den Mund zu liegen kommt. Mit Ausnahme einer starken Abduktionsstellung des Daumens ist an dieser Extremität nichts Auffallendes zu sehen. Die passive Beweglichkeit ist in allen Gelenken erhalten. Die untere Extremität ist in ihrer ganzen Länge nach aufwärts geschlagen, so daß die beiden miteinander verwachsenen Füße auf die rechte Wange zu liegen kommen. Die Achse des Oberschenkels zieht von rechts unten nach links oben. Die des Unterschenkels zieht wieder mehr nach der rechten Seite. Das Knie ist nach links und vorne gerichtet. Eine Fossa poplitea ist nur schwach an der unteren Hälfte der Extremität angedeutet. Dies ist darauf zurückzuführen, daß die Vorderfläche des Unterschenkels zirka dreimal so lang ist als die Hinterseite. Der unförmige Fuß zeigt deutlich, daß sämtliche Zehen der beiden Füße isoliert vorhanden sind, daß er in sich die Anlage des rechten und des linken Fußes vereinigt, und zwar sind die beiden Füße längs ihrer Kleinzehenränder miteinander verwachsen. Der Fußrücken ist nach vorne gekehrt, die Sohle nach hinten an das Gesicht angelegt. Der eine Rand des Fußes sieht nach oben, der andere nach unten. Der obere Rand des Fußes ist länger und geht von dem prominenten Teil des distalen Unterschenkelstückes ab, der nach oben schaut. Der ganze Fuß bildet mit dem Unterschenkel einen spitzen Winkel. Insgesamt sind zwölf Zehen zu zählen; von denen sechs dem weiter unten liegenden Fuß angehören, und sechs dem weiter oben liegenden. Die fünfte und sechste Zehe des oberen Fußes sind schwer voneinander zu trennen, doch sieht man bei genauer Beobachtung deutlich zwei Nägel. Im vorderen Teil der Planta pedis ist noch ein Spalt vorhanden, der die rechte und die linke Planta trennt. Ein Fersenhöcker ist nicht zu sehen. Die Beweglichkeit im Knie- und Sprunggelenk ist gleich Null.

2. Skelettsystem.

1. Die Wirbelsäule.

Die Wirbelsäule weist viele Defekte auf. Mehrere Wirbel sind als Keil-, Halb- und Schaltwirbel unvollständig entwickelt. An einigen Stellen sind benachbarte Wirbel vollständig oder nur teilweise mit ihren Körpern oder mit einem der beiden Bögen miteinander vereinigt, da die Bandscheiben bisweilen völlig fehlen, bisweilen jedoch nur rudimentär ausgebildet sind. Die genauere Beschreibung der Wirbel ergibt folgendes (Abb. 2, Abb. 3):

Der Arcus anterior und die Massae lateralis atlantis sind völlig normal gestaltet. Auf der kranialen Fläche sind die nach vorne konvergierenden Gelenks-

facetten zur Artikulation mit dem Occipitale. Caudal sind die Facetten für den Epistropheus. Die beiden Bogenteile berühren sich hinten nicht mit ihren knorpeligen Enden, sondern sie sind durch einen schmalen Bindegewebsstreifen von ca. $\frac{1}{2}$ cm Länge miteinander verbunden. Daher fehlt das Tuberculum posterius atlantis. Die Körper des zweiten, dritten und vierten Halswirbels sind noch nicht

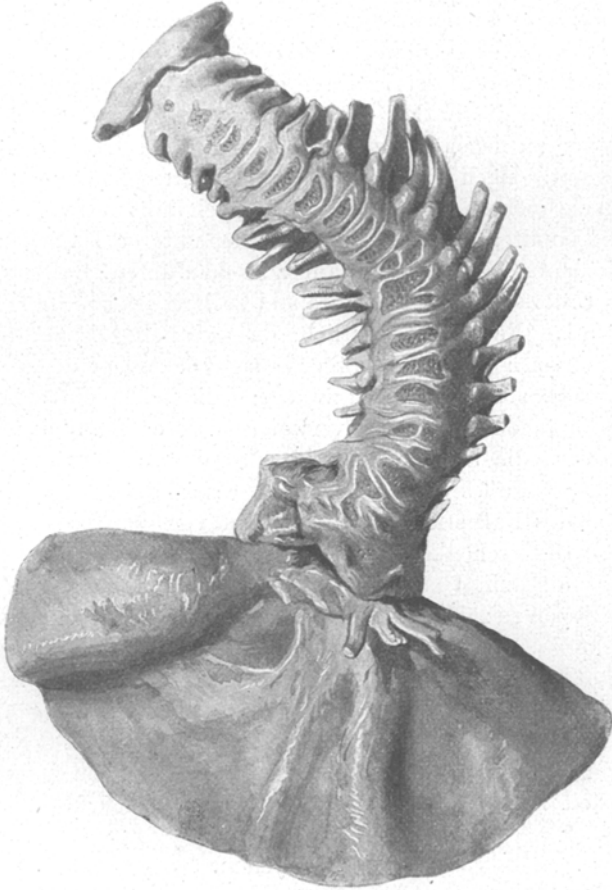


Abb. 2.

durch Fibrocartilagine intervertebrales voneinander getrennt. Die erste Bandscheibe liegt zwischen dem vierten und dem fünften Halswirbel. Der Epistropheus besitzt einen wohlausgebildeten Dens und kranial wohl ausgebildete Gelenkfacetten zur Artikulation mit dem Atlas. Durch die normal gestalteten Foramina transversaria verlaufen A. und V. vertebralis. Der rechte Arcus des Epistropheus ist in seiner ganzen Ausdehnung mit dem rechten Arcus des dritten Halswirbels verschmolzen. Nur eine seichte Furche zeigt die Grenzlinie zwischen den beiden Arcus an. Dorsal vereinigen sich beide Bögen zu einem mächtigen Processus spinosus, der links nur von dem Arcus des Epistropheus gebildet wird. Der rechte

Arcus des vierten Wirbels ist selbständig, erreicht aber hinten nicht den linken Arcus, so daß es nicht zur Bildung eines Processus spinosus gekommen ist. Der schlecht entwickelte Arcus des linken Wirbels ist an seinem hinteren Ende durch einen schmalen Knorpelstreif mit dem knorpeligen hinteren Ende des vierten Arcus verbunden. Die Gelenkfacetten fehlen bei den miteinander vereinigten Wirbeln. Der fünfte und sechste Halswirbel sind wieder durch eine Bandscheibe

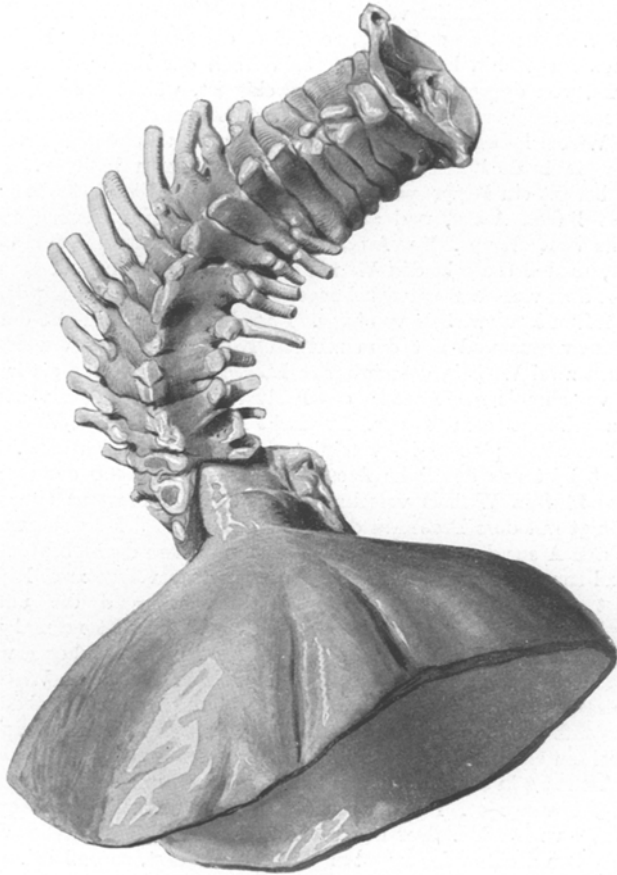


Abb. 3.

getrennt. Das Corpus und die Foramina transversaria sind normal gestaltet. Hingegen vereinigen sich die Bögen jeder Seite mit ihren hinteren Enden, doch kommt es nicht zur Vereinigung der hinteren Enden der rechten und linken Seite untereinander, so daß der Processus spinosus nicht entwickelt ist. Der linke Arcus des fünften Wirbels ist sehr schwach und klein entwickelt. Die laterale Partie ist etwas stärker als die mediale und ist bereits verknöchert, während die mediale knorpelig ist. Der siebente Halswirbel ist normal, nur sind die vorderen Spangen der Foramina transversaria beweglich, weil für den Rippenanteil des siebenten Halswirbels bereits ein eigener Knochenkern angelegt war.

Die Wirbel der Brustwirbelsäule sind entsprechend der starken Krümmung dieses Teiles der Wirbelsäule schräg eingestellt. Der erste Brustwirbel ist völlig normal und trägt das erste Rippenpaar. Auch der zweite Brustwirbel, der das zweite Rippenpaar trägt, zeigt keine Besonderheiten. Der dritte, vierte, fünfte und sechste Wirbel sind nicht durch Bandscheiben voneinander getrennt. Der dritte Wirbel ist derart schräg eingestellt, daß seine linke Hälfte wesentlich höher steht als seine rechte. Dies beruht darauf, daß vom vierten Wirbel, der ein Keilwirbel ist, nur die linke Hälfte vorhanden ist. Ungefähr in der Mittellinie endet dieser vierte Wirbel mit einer Spitze, so daß er die Gestalt eines Keiles mit der Schneide nach rechts hin hat. Der vierte Wirbel, der Keilwirbel, besitzt zwei Knochenkerne, von denen der laterale viereckig ist, während der mediale dreieckig ist. Der fünfte Brustwirbel ist wieder fast horizontal eingestellt. Der fünfte und sechste Wirbel lassen sich an ihrer Vorderfläche nur undeutlich voneinander scheiden, da sie beide einen gemeinsamen Knochenkern besitzen. Der dritte Brustwirbel besitzt ein Rippenpaar, der vierte, der Keilwirbel, besitzt nur einen selbständigen linken Arcus, und an dem dazugehörigen Processus transversus artikuliert die vierte Rippe. Der Arcus vereinigt sich hinten mit dem des dritten Brustwirbels, so daß diese beiden Wirbel einen gemeinsamen Processus spinosus besitzen. Der dem vierten Brustwirbel zugehörige rechte Arcus ist mit dem rechten Arcus des fünften Brustwirbels vereinigt. Dasselbe ist der Fall mit dem rechten Processus transversus und mit dem rechten Körperanteil des vierten Wirbels; an dem diesen zwei Wirbeln gemeinsamen Processus transversus artikulieren die Rippen des verschmolzenen Anteiles des Keilwirbels und die dem vierten Wirbel tatsächlich zugehörige rechte Rippe. Der linke Arcus des fünften Wirbels ist normal. Sein Processus spinosus ist vereinigt mit dem sechsten Wirbel. Von dem sechsten Wirbel ist nur der linke Arcus selbständig, während der rechte Arcus mit dem des fünften Wirbels verschmolzen ist. Der Processus transversus ist jedoch vereinigt mit dem Processus des siebenten Wirbels. Möglicherweise ist ein Teil des rechten Arcus des sechsten Wirbels auch mit dem des siebenten vereinigt. Daher artikulieren wiederum an diesem Processus transversus zwei Rippen. Die obere gehört zum Bogen des sechsten Wirbels, während die untere zum siebenten gehört. Der linke Arcus des siebenten Wirbels ist normal und trägt die ihm zugehörige Rippe. Der rechte siebente Arcus ist, wie schon erwähnt, mit dem rechten Arcus des sechsten Wirbels verschmolzen. Der achte Wirbel ist derart schräg eingestellt, daß seine obere Fläche von links nach rechts abdacht. Sein Körper ist rechts fast doppelt so breit als links, da sich links der neunte Wirbel als Keilwirbel einschiebt. Der achte Wirbel trägt rechts und links je eine Rippe. Sein linker Arcus ist in seiner medialen hinteren Partie mit dem linken Arcus des neunten Wirbels vereinigt. Auf der rechten Seite ist ein schmaler Arcus für den neunten Wirbel vorhanden. Der mediale Anteil des rechten Anteiles des achten Arcus ist mit dem rechten des neunten Wirbels vereinigt, so daß beide einen gemeinsamen Processus spinosus haben. An dem rechten Processus transversus des achten Wirbels artikuliert die achte und auch die neunte Rippe, da die caudalwärts von ihr liegende Rippe infolge der starken Krümmung der Wirbelsäule ganz nahe darunter liegt. Zwischen achtem und neuntem Wirbel einerseits und dem zehnten andererseits ist eine mächtige Bandscheibe eingeschaltet, deren Mittelstück flächenhaft verbreitert ist und in diesem Gebiet die Form eines Dreiecks annimmt. Dieses fibrocartilaginöse Dreieck trennt den neunten Keilwirbel von seiner mit dem achten Wirbel verschmolzenen rechten Partie. Die vordere Fläche des achten Wirbels wird durch einen Grat in der Mitte geteilt, so daß die rechte Hälfte nach rechts und vorne, die linke nach links und vorne blickt. Die vordere Fläche des zehnten Wirbels besitzt zwei Knochenkerne, die ebenfalls

durch einen medianen Grat voneinander getrennt sind. Dadurch zerfällt auch dieser Wirbelkörper in zwei Teile, die nach rechts bzw. nach links gerichtet sind. Der linke Arcus des zehnten Wirbels ist in seiner medialen Partie mit dem des elften verwachsen, so daß diese beiden Arcus einen gemeinsamen Processus spinosus besitzen, zudem auf der rechten Seite noch der rechte Arcus des zehnten Wirbels, mit dem mit ihm in seinen hinteren Partien verschmolzenen rechten Arcus des elften Wirbels, dazu gehört.

Die zehnte rechte Rippe artikuliert mit dem Processus transversus des rechten Arcus des zehnten Wirbels. Die elfte Rippe artikuliert mit dem Processus transversus des rechten Arcus des elften Wirbels. Diese Rippe ist etwas weiter nach vorne gerückt als die übrigen Rippen dieser Seite. Der zehnte und elfte Wirbel tragen auf der linken Seite die ihnen entsprechenden Rippen. Der elfte Wirbel ist wieder von unregelmäßiger Gestalt, da er auch auf der linken Seite durch die Einschaltung des zwölften Wirbels, der ein Keilwirbel ist, verschmälert wird. Zwischen zehntem und elftem Wirbel befindet sich auf der rechten Seite eine starke Bandscheibe. Der zwölfte Wirbel ist ein Keilwirbel, von dem nur die linke Hälfte erhalten ist. Der dreizehnte Wirbel ist überaus mächtig und von unregelmäßiger Gestalt. Er ist sowohl kranial als auch caudal durch mächtige Bandscheiben von den benachbarten Wirbeln abgegrenzt. An seiner rechten Seite besitzt dieser Wirbel einen mächtigen Processus costarius von ca. 1 cm Länge und $\frac{1}{2}$ cm Breite, der fast völlig verknöchert ist. Der vierzehnte Wirbel zeigt an seiner vorderen Fläche einige Unebenheiten. An seiner rechten Seite ist er fast doppelt so breit als links und besitzt dort einen kleinen Processus costarius, der mit ihm eng verbunden ist. Gegen den fünfzehnten Wirbel hin ist er durch Teile einer Bandscheibe abgegrenzt. Der fünfzehnte Wirbel liegt mit seinem Hauptteil auf der linken Seite der Wirbelsäule und zeigt eine unregelmäßige dreieckige Gestalt. Die Spitze dieses Dreiecks ist caudalwärts gerichtet. Im Bereich des zwölften Wirbels beginnt bereits die Spina bifida. Oberhalb der Spina bifida liegt ein mächtiger, unregelmäßig gestalteter Processus spinosus, der mehrere Erhebungen zeigt, zu dem der zehnte und elfte Wirbel gehören. Der linke Arcus des zwölften Wirbels ist nicht mehr mit dem rechten Arcus hinten vereinigt, hingegen ist er mit seinem unteren Rand fast vollständig mit dem linken Arcus des dreizehnten Wirbels vereinigt. An jeden dieser beiden Arcus setzt sich die entsprechende Rippe an. Der rechte Arcus des elften Wirbels ist breit und caudalwärts mit dem rechten Arcus des zwölften Wirbels fast völlig verwachsen. Eine rechte zwölfte Rippe ist nicht vorhanden. Der rechte Arcus des zwölften Wirbels ist sehr rudimentär. Dieser Wirbel besitzt keinen Processus spinosus mehr. Die Wirbel dreizehn, vierzehn und fünfzehn haben auf der rechten Seite überhaupt keinen Arcus mehr. Auf der linken Seite ist der Arcus des dreizehnten Wirbels sehr schmal und ist während seines ganzen Verlaufes mit dem linken Arcus des zwölften und des vierzehnten Wirbels vereinigt. Der linke Arcus des vierzehnten Wirbels ist bedeutend mächtiger, jedoch ebenfalls nicht mehr frei, sondern mit den benachbarten Bögen vereinigt. Der dreizehnte und der vierzehnte Arcus tragen auf der linken Seite die ihnen entsprechenden Rippen. Der linke Arcus des fünfzehnten Wirbels und der des sechzehnten sind völlig rudimentär. Sie sind beide nur einige Millimeter lang und besitzen keinen Processus transversus. Ebenso fehlt die entsprechende Rippe. Die linken Arcus des zwölften bis sechzehnten Wirbels bilden die linke Begrenzung der Spina bifida, die rechten des elften und zwölften Wirbels die rechte Begrenzung. Infolge der geringen Länge der rechten Begrenzung ist der Hiatus unsymmetrisch gestaltet. Bei dieser Wirbelsäule ist es sehr schwer möglich, eine Einteilung in Brust- und Lendenwirbel zu machen, da auf einer Seite vierzehn, auf der anderen elf Rippen sind, daher dürfte es besser sein, diese Wirbel als

Thorakollumbalwirbel zu bezeichnen und vom achten Wirbel von kranial anfangen zu zählen.

Knochenkerne befinden sich in den einzelnen Körpern der Wirbel; ebenso hat jeder Arcus einen Knochenkern. Knorpelig sind nur die Processus spinosi und die Processus transversi, sowie die oberen und die unteren Begrenzungsflächen der einzelnen Wirbelkörper. Nur der Atlas besitzt keinen Knochenkern. Im Bereich des fünften, sechsten und siebenten Brustwirbelkörpers ist ein mächtiger Knochenkern, der fast das ganze Gebiet dieser Wirbel erfüllt. Der vierte und der zehnte Brustwirbel besitzen, wie schon erwähnt, zwei Knochenkerne.

Was die Krümmungen der Wirbelsäule betrifft, so weist diese sowohl in der sagittalen als auch in der frontalen Ebene abnorme Krümmungen auf. Die normalen kyphotischen und lordotischen Krümmungen sind nur schwach angedeutet. Der Atlas ist annähernd horizontal eingestellt. Die Achse der Halswirbelsäule verläuft schwach geneigt von rechts oben nach links unten. Am Übergang der Hals- in die Brustwirbelsäule biegt die Wirbelsäule nach links und etwas nach hinten ab. Im Bereich der Brust ist die Wirbelsäule stark konvex, wobei der caudale Teil dieser Krümmung viel steiler gestellt ist als der kraniale. Diese starke Sinistroskoliose dürfte mit der Entwicklung des Sympus zusammenhängen. Der untere Teil der Brustwirbelsäule geht in die kurze Lendenwirbelsäule über, deren Achse schräg von links oben nach rechts unten verläuft. Die Vorderfläche der Wirbelsäule ist im Bereich der Halswirbelsäule gleichmäßig nach rechts und vorne gerichtet. Bei den Brustwirbeln ist die rechte und die linke Hälfte der Vorderfläche des Wirbelkörpers durch das etwas vorspringende Mittelstück geteilt, so daß der linke Teil nach links und vorne sieht, während der rechte nach rechts und vorne gerichtet ist. Die Vorderfläche der Lendenwirbel ist nach vorne gerichtet. Infolge der starken Sinistroskoliose ist die rechte Körperhälfte weitaus umfangreicher als die linke. Daher liegt auch der größte Teil der Organe rechts von der Wirbelsäule.

Sternum und Rippen.

Das Sternum zeigt rechts knapp unterhalb der Incisurae claviculares einen breiten flächenhaften Ansatz für die beiden obersten rechten Rippen. Das Corpus sterni besitzt einen mächtigen Knochenkern im unteren Teil.

Die erste linke Rippe ist knapp vor dem Sternum mit ihrem sternalwärts gerichteten Ende mit der zweiten Rippe bindegewebig verbunden, daher setzt unter der Incisura claviculae rechts gleich die zweite Rippe an. Die dritte und vierte Rippe endet mit flächenhaft verbreiterten Ansätzen, die sich berühren, am Sternum. Die fünfte und sechste hat eine normale sternale Insertion. Die siebente, achte, neunte und zehnte Rippe vereinigen sich zur Bildung des Arcus costarum. Die elfte, zwölfte, dreizehnte und vierzehnte Rippe sind frei. Die linken Rippen sind wesentlich länger als die rechten. Die Spatia intercostalia sind gleichmäßig weit, durchschnittlich 4 mm. Die Länge der zweiten Rippe beträgt 7 cm, die der achten zirka 10 cm.

Auf der rechten Seite sind elf Rippen. Diese sind wesentlich kürzer als die linken. Die Spatia intercostalia sind sehr eng, durchschnittlich 1,5 mm, so daß sich die Rippen fast berühren. Von der sechsten Rippe

ist von außen nur ein kleines Stück des an das *Tuberculum costae* angrenzenden Teiles zu sehen. Der weitaus größere übrige Teil wird von der fünften und siebenten Rippe völlig verdeckt. Die erste und zweite Rippe setzen mit flächenhaft verbreitertem, gemeinsamem Ansatz am Sternum an. Die dritte Rippe hat normalen Ansatz. Die vierte Rippe vereinigt sich mit dem sternalen Teil der bereits eine Strecke vorher vereinigten fünften und sechsten Rippe zu einem gemeinsamen flächenhaften Ansatz am Sternum. Die siebente, achte und neunte Rippe bilden den rechten Anteil des *Arcus costarum*. Die zehnte und elfte Rippe enden frei. Die Länge der zweiten Rippe beträgt $5\frac{1}{2}$ cm, die Länge der neunten Rippe $7\frac{1}{2}$ cm. Ich erwähne diese Maße, um die Längendifferenz der rechten und linken Rippen darzutun. Die zehnte Rippe ist leicht gekrümmt und sternalwärts fast doppelt so breit wie an ihrem Ansatz an der Wirbelsäule.

Rechte obere Extremität.

Der proximale Teil des Humerus ist normal entwickelt. Am distalen Humerusende fehlt das *Capitulum* und die *Fossa capituli radii*. Die *Fossa olecrani* und die *Fossa coronoidea* sind nur wenig entwickelt. Hingegen ist die *Trochlea* gut ausgebildet. Der *Sulcus nervi ulnaris* ist nicht ausgeprägt. Der Radius fehlt, und auch im Röntgenbild ist nichts von ihm zu sehen.

Das proximale Ende der Ulna ist fast normal, da nur die *Facies articularis radii* und die *Crista supinatoria* fehlen. Am distalen Ende der medialen Fläche befindet sich eine *Facies articularis carpea* für die proximale Reihe der Handwurzelknochen. Der Schaft der Ulna bildet einen nach lateral konvexen Bogen. Der *Processus styloideus* ist wohl ausgebildet.

Die proximale Reihe der Handwurzelknochen besteht nur aus einem einheitlichen Knorpelstück, aus dem sich die einzelnen Handwurzelknochen der proximalen Reihe nicht weiter differenziert haben. Dieses einheitliche Stück besitzt proximal eine konvexe Gelenksfläche zur Artikulation mit der Ulna und distal eine konkave zur Artikulation mit den beiden Handwurzelknochen der distalen Reihe. Ulnar ist das proximale Knorpelstück fast doppelt so breit als radial. Die beiden Handwurzelknochen der distalen Reihe sind von unregelmäßig vier-eckiger Gestalt. Der radiale ist etwas größer als der ulnare. Dieser radiale besitzt distal eine Gelenksfacette für die Basis des zweiten und dritten Metacarpale, der ulnare eine Facette für die Basis des vierten und fünften Metacarpale. Mit dem normalen Handwurzelknochen lassen sich diese drei wegen mangelhafter Differenzierung nicht identifizieren.

Das Metacarpale primum und die Phalangen des Daumens fehlen, während die übrigen Finger völlig normal sind. Das Fehlen des Daumens ist neben dem Radiusdefekt eine weitere Folge der Einwirkung der Bildungshemmung auf die radiale Seite der Extremität.

Linke obere Extremität.

Über das Skelett dieser Extremität ist nichts weiter zu berichten, da es völlig normal gebaut ist.

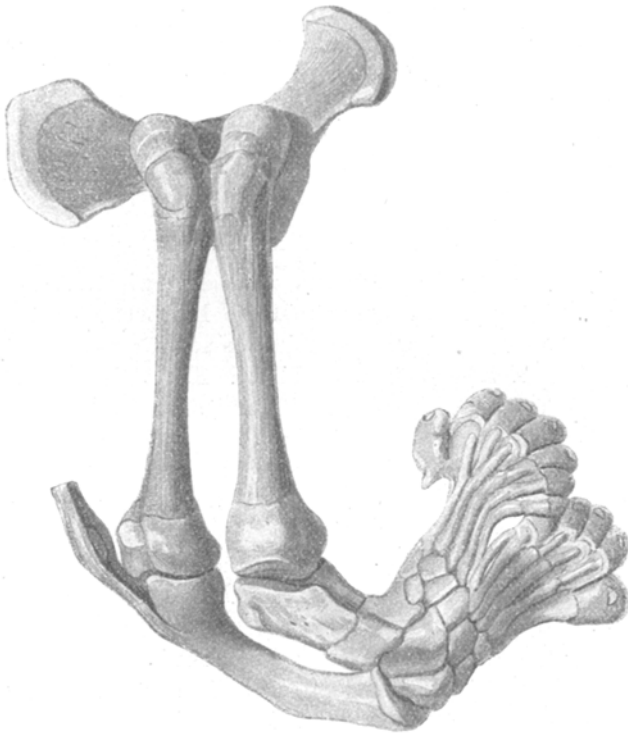


Abb. 4.

Becken.

(Abb. 4, Abb. 5). Das Becken besteht aus einem einheitlichen Stück, da weder die Articulationes sacroiliacae noch die Symphyse vorhanden sind. An dem Becken lassen sich deutlich zwei Darmbeinschaufeln, ein hinteres, völlig knorpeliges Mittelstück, das dem Kreuzbein entspricht, und ein vorderer, teilweise knöcherner Bogen unterscheiden, der aus den Rami superiores des Os pubis und Os ischii besteht. Die rechte Darmbeinschaufel ist rudimentär, im Wachstum zurückgeblieben und besteht aus einem stabförmigen Knochenstück mit geradem vorderen und

schwach gebogenem hinteren Rand. Die Vorderfläche ist eben, während die Hinterseite ein wenig gehöhlt ist. Fast die ganze Darmbeinschaukel ist horizontal eingestellt, sie steigt nur ein wenig gegen das Mittelstück an. Nach vorne zu dacht der Knochen ganz ab. Fast die ganze Ala ist bereits knöchern, nur die Crista iliaca ist noch knorpelig. Das linke Os ilium ist weitaus größer als das rechte und annähernd

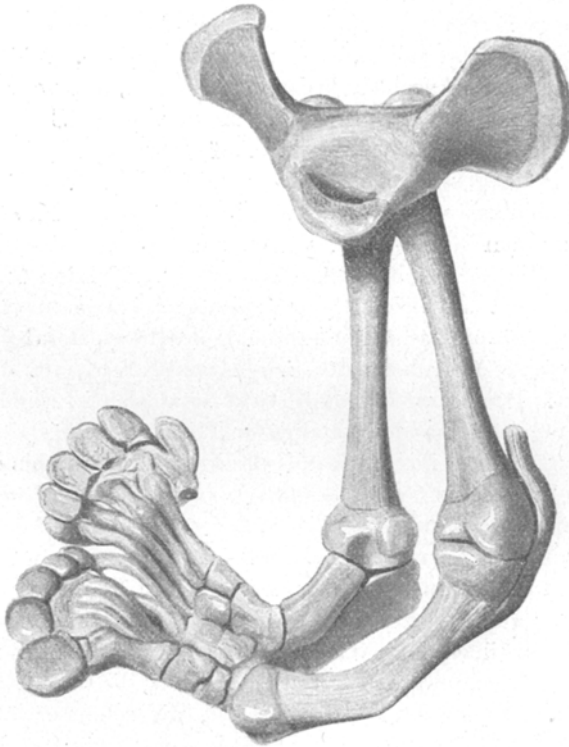


Abb. 5.

normal entwickelt. Eine Vertiefung, die einer Fossa iliaca entspricht, ist auch hier nicht zu sehen. Auch dieses Os ilium ist fast vollständig knöchern, nur die breite Crista iliaca ist noch knorpelig. Das ganze Os ilium dacht sanft von hinten oben nach vorne unten ab. Die Kreuzdarmbeinverbindung ist auf dieser Seite sowie auf der rechten Seite eine kontinuierliche Knorpelverbindung. Die Ansatzlinien für die Glutealmuskulatur sowie die verschiedenen Spinae fehlen auf beiden Darmbeinschaukeln. Beide Darmbeinschaukeln sind durch ein Knorpelstück verbunden, das der Lage nach dem Kreuzbein entspricht, doch enthält dieses Knochenstück keinen einzigen Knochenkern. Seine

craniale Fläche ist sanft konvex, auf dieser ruht der caudalste Thoracolumbalwirbel. Die Verbindung zwischen dem fixen und dem beweglichen Teil der Wirbelsäule besteht nur aus Bindegewebe, wodurch die große Beweglichkeit zwischen diesen beiden Teilen bewirkt wird. Die vordere Fläche des überaus plumpen Kreuzbeins dacht nach vorne ab, so daß dadurch das Becken wesentlich verengt wird. Überhaupt zeigt dieses Kreuzbein nichts von seiner normalen Gestalt und kann nur durch seine Lage identifiziert werden. Es fehlen der Canalis sacralis, sowie die Foramina sacralia anteriora und posteriora. Auch läßt sich, da kein Knochenkern vorhanden ist, nicht sagen, aus wieviel Wirbeln sich dieses Kreuzbein zusammensetzt. Auch von den Steißbeinwirbeln läßt sich natürlich nichts erkennen. Auf der nach hinten und unten gerichteten Seite des Beckens befindet sich ein medianer Grat, der mit drei Erhebungen von der rückwärtigen Fläche des Kreuzbein nach vorne bis zu den miteinander verschmolzenen Ossa pubis verläuft. Die mittlere dieser Erhebungen dürfte den vereinigten Tubera ossis ischii entsprechen. Zu beiden Seiten dieses Grates liegen die ziemlich tiefen Fossae acetabuli, an deren lateralen und oberen Rand eine schmale halbmondförmige Gelenkfacetten zur Artikulation mit dem Caput femoris sitzt. Der schon erwähnte Grat setzt sich in seiner vorderen Partie aus den miteinander vereinigten Rami inferiores des Os ischii und den ebenfalls vereinigten Rami inferiores des Os pubis zusammen. Der hintere Teil dieses Grates besteht aus den an dieser Stelle miteinander vereinigten Darmbeinschaufeln, die sich hinter dem Sacrum bis zur Berührung nähern. Zu beiden Seiten des vorderen Teiles dieses Grates sind zwei Öffnungen, die den Foramina obturatoria entsprechen. Der Längsdurchmesser dieser Öffnung, der den Breitendurchmesser um das Dreifache überwiegt, verläuft schräg von hinten oben nach vorne unten. Durch diese Foramina treten Gefäße aus, die durch den Beckenkanal ziehen. Der Beckenkanal selbst ist, wie schon erwähnt, durch das sich vorbuchtende Kreuzbein sehr eingeengt und der Beckenausgang ist durch den medianen Grat vollständig gesperrt. Außer den zwei erwähnten Knochenkernen für die beiden Ossa iliaca sind noch zwei für die Ossa pubis vorhanden. Die Rami superiores des Os pubis sind verhältnismäßig breit. Der Symphysenknorpel fehlt. Der Querdurchmesser des Beckeneingangs beträgt 13 mm, der anteroposteriore ist in seiner größten Entfernung 10 mm. Der Längsdurchmesser des Beckenkanals beträgt 13 mm, gemessen von der oberen Fläche des Kreuzbeins bis zu dem medianen Grat.

Oberschenkel.

Die beiden Oberschenkel sind zwar vollkommen ausgebildet, aber in ihrem proximalen Teil auf einer Strecke von 1,5 cm miteinander

verwachsen. Die Achse der beiden Schenkelhälse verläuft von vorne oben nach hinten unten, so daß die beiden Köpfe nach vorne, ihre Trochanteres majores nach hinten sehen. Die Fossae intertrochantericae sind gut ausgebildet. Die kleinen Rollhöcker sind nicht vorhanden, da die beiden Femora an dieser Stelle verwachsen sind. Zwischen den beiden Capita ist eine tiefe Grube, die in einen feinen Spalt ausläuft, der nach unten zieht. Zu beiden Seiten dieses Spaltes sind knorpelige Prominenzen, die mit dem Hüftknochen in Verbindung stehen. Die beiden Corpora femoris begrenzen zwischen sich einen Spalt, der in der Mitte am breitesten ist und nach oben und unten sichtlich schmaler wird. Dem Corpus fehlt das normale Relief. Die Linea aspera ist nicht ausgeprägt. Distal verhalten sich beide Femora verschieden. Der rechte trägt an seiner distalen Fläche zwei unregelmäßig geformte, fast ebene Gelenkfacetten zur Artikulation mit der Tibia. Die rechte Patella fehlt. Es ist auch keine Facies patellaris vorhanden. Die Fossa intercondyloidea ist nur schwach angedeutet. Auch die Condyli femoris sind nicht ausgeprägt, so daß das ganze rechte distale Femurende einen plumpen Eindruck macht. Auf der linken Seite sind distal die beiden Gelenkfacetten für die Tibia, die ein wenig konkav sind und nach oben und hinten zu konvergieren. Für die normal entwickelte Patella ist eine deutliche Facies patellaris vorhanden. Diese sieht nach lateral und hinten. Die Diaphysen der beiden Oberschenkel sind bereits völlig verknöchert, während die Epiphysen noch völlig knorpelig sind.

Unterschenkel.

Die linke Tibia zeigt in der Mitte ihres Körpers einen Knickungswinkel, dessen Scheitel seitlich und links gerichtet ist. An dieser Stelle geht die vordere Tibiakante in einen scharfen Grat über. Am proximalen Ende sind die normalen Gelenkfacetten für den Femur. Der Schaft erscheint von vorne nach hinten zusammengepreßt, so daß er eine vordere und eine hintere, sowie eine laterale und eine mediale Kante besitzt. Am distalen Ende besteht eine deutliche Gelenkfacette für die Fußwurzelknochen. Der Malleolus ist schwach ausgebildet. Die linke Fibula fehlt.

Die rechte Tibia ist wesentlich kleiner als die linke und ist unförmig gestaltet. Sie besitzt lateral eine spitze gratförmige Prominenz. Auch dieser Knochen ist von vorne nach hinten zusammengepreßt. Am proximalen Ende ist eine Gelenkfacette für den Femur, die oben und lateral aufsitzt. Am distalen Ende ist ein wohlausgebildeter Malleolus, der eine Gelenkfacette zur Artikulation mit dem Talus trägt. An beiden Tibien sind die Diaphysen bereits verknöchert, während die Epiphysen noch knorpelig sind.

Die rechte Fibula ist faßt ebenso dick wie die Tibia, jedoch wesentlich kleiner. Ihre Gestalt ist walzenförmig. Sie besteht völlig aus Knorpel und läßt die typische Konfiguration der normalen Fibula vermissen. Distal ist eine hufeisenförmige Gelenkfacette zur Artikulation mit dem Talus.

Fuß.

Die beiden Füße sind im Bereich der Fußwurzelkochen völlig, im Bereich der Mittelfußknochen nur teilweise miteinander vereinigt. Diese Vereinigung geschah längs des lateralen Fußrandes in einer stark supinierten und adduzierten Stellung beider Füße, wie dies bei hochentwickelten Klumpfüßen der Fall ist. Die Fußwurzelknochen sind derart aneinandergelegt, daß ihre plantaren Flächen eine Höhlung einschließen und die medialen Fußränder diese tiefen Ränder begrenzen. Die beiden lateralen hingegen bilden die höchste Begrenzung dieser Höhlung. Die beiden Plantae sehen, wie schon erwähnt, gegen die vordere Fläche des Körpers hin. Beide Füße haben nur einen gemeinsamen Calcaneus. Dieser liegt in der Mitte zwischen den beiden Talusknochen. Der Calcaneus weist eine obere, eine untere und zwei seitliche Flächen auf. Die obere ist rein knorpelig. Sie wird von hinten nach vorne zu breiter, so daß diese obere Fläche die Form eines Dreiecks mit der Basis nach vorn hat. Die beiden seitlichen Flächen dachen gegen die Talusknochen hin steil ab. Die linke Seitenfläche besitzt einen Knochenkern von kreisrunder Gestalt mit 4 mm Durchmesser. An der Vorderfläche des Calcaneus artikulieren die beiden Cuboidei. Dies beweist, daß dieser Calcaneus in sich die Anlage von zwei Knochen enthält.

Der Calcaneus ist zwischen die beiden Talusknochen eingeschoben und in die Höhe gehoben. Sie sind beide hinter und unter dem Calcaneus durch Knorpel verbunden, so daß sie gewissermaßen ein einheitliches Stück bilden. Der rechte trägt oben eine Gelenkfacette zur Artikulation mit der Tibia und eine hufeisenförmige, die nach der Seite und unten sieht und zur Artikulation mit der Fibula dient. Der linke Talus besitzt eine Gelenkfacette, die nach hinten und unten sieht und zur Artikulation mit der linken Tibia dient. Von einer Trochlea und einem Caput tali ist nichts zu sehen. Ebenso fehlen sowohl dem Talusknochen als auch dem Calcaneus die Gelenkfacetten, die die beiden miteinander verbinden. Das rechte Naviculare ist klein und reicht nicht bis zum Großzehenrand. An ihm setzen distal die drei Cuneiformia an. Lateral artikuliert es mit dem Cuboid. Das linke Naviculare ist weitaus größer als das rechte und steht ebenfalls vorne mit den drei Cuneiformia und lateral mit dem Cuboid in Verbindung. Die Tuberositas navicularis ist nicht deutlich ausgeprägt. Die Ossa cuboidea sind von normaler Gestalt. Von den Cuneiformia ist nur zu sagen, daß die des rechten

Fußes etwas größer sind als die des linken. Mit Ausnahme des Knochenkernes im Calcaneus sind alle Tarsalknochen nur knorpelig ausgebildet.

Was die Metatarsalknochen betrifft, so gehören sechs Metatarsalknochen zum linken Fuß. Von diesen gehören vier für die normal entwickelten Zehen 1—4. Das Metatarsale 5—6 artikuliert mit der Grundphalanx der 5. Zehe, die überaus klein ist. Auf der rechten Seite sind vier Metatarsalknochen. Von diesen ziehen vier zu den Zehen 2—6. Der erste Metatarsalknochen zur zweiten Zehe, der dritte zur dritten und vierten, der fünfte zur fünften und der sechste zur sechsten Zehe. Die große rechte Zehe besitzt keinen Metatarsalknochen. Zwischen den Metatarsalknochen der beiden Füße ist noch ein Metatarsale, das in seinem proximalen Teil mit dem sechsten des linken Fußes vereinigt ist und dann ein wenig schräg nach rechts zur Endphalanx der sechsten Zehe des linken Fußes zieht. Die Grundphalanx dieser Zehe verläuft wieder von rechts nach links. Daher bilden die Phalangen der sechsten Zehe und das Metatarsale 6 einen nach links hin offenen Winkel. Statt des Metatarsale 1 für die große Zehe des rechten Fußes ist ein Bindegewebsstrang vorhanden, der die Zehe mit dem übrigen Teil des Fußes verbindet. Die Gesamtheit der Metatarsalknochen ist dachförmig angeordnet. Den Giebel dieses Daches bilden, wie dies vorhin schon bei der Besprechung der plantaren Höhlung erwähnt wurde, der sechste und der siebente Metatarsalknochen des linken Fußes. Dieser siebente Metatarsalknochen, der eigentlich bereits dem rechten Fuß gehört, wird jedoch für eine Zehe des linken Fußes verwendet. Die Metatarsalknochen sind mit Ausnahme der proximalen und der distalen Enden bereits verknöchert.

Was die Zehen anbelangt, so ist über diese nicht viel zu sagen. Der rechte Fuß besitzt sechs Zehen, die normal gebaut sind. Der linke Fuß hat ebenfalls sechs Zehen, doch ist von diesen die fünfte sehr klein und wird von der sechsten fast ganz überragt.

IV. Gelenke.

Rechte obere Extremität.

Die Kapsel des Schultergelenkes ist sehr straff gespannt und hindert dadurch die Bewegung nach den verschiedenen Richtungen. In der Gelenkkapsel fehlt die Sehne des langen Bicepskopfes und die Vagina tendinis musculi bicipitis. Die Gelenkkörper sind normal ausgebildet.

Im Ellbogengelenk ist die Flexion sehr gering. Die Pronation und Supination ist wegen des Radiusdefektes unmöglich. Die Partes constituentes sind derart eingestellt, daß das Olecranon und die Fossa olecrani gegen die Seitenwand des Rumpfes, also noch medial sehen. Die Partes constituentes sind nur die Trochlea und die Incisura semilunaris ulnae. Die Articulatio humero-radialis und radio-ulnaris

proximalis fehlen natürlich wegen des Radiusdefektes, daher ist dieses Ellbogengelenk ein einfaches Gelenk.

Das Handgelenk besteht aus der *Articulatio ulno-carpea*, *intercarpea* und *carpo-metacarpea*. Bei der Verbindung mit dem Unterarm fehlt die Artikulation mit dem Radius und auch der Diskus. Ferner fehlt die *Articulatio ossis pisiformis*, da dieser Knochen sich nicht differenziert hat. Die *Partes constituentes* der *Articulatio intercarpea* sind das einheitliche Knorpelstück der proximalen Reihe und die beiden Handwurzelknochen der distalen Reihe. Bei der *Articulatio carpometacarpea* artikuliert, wie schon erwähnt, der radiale Knochen mit dem zweiten und dritten Metacarpale und der ulnare mit dem vierten und fünften. Die Gelenklinie der *Articulatio intercarpea* verläuft schräg von ulnar distal nach radial proximal. Annähernd parallel zu ihr verläuft die Gelenklinie der *Articulatio carpometacarpea* und normal zu beiden steht der Gelenksspalt zwischen den beiden Handwurzelknochen der distalen Reihe. Die Beweglichkeit im Handgelenk ist stark eingeschränkt.

Die Metacarpophalangeal- und die Interphalangealgelenke sind bei den vorhandenen vier Fingern völlig normal ausgebildet.

Linke obere Extremität.

Die Gelenke der linken oberen Extremität sind völlig normal.

Untere Extremität.

Beide Hüftgelenke sind kongenital luxiert. Die *Fossa acetabuli* ist zwar überaus tief, jedoch ist in ihr keine überknorpelte *Facies lunata* zu sehen. Hingegen befindet sich am lateralen und oberen Rande dieser Grube ein halbmondförmiger Knorpelüberzug. Diese beiden Gelenkfacetten sowie die *Fossae acetabuli* sehen nach hinten. Die alte Pfanne ist völlig erfüllt von Fett- und Bindegewebe. Die *Incisurae acetabuli* sind nicht vorhanden. Das *Labrum glenoidale* befindet sich nur im Bereich der neuen Gelenkfacette, während es bei der alten *Fossa acetabuli* fehlt. Mit dem schmalen Knorpelstreifen steht die Vorderfläche des Kopfes in Verbindung. Der Kopf ist entsprechend der ebenen Gelenkfacette abgeplattet und ist bedeutend größer als die für ihn bestimmte Pfanne, daher ist nur ein kleiner Teil des Kopfes wirklich mit der Gelenkfläche am Hüftbein in Artikulation. Das *Ligamentum teres* fehlt. Die Kapsel ist sehr straff, so daß die Bewegungsmöglichkeit fast Null ist. Die Collumachse verläuft, wie schon erwähnt, von vorne nach hinten unten, ist also um zirka 90° gegen die normale Stellung nach vorne gedreht. Dadurch wurde auch die *Torsio femoris* fast auf 90° erhöht. Der *Trochanter major* ist daher nach hinten, das *Caput* direkt nach vorne gerichtet. Die Länge der Collumachse beträgt 4 mm.

Das rechte Kniegelenk besteht nur aus den beiden Gelenkfacetten des Femur und der Tibia, die Patella fehlt. Von den Gelenkfacetten ist die mediale weitaus größer als die laterale. Beide sind fast eben eingestellt und annähernd kreisrund. Ligamenta cruciata sind vorhanden. Die Bewegungsmöglichkeit ist in diesem Gelenk völlig unterbunden.

Das linke Kniegelenk besitzt eine Patella. Die Facies patellaris ist auf der Vorderfläche des Femur einige mm nach oben gerückt. Die beiden Fazetten für die Tibia sind kreisrund und konvergieren nach oben. Sie sind beide annähernd gleich groß. Ligamenta cruciata sind vorhanden. Bewegungsmöglichkeit besteht auch in diesem Kniegelenk nicht. Die Patella liegt in einem kräftigen Ligamentum patellae proprium.

Fibula und Tibia sind nur durch Bindegewebe miteinander verbunden, das der Zwischenraum zwischen diesen beiden Knochen ausfüllt, nur im distalen Teil sind ligamentöse Bindegewebszüge, die die Syndesmosis tibiofibularis darstellen.

Jede der beiden Tibien und die vorhandene Fibula artikulieren mit den Gelenkfacetten des Talus ihrer Seite. Über die Lage der Gelenkfacetten ist schon das Nötige gesagt worden. Bewegungsmöglichkeit ist in beiden Sprunggelenken nicht vorhanden, ferner fehlt das ganze untere Sprunggelenk. Die Chopartsche und die Lisfrancesche Gelenklinie sind vollständig erhalten. Was die letztere betrifft, so artikulieren die Metatarsale I mit dem Endocuneiforme, das Metacarpale II mit dem Mesocuneiforme und das Metatarsale III mit dem Ectocuneiforme, das Metatarsale IV mit dem Cuboid artikulieren. Das Metatarsale VI vereinigt sich mit dem knorpeligen proximalen Ende des VII. Metatarsale und dieses gemeinsame Endstück artikuliert größtenteils mit dem rechten Cuboid und nur zum geringsten Teil mit dem linken Cuboid. Auf der rechten Seite artikuliert das Metatarsale II mit dem Endocuneiforme, das Metatarsale III und IV mit dem Mesocuneiforme und das Metatarsale V mit dem Ectocuneiforme.

Über die Metacarpophalangealgelenke und über die Interphalangealgelenke ist nichts Wesentliches zu berichten.

V. Muskelsystem.

Rechte obere Extremität.

Die Muskulatur der rechten oberen Extremität weist viele Defekte auf. Besonders am Unterarm, der keinen Radius besitzt, zeigt die Muskulatur die typischen Veränderungen, die bei Radiusdefekt eintreten. Im einzelnen bietet die Muskulatur folgendes Bild:

Die Schultergürtelmuskulatur der rechten Seite zeigt normale Verhältnisse. Der M. deltoideus entspringt normal an der Scapula und an der Clavicula und

insetiert gleichfalls normal am Humerus. Längs seines vorderen Randes ist er ein kurzes Stück mit dem *M. pectoralis major* verwachsen. Die Muskulatur der freien Extremität zeigt wie bei jedem Radiusdefekt zahlreiche Bildungshemmungen. *M. biceps* und *M. brachialis* sind voneinander noch nicht isoliert, sondern sie bilden noch eine gemeinsame Muskelmasse, die unterhalb des *Caput humeri* beginnt, und sich längs des ganzen Humerus bis zum distalen Ende erstreckt. Dabei wird dieser Bauch immer durch neue am Schaft des Humerus entspringende Muskelfasern verstärkt, das *Caput longum* des *M. biceps* fehlt. Das distale Ende dieser Muskelmasse setzt sich weiter bindegewebig fort und dieses Bindegewebe erreicht am Unterarm die konkave Fläche der Ulna. Vom ulnaren Rande gehen Muskelfasern ab, die bis zum *Epicondylus medialis* reichend, sich mit dem gemeinsamen Kopf des *Flexor sublimis et profundus* vereinigen. Unter diesen zuletzt erwähnten Muskelfasern, die ihrer Lage und ihrer Richtung nach einem fleischigen *Lacertus fibrosus* entsprechen, verlaufen *Art. brachialis* und *N. medianus*. Der *M. coracobrachialis* ist normal entwickelt. Vom *M. triceps* sind sämtliche drei Köpfe erhalten. Das *Caput mediale* liegt zwischen *N. medianus* und *N. ulnaris*. Das *Caput laterale* setzt mit breiter Sehne am *Olecranon* an, während das *Caput longum* und das sich ihm anschließende *Caput mediale* eine gemeinsame schlanke Sehne besitzen, die medial von der breiten Sehne des *Caput laterale* am *Olecranon* ansetzt. Der *M. anconaeus* ist gut entwickelt. Am Unterarm fehlt der *M. pronator teres* wie bei jedem Radiusdefekt. Von der radialen Muskelgruppe des Unterarmes ist nur ein Muskel vorhanden, der gemeinsam mit dem *Flexor digitorum communis sublimis* neben dem *Epicondylus medialis* entspringt und am radialen Rand der Hand insetiert. Eine Differenzierung in *brachioradialis* und in die beiden radialen Extensoren des Handgelenkes ist nicht möglich. Der *M. flexor digitorum communis sublimis* besitzt drei Sehnen. Eine sendet er zum zweiten und dritten Finger, eine zum vierten und eine zum fünften Finger. Die Sehne, die zum fünften Finger zieht, durchbohrt bereits in der Mitte der *Vola manus* die entsprechende Stelle des tiefen Fingerbeugers, um an der *Phalanx prima* zu enden. Die Sehne, die zum zweiten und dritten Finger zieht, endet bereits in der Mitte der *Vola manus*, ohne die Phalangen zu erreichen. Eine Perforation ist nicht zu sehen. Die Sehne, die für den vierten Finger bestimmt ist, endet mit mehreren Sehnenbündeln im Bereiche der ersten und zweiten Phalange des Fingers. Zu einer Perforation der entsprechenden *Profundussehne* ist es nicht gekommen. Der *M. flexor carpi ulnaris* hat seine beiden normalen Ursprünge am *Olecranon* und *Epicondylus medialis*. Zwischen beiden Köpfen verläuft der *N. ulnaris* durch. Der breite Muskelbauch erstreckt sich bis zum distalen Ende der Ulna, wo der Muskel in eine Sehne übergeht, die an den Handwurzelknochen endet. Der *M. palmaris longus*, *M. flexor pollicis longus* und *M. pronator quadratus* sind nicht zur Ausbildung gelangt. Der *M. flexor digitorum communis profundus* entspringt an der Ulna und reicht mit drei Sehnen zu den vier Fingern, wobei der zweite und dritte Finger eine gemeinsame Sehne haben. Die Sehne für den zweiten und dritten Finger verläuft mit einigen Sehnenbündeln bis zu den proximalen Phalangen. Die Sehne, die zum vierten Finger zieht, reicht weiter bis zur *Endphalanx* des Fingers. Die *Aponeurosis palmaris* ist schwach entwickelt und schwer isoliert darzustellen. Die *Hypothenarmuskulatur* ist gut entwickelt, jedoch sind die einzelnen Muskeln schwer zu differenzieren. Die *Thenarmuskulatur* ist nicht zur Ausbildung gekommen. Der *M. extensor digitorum communis sublimis* entspringt am *Epicondylus lateralis* und besitzt drei Muskelbäuche. Jeder Muskelbauch entsendet eine Sehne. Der mittlere Muskelbauch ist sehr klein und eigentlich als ein Teil des radialen Muskelbauches aufzufassen. Die Sehne des radialen Bauches reicht fächerförmig bis zum proximalen Ende des *Metacarpale IV*. Die

des mittleren endet bereits am proximalen Ende der Hand. Sie wird verstärkt durch den von der Sehne des radialen Bauches abgehenden Sehnenstreif, der ebenfalls am proximalen Ende der Hand endet. Ferner fehlt ein eigener *M. extensor digiti quinti proprius*. Die Sehne des ulnaren Muskelbauches reicht bis zur *Phalanx prima* des fünften Fingers. Daher hat nur dieser Finger einen funktionsfähigen. Extensor. Der zweite und dritte Finger haben überhaupt keine Streckersehnen. Daher ist es auf keinem Finger zur Bildung einer dorsalen Streckaponeurose gekommen. Der *M. extensor carpi ulnaris* hat zwar einen normalen Ursprung, endet aber schon an dem vorspringenden Teil der Ulna. Zur Ausbildung der tiefen dorsalen Strecker des Unterarmes ist es nicht gekommen. Zwischen *Extensor digitorum communis longus* und den beiden Beugern liegt Bindegewebe mit Fett und spärlichen Muskelfasern vermengt. Es fehlen daher der *M. abductor pollicis longus*, *M. extensor pollicis longus et brevis* und der *Extensor digiti quinti proprius*. Von den *M. interossei* sind die dorsalen gut erhalten, nur der *M. interosseus primus* fehlt. Die volaren *interossei* sind hingegen schwer zu isolieren. Die *M. lumbricales* sind nicht zur Entwicklung gekommen.

Linke obere Extremität.

Diese Extremität weist nur geringe Varietäten auf, da das Skelett vollständig intakt ist. Vom distalen Ende des *M. deltoideus* nahe seiner Insertion an der *Tuberositas deltoidea* geht ein Muskelbündel ab, das an seinem proximalen Ende noch in engem Zusammenhang mit dem Muskelbauch des *Biceps* steht. Dieser Muskelzug reicht über die Ellenbeuge bis zum distalen Ende des Unterarms, wo er in die *Fascia anti-brachii* ausstrahlt. Das *Caput breve* des *M. biceps* ist sehr stark ausgebildet, hingegen fehlt das *Caput longum*. Statt dessen erhält der *Biceps* zahlreiche Fasern vom Humerus, ein *Caput humerale bicipitis*, das knapp unterhalb des Ansatzes des *M. coracobrachialis* vom Humerus abgeht. Am Unterarm ist kein *Palmaris longus* vorhanden, ferner kam es nicht zur Differenzierung des *M. extensor pollicis longus*. Die übrigen Muskeln sind normal.

Untere Extremität.

Bei der Präparation des Sacraltumors kamen im Bereich seiner Insertion am Rumpf des Fötus Muskelbündel zum Vorschein, die von den Muskeln der unteren Extremität in die Wand der Zyste ausstrahlten. Im ganzen waren vier distinkte Muskelbündel zu zählen. Die meisten Muskeln des Oberschenkels sind paarig angelegt. Jedoch sind die einander entsprechenden Muskelindividualitäten der beiden miteinander verschmolzenen unteren Extremitäten in bezug auf Form und Volumen nicht ganz gleich. Die Muskulatur ist stark von Fettgewebe durchsetzt. Die der linken Extremität angehörigen Muskeln sind wesentlich besser entwickelt als die der rechten. Nach Abnahme der Haut und nach Spaltung der *Fascia lata* sieht man an der dem Körper zugekehrten Fläche zwei *Trigona Scarpae*, von denen das linke wesentlich größer ist als das rechte. Gegen die Mittellinie zu werden diese

Trigona von den Musculi adductores magni et longi beiderseits abgegrenzt. Die proximalen Ansätze dieser Muskeln liegen nahe nebeneinander, während die Muskelbäuche distalwärts immer mehr divergieren, so daß die distalen Enden dieser beiden Muskeln einen dreieckigen Raum abgrenzen, dessen Basis caudalwärts und dessen Spitze



Abb. 6.

cranialwärts liegt, und der dem oberen Teil der Fossa poplitea entspricht (Abb. 6, Abb. 7).

Rechtes Bein.

Von der gesamten Muskulatur des Beckengürtels sind auf der rechten Seite nur einige Fasern, die auf der hinteren Seite des rechten Os ilium und von dort zum proximalen Teil des Femurs verlaufen, wo sie sich mit dem Quadriceps vereinigen. Diese Fasern könnten Reste einer Glutealmuskulatur sein. Sonst ist von den übrigen Muskeln dieser Gegend nichts zu sehen. Die Fossa iliaca ist von Bindegewebe und von einer dünnen Fettschicht bedeckt.

Der rechte *M. quadriceps* ist weitaus schwächer entwickelt als der linke. Er entspringt gemeinsam mit einigen Muskelfasern, die wahrscheinlich dem *M. sartorius* gehören, am unteren Rand des rudimentären rechten *Os ilium*. Das proximale Stück des Muskels ist wesentlich breiter als das mittlere, das dann wieder allmählich breiter werdend, fleischig an der linken Patella ansetzt. Der



Abb. 7.

Muskel bildet die laterale Begrenzung des rechten *Trigonum Scarpae*. Der *M. sartorius* und der *M. tensor fasciae latae* sind nicht zur Ausbildung gelangt.

Zwischen den beiden *Quadriceps* des rechten und des linken Beines befindet sich eine mächtige Muskelmasse, die sich nur wenig differenzieren läßt. Der Hauptstrang zieht von der hinteren Fläche des rechten *Os ilium* in die Gegend der rechten Patella. Dieser Muskelbauch ist proximal ziemlich mächtig, wird jedoch distalwärts immer schmaler, bis er wesentlich an Volumen verringert endet. Vom proximalen Ende dieses Muskels strahlen einige Fasern in die Wand des Sakraltumors aus. An seiner linken Seite verlaufen einige Muskelbündel, die sich in der

Mitte ihres Verlaufes mit dem langen Muskelstrang vereinigen. Dieser mächtige Muskelstrang entspricht allem Anschein nach den verschmolzenen Beugergruppen beider Extremitäten, da die Lokalisation dieses Stranges keine andere Deutung zuläßt. Auch sind sonst an keiner Stelle Reste der Beugergruppe zu diagnostizieren.

Der *M. pectineus* fehlt. Der *M. adductor longus* bildet keine eigene Individualität, denn seine Fasern sind mit denen des *M. adductor magnus* vereinigt. Der *M. adductor magnus* ist sehr schwach ausgebildet. Er entspringt am unteren Rande der rechten Hälfte des Beckenmittelstückes. Sein Bauch ist an einzelnen Stellen von variabler Mächtigkeit. In der Mitte des Oberschenkels geht er in eine schmale Sehne über, die den Hiatus adductorius überbrückt und schließlich mit dem distalen Ende des Quadriceps verschmilzt. Der *M. adductor brevis*, *M. gracilis* und *adductor minimus* haben sich nicht differenziert.

Am Unterschenkel entspringt der *M. extensor digitorum communis longus* an der rechten Seite der rechten Tibia mit schwachem Muskelbauch. Dieser geht in eine mächtige Sehne über, die sich dann in fünf Faszikel spaltet, die sich zu den fünf Zehen des rechten Fußes begeben, so daß nur die große Zehe dieses Fußes keine Streckersehne besitzt. Der *M. tibialis anterior* und der *Extensor hallucis longus* sowie die beiden *Peronaei* fehlen. Von den Muskeln der Hinterseite des Unterschenkels ist nur der *M. flexor digitorum communis longus* vorhanden. Dieser hat einen schwachen Muskelbauch, der rechts vom *M. tibialis* verläuft und schwach gekrümmt ist.

An der Fußsohle ist die Eigenmuskulatur nicht zur Ausbildung gelangt, sondern das ganze Gebiet ist von Fett und spärlichem Bindegewebe erfüllt. Distal vereinigt sich die Sehne des rechten langen Zehenbeugers mit der des linken langen Zehenbeugers und nach rechts geht dann von diesen vereinigten Sehnen ein breites sehniges Blatt ab, das in der rechten Sohle endet. Isolierte Sehnen, die zu den einzelnen Zehen ziehen könnten, sind nicht vorhanden.

Linkes Bein.

Der *M. iliacus* dieser Seite ist stark ausgebildet und erfüllt die ganze linke Fossa iliaca. Von ihm werden durch den *N. femoralis* einige Muskelbündel geschieden, die dem Verlauf nach dem *M. psoas major* entsprechen, obwohl sie ihren Ursprung aus der Muskelmasse des *iliacus* nehmen. Der *M. psoas minor* fehlt. Von der Glutealmuskulatur sind einige Muskelbündel vorhanden, die die dorsale Seite des linken *Os ilium* bedecken. Am Oberschenkel inseriert der *Iliopsoas* ohne Sehne am proximalen Ende der dem Körper zugewendeten Femurfläche. Unter diesem Muskel ist ein ziemlich mächtiger Muskelkomplex von Fasern, die vom Rande des linken *Os coxae* in die Gegend des *Trochanter major* des linken Femurs ziehen. Dieser Komplex entspricht dem *M. piriformis*, *obturator internus* und *externus*, doch lassen sich die einzelnen Muskelindividualitäten nicht diagnostizieren.

Der *M. quadriceps* besitzt einen mächtigen Bauch, der mit schräger Linie unterhalb des Beckens in der Gegend der *Spina iliaca anterior inferior* ansetzt und fast die ganze nach vorne und links gerichtete Fläche des Oberschenkels bedeckt. Am distalen Ende des Oberschenkels geht er in eine breite Sehne über, die unterhalb des Knies endet. Die vordere Fläche seines Muskelbauches ist nach links und vorne gerichtet. Medialwärts gesellen sich einige Muskelfasern zu diesem breiten Bauch, die einem *Vastus medialis* entsprechen könnten. *Vastus intermedius* und *Vastus lateralis* lassen sich nicht isolieren. Der *M. sartorius* verläuft an der dem Körper zugewendeten Fläche. Er entspringt am unteren Teil der linken Fossa iliaca und verläuft ein wenig schräg von links oben nach rechts unten. Distal endet er mit schlanker Sehne an der rechten Seite oberhalb des Kniegelenkes. Der *M. tensor fasciae latae* fehlt.

Oberhalb des proximalen Ansatzes des linken Quadriceps befindet sich ein stattlicher Muskelkomplex, dessen Fasern teilweise in die Wand der Sakralcyste ausstrahlen, während der übrige Teil auf die hintere Fläche der linken Darmbeinschaukel zieht. Dieses Muskelbündel auf der hinteren Seite hat jedoch weder die Form noch die Verlaufsrichtung eines Glutaeus maximus. Diese Muskelmasse geht an ihrem hinteren Rand in den caudalwärts verlaufenden Muskelstreif über, der neben dem rechten Epicondylus des Femur endet.

Über die Beuger gilt dasselbe wie beim rechten Bein.

Von den Adductoren hat sich der *M. pectineus* und der *M. adductor brevis* nicht differenziert. Der *M. adductor longus* entspringt am unteren Rand des Mittelstückes der Fossa iliaca und endet in der Mitte des Oberschenkels. Zwischen ihm und dem *M. sartorius* liegt das linke Trigonum Scarpae, das die *A. und V. femoralis* und den *N. femoralis* enthält. Der *M. adductor magnus* entspringt zusammen mit dem *Adductor longus* in einem Caput commune und endet am rechten Epicondylus des Femur neben dem *Sartorius*. Er begleitet den *Adductor longus* längs seines ganzen Verlaufes. Nach dessen Insertion überbrückt er den Hiatus adductorius, durch den die *A. und V. femoralis* zur Fossa poplitea verlaufen. Der Muskelbauch ist verhältnismäßig schmal und nicht breiter als der Bauch des *Adductor longus* oder als der des *Sartorius*. Die Muskelfasern sind von oben medial nach außen und lateral gerichtet.

An der Vorderseite des Unterschenkels entspringt der *M. tibialis anterior* mit breitem Muskelbauch knapp unterhalb der Insertion der Sehne des Quadriceps und geht in der Mitte des Unterschenkels in eine straffe Sehne über. Diese schlingt sich um das distale Ende unterhalb des Malleolus der linken Tibia und endet am Mittelfuß. Der *M. extensor digitorum communis longus* zweigt von der der Medianlinie zugekehrten Seite des *M. tibialis anterior* ab. Die Sehne teilt sich in drei Endsehnen, die zur zweiten, dritten und vierten Zehe des rechten Fußes ziehen. Der *M. extensor hallucis longus* entspringt zwischen dem *M. tibialis anterior* und dem *Extensor digitorum communis* und zieht mit schmaler dünner Sehne zur großen Zehe des linken Fußes.

Der *M. flexor digitorum communis longus* verläuft links vom *N. ischiadicus*. Sein Muskelbauch, der proximal breiter ist als weiter distal, setzt knapp unterhalb der linken Patella an. Die beiden langen Zehenbeuger verlaufen auf der dem Körper zugewendeten Fläche zwischen den beiden Tibien fast symmetrisch zu beiden Seiten des *N. ischiadicus* angeordnet. Die übrige Muskulatur der hinteren Seite sowie die gesamte Muskulatur des linken Fußes sind nicht zur Entwicklung gekommen. An der Sohle vereinigt sich die Sehne mit der des rechten langen Zehenbeugers und von diesen vereinigten Sehnen isoliert sich eine schlanke Sehne, die zur großen Zehe des linken Fußes zieht und einige Sehnenbündel die an der linken Planta endigen.

Von den gesamten *Musculi peronaei* beider Beine ist nur ein *Peroneus longus* erhalten. Dieser scheint in sich jedoch auch Teile des rechten *Peroneus* zu enthalten. Der Muskel entspringt medial vom *Extensor digitorum communis longus* und verläuft an der medialen Seite der rechten Tibia. In der Mitte des Fußrückens spaltet sich die schlanke Sehne in zwei Teile, die sich jedoch nach kurzem Verlauf wieder vereinigen, so daß sie einen kreisförmigen Raum zwischen sich umfassen. Nach Vereinigung dieser beiden Teile verläuft die Sehne weiter zur kleinen Zehe des rechten Fußes.

Das Diaphragma.

Das Zwerchfell weist auf der linken Seite einen Defekt auf, der fast die ganze Hälfte des Diaphragmas umfaßt. Auf dieser Seite ist nur

im Bereich der Brustwand eine schmale muskuläre Sichel stehengeblieben, die nach rechts hin plump endet, wobei dieser Schenkel noch mit einem kurzen Muskelzug den Hiatus aorticus bilden hilft. Nach links hin verliert sich der scharfe Rand des vorderen Zwerchfellrestes allmählich an der seitlichen Körperwand. Das Centrum tendineum fehlt zum größten Teil. Von den Öffnungen sind das Foramen quadrilaterum für die V. cava inferior und der Hiatus aorticus vorhanden. Das Foramen oesophageum fehlt, da der Oesophagus die Brusthöhle nicht verläßt. Dieser Defekt ist als eine Hemmungsmißbildung aufzufassen, die nach der jetzigen Kenntnis von der Entwicklung des Zwerchfells folgende Ursache haben dürfte. Bekanntlich entwickelt sich das Diaphragma aus einem vorderen Teil, dem Septum transversum oder der Massa transversa nach Uskow und einem hinteren seitlichen Teil, den Uskowschen Pfeilern. In diesem Falle hat sich aus dem Septum transversum an der linken Seite nur die Pars sternalis und die schmale vordere muskuläre Sichel entwickelt, während der linke Uskowsche Pfeiler überhaupt nicht zur Ausbildung gekommen ist. Diese Hemmungsmißbildung fällt ungefähr in die fünfte Woche der embryonalen Entwicklung, da bis zu dieser Zeit noch kein Zusammenhang zwischen vorderem und hinterem Teil besteht. Durch diese Bruchpforte sind nun der größte Teil des Dünndarms, der Magen, der Dickdarm, Milz, Pankreas und die obere Hälfte der linken Nebenniere in den Thorax eingedrungen. Ein Bruchsack ist nicht zu sehen, daher handelt es sich in diesem Falle um eine *Hernia diaphragmatica sinistra falsa*, die kongenitalen Ursprungs ist. Die linksseitigen Hernien sind doppelt so häufig wie die rechtsseitigen, was auf eine voluminösere Entwicklung des rechten Leberlappens zurückgeführt wird.

VI. Eingeweide.

1. Lagerung der Eingeweide. (Abb. 8.)

Nach Eröffnung des Thorax durch die Entfernung des Sternums wird der Herzbeutel und der mächtige linke Leberlappen sichtbar. Oberhalb des Herzens liegt der normal entwickelte Thymus. Von der rechten Lunge ist nichts zu sehen. Das Herz ist durch den im Thorax befindlichen linken Leberlappen nach rechts gedrängt und liegt dort annähernd horizontal. Die Herzspitze liegt in der gleichen Sagittalebene wie der Nabel. Nach Eröffnung des Perikards erscheint in der Perikardhöhle das allseitig von Fibringerinnsel bedeckte Herz. Nach Entfernung der linken Rippen zeigt es sich, daß hinter der Leber bis hinauf zur Höhe der oberen Thoraxapertur Darmschlingen gelagert sind. Die obere Hälfte der linken Thoraxpartie ist erfüllt von dem gesamten Dickdarm, der große Schlingen bildet. Die oberste, die die

kleinste ist, reicht bis zur ersten Rippe und ist horizontal eingestellt. Jede von den beiden andern bildet eine S-förmige Krümmung. Die unterste ist stark gedehnt, die oberste und die unterste Schlinge hinterlassen deutliche Eindrücke in der Leber. Die unteren Partien des

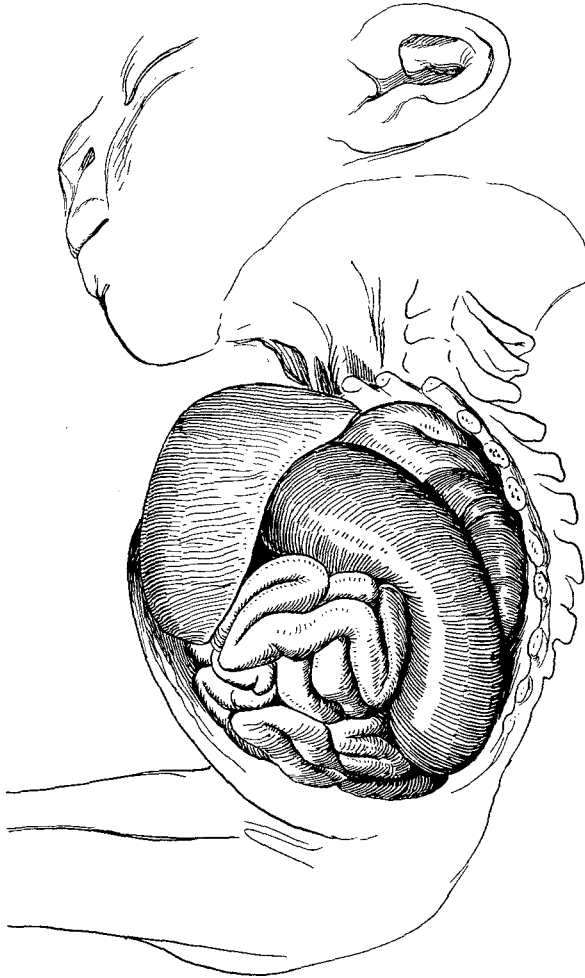


Abb. 8.

linken Brustraumes sind von einem Dünndarmkonvolut erfüllt. Das Coecum liegt in der Höhe der ersten Rippe. Daher umkreist das Kolon, nicht wie gewöhnlich, das Dünndarmkonvolut, sondern hat eine ganz abnorme Lagerung, kranial von diesem. Diese Darmschlingen sind mit dem linken und einem Teil des rechten Leberlappens durch den mächtigen Defekt der linken Zwerchfellhälfte in den Thorax einge-

drungen. In dem Winkel zwischen Leber und Herz liegt die in ihrer Entwicklung stark beeinträchtigte linke Lunge. Nach Entfernung der rechten Rippen kommt die ebenfalls sehr klein ausgebildete rechte Lunge zum Vorschein. Hinter dieser befindet sich eine seröse Membran, die der *Lamina mediastinalis dextra plus sinistra* entspricht, die durch den Magen nach rechts getrieben wurde. Schneidet man diesen Sack auf, so sieht man den stark zusammengekrümmten Magen und neben ihm die Milz mit der Nebenzmilz. Der rechte N. phrenicus verläuft völlig normal, während der linke distalwärts mikroskopisch dünn wird, so daß er sich nicht weiter verfolgen läßt. Der N. vagus dexter verläuft in der Halsgegend normal. Im Thorax gelangt er an die hintere Seite der Oesophagusblindsackes. Nachdem dieser knapp unterhalb der oberen Thoraxapertur endet, verläuft der Vagus weiter an der hinteren Seite der Trachea und gelangt schließlich hinter der Ösophago-trachealen Fistel zum Magen. Man kann die Grenze des Thoraxraumes gegen das Abdomen auf der linken Seite entsprechend dem vorhandenen Teil des Diaphragmas auf der rechten Seite annehmen. Die Pleura parietalis und die Pleura diaphragmatica des vorhandenen Zwerchfellanteils gehen am Bruchring ins Peritoneum parietale über. Der größte Teil des Abdomens wird von dem rechten Leberlappen erfüllt, der mit seiner unteren Fläche bis zum Beckenboden reicht. Weiters sind noch im Abdomen einige wenige Dünndarmschlingen zu sehen, der linke Testikel, die untere Hälfte der linken Nebenniere, die ganze rechte Nebenniere, Nierenrudimente, Harnblase und der Rest des Urachus. Wenn man die Dünn- und Dickdarmschlingen vorsichtig aus dem Thorax herauswölzt, sieht man an der hinteren Thoraxwand das Duodenum. Dieses bildet eine Schlinge, deren Konkavität nach rechts gewendet ist. In der Konkavität liegt das Pankreas. Bei vorsichtigem Präparieren stößt man auf den Ductus choledochus, der in den vertikal gestellten Teil der Duodenalschlinge einmündet. Der untere horizontale Schenkel verschwindet allmählich in der Tiefe, wo er mit dem im linken Thoraxraum befindlichen Dünndarmkonvolut zusammenhängt.

2. Form der Eingeweide.

Digestionstrakt. Hinter dem Larynx gelangt man wie gewöhnlich in den Oesophagus. Dieser endet jedoch nach kurzem Verlauf blind hinter der Trachea. Der Eingang in den Blindsack ist eng, doch wird dieser in seinem weiteren Verlauf immer breiter, so daß schließlich das Ende annähernd doppelt so breit ist als der Eingang. Die Länge des Sackes beträgt 22 mm. Das distale Stück kommt, wie schon erwähnt, aus dem distalen Ende der Trachea heraus. Diese Mißbildung erklärt sich durch die Abschnürung der Trachea vom vordern Teil des

Darmrohres. Im oberen Anteil dieses Rohres entwickeln sich zwei Leisten zu beiden Seiten, die allmählich gegeneinander wachsen, den vordern Teil vom hintern abschnüren. Aus dem vordern Teil entwickelt sich die Trachea, aus dem hintern der Oesophagus. In diesem Fall kam es nun im Beginn des Darmrohres zur Abschnürung, während im Mittelstück die Abschnürung durch zwei Leisten unterblieb, daher kam es in diesem Teil nicht zur Ausbildung des Oesophagus. Der obere abgeschnürte Teil schloß sich nun vollständig von der Trachea ab, im distalen Teil blieb jedoch nach der Teilung des Rohres durch die beiden Leisten die Kommunikation zwischen Oesophagus und Trachea noch bestehen. Diese Kommunikation, dargestellt durch einen feinen Spalt, an der *Bifurcatio tracheae* ist die ösophago-tracheale Fistel. Das distale Oesophagusstück liegt knapp oberhalb des Diaphragmas, wo es bogenförmig nach rechts und hinten gekrümmt, in den Magen übergeht. Dieser liegt in der rechten Thoraxhälfte und ist derart eingestellt, daß seine *Curvatura magna* den Rippen anliegt, während die *Curvatura parva* so stark konkav ist, daß Kardia und Pylorus aneinander gelagert sind. Der Fundus liegt dem Diaphragma auf und sieht mit seiner Kuppe nach vorne. Aus dem Pylorus geht noch im rechten Mediastinum das Duodenum hervor, das dann vor der Aorta und hinter dem Oesophagus nach rechts hinüberzieht. Die Dünndarmschlingen sind normal gestaltet. Nur die *Flexura ultima ilei* ist wesentlich breiter als die übrigen Dünndarmschlingen. Sie mündet an der *Valvula Bauhini* in den Dickdarm. Am Coecum hängt ein kleiner *Processus vermiformis*. Am Dickdarm lassen sich die Hauptabschnitte, Colon ascendens, Transversum und descendens deutlich erkennen. Das Colon transversum ist mächtig gebläht und verläuft in stark gekrümmtem Bogen. Das Sigmoid ist in zwei Schlingen gelegt, die ins Rectum übergehen. Das Rectum bildet einen gleichmäßig erweiterten, blind endenden Sack. Dieser, sowie der ganze übrige Darm sind mit Meconium gefüllt. Die innere Wand des Rectums ist durchaus glatt und gleichförmig gestaltet. Dieses sackartige Endstück des Rectums ist der Rest der ursprünglichen Kloake. Im hinteren Teil persistierte die Kloakenmembran und daher ist es nicht zu einer Kommunikation des Mastdarms mit der Außenwelt gekommen. Ein Anus ist, wie schon erwähnt wurde, nicht ausgebildet.

Pankreas.

Das Pankreas bildet eine unförmliche Masse, die größtenteils rechts von der Wirbelsäule im Thorax liegt. Es wird von Duodenalschlingen oben, nach links und unten hin umgeben. Der Körper ist plattgedrückt, von unregelmäßiger Gestalt und liegt mit seiner unteren Fläche dem

Diaphragma auf, während an seiner oberen Fläche zwei Impressionen von Dünndarmschlingen sind.

Milz.

Die Milz liegt hinter dem Magen, in der rechten Hälfte des Thorax; sie ist ungefähr erbsengroß, kugelig und trägt an ihrem oberen Pol eine kleine Nebemilz, die nach oben abgerundet ist. Die Milz ist an den Nebensack der Pleura durch Bindegewebsfasern fixiert.

Leber.

Der rechte Leberlappen ist beträchtlich vergrößert und reicht, wie schon erwähnt, vom Diaphragma zum Beckenboden. Der linke Lappen liegt vollständig in der Brusthöhle und weist an seiner konvexen Fläche deutliche Rippeneindrücke auf. An der Grenze zwischen Brust und Bauchhöhle ist die Leber durch den hinteren Rand der vorderen Sichel des Zwerchfells tief eingeschnürt, so daß das Organ in zwei Teile, in den Brust- und den Bauchteil der Leber geschieden ist. Diese Teile entsprechen jedoch keineswegs der Lappeneinteilung der Leber, da im Thorax neben dem linken Lappen noch ein Stück des rechten Lappens vorhanden ist. An der Stelle der Einschnürung verbindet nur ein dünner Strang die beiden Anteile. Der rechte Anteil dieser, die beiden Teile trennenden Incisur ist mit dem Rand des vorhandenen rechten Diaphragmaanteiles verwachsen. Weiter rechts von dieser Incisur verläuft eine seichte Incisur in der die V. umbilicalis in die Lebersubstanz eindringt. Neben ihr zieht die A. umbilicalis, die einen deutlichen Eindruck in der Leber hinterläßt und in weitem Bogen um die Leber nach links zieht, um erst hinter der Leber wieder nach rechts zur Aorta zu ziehen. Der rechte Lappen, der im Abdomen liegt, ist wesentlich kürzer als der linke. Er ist lang gestreckt und zeigt eine obere Fläche, die einen Eindruck vom Diaphragma hat, eine vordere und eine hintere, die mit dem Diaphragma verwachsen ist. Die untere Kante liegt dem Beckenboden auf. An der nach unten gerichteten Fläche ist ein deutlicher Lobus quadratus abgegrenzt. Lobus caudatus und Processus caudatus liegen bereits im Thorax und sind gegen die Herzspitze zu gerichtet. Die hintere und untere Fläche der Leber sind nur undeutlich voneinander geschieden. Die normale H-Figur, welche infolge der Quer- und Längsfurchung an einer normalen Leber zu finden ist, fehlt an diesem Organ. Erhalten ist der Sulcus vesicae felleae mit der Gallenblase, der Sulcus venae cavae inferioris mit der unteren Hohlvene und dem Ligament. venae cavae inferioris. Hingegen ist der Sulcus für die V. umbilicalis, die im Ligamentum teres hepatis verlaufen soll, von einer dicken Schichte Lebersubstanz bedeckt, so daß die Umbilicalvene durch einen Kanal läuft, der von Leber-

substanz gebildet wird. Der Ductus venosus Arantii fehlt, so daß das ganze Blut der V. umbilicalis nur in den linken Ast der V. portae fließt. In der Längsfurche der Porta hepatis betritt die A. hepatica und die V. portae die Leber, während der Ductus choledochus an dieser Stelle das Organ verläßt. Die Gallenblase und der Ductus choledochus sind gut entwickelt. Der linke Lappen besitzt eine konvexe Fläche, die den Rippen zugekehrt ist und von diesen Eindrücke erhält, eine die dem Herzen zugekehrt ist und eine die den in den Thorax eingedrungenen Gedärmen anliegt. Diese Fläche zeigt zwei deutliche Eindrücke vom Kolon, darunter auch einen für das blinde Ende des Dickdarms. Die Länge der nach vorne gerichteten Fläche des rechten und des linken Leberlappens, gemessen von dem am meisten nach rechts liegenden Pol bis zum obersten Pol des linken Leberlappens im Thorax beträgt 13 cm. Der Höhendurchmesser der Leber beträgt annähernd 4 cm. Während der Durchmesser des rechten Lappens fast horizontal verläuft, ist der des linken annähernd vertikal gerichtet.

3. Verhältnisse der Mesenterien und der Netze.

Der Anfangsteil des Dickdarms bis zum Übergang des Kolon sigmoideum ins Rectum besitzt zusammen mit dem Jejunum und Ileum ein einheitliches Gekröse, das an keiner Stelle mit dem Peritoneum parietale verwachsen ist. Da der Dickdarm kranial vom Dünndarmkonvolut liegt, befindet sich auch das Mesokolon oberhalb des Mesenteriums des Dünndarms. Der Ansatz der Radix mesenterii, der sich an der Grenze zwischen Brust und Bauchhöhle befindet, verläuft annähernd horizontal. Der Recessus duodeno-jejunalis und die beiden Recessus ileocecales fehlen. Das Omentum majus ist nicht zur Ausbildung gelangt. Ferner kam es infolge der abnormen Lagerung des Magens nicht zur Bildung eines normalen Vestibulums und einer normalen Bursa omentalis, da das ventrale Mesenterium mitsamt dem Magen in die rechte Thoraxhälfte eingedrungen ist. Die Milz, die infolgedessen in der rechten Thoraxhälfte liegt, ist nur durch einige Bindegewebsbündel an die untere Fläche des Pleuranebensackes fixiert. Besonders erwähnenswert ist der Nebensack des rechten Pleurasackes, der sich im rechten Thorax befindet. Er stülpt sich wie ein Bruchsack über den in den rechten Thorax eingedrungenen Magen sowie über die dort befindliche Milz. Diese Eingeweide haben bei ihrem weiteren Vordringen nach rechts die Lamina mediastinalis sinistra et dextra vorgetrieben, so daß dieser Nebensack aus zwei Lamellen besteht.

Respirationstrakt.

Die zuführenden Luftwege sind bis zum distalen Ende der Trachea normal. Erst an dieser Stelle weist die Trachea eine bedeutende Ab-

normität auf, die ösophago-tracheale Fistel, von deren Bau beim Digestionstrakt die Rede war. Die beiden Lungen sind durch die in den Thorax eingedrungenen Baueingeweide arg in Mitleidenschaft gezogen worden. Die linke Lunge ist nach hinten und oben zurückgedrängt und durch die Baueingeweide in ihrem Wachstum wesentlich behindert. Das Volumen beträgt ungefähr ein Viertel der normalen Größe der Lunge eines Neugeborenen. Die Lunge gleicht einer flachen, dreiseitigen Pyramide. Die unregelmäßig gestaltete Grundfläche ist den Eingeweiden zugewendet und trägt an einer Stelle eine tiefe Incisur vom Kolon. Die Konsistenz des Organs ist fleischig. Eine Lappeneinteilung ist nicht vorhanden. Der zur Lunge gehörige Bronchus zweigt normal von der Trachea an der Stelle ab, wo sich die Trachea in den Oesophagus fortsetzt. Das gleiche ist der Fall beim Bronchus der rechten Seite. Die rechte Lunge, die von Fibringerinnsel bedeckt ist, ist annähernd ebenso groß wie die linke, doch besitzt sie eine andere Gestalt. Man könnte sie mit einer spitz zulaufenden Pyramide vergleichen, wobei die Spitze nach vorne gerichtet ist, während die Basis dem hinter der Lunge befindlichen Magen zugekehrt ist, von dem sie durch den bereits besprochenen Nebensack des rechten Pleurasackes getrennt ist. Eine Seitenfläche der Lunge ist den Rippen, eine dem Herzbeutel und eine der Thymus zugekehrt. Die den Rippen zugekehrte Fläche zeigt eine deutliche Furche. Doch ist es auch bei dieser Lunge zu keiner Lappenbildung gekommen. Entsprechend der Einmündung dieser Furche in die obere Kante weist diese eine deutliche Stufe auf. Über die Konsistenz gilt das gleiche wie bei der linken Lunge.

Urogenitaltrakt.

Nach Entfernung der Leber und der wenigen Dünndarmschlingen, die im Abdomen liegen, kann man die retroperitonealen Gebilde darstellen. Unter der intakten rechten Zwerchfellhälfte liegt die rechte Nebenniere. Diese ist annähernd viereckig und zeigt die normale Farbe. Diese Nebenniere besitzt drei Flächen, eine untere, die auf dem Processus costarius des 13. rechten Thoracolumbalwirbels liegt, eine vordere und eine hintere, die dem Diaphragma anliegen. Die vordere Fläche ist 16 mm hoch und 20 mm breit, die hintere ist 24 mm hoch und 18 mm breit. Die untere Fläche ist in zwei aufeinander senkrechten Richtungen gemessen 14 und 13 mm lang. Sie ist stark konkav und zwar in der Richtung von vorne nach hinten stärker gekrümmt als in der Richtung von rechts nach links. Die linke Nebenniere liegt, wie schon erwähnt, mit ihrer oberen Hälfte in der Brusthöhle. Sie ist fast doppelt so groß wie die rechte und ist in ihrer untern Hälfte tief gefurcht. Sie mißt von ihrem oberen bis zu ihrem unteren Pol 32 mm. Die größte Entfernung von rechts nach links beträgt 20 mm, die von vorn nach

hinten medial 15 mm und lateral 3 mm. Nieren, Ureter, Harnblase und Urethra sind nicht vorhanden (Abb. 9).

Unter der rechten Nebenniere liegt ein hodenähnlicher Körper, der aus drei Lappen besteht, die durch eine seichte Furche voneinander



Abb. 9.

getrennt sind. Dieser Körper ist durch eine feine Serosafalte mit der lateralen Bauchwand verbunden. Diese Falte steigt unter der rechten Nebenniere nach aufwärts, um knapp unterhalb des Diaphragmas an der rechten lateralen Bauchwand zu enden. Der Körper wurde in Paraffin eingebettet und dann mit Hämalaun und Eosin gefärbt. Bei der histologischen Untersuchung zeigte es sich, daß der Körper zahlreiche, normal ausgebildete Hoden- und Nebenhodenkanälchen

enthält. Damit wurde das Geschlecht dieses Foetus eindeutig festgestellt, das, wie schon erwähnt, äußerlich aus Mangel der äußern Geschlechtsteile nicht bestimmt werden konnte. Das linke Ende dieses Hodens steht mit einem zweiten Organ durch eine feine Falte in Verbindung. Die Form dieses Organs ist ganz unregelmäßig gestaltet und läßt sich mit keinem normalen Gebilde vergleichen. Auch dieses Organ zeigt bei der histologischen Untersuchung typische Hodenkanälchen mit mächtiger Zwischensubstanz, in der die Leydig'schen Zellen liegen. Unter dem zuerst erwähnten Hoden liegt noch ein kugelförmiges Körperchen, das sich bei mikroskopischer Untersuchung ebenfalls als Hodengewebe erweist. Sie liegen alle ungefähr an der Stelle, wo der Hoden normal entsteht und sind nicht descendiert. Von diesem Organ zweigt eine ungefähr 5 mm breite Peritonealduplikatur ab, die nur Bindegewebe enthält. Sie zieht in schräger Richtung nach abwärts, um sich in ihrem weiteren Verlauf in zwei Teile zu spalten, die gegen das Becken verschwinden. Mit diesem Zug steht der linke Hoden in Verbindung, der unterhalb der linken Nebenniere liegt. Dieser Hoden befindet sich infolge der großen Ausdehnung dieser Nebenniere weiter caudalwärts als rechts. Dieses Organ zeigt die Form eines normalen Hodens, was sich auch bei der histologischen Untersuchung als richtig erwies. Ein Ductus deferens fehlt.

VII. Gefäße.

Aorta.

Die Aorta ascendens ist infolge der fast horizontalen Lage des Herzens etwas steiler gestellt als gewöhnlich. Der Arcus aortae verläuft an normaler Stelle in normaler Richtung. Von ihm gehen die A. carotis dextra et sinistra und die A. subclavia sinistra ab. Beim Abgang der Carotis sinistra verläßt die Aorta den rechten Abhang der Wirbelsäule. Denn von dieser Stelle an verläßt die Aorta die nach links gekrümmte Wirbelsäule, um etwas weiter rechts und lateral von ihr zum Hiatus aorticus des Diaphragmas zu verlaufen. Entsprechend der starken Kyphose der Brustwirbelsäule bildet auch die Aorta thoracica einen nach vorne konkaven Bogen. Die A. subclavia dextra geht nach dem Abgang der Subclavia sinistra ab und verläuft hinter der Trachea nach rechts, um zum rechten Arm zu gelangen. In diesem Falle hat sich die A. subclavia dextra aus der rechten Aortenwurzel, die sich nicht völlig zurückgebildet hat, entwickelt. Die Aorta gibt knapp nach ihrem Durchtritt durch den Hiatus aorticus zwei Äste ab, die der Versorgung des Darmes sowie der Leber und der Trachea dienen. Kurz danach spaltet sich die Aorta in ihre beiden Endäste. Von diesen ist der eine die linke A. umbilicalis, die, wie schon erwähnt, im Bogen

um die Leber zieht und dann in den Nabelstrang übergeht. Diese einfache *A. umbilicalis* besitzt ein relativ großes Lumen, so daß sie mit Recht als Fortsetzung der Aorta angesprochen werden kann. Sie gibt in ihrem weiteren Verlauf zum Nabel keine Nebenäste ab. Die normalen Umbilicalarterien sind nicht zur Entwicklung gelangt. Diese einfache Nabelarterie ist nach Weigert eine aus der Embryonalzeit noch persistierende *A. omphalomesenterica*. Der hohe Abgang der Arterie wird daraus erklärt, daß eine Anpassung der Gefäße an die Entwicklungsstörung der von ihnen versorgten Organe stattgefunden hat. Der andere Endast verläuft weiter ins Becken, wo er sich in die beiden *Aa. iliacae* teilt, die dann weiter zur Extremität verlaufen. Die *Aa. hypogastricae* sind nicht vorhanden. Eine zweite Nabelarterie ist, wie fast immer bei Sympodien, auch in diesem Falle nicht entwickelt. Die nähere Versorgung des Darmes und der übrigen Baueingeweide konnte leider nicht untersucht werden, da in die Darmgefäße fast keine Injektionsmasse eingedrungen war.

Obere Extremität.

Die *A. brachialis* des rechten Armes gibt am Oberarm einige Muskeläste ab. In der *Fossa cubiti* geht von ihr ein größerer Ast ab, der jedoch bald am Unterarm endet. Der Hauptstamm verläuft am *Medianus* unter der Masse der Fingerbeuger und zieht dann, noch ein Stück den *N. medianus* begleitend, zur *Vola manus*, wo die Arterie drei Äste für die Versorgung der Hand abgibt. Die Arterie entspricht wegen der Beziehung des Hauptstammes am Unterarm zum *N. medianus* einer *A. mediana*.

Untere Extremität.

Die *A. femoralis* der linken Seite betritt den Oberschenkel im Bereich des linken *Trigonum Scarpae*, wo sie zusammen mit der *V. femoralis* und dem *N. femoralis* zwischen *M. Sartorius* einerseits und *Adductor longus et magnus* andererseits liegt. Im distalen Drittel des Oberschenkels verlaufen die Arterie und die Vene durch den *Hiatus adductorius*, um in die *Fossa poplitea* zu gelangen, wo sie links vom *N. ischiadicus* zur Fußsohle verläuft. In ihr teilt sie sich in drei Äste auf, von denen zwei zum rechten Fuß und einer zum linken Fuß zieht. Auf der rechten Seite gelangt das Gefäß aus dem Becken in das kleine rechte *Trigonum Scarpae* und verläuft dort mit der *V. femoralis* und dem *N. femoralis* zwischen *Adductor longus et magnus* einerseits und *quadriceps* andererseits. Zwischen oberem und mittlerem Drittel verschwindet die Arterie unter dem ganz nahe nebeneinander rückenden *Quadriceps* und *Adductor magnus* und verläuft dann im distalen Drittel durch den *Hiatus adductorius* zur *Fossa poplitea*. Von dort aus zieht

sie an der rechten Seite des *M. flexor digitorum communis longus* zur rechten Fußsohle.

VIII. Nervensystem.

Rechte obere Extremität.

Der *N. ulnaris* verläuft am Oberarm zwischen *Caput mediale* und *Caput longum* des *Triceps*, zieht dann zwischen den beiden Köpfen des *M. flexor digitorum communis profundus*. Dabei gelangt er unter einen Fleischbauch des Muskels und zieht dann zwischen den beiden Flexoren radial und dem *Flexor carpi ulnaris* zur Hand. Vorher gibt er einen Ast zum *Flexor carpi ulnaris* ab und teilt sich dann in der Hand in die Endäste, die den Hypothenar und die *Mm. interossei* motorisch und die drei ulnaren Fingerseiten sensorisch versorgen. Der *N. medianus* verläuft am Oberarm zusammen mit der *A. brachialis*, gelangt dann unter den Muskelbauch des *Flexor digitorum communis sublimis*. Er wird zwischen diesem *Flexor digitorum communis* und dem *Flexor carpi radialis* sichtbar und versorgt an der Hand sensibel die Seiten des zweiten und dritten Fingers und die radiale Seite des vierten Fingers.

Der *N. radialis* verläuft normal durch den Tricepsschlitz und den Tricepskanal, wo er sich in Äste aufteilt, die die einzelnen Köpfe des *Triceps* versorgen. Eine Fortsetzung des Nerven gegen den Unterarm hin ist nicht zu finden, so daß nicht ersichtlich ist, von welchem Nerv die dorsale Streckergruppe und der radiale Muskel innerviert werden. Der *N. musculo-cutaneus* fehlt. Die Beuger des Oberarms werden durch direkte Äste des *N. medianus* versorgt.

Linke obere Extremität.

Der *N. medianus* verläuft unterhalb des *Lacertus fibrosus* und des *Caput commune* und wird in der Mitte des Unterarms radial vom *Flexor digitorum communis sublimis* sichtbar. Hierauf kreuzt er den *Flexor digitorum communis sublimis* oberhalb, so daß er an dessen ulnare Seite gelangt. Der weitere Verlauf des Nerven ist normal.

Untere Extremität.

Der linke *N. femoralis* verläuft im Becken in der Furche zwischen dem *M. psoas major* und dem *M. iliacus*. Er gelangt dann ins *Trigonum Scarpae*, wo er sich in einige Äste zur Versorgung des *Quadriceps* aufteilt. Der rechte *N. femoralis* verläuft im rechten *Trigonum Scarpae* an normaler Stelle, wo er einige Äste zum *Quadriceps* entsendet. Der *N. ischiadicus* ist nur einfach vorhanden. Anscheinend vereinigen sich sämtliche Fasern des *Plexus sacralis* in der Nähe des linken *Os ilium*

in ihm. Der Nerv verläuft dann über die rückwärtige Fläche des Beckens ungefähr in der Mittellinie zwischen den beiden Trochanteres majores, die einander zugekehrt sind. Hierauf verschwindet er unter dem oben erwähnten Muskelkomplex, der sich oberhalb des *M. quadriceps* befindet. Er durchbohrt dann einige Muskeln und wird in der dem Körper zugewendeten Fläche wieder sichtbar, wo er dann durch die gemeinsame *Fossa poplitea* und zwischen den beiden *Musculi flexores digitorum communes longi* verläuft. An der Sohle spaltet er sich dann in zwei Äste, die zwischen den beiden Fußsohlen verlaufen. Von diesen spaltet sich jeder in vier die Sohlen versorgende Äste.

Sakraltumor.

Dem unteren Ende des Rumpfes sitzt eine kindskopfgroße Geschwulst auf, über deren äußere Beschaffenheit schon das nötige gesagt wurde. Die Wirbelsäule ist an ihrem unteren Ende im Bereich der letzten Thoracolumbalwirbel gespalten und bildet eine *Spina bifida*, da aus diesem Spalt der Tumor hervorragt. Wie die weitere Präparation zeigt, geht die *Dura mater* des Rückenmarks, die, sowie die übrigen Rückenmarkshäute, von der *Spina bifida* nicht mehr betroffen ist, in die Wand der Cyste über, um sich aber bald im subcutanen Bindegewebe zu verlieren. Daher ist die Wand des Sackes nicht mehr von *Dura* gebildet. *Arachnoidea* und *Pia* hingegen gehen völlig in die Wand über und helfen sie in ihrem ganzen Bereich bilden. Die Außenfläche dieser Rückenmarkshäute ist von gewöhnlicher Haut bedeckt, die sich sehr leicht abpräparieren läßt. Die Innenwand der Blase ist von cylindrischem Epithel ausgekleidet. Der Inhalt wird von trüber Flüssigkeit gebildet, in der braunrote Massen herumschwimmen. Die Innenwand der Blase ist nicht vollkommen glatt, sondern trägt leistenförmige Erhebungen, die unregelmäßig die Blasenwand durchziehen. Zwischen diesen Leisten sind glatte Stellen, die besonders gegen den oberen Pol der Blase hin schwärzlich gefärbt sind. Der übrige Teil der Wand ist graubraun gefärbt. An der oberen Wand der Blase sind zwei Vertiefungen: eine vorne und eine hinten. Die hintere kann ein Stück weit sondiert werden, während die vordere blind endet. Durch die hintere gelangt man allen Anschein nach in den Zentralkanal. Demnach würde diese Cyste nichts anderes sein als das hydro-pisch erweiterte blinde Ende des Zentralkanals. Es lassen sich zwar mikroskopisch keinerlei Nerven-elemente in der Cystenwand nachweisen. Doch wäre es möglich, daß die Rückenmarkssubstanz durch Dehnung und Verdünnung zum Verschwinden gebracht wurde. An der rechten Seitenwand der Blase ist eine narbenähnliche Verdickung, die eine Länge von zirka 4 cm und eine Breite von etwa $1\frac{1}{2}$ cm erreicht.

Das Mittelstück dieser Verdickung ist etwas heller gefärbt als die Umgebung. Durch das Lumen der Cyste ziehen weder Nerven noch irgendwelche Fäden arachnoidaler Natur. Es sind auch keine Septa vorhanden, sondern es handelt sich um eine einkammerige Cyste.

Bei der histologischen Untersuchung zeigte die äußere Schichte die Beschaffenheit der äußeren Haut. An vielen Stellen befinden sich Drüsen, die folgende Schichte besteht größtenteils aus fibrillärem Bindegewebe, zwischen dem größere Fettabläppchen liegen und viele Gefäße verlaufen. Dieser Teil entspricht der Pia und Arachnoidea mit ihrem Spatium arachnoidale, das von Bindegewebe ausgefüllt ist. Nach innen liegt der Pia nur ein zweireihiges Cylinderepithel auf, das den Cystenraum begrenzt. In dem subepithelialen Bindegewebe liegen zahlreiche fibrilläre Bindegewebsfasern, Blutgefäße und kleine Pigmentschollen. Gliazellen und sonstige Elemente des zentralen Nervensystems ließen sich nicht ermitteln. Die innere Epithelauskleidung der Cyste dürfte die Fortsetzung der Ependymauskleidung des Zentralkanals sein. Diese Mißbildung entspricht der zweiten Hauptgruppe der Schwalbeschen Einteilung der Spina bifida der Myelocystocele. Wie gewöhnlich ist auch diese Mißbildung von Defekten, Asymetrien und Keilformen der Wirbelkörper, von Verkürzung und Skoliose der Wirbelsäule begleitet. Oberhalb des Tumors treten am caudalen Ende des Rückenmarks die Nerven für die untere Extremität aus, die anfänglich fast horizontal verlaufen.

Das Verhältnis dieser Cyste zum Becken gestaltet sich derart, daß der kraniale Teil des Tumors mit der hinteren Fläche der sehr schräg eingestellten Darmbeinschaukel bindegewebig verbunden ist. Nach Abpräparation des Tumors vom Becken werden an der Hinterseite der Ossa coxae Muskelfasern sichtbar, die die Anlage der Glutealmuskulatur bilden. Außerdem strahlen von der Muskulatur der unteren Extremität an einigen Stellen dicke Muskelbündel in die Wand der Cyste aus.

IX. Schlußwort.

Diese Mißgeburt stellt einen ziemlich hochentwickelten Grad der Symptodie dar. Die beiden Beine und die Füße haben sich bereits zu einem Stück vereinigt, nur die vorderen Teile der Füße sind getrennt, so daß es sich in diesem Falle um einen Sympus bipus handelt. Was das Skelett der Extremität betrifft, so zeigt dieses noch einen geringen Grad der Verschmelzung, da vom Becken sich wohl die Darmbeinschaukeln mit ihren hinteren Rändern berühren und die Rami inferiores des Os pubis und des Os ischii, sowie die Tubera des Os ischii verwachsen sind, jedoch besitzt das Becken noch zwei Gelenkspfannen für die Köpfe des Oberschenkels. Die beiden Oberschenkel sind auch

noch fast vollständig entwickelt, nur an ihrem proximalen Teil sind sie miteinander verwachsen. Die beiden Oberschenkel sind bereits in ihrem untern Teil nach auswärts torquiert, so daß, wie schon erwähnt, die Collumachse von vorne nach hinten verläuft. Diese Lage pflegen die Femora der Sirenen einzunehmen, bevor sie zu einem einheitlichen Stück verschmelzen. Von den Unterschenkeln sind die beiden Tibien völlig erhalten, während nur eine ziemlich breite Fibula entwickelt ist, die allem Anschein nach in sich die Anlagen der rechten und der linken Fibula enthält. Was die Muskeldefekte anbelangt, so sind wie gewöhnlich der *M. iliopsoas* und die Muskeln der Streckseite des Oberschenkels gut ausgebildet. Einige der vom *N. obturatorius* versorgte Muskeln fehlen, während die vom *N. ischiadicus* versorgten, trotz der guten Ausbildung dieses Nerven, sehr schlecht entwickelt sind. Mit der Sympodie hat zugleich eine Entwicklungsstörung die Beckenorgane betroffen, so finden wir eine Aplasie fast des ganzen uropoetischen Systems, während die Nebennieren vorhanden sind. Ferner fehlen der Anus und die äußeren Geschlechtsteile. Mit dieser Mißbildung hängt die Entwicklung nur einer Umbilicalarterie zusammen, die, wie schon erwähnt, aus einer *A. omphalomesenterica* entstanden ist. Der Darmkanal endet, wie bei Sirenen, gewöhnlich blind. Nebst diesen im engsten Zusammenhang stehenden Mißbildungen zeigt diese Sirene, wie es meist der Fall ist, noch zahlreiche andere Defekte, so den Radiusdefekt am rechten Arm, die *Hernia diaphragmatica*, die nur sehr selten mit Sirenenmißbildungen kombiniert ist, die ösophago-tracheale Fistel, das Mesenterium commune, eine *Spina bifida* mit zahlreichen Defekten der Wirbel und der Rippen, ferner eine cystische Sakralgeschwulst.

Was den Zeitpunkt betrifft, in dem diese Entwicklungsstörung erfolgte, so dürfte der Ersatz der *A. umbilicalis* durch eine *A. omphalomesenterica* Beweis sein, daß die Entwicklungsstörung spätestens zu einer Zeit erfolgt ist, in der der Dotterkreislauf noch so weit entwickelt war, daß er Umbilicalgefäße ersetzen konnte. Dies erfolgt ungefähr in der dritten Entwicklungswoche. Wenn man dann noch bedenkt, daß die Entwicklungshemmung in der linken Zwerchfellhälfte spätestens in der fünften Embryonalwoche stattgefunden hat, so ergibt sich der Schluß, daß der teratogenetische Terminationspunkt für die Sirene zwischen der dritten und fünften Embryonalwoche liegen muß.

Sowohl über die formale als auch über die kausale Genese dieser Mißbildung ist man noch zu keinem endgültigen Resultat gelangt. Bezüglich der formalen Genese führt Kuliga die Verschmelzung der Beckenknochen und der unteren Extremitäten auf das Fehlen des Bauchstieles zurück. Durch Bewegungen der unteren Extremität soll das

Kreuzbein in seiner weiteren Entwicklung gehemmt werden. Dadurch werden auch die aus den Foramina sacralia austretenden Nerven geschädigt, was Defekte in der Muskulatur des Beckens und der untern Extremität zur Folge hat. Veit hingegen stellt als Hauptmoment bei der Sirenenbildung das Fehlen des caudalen Rumpfes hin und ist der Ansicht, daß sekundär als schon die unteren Rumpfsegmente angelegt waren, das untere Rumpfe geschädigt wurde, wodurch das caudale Körperende zugrunde ging. Über die kausale Genese werden nur Hypothesen aufgestellt, da auf diesem Gebiet noch völlige Unklarheit herrscht. Am wahrscheinlichsten ist die Annahme mechanischer Schädigungen wie die Amnionenge nach Dareste. Was die physiologische Bedeutung dieser Entwicklungsstörung anbelangt, so hat der Foetus trotz dieser weitgehenden Schädigungen bis ungefähr zum siebenten Monat gelebt.

Diese Sirenenmißbildung sowie den im 3. Heft des 229. Bandes des Virchow Archivs beschriebenen Fall von zahlreichen Mißbildungen bei einer totgeborenen Frucht erhielt ich von meinem hochverehrten Chef Herrn Prof. Tandler zur Bearbeitung, dem ich an dieser Stelle für die Überlassung der Fälle und für seine Mühe bei den Korrekturen meinen herzlichsten Dank ausspreche.

Literaturverzeichnis.

- Bauereisen, Sirenenbildung. Münch. med. Wochenschr. **52**. 1905. — Bergmann, Kongenitale Sakraltumoren. Arch. f. klin. Chir. **95**. — Bokay, Über den Zwerchfelldurchbruch im Anschluß an zwei Fälle. Jahrb. f. Kinderheilk. 1910. — Borst, Die angeborenen Geschwülste der Sakralregion. Centralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 1898. — Eppinger, H., Allgemeine und spezielle Pathologie des Zwerchfells. Supplement zu Nothnagels spezieller Pathologie und Therapie 1911. — Gebhardt, C., Ein Beitrag zur Anatomie der Sirenenbildungen. — Grosser, O., Über Zwerchfellhernien. Wien. klin. Wochenschr. 1899, Nr. 24. — Gruber, W., Abhandlung eines Falles mit einem Mesenterium commune für das Jejunum und das Colon ascendens bei Vorkommen einer Hernia diaphragmatica congenita spuria sinistra mit Besonderheit. Arch. f. path. Physiol. u. Anat. **47**. 1869. — Haudeck, Mart., Ein radiologisch diagnostizierter Fall von traumatischer Zwerchfellhernie. Münch. med. Wochenschr. Heft 45, 1912. — Hertwig, O., Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. — Hübel, Kind mit angeborenem linksseitigem Zwerchfelldefekt. Zentralbl. f. Gynäkol. Nr. 45, S. 1353. — Kuliga, Über Sirenenmißbildungen und ihre Genese. Monatsschr. f. Geburtshilfe und Gynäkol. **27**, Heft 3. — Nakajama, H., Über kongenitalen Sakraltumor. Arch. f. Entwickl. mech. **19**. — Reis, Hernia diaphragmatica congenita bei einem dreijährigen Kinde. Jahrb. f. Kinderheilk. 1913. — Ruge, Ein Fall von Sirenenbildung. Virchows Archiv **129**, 1892. — Schäfer, Hernia diaphragmatica congenita. Münch. med. Wochenschr. Heft 31, 1890. — Schwalbe, E., Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. — Schwalbe, E., Über einen Fall von linksseitigem angeborenem Zwerchfelldefekt. Morphol. Arbeiten **8**, 1898. — Tandler, J., Zur Entwicklungsgeschichte der menschlichen Darm-

arterien. Anatomische Hefte **23**. — Toma, Vier Fälle von Hernia diaphragmatica. Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **88**, 1882. — Uskow, Über die Entwicklung des Zwerchfelles, des Perikards und des Coeloms. Arch. f. mikr. Anat. **22**, 1883. — Veit, O., Über Sympodie. Anatomische Hefte **38**, 63. — Weigert, C., Zwei Fälle von Mißbildung eines Ureters und einer Samenblase mit Bemerkungen über einfache Nabelarterien. Virchows Archiv **104**, 1886. — Wolf, Über Mißbildungen mit einfacher Nabelarterie. Arch. f. Gynäkol. **57**, 1899.
