

(Aus der Universitäts-Kinderklinik zu Jena [Vorstand: Prof. Dr. Ibrahim].)

Über die Beziehungen zwischen Assimilationshypophalangie und Aplasie der Interphalangealgelenke.

Von

Dr. med. J. Duken.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 13. April 1921.)

Ungemein reich ist die Literatur an Arbeiten über die vielen verschiedenen Mißbildungen, die am menschlichen Hand- und Fußskelett vorkommen, reich an rein kasuistischen Mitteilungen, reich aber auch an Versuchen, die beobachteten Formen entwicklungsgeschichtlich einzureihen oder ihre kausale Genese aufzudecken. Die Arbeiten liegen in den verschiedenen Disziplinen der Medizin verstreut und, wenn ich auch redlich bemüht war, viele von ihnen aufzufinden, es werden wohl fast hundert sein, die mir erreichbar waren, so wird es doch leicht möglich sein, daß noch manche mir entgangen ist. Es mag sein, daß das Aufsuchen dieser Literatur zunächst so etwas wie wissenschaftliche Askese anmutet, aber gerade bei den Mißbildungen von Hand und Fuß werden so viele Fragen lebendig nach Erscheinungen, die wir letzten Endes fast dauernd mit unter Beobachtung haben, daß es immerhin zweckmäßig erscheint, wenn uns diese vertrauter werden, damit uns nicht der eine oder andere Vorgang entgeht, der zur Klärung hier von Bedeutung werden kann. Ich denke dabei besonders an die kinderärztliche Tätigkeit, weil es in ihr sehr oft möglich ist, fortlaufend Entwicklungsstufen des Wachstums und der Verknöcherung zu beobachten, die in einem späteren Lebensabschnitt, wo der Knochen seine Endform schon angenommen hat, nicht mehr so leicht aufgefunden werden können.

Die Arten von Abweichungen von der Norm in bezug auf Form und Zahl der Phalangen, die ich hier näher besprechen möchte, fallen unter den Sammelbegriff der Hypophalangie, und zwar in erster Linie der erblichen kongenitalen Phalangenverminderung. Eine alte, oft neu aufflammende Streitfrage fällt in dieses Gebiet hinein, die Frage nach der Zwei- oder Dreigliedrigkeit des Daumens und der Großzehe. Zwar hat man wohl aus irgendeiner nicht ganz klaren Ursache gewöhn-

lich für sie die Großzehe außer Betracht gelassen, sie verdient aber dabei sicher das gleiche Interesse wie der Daumen. Die beiden Annahmen, die einander gegenüberstehen, gehen dahin, daß einmal das Metakarpale I bzw. -tarsale I für eine Phalange gehalten wird und das andere Mal für einen wirklichen Mittelhand- bzw. -fußknochen. Im letzteren Falle würden dann Daumen und Großzehe zweigliedrig sein, es würde in bezug auf die anderen Finger und Zehen eine Hypophalangie bestehen. Wir werden diese Frage nicht besonders eingehend berühren, weil mir hier mehr daran liegt, die Entstehung der Hypophalangie in ihren verschiedenen Formen zueinander in Beziehung zu bringen, als ihren phylogenetischen Entwicklungsgängen nachzuforschen.

Pol hat kürzlich in einer Arbeit die „Form und Entstehung der meist unter dem Bilde der Brachydaktylie auftretenden Varietäten, Anomalien und Mißbildungen der Hand und des Fußes“ zusammengefaßt. Seine Arbeit enthält nicht nur eine große Zusammenstellung wohl der meisten bisher mitgeteilten Kasuistiken, sondern sie geht auch äußerst sorgfältig auf alle Ansichten der verschiedenen Autoren ein und ist darum für dieses Forschungsgebiet von größtem Wert. Ich werde mich in der Benennung der verschiedenen Formen der Varietäten und Mißbildungen, die wir hier erwähnen müssen, ganz an die von ihm angeführten oder gewählten halten.

Die häufigste Form der Hypophalangie, die uns zu Gesicht kommt, ist die der Kleinzehe, wenn wir einmal die Verhältnisse am 1. Strahl unberücksichtigt lassen. Pfitzner hat an einer Zahl von über 1500 Füßen Erwachsener in mehr als ein Drittel der Fälle Biphalangie der V. Zehe gefunden, Hasselwander kam zu noch höheren Werten bei der Untersuchung an Kindern, und an Füßen der Japaner ließ sich feststellen, daß die Triphalangie nur noch in ungefähr 20% der Fälle auftritt. Diese Zahlverminderung der Phalangen der Kleinzehe geht mit gesetzmäßigen Erscheinungen sowohl am V. Strahl selbst wie an den Nachbarstrahlen einher. Hypophalangie kommt stets nur über den Weg der Formabweichung der Phalangen zustande, und zwar tritt in erster Linie die Formabweichung der Mittelphalanx hervor. An der 5. Zehe liegen die Verhältnisse so, daß eine normal große und gutgeformte Mittelphalanx zu den größten Seltenheiten gehört, daraus ergibt sich, da an der Kleinzehe eine ganz offenbare Tendenz zur Zweigliedrigkeit besteht, daß diese Formabweichung irgendwie im Zusammenhang stehen muß mit der Zahlverminderung der Phalangen. Nun hat eine Kleinzehe mit verkürzter Mittelphalanx niemals Zehen neben sich mit normal geformten Mittelphalangen, sondern es zeigt sich auch hier eine Verkürzung, die um so stärker auftritt, je weiter die Verkürzung der Mittelphalanx V vorgeschritten ist, und kommt es zu den stärksten Graden, also so, daß die Mittelphalanx V überhaupt nicht

mehr als selbständiger Knochen angelegt wird, so besteht auch bei den Nachbarzehen nicht nur ein ähnlicher, wenn auch abgeschwächter Grad von Verkürzung der Mittelphalanx, also von Brachymesophalangie, sondern es kommt auch hier bis zu einem Fehlen einer selbständigen Mittelphalanx. Dieser Vorgang spielt sich in der Weise ab, daß eine gesetzmäßige Abnahme dieser Verkürzungstendenz derartig sich ergibt, daß am stärksten der V. und am schwächsten der II. bzw. I. Strahl befallen sind, daß also in bezug auf die Abnahme der Phalangengröße die Regel sich ergibt V., IV., III., II., I. Strahl. Gleichzeitig zeigt sich mit der Verkürzung der Mittelphalanx eine Formabweichung der Endphalanx, die an Länge zunimmt, je mehr die Mittelphalanx reduziert wird. Wir finden Fälle von verkürzter Mittelphalanx bis zur noch deutlich erkennbaren Verschmelzung mit der Endphalanx und weiter bis zu einem Zustand, wo Mittel- und Endphalange eine vollkommen selbständige, eine neue eigene Knochenform angenommen haben und dann haben wir eine vergrößerte Endphalange, also Makrophalangie der Endphalanx. Diese vergrößerte Endphalanx ist nicht etwa, wie leicht angenommen werden könnte, durch kompensatorisches Wachstum entstanden, denn zunächst entspricht einer verkürzten Mittelphalanx eine verkürzte Endphalange. Pfitzner hat für das Aufgehen der Mittelphalange in die Endphalange die Benennung Assimilation gewählt. Makrophalangie der Endphalanx ist also das Resultat der Assimilation der Mittelphalanx durch die Endphalange. Fassen wir die Gesetzmäßigkeit der hier genannten Erscheinungen zusammen, so ergibt sich: Verkürzung der Mittelphalanx, Brachymesophalangie, ist eine notwendige Vorstufe zu ihrer Assimilation durch die Endphalanx, und diese führt zur Makrophalangie der Endphalanx. Brachymesophalangie, Brachy- wie Makrophalangie der Endphalanx und Assimilationshypophalangie sind also voneinander abhängige Grade eines einzigen Umbildungsvorganges, der sich von der V. zur II. und schließlich auch zur I. Zehe in abnehmender Intensität abspielt.

Befindet sich eine Phalange im Stadium der Reduktion, besteht also z. B. Brachymesophalangie, so finden wir auch Änderungen in bezug auf Verknöcherungszentren. Eine Epiphyse wird an der Mittelphalanx der V. Zehe nur noch höchst selten gefunden. Bei der Assimilationshypophalangie tritt sie auch nicht mehr an der Endphalanx auf, hier erscheint das Ossifikationszentrum der assimilierten Mittelphalanx an Stelle der Epiphyse der Endphalanx, oder es geht noch weiter, so daß auch dieser Kern noch in Fortfall kommt und die Endphalanx von einem Kern ihrer Diaphyse aus verknöchert. In diesem letzteren Falle zeigt sich die Mittelphalanx nur noch dadurch, daß der auf sie entfallende Abschnitt lange im knorpeligen Stadium verbleibt.

Pfitzner hat die Umformungsvorgänge an den Zehen, da sie mit so absoluter Regelmäßigkeit und überaus häufig auftreten, als phylogenetische Entwicklungsvorgänge aufgefaßt. In der absoluten Assimilierung der Mittelpalanx durch die Endphalanx sieht er eine Zukunftsform, auf die die Umbildung der Zehen gerichtet ist. Es würde sich danach also um einen epigonistischen Vorgang handeln. Fischel hat versucht, die Pfitznersche Anschauung zu widerlegen und hat als Hauptgegengrund den angeführt, daß für die Hand auch das gelten müsse, was für den Fuß angenommen sei, da auch bei ihr Anomalien gleicher Art beobachtet würden. Ich will auf diesen Streit nicht näher eingehen. Tatsächlich treten dieselben Erscheinungen wie an den Zehen, auch an den Händen auf, wenn auch sehr viel seltener. Aber da bei ihnen die relative Häufigkeit fehle, zudem, was den Tatsachen nicht entspricht, die absolute Regelmäßigkeit in der Reihenfolge ihres örtlichen Auftretens und des Intensitätsgrades nicht nachzuweisen sei, hat Pfitzner sie als „autogene Brachyphalangie“ bezeichnet, im Gegensatz zu der phylogenetischen Brachyphalangie. Ist die Häufigkeit der Abweichungen, die an der Hand beobachtet werden, auch weit zurückstehend gegenüber der von den Umformungsvorgängen an den Füßen, so spielen sie sich darum doch in der Art der Umbildung gleichartig ab.

Assimilationshypophalangie finden wir an den Händen einseitig und dann gewöhnlich kombiniert mit Brustmuskelfekten und anderen Mißbildungen. Pol hat diese Fälle zusammengestellt. Ein großer Teil von ihnen ist nicht weiter verwertbar, da nur klinische Beobachtungen ohne Röntgenuntersuchung vorliegen. Die beiderseitige symmetrische Hypophalangie an Händen und Füßen ist für uns hier auch wichtiger, sie ist im Gegensatz zur einseitigen erblich. Die Füße sind dabei stets in einem fortgeschrittenerem Stadium befallen. Pol hat festgestellt, daß eine gesetzmäßige Reihenfolge in bezug auf die Intensität der Abweichung für die Finger auch besteht, und zwar lautet sie in abnehmender Folge V, II, IV, III, I. Was ich in bezug auf den Verknöcherungsvorgang bei den Zehen bereits erwähnte, das gilt in gleicher Weise bei der Assimilationshypophalangie der Hände. Einfügen muß ich hier nur, daß bei der Hypophalangie Haut und Muskulatur der Finger wie der Zehen Umstellungen mit erleben. So fallen vielfach Hautbeugefalten entsprechend der verminderten Zahl der Gelenke weg, und die Muskulatur stellt sich z. B. auf Zweigliedrigkeit derartig ein, daß die Sehnen des *Musc. flexor digitorum sublimis* sich an der proximalen Abteilung der Endphalanx inserieren. Andere Erscheinungen bei der Assimilationshypophalangie, die noch von Wichtigkeit sind, werden wir später mit erwähnen.

Den eben aufgeführten Anomalien an Händen und Füßen wollen wir nun eine andere Art von Abweichung an diesen Extremitäten-

teilen gegenüberstellen, und das ist die familiäre kongenitale Aplasie der Interphalangealgelenke. Manche der zu ihr gehörenden Fälle sind früher unter dem Titel kongenitaler, familiärer Ankylose der Finger und Zehen geführt worden. Pol empfiehlt sehr mit Recht, die Bezeichnung Ankylose für die akquirierten Versteifungen zu reservieren und „bei dem angeborenen ‚steifen Finger‘ von Gelenkhypo- oder Aplasie je nach dem Grade“ zu sprechen.

Bei der kongenitalen Aplasie der Phalangealgelenke handelt es sich um ein Ausbleiben der Gelenkbildung. Ich will nicht besonders auf die Erbllichkeit eingehen. Es liegen Beobachtungen über mehrere Generationen in Familien vor, in denen diese Mißbildung sich zeigte. Es sind nicht immer die gleichen Gelenke befallen, bevorzugt werden aber die proximalen Interphalangealgelenke und die Gelenke der Handwurzel sind nicht immer verschont. Ich habe an anderer Stelle zwei Fälle aus einer Familie eingehend beschrieben, von denen ich die wichtigsten Merkmale hier herausgreifen will, um dann später auf die Assimilationshypophalangie zurückzukommen. Die beiden Fälle sind dadurch von Wichtigkeit, daß Mutter und Kind nahezu ganz gleichartig von der Mißbildung befallen sind, und da es mir möglich war, das Kind zu sezieren, lassen sich Einblicke in den Wachstumsverlauf gewinnen, die uns mancherlei aufklären können.

Carpus- und Metacarpus, Tarsus und Metatarsus möchte ich in der Hauptsache hier unberücksichtigt lassen.

Bei der Mutter Frau R. liegen die Verhältnisse an den Fingern folgendermaßen (siehe Abb. 1). Sämtliche Phalangen sind mehr oder weniger verkürzt. Daumen: Grundphalanx verkürzt und plump, Endphalanx verkürzt und im proximalen Teil besonders plump. Das Interphalangealgelenk ist beiderseitig derartig verändert, daß der Eindruck wie bei arthritischen Prozessen besteht, links verbindet eine schmale Knochenbrücke Grund- und Endphalanx. II. Finger: Der proximale Teil der Grundphalanx, die verkürzt ist, normal, der distale zeigt Abweichungen in der Struktur. Im proximalen Interphalangealgelenk ist es zu einer Verschmelzung gekommen, in der die eigentlichen Gelenkflächen noch erkennbar sind. End- und Mittelphalanx sind noch getrennt durch einen Gelenkspalt, die Gelenkflächen sind aber gewellt und zackig begrenzt und machen eine Beweglichkeit unmöglich. Mittelphalanx stark verkürzt. III. und IV. Finger: Grund- und Mittelphalange sind zu einem Knochen verschmolzen, der die ursprünglichen beiden Knochenteile in der äußeren Form noch andeutet, die Bälkchenstruktur in der Verschmelzungszone geht durch. Knochenanteil der Mittelphalanx wesentlich verkürzt. Das distale Gelenk normal. Endphalanx verkürzt. V. Finger: Grundphalanx in der Form normal, ist aber verkürzt. Das proximale Interphalangealgelenk annähernd normal. Mittelphalanx sehr verkürzt, vollkommen verschmolzen mit der Endphalanx, aber so, daß die Verschmelzungszone erkennbar ist.

Fuß Frau R. (siehe Abb. 2). Die beiden Phalangen der Großzehe sind plump, der Gelenkspalt zwischen ihnen nur angedeutet. Die Zehen II—IV sind eingliedrig. An der Stelle, wo man das Endgelenk erwarten müßte, ist eine Verdickung des sonst dünnen Knochens vorhanden, hier ist deutlich aus der Form erkennbar, daß zwei Phalangen verschmolzen sind, obgleich die Andeutung eines Gelenkspaltes fehlt.

Distal von dieser Verschmelzungszone erkennt man die Form der Endphalanx ganz gut, proximal davon einen schlanken durchgehenden Knochen, in dem eine Gliederung etwa in Mittel- und Grundphalanx nicht nachweisbar ist. Die V. Zehe besteht aus zwei typisch aussehenden Phalangen, die ein Gelenk bilden.

Die Röntgenaufnahme der Hände der 10 Monate alten Elfriede R. lassen lediglich erkennen, daß die Mittelfalangen verkürzt und zu nahe an den Grundphalangen liegen (siehe Abb. 3). Über Gelenkbildungen gibt das Röntgenbild keine Aufklärung, da ja die Gelenkanteile noch nicht verknöchert sind. Klinisch ver-

hält sich die Hand des Kindes mit geringen Ausnahmen wie die der Mutter.

Aufnahme des Fußes: Mittelfalangen fehlen vollständig mit Ausnahme bei der



Abb. 1. Hand Frau R.



Abb. 2. Fuß Frau R.

II. Zehe, wo ein erbsengroßer Knochenkern eine solche andeutet (siehe Abb. 4).

Sowohl bei den Händen und Füßen des Kindes wie bei denen der Mutter herrscht völlige Symmetrie in bezug auf die Veränderungen an Knochen wie an Gelenken, die einzige Ausnahme macht das Interphalangealgelenk des linken Daumens bei Frau R. Aber die hier vorhandene Knochenspanne nimmt wohl eine Sonderstellung ein, ich halte es nicht für ausgeschlossen, daß sie auf dem Boden arthritischer Veränderung in einem späteren Lebensabschnitt entstanden ist.

Überblicken wir kurz den Befund, der sich uns bei diesen Fällen bietet, so müssen wir feststellen, daß wir Zustände vor uns haben, die graduell verschieden sind, ob auch genetisch, das wollen wir später überlegen. Wir haben vor uns Gelenkhypoplasie, z. B. II. Strahl der Hand, Gelenkagenesie oder auch -aplasie (z. B. III. und



Abb. 3. Hand Kind R.

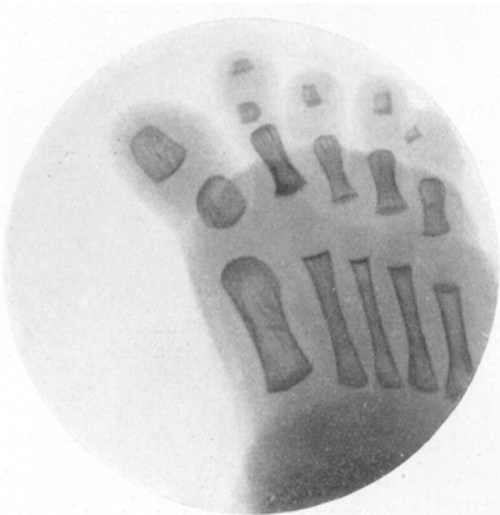


Abb. 4. Fuß Kind R.

IV. Finger), wahrscheinlich auch Gelenkatrophie (Daumen?), ferner Assimilationshypophalangie (z. B. Kleinzehe) und Brachyphalangie. Das alles sind Befunde, die uns bekannt sind bei der Anomalie, die wir unter dem Namen Aplasie der Interphalangealgelenke kennen.

Um der Genese dieser Mißbildungen nachgehen zu können, müssen wir uns zunächst einmal sowohl mit der Anlage der Phalangen wie mit der Bildung des Gelenkes während des embryonalen Lebens beschäftigen.

„Die Phalangen erscheinen zuerst als voneinander vollkommen unabhängige Knorpelzentren in einem zusammenhängenden Grundgewebe“ (Fischel). Die Differenzierung erfolgt in Reihen und zwar derartig, daß die basale Reihe zuerst, die terminale zuletzt erscheint (ungefähr VII. Embryonalwoche). Die terminalen Phalangen zeigen nach Gräfenberg deutlich, daß sie aus zwei Elementen bestehen, einem proximalen und einem distalen; das distale besteht aus Knorpel, dessen Zellen sehr schnell an Größe zunehmen; es mag einer vierten Phalange entsprechen.“ Nach Leboucq sind die Endphalangen zuerst kleiner als die der Mittelreihe, sie entwickeln sich dann aber sehr schnell und übertreffen die Mittelphalangen an Länge. In dem Augenblick, wo die

Verknöcherung der Endphalange beginnt, machen die distalen Enden der terminalen Phalangen eine rückläufige Metamorphose durch,⁷ so daß die Mittelreihe die terminale von neuem an Länge übertrifft (Keibel und Mall sowie Fischel).

Wie schon erwähnt, bilden sich die Knorpelzentren in einem zusammenhängenden Grundgewebe, wo sie durch eine Gewebsschicht getrennt bleiben, die als intermediäre Zone bezeichnet wird. In diesen Zwischenzonen spielt sich der Gelenkbildungsprozeß ab. Über die Natur dieser Zonen herrschen nach Lubosch, dem ich die hier wichtigen Angaben entnehme, mannigfache Auffassungen. „Die ältere Anschauung war die von Luschka, wonach es sich bereits um Zellen, eingelagert in eine für die Beobachtung nicht sichtbare Grundsubstanz (an den Phalangen) handele. Henke und Reyher haben gegen Ende des zweiten embryonalen Monats beim Menschen an den Phalangen kleine Zellen als Verbindungsmasse gefunden, ohne Intercellularsubstanz, aber mit der Tendenz, sich ähnlich wie die benachbarte Anlage der Phalangen zu färben. Nach Retterer ist sie histologisch gleichgebaut mit der skelettogenen Anlage überhaupt; insbesondere ist sie an Wert gleich mit denjenigen Bezirken, aus denen sich das Perichondrium und die Ligamente bilden. — Im allgemeinen sind sich die Untersucher darin einig, daß die Zwischenzone in ihrer prospektiven Bedeutung vielseitig sei: sie lasse Teile des Gelenkknorpels aus sich hervorgehen, ferner die Gelenkkapsel, die Menisci, Ligamente und die Gelenkhöhle. Darin, daß ein Teil der Zwischenzone sich in Knorpel umwandle, daß also die Gelenkstücke auf Kosten der Zwischenzone wachsen, sind alle Autoren einig. — Während hierin Einhelligkeit besteht, ergibt sich eine Diskrepanz in der Frage, ob die Entstehung des Gelenkspaltes ausschließlich zustandekomme durch völlige Aufzehrung der Zwischenzone, oder ob bei noch nicht völlig aufgezehrter Zwischenzone die Verflüssigung eines Restes davon die Gelenkhöhle entstehen lasse. Eine mehr durchgedrungene Anschauung geht dahin, daß es sich um eine Verflüssigung handelt, die von innen her beginnt und diejenigen Teile der Zwischensubstanz ergreift, die nicht in Gelenkknorpel übergeführt werden. — Es entstünde der Hohlraum schließlich nicht durch Bewegungen der Frucht, sondern werde ebenso wie die Form der Gelenkflächen durch Vererbung reproduziert.“ Wir wollen hier nicht weiter auf diese Fragen eingehen. Was wir dem Vorangegangenen in erster Linie entnehmen, ist dieses, daß die Bildung des Gelenkes bestimmt wird durch die Zwischenzone, und weiter wollen wir Lubosch entnehmen, daß stammesgeschichtlich ein inniger Zusammenhang besteht zwischen Knorpeloberfläche, Gelenkform und Knochenbildung.

Der Gelenkspalt selbst erscheint zuerst in der Peripherie des zukünftigen Gelenkes und dehnt sich allmählich zwischen die Knorpel

in das eigentliche Gelenkgebiet aus. Zu dieser Zeit, wo die Gelenkbildung vor sich geht, beginnen im Knorpel die ersten Vorbereitungen zur Verknöcherung. Es ist mir nicht gelungen, sichere Daten darüber zu finden, welches Gelenk sich zuerst bildet; soweit ich Angaben darüber angedeutet fand, scheint es, daß das distale Interphalangealgelenk sich vor dem proximalen bildet, wenigstens an der Hand. „Die ersten, Verknöcherungszentren erscheinen bei den Phalangen der ersten Reihe 9. Woche, Mittelreihe 11. bis 12. Woche, terminale Reihe 7. bis 8. Woche. Die Endphalanx des Daumens ist die erste, die in ihrem Körper ein Verknöcherungszentrum zeigt. Es ist dies das erste Verknöcherungszentrum in der Hand. Es entwickelt sich im Bindegewebe, während die Zentren der anderen Phalangen sich im Knorpel entwickeln.“ (Keibel und Mall.) Am Fuß spielen sich diese ganzen Vorgänge später ab. So wurde das erste Auftreten der Tarsalknorpel beim Embryo von 14 mm zuerst gefunden und gegen Ende des zweiten Monats werden diese Knorpel erst deutlich. Noch später erscheinen die Phalangenknorpel. Die Verknöcherungszentren erscheinen in den Zehenphalangen: 1. Reihe dritter Fetalmonat, mittlere Reihe 4. bis 10. Monat, terminale Reihe 2. Monat (Keibel und Mall).

Fischel hat einen Fall von Aplasie der Interphalangealgelenke beschrieben, der, wenn ich von dem Carpus absehe, fast genau dem von mir hier angeführten der Frau R. gleicht. Bei Besprechung der formalen Genese gibt er dazu an, daß es zur Ausbildung einer Gelenkspalte zwischen Grund- und Mittelfalanx II—IV bzw. Mittel- und Endphalanx V überhaupt nicht gekommen sei. Die Ursachen dieser Anomalie müsse demnach vor dem dritten Föetalmonat eingesetzt haben. Ein Rückblick auf die Embryonalentwicklung bestätigt uns ja auch diese Zeitannahme. Hinsichtlich des weiteren Entwicklungsganges erwägt Fischel nun folgende Möglichkeiten: „Zwischen den einander zugekehrten Knorpelenden könne, wie in der Norm, ein Zwischengewebe vorhanden gewesen sein, das sich aber nicht zurückbildete. Die Knorpel bleiben infolgedessen miteinander verbunden, und bei der späteren Ossifikation wurde das gleichfalls ossifizierende Zwischengewebe in die Verwachsung einbezogen.“

Fischel selbst läßt diese Erwägung als unwahrscheinlich gelten. Wir werden später sehen, daß er darin recht vermutete, da wir zeigen können, daß die Verhältnisse sicher anders liegen.

Wahrscheinlicher erscheint ihm dafür die Möglichkeit, daß sich in derartigen Fällen überhaupt keine Zwischenzone ausgebildet hat, so daß die einmal aus dem Mesoderm differenzierten Knorpel mit den einander zugekehrten Enden direkt aufeinander ruhten und infolgedessen miteinander — weil durch kein ungleichartiges Gewebe getrennt — verschmolzen. Bei dieser Annahme wäre dann nicht wie bei der

ersten Erwägung das Erhaltenbleiben der Zwischenzone, sondern gerade ihr Nichtvorhandensein die Ursache der Synostose, und der Zwischenzone würde damit die Funktion zugeschrieben werden, bei der normalen Entwicklung den unmittelbaren Kontakt der Knorpelanlagen zu verhüten. Diese Funktion würde nach dem Schwunde der Zwischenzone von der unterdessen im Gelenkspalt angesammelten, jedenfalls auch Elemente der sich rückbildenden Zwischenzone gelöst enthaltenden Flüssigkeit übernommen werden, wobei zu bedenken ist, daß unterdessen die Differenzierung der Knorpelenden weiter gediehen ist, so daß sie nunmehr wahrscheinlich nicht mehr so leicht miteinander verschmelzen können, wie in dem früheren Stadium geringerer Differenzierung.

Pfitzner erklärt die Vereinigung der noch knorpeligen Mittel- und Endphalanx damit, daß ein bereits gebildetes Gelenk zwischen beiden Stücken verodet und die zwischen ihnen liegende Gewebsschicht durch Knorpel ersetzt wird. Die häufig sichtbare dunkle Linie, welche in vielen Fällen noch das einheitliche Knorpелеlement auf den Durchschnitten in zwei Teile teilt, sieht er als eine minimale Schicht solchen noch nicht ganz resorbierten Zwischengewebes an.

Fischel hat bei seinem Fall die verschiedenen Längenverhältnisse von Phalangen und Metakarpen zueinander in Beziehung gebracht und dabei gefunden, daß die Metakarpen im Vergleich zu den betreffenden Fingern eine relativ ungewöhnliche Länge besitzen, ferner daß die Grundphalangen der Daumen relativ kurz und ihre Endphalangen relativ lang sind, daß die übrigen Grundphalangen im Verhältnis zu ihren Fingern abnorm lang sind und endlich, daß alle Mittelphalangen als relativ kurz zu bezeichnen sind. Diese Längenverhältnisse bringt Fischel in Beziehung zu denen, die ungefähr bestehen müssen in der zehnten Embryonalwoche, also der Zeit, wo die Verwachsung der Phalangen sich vollzieht. Er findet dabei eine Übereinstimmung, die ihm die Vermutung nahelegt, daß „hier vielleicht ein Kausalnexus in dem Sinne bestand, als die Mittelphalangen gerade infolge ihrer frühzeitigen Verwachsung verhindert wurden, ihre normale Länge zu erreichen; Metakarpen und Endphalangen entwickelten sich dagegen frei, wuchsen diesen früh-embryonalen Proportionen gemäß weiter und wahrten so die ihnen in diesem embryonalen Stadium zukommende relative Länge; wenn dies auch von der Grundphalange gilt, obzwar wir auch für sie einen schädigenden Einfluß der Verwachsung annehmen müssen, so ist zu bedenken, daß sie schon vor dem Zeitpunkte dieser Verwachsung der Mittelphalange gegenüber eine bedeutende relative Länge besitzt und daher, gleichmäßig fortwachsend, dieses Verhältnis bis zu einem gewissen Grade leicht beizubehalten vermag“.

Die Längenverhältnisse unseres Falles Frau R. bieten in der Hauptsache das gleiche Bild wie der Fall von Fischel. Wir erinnern uns,

daß Frau R. klinisch an den Händen den Befund bot, den auch ihr Kind aufzuweisen hatte, und wir haben beim Vergleich dieser beiden Fälle sicherlich die volle Berechtigung, zu sagen, daß das, was wir beim Kind an Veränderungen nachweisen können, lediglich das Stadium einer früheren Wachstumsperiode jener Mißbildungsformen ist, die uns die Mutter darbietet. Betrachten wir nun das Röntgenbild des Kindes R., so sehen wir, daß wesentliche Abweichungen der Längen von Phalangen und Metakarpen zueinander überhaupt nicht bestehen, vielmehr ist der Befund der Röntgenbilder derartig, daß nur genaue Betrachtung und Benutzung genauer Maße uns zeigen, daß wir nicht völlig normale Verhältnisse vor uns haben. Damit ist die Vermutung Fischels widerlegt und in gewisser Weisedie aus ihr gezogene Folgerung hinfällig, nämlich „daß die Änderung dieser Längenverhältnisse bei der normalen Entwicklung eine Folge der Längenentfaltung der Mittelphalangen ist“.

Auch einer weiteren Annahme Fischels wird damit der Boden entzogen, „daß das für die Bildung der einzelnen Finger bestimmte Mesoderm sich von Anfang an in Abschnitte gliederte, deren Längen mit den späteren Proportionen sofort übereinstimmten und beim weiteren Wachstum auch gewahrt blieben“.

Wir müssen vielmehr feststellen, daß die abnormen Längenverhältnisse von Phalangen und Metakarpen zueinander sich erst im Verlauf des extrauterinen Lebens ergeben. Diese Feststellung wird noch dadurch weiter bekräftigt, daß die genannten Längenverhältnisse beim Kind R. im Alter von $2\frac{1}{2}$ Monaten noch keine Abweichungen erkennen lassen, während solche mit 10 Monaten in geringem Grade nachweisbar sind.

Es muß hervorgehoben werden, daß wir mit diesem Satz nicht etwa eine Feststellung gegeben haben, die allgemeine Gültigkeit, z. B. für alle Phalangenverkürzungen bei Verschmelzungserscheinungen besitzt. Lediglich für diese bestimmten Verhältnisse der Hände der hier angeführten Fälle gilt zunächst, was ich soeben angegeben habe, und allein darauf haben sich Fischels Vermutungen aufgebaut gehabt. Wir haben unsere Maße den Röntgenbildern entnommen. Selbstverständlich dürfen etwa falsche Projektionsverhältnisse durch die divergierenden Röntgenstrahlen die Rechnung nicht fehlerhaft beeinflussen. Derartige Fehler müssen durch große Röhrenentfernung bei der Aufnahme oder durch entsprechende Rückrechnung unmöglich gemacht sein. Aber die Röntgenbilder enthalten einen anderen Rechnungsfehler: Wir sehen und berücksichtigen in ihnen ja nur den knöchernen Anteil

der Phalangen, nicht aber ihre tatsächliche Länge. Aber ein Blick auf die Aufnahmen der Hände des Kindes und der Mutter sagt uns, daß unter keinen Umständen beim Kind das Mißverhältnis der Phalangen zueinander ein derartiges sein kann wie bei der Mutter, also wie in dem zugehörigen späteren Lebensabschnitt oder wie in dem Stadium des vollendeten Wachstums. Daraus ergibt sich, daß die Auswirkungen der hier vorhandenen Störungen ihren Abschluß im embryonalen Leben noch nicht gefunden haben, sondern daß sie sich in der Wachstumsperiode noch unbedingt weiter bemerkbar machen. Über die Verhältnisse am knorpeligen Anteil des Hand- bzw. Fußskelettes können wir hier zunächst nichts weiter aussagen, dazu brauchen wir Befunde, die uns später beschäftigen sollen.

Etwas eigenartig beleuchtet der Ungar Vidor Révész die Genese eines Falles, der auch ganz hierher gehört. Er sagt dazu: „Unzweifelhaft ist, daß bei solchen Fällen die Veränderungen schon von dem primären Knochenkern ausgehen müssen, und zwar war in dem primären Knochenkern der Grundphalange die Tendenz auf abnorm starke Entwicklung vorhanden und wurde dadurch wahrscheinlich einerseits die Entwicklung der mittleren Phalange gehemmt, andererseits verschmolzen dieselben miteinander.“ Bei seinem eigenen wie auch bei unseren schon genannten Fällen sind die Grundphalangen im Verhältnis zu den Fingern zwar relativ lang, absolut genommen aber sicher verkürzt. Die Tendenz auf abnorm starke Entwicklung fehlt also. Die Erklärung wird aber auch durch den Fall Kind R. widerlegt, wo die Verschmelzung unabhängig von der Entwicklung des Knochenkerns bereits vorhanden ist und wo auch eine abnorm starke Entwicklung der Grundphalange fehlt. Révész weist dann noch darauf hin, daß bei seinem Fall die Metakarpalknochen alle normal sind, nur die Grundphalangen und der Carpus sind verändert, sowie auch das Metakarpale des Daumens. „Das beweise nichts weiter, als daß das Metakarpale des Daumens kein Metakarpale, sondern eine Phalanx sei, daß also auch der Daumen drei Phalangen besitze und sein Metakarpalknochen fehle.“ Bei unserem Fall Frau R. ist gerade die Grundphalange des Daumens stark verkürzt, der Metacarpus I dagegen völlig unverändert. Wir könnten also leicht das Gegenteil behaupten, werden aber besser tun, uns daran zu erinnern, daß es eine gewagte Sache ist, mit Hilfe von Abweichungen an die Analyse des Skeletts zu gehen, solange man nicht über ein großes Material mit absoluter Gesetzmäßigkeit verfügt.

Ich möchte auf weitere Einzelfälle nicht mehr eingehen. Pol hat die übrige Kasuistik zusammengestellt, ich verweise daher erneut auf

seine Arbeit, aus der ich hier nur noch die Gegenüberstellung der drei Formen von Mißbildungen an den Phalangen wiedergeben will, die uns noch weiter beschäftigen sollen. Er gibt darüber folgendes an:

„Von der Phalangen- Verschmelzung“ mit Reduktion unterscheidet sich die Gelenkaplasie in der Lokalisation dadurch, daß am häufigsten Mittel- und Grundphalanx miteinander verbunden, daß Mittel- und Endphalanx selten allein, vielmehr meist nur dann synostotisch sind wenn Mittel- und Grundphalanx Synostose zeigen, während bei der Assimilationshypophalangie stets Mittel- und Endphalanx miteinander verschmolzen sind. — Von den drei Mißbildungen der Gelenkhypo- und aplasie, der einfachen Hypophalange, der Assimilationshypophalangie, die auch alle drei gleichzeitig an den Händen vorkommen können, müssen wir für die Entwicklungshemmung der Gelenke die späteste teratogenetische Terminationsperiode annehmen, etwas früher liegt sie für die einfache Hypophalange, noch früher für die Assimilationshypophalangie. Primäre Bildungs- bzw. Wachstums- und Differenzierungshemmungen werden also in ihrer Verschiedenheit erklärt durch einen verschiedenen Zeitpunkt ihrer Entstehung. Das Ausbleiben der Gelenkbildung ist bei der Synostose das Wesentliche. Die Längenreduktion der Mittel- und Endphalangen tritt hier viel mehr zurück als bei der Brachymesophalangie und der Assimilationshypophalangie.“

Die Polsche Differenzierung wird uns nach dem bisher Besprochenen ohne weiteres einleuchten, und wir müssen auch die angenommenen Entstehungszeiten im embryonalen Leben als richtig anerkennen, es wird nur übrigbleiben zu untersuchen, ob überhaupt diese Erkrankungsformen grundsätzlich verschiedene Mißbildungen darstellen oder auch ob diese Formen sich nur dadurch ergeben, daß ihre Entstehung mit ganz kurzen Abständen in aufeinander folgende Zeiten des embryonalen Lebens fallen. Die kausale Genese aufzudecken, wird uns unmöglich sein. Die sicher nachgewiesene Vererbbarkeit aller drei Mißbildungen, das absolut symmetrische Verhalten an Händen und Füßen sowie auch die Art, wie die einzelnen Finger und Zehen befallen sind, spricht, wie auch Pol es angibt, für eine Entstehung aus inneren Ursachen. Ich möchte damit nicht ablehnen, daß diese inneren Ursachen durch andere etwa sogar mechanische nicht auch ausgelöst werden könnten. Ich würde damit die Möglichkeit offenlassen, daß die unmittelbaren Bedingungen, die diesen Mißbildungen wenigstens in manchen Fällen zugrunde liegen, erst geschaffen werden müßten durch irgendeine andere Abweichung vom Normalen, die vielleicht zentral gelegen sein könnte.

Es mag eine solche Erklärungsart zunächst gezwungen anmuten, sie ist es aber nicht, wenn wir an andere Mißbildungen denken. Ein

enges Amnion kann z. B. Knochenformen bedingen, die vollkommen denen der Chondrodystrophie vielleicht bis auf geringe Asymmetrie gleichen, ich werde in Bälde einen derartigen Fall beschreiben. Trotzdem haben wir dann nach unseren heutigen Vorstellungen nicht das volle Bild der Chondrodystrophie vor uns. Zu ihm gehören neben absoluter Symmetrie weitere Erscheinungen, besonders Wachstumseinflüsse, die nun auch ihrerseits wieder eine Einwirkung auf die Knochengestaltung auslösen. Ich muß es für sehr unwahrscheinlich halten, daß die Gelenkaplasie durch einen Druck auf Hände und Füße im embryonalen Leben verursacht wird, ich halte es aber nicht für unmöglich, daß abnorme Druckverhältnisse auf Teile des Embryos, die zentral von der Handmißbildung liegen, diese bedingen können. Diese Möglichkeit ist mir gerade jetzt sehr nahegelegt durch die Beobachtung eines Säuglings (siehe die einschl. Veröffentlichung des Verfassers) mit Klumpfüßen, Femur- und Humerusverkürzungen, Luxationen in der Hüfte und in der Ellenbeuge und einer starken Kyphose der Lendenwirbelsäule; alle Erscheinungen bei fast völliger Symmetrie. Hier besteht unbedingt der Eindruck, daß zu enges Amnion ursächlich gewirkt hat. Nun hat dieser Säugling typische symmetrische Aplasie der Interphalangealgelenke an den Händen. Ich würde hier nicht daran denken, daß der Amniondruck die Verschmelzung der Phalangen bewirkt hat, wohl aber ist mir der Gedanke diskutierbar, daß der Druck zentral von der Gelenkaplasie eben die Ursache ausgelöst hat, die die Verschmelzung der Phalangen bedingt. Welcher Art diese Ursache nun ist, das bleibt zunächst ungewiß. Wir sehen nichterbliche Phalangenverschmelzung an den Händen, z. B. bei Brustmuskeldefekten, die Kasuistik darüber ist sehr reich, ich habe auch bei ihnen den Eindruck, daß zentral von der Handmißbildung etwa durch den den Muskeldefekt auslösenden Effekt auch die Bedingungen könnten geschaffen sein, unter denen die Verschmelzung der Phalangen eintritt. Diese Annahmen würden bedeuten, daß verschiedene Wirkungen eine Ursache auslösen können, die zu einer bestimmten Mißbildungsform führt.

Würde die Bildung des Gelenkes und auch der Form der knorpeligen Gelenkanteile im embryonalen Leben unter bestimmten funktionellen Bedingungen der Muskeln vor sich gehen, so würde es wahrscheinlich nicht schwer sein, die Ursachen aufzudecken, die zu den Mißbildungen führen, die uns hier beschäftigen. Aber wir wissen, daß wir diesen Faktor mit unbedingter Sicherheit ausschalten können. Wollen wir Zusammenhänge suchen zwischen Assimilationshypophalangie, Brachymesophalangie und Gelenkaplasie, so wird es notwendig sein, die gleichen Erscheinungen dieser drei Formen zusammenzustellen, und hierbei erscheint es mir ratsam, wenn wir uns zunächst einmal mit der Beschaffenheit der Gelenke beschäftigen.

Rufen wir uns zu diesem Zweck den Fall Frau R. ins Gedächtnis zurück, so finden wir neben völligem Fehlen der Gelenke Andeutungen von ihnen, ganz mangelhaft funktionierende oder auch schwer im Sinne der Arthritis veränderte Gelenke. Fürst hat bei einem von ihm untersuchten Fall (Brustmuskelfekt) den Zustand der Gelenke näher untersucht und gefunden, daß der Gelenkknorpel vielfach fehlte und daß die Gelenkflächen unentwickelt, verkrüppelt und abgeflacht waren. Pol spricht bei der Phalangenreduktion von Gelenkhypoplasie verschiedenen Grades bis zur Syndesmose und erwähnt auch sonst mehrfach die äußerst schlechte Beweglichkeit in verschiedenen Gelenken. Eine Beobachtung, die ich hier zwar nicht ohne weiteres einzugliedern wage, die ich aber dennoch erwähnen möchte, stammt von Thiemann, der bei einem 16jährigen Tischler eigenartige Gelenkverhältnisse beobachtet hat. Thiemann sagt dazu: „Daß der knöcherne Teil der Epiphyse die Gestalt eines Meniscus angenommen habe, in der Mitte fehle zum Teil der Knochen sogar ganz. Sekundär sei dann offenbar das zu der betreffenden Epiphyse gehörige Gelenk im Sinne der Arthritis deformans verändert.“ Ergriffen sind bei diesem Fall die Finger und Zehen, die bei unseren Erkrankungen ebenfalls im Vordergrund stehen. Thiemann spricht von der Vermutung einer juvenilen Epiphysenstörung, einer idiopathischen Erkrankung der Epiphysenknorpel. Vielleicht gehört der Fall auch zu unseren Erkrankungsformen. Révész führt bei seinem schon erwähnten Fall an, bei dem Mutter und Schwester gleichartige Mißbildungen hatten, daß die Großmutter mütterlicherseits an Gicht gelitten habe. Es ist wohl nicht ganz ausgeschlossen, daß bei ihr eine geringgradige Hypoplasie der Gelenke bestanden hat. Ich erwähne diese Vermutung hier nur, um in Zukunft die Beachtung auch auf leichtere Grade zu lenken, und lehne es wegen der in ihr liegenden mangelhaften Begründung ausdrücklich ab, sie irgendwie als feststehende Beobachtung einzugliedern.

Wir erinnern uns, daß wir bei der Besprechung der Gelenksbildung festgestellt haben, daß für sie das Zwischengewebe, die intermediäre Zone, der bestimmende Faktor ist. Die Zwischenzone läßt Teile des Gelenkknorpels aus sich hervorgehen, ferner die Gelenkkapsel und die Gelenkhöhle. Knorpel und Zwischenzone gehen aus dem gleichen Grundgewebe, einem Vorknorpelgewebe, hervor, es wird uns hier nicht verwunderlich erscheinen, wenn einmal die normale Differenzierung ausbleibt und die Verknorpelung über die Zwischenzone hinweg vorschreitet und so zwei Phalangen verschmelzen. In diesem Fall würde die eigentliche Zwischenzone verknorpeln, wir würden ein durchgehendes Knorpelstück vor uns haben. Weiter, die Zwischenzone läßt den Gelenkknorpel aus sich hervorgehen und trägt damit zum Wachstum der Phalange selbst bei. Diese Verknorpelung der Zwischenzone bleibt

aus, es unterbleibt damit der Wachstumszuwachs, den die anliegenden Phalangen von der Zwischenzone aus erfahren, es kommt aber zur Entstehung des Gelenkspaltes. In diesem Falle haben wir zwei verkürzte, aber getrennte Phalangen. Bei der Brachymesophalangie entspricht einer verkürzten Mittelphalanx eine verkürzte Endphalanx und die Gelenkflächen sind mangelhaft ausgebildet. Daß dabei die Endphalanx ihre Länge im weiteren Verlauf besser wahrt als die Mittelphalanx, geht daraus hervor daß sie vornehmlich durch ihren distalen Anteil ihr Wachstum erfährt. Oder — die Zwischenzone verknorpelt in gewöhnlicher Weise, liefert also den Gelenkanteil der Phalangen, die Entstehung des Spaltes aber unterbleibt entweder ganz, oder der Spalt dringt nicht mehr bis zur Mitte vor, da die Zwischenzone zwischen den Phalangen bereits verknorpelt ist. Wir würden Gelenkausfall, aber zunächst keine Phalangenverkürzung vor uns haben. Denken wir an die Finger des Kindes R., so haben wir diesen Zustand vor uns. Daß der ganz entsprechende Finger der Mutter starke Verkürzungen zeigt, wird uns nicht erstaunen. Es fallen ja mancherlei Erscheinungen, so besonders die Bildung der Epiphyse aus, und daß daraus Wachstumshemmungen resultieren müssen, wissen wir. Zusammengefaßt würden diese verschiedenen Vorgänge bedeuten, daß eine Störung der Metaplasie des Vorknorpelgewebes unsere Mißbildungen hervorruft.

Doch wir haben anfangs ja auch von Gelenkformen gehört, die im Laufe der Jahre minderwertiger werden. Es leuchtet uns nach dem Vorangegangenen leicht ein, daß der Schwund des Gelenkknorpels, der langsam eintritt, seine Begründung schon darin haben kann, daß der Anteil, den die Zwischenzone hätte liefern müssen, ausgefallen ist. Aber hier könnte noch ein anderer Faktor von wesentlicher Bedeutung sein, und das ist die Beschaffenheit der Gelenkflüssigkeit bzw. ihre Anwesenheit überhaupt. Lubosch gibt in seinem interessanten Buch uns eingehende Aufklärung über die Bedeutung der Gelenkflüssigkeit. Er sagt dazu: „Während bei trockener Reibung die Flächen unmittelbar aneinanderschleifen, sich also dabei energisch abnutzen, bewegen sich bei Anwesenheit eines Schmiermittels die Teilchen der Flüssigkeit selbst gegeneinander, während deren äußerste Teilchen den festen Oberflächen adhärieren. — Daraus folgt, daß bei trockener Reibung die Abnutzung unvermeidlich ist, und zwar desto mehr, je mehr der Druck die Flächen gegeneinander preßt, während bei geschmierten Flächen die Reibung nahezu völlig unabhängig vom Drucke ist.“ Würde ein Mangel an Gelenkflüssigkeit bestehen, sei es durch Fehlen oder durch abweichende Zusammensetzung, so würde also die Abnutzung der Gelenkflächen eine größere sein als normalerweise, und es würde zu Gelenkveränderungen kommen müssen. Daß eine derartige Mög-

lichkeit bei den Gelenken, die wir eben besprochen haben, gegeben sein kann, leuchtet uns wohl ein.

Wir haben uns nun mit den Verknöcherungsvorgängen an den Phalangen zu beschäftigen. Fürst hat dazu bei seinem Fall festgestellt, daß die Verkürzungen der verschiedenen Knochen der Hand um so größer sind, je später die Verknöcherung am Embryo eintritt. Er gibt dazu weiter an, daß diese Parallelen zwischen dem Anfang der Verknöcherung und den bestehenden Verkürzungen unmöglich zufällig sein könnten, sondern es müsse ein kausaler Zusammenhang zwischen denselben bestehen. Pol sagt, über diese Beziehungen, daß für die Brachy- und Hypophalangie am meisten diejenigen Mittelphalangen disponiert sind, die normalerweise zuletzt mit der Knorpelwucherung einsetzen, daher das geringste Längenwachstum zeigen und zuletzt ihre Epiphyse oder gar keine Epiphyse erhalten.

Phalangenanlage und -wachstum, sowie Verknöcherung stehen nicht in einem Zusammenhang derart, daß die Verknöcherung zuerst auch in der frühesten Anlage erscheint, die Endphalanx macht hier einen gesonderten Entwicklungsgang. Sie wird im Knorpelstadium zuletzt angelegt, sie geht in der Verknöcherung aber allen anderen Phalangen voran. Nach Gräfenberg besteht die Endphalange aus zwei Knorpelsegmenten, von denen das distale ein rudimentäres Fingerglied andeutet. Gräfenberg sagt darüber, daß „die frühzeitige Ossifikation des distalen überzähligen Knorpelkerns sicherlich darauf beruhe, daß ein rudimentäres Fingerglied sich leicht von den Gesetzen der Allgemeinentwicklung emanzipieren kann und eher eigenen abnormen Entwicklungsprinzipien folgt, die einen schnelleren Ablauf der normalen Entwicklungsvorgänge bezwecken.“ Würden wir in Versuchung kommen, den ersten Verknöcherungsvorgang kausal bei den Phalangenverkürzungen einzusetzen, so müßten wir das abweichende Verhalten der Endphalanx mit in unsere Rechnung einbeziehen. Aber wir wissen aus dem Zeitpunkt des embryonalen Lebens, in dem Verschmelzungen und Verkürzungen der Phalangen ihren Anfang nehmen, daß eine veränderte Verknöcherung nur eine sekundäre Erscheinung sein kann. Bringt man das normale Erscheinen der verschiedenen Verknöcherungszentren mit unseren verschiedenen Graden von Mißbildung in Beziehung, so ist eine absolute Gesetzmäßigkeit nicht vorhanden, sicher ist nur, daß die Verknöcherung wesentlich gestört ist. Bei der Verschmelzung von Phalangen kann das durchgehende Knorpelstück von einem Phalangenanteil aus verknöchert werden, es können aber auch zwei Knochenzentren auftreten, und zwar gilt das für die Assimilationshypophalangie, wie für die Gelenkaplasie. Auffällig ist, daß die periostale Verknöcherung oft hochgradig gestört ist, und zwar auch wieder für

alle besprochenen Formen. Es zeigt sich auch hier, wie bei der Besprechung der Gelenke, daß die verschiedenen Erscheinungen den Mißbildungen völlig gemeinsam sind. Bei der Assimilationshypophalangie haben wir gestörte Gelenke, und bei der Gelenkaplasie sehen wir Assimilationshypophalangie, das alles geht so ineinander über, daß wir eine wirkliche Trennung tatsächlich nicht durchführen können.

Anläßlich der Besprechung der Röntgenbilder unseres Falles Kind R. haben wir davon Abstand genommen, von den Verhältnissen am knorpeligen Skelett zu sprechen. Über die Vorgänge, die sich hier abspielen, können uns die histologischen Befunde noch verschiedenes aufklären.

In bezug auf die Zwischenzone hat, wie schon erwähnt, Fischel die Vermutung aufgeworfen, daß zwischen den einander zugekehrten Knorpelenden, wie in der Norm ein Zwischengewebe vorhanden gewesen sein könne, das sich aber nicht zurückbildete. „Die Knorpel blieben infolgedessen miteinander verbunden und bei der späteren Ossifikation wurde das gleichfalls ossifizierende Zwischengewebe in die Verschmelzung einbezogen“.

Hasselwander hat histologische Befunde an der Kleinzehe erhoben und sagt darüber, „daß an der häufig bei bestehender Knorpelverschmelzung sichtbaren dunklen Linie an der Stelle des Gelenks sich zeige, daß hier einfach die Knorpelzellen dichter gedrängt ständen als im übrigen hyalinen Knorpel. Dieses Verhalten erinnere doch lebhaft an den Vorgang der Gelenkbildung, wo wir ebenfalls eine derartige indifferente Zwischenschicht zwischen den beiden hyalinen Knorpeln vorfinden, die hier der Gelenkspalte Platz mache.“

Bei meinen histologischen Bildern habe ich eine derartige Gelenkandeutung durch eine dunkle Linie nicht gefunden. Dagegen lassen sich die Grenzen der beiden Phalangen im Knorpel selbst ganz gut feststellen. Der Gelenkknorpel besteht normalerweise aus drei Zonen. Die oberste Zone zeigt platte Zellen in ihrem Verlauf parallel zur Gelenkfläche, die mittlere runde und die tiefe Zone senkrecht zur Gelenkfläche gestellte Zellen. Diese Schichtung läßt sich in den histologischen Präparaten sehr gut feststellen und zwar für jeden Phalangenanteil. Die quergestellten Zellen, also die, welche die ursprünglichen Gelenkflächen zu begrenzen gehabt hätten, gehen ineinander über an jener Stelle, wo der Gelenkspalt sein mußte und ihr Verlauf imponiert ungefähr so, als triebe hier ein Strom die Zellen plötzlich zur Seite. Es fehlt hier also lediglich der Gelenkspalt. Dieser Zustand illustriert sehr schön, was wir bei der Entstehung der Gelenkaplasie erwogen haben. Die eben genannte Annahme Fischels wird aber durch diesen Befund widerlegt, genau so wie durch das Vorangegangene seine zweite Vermutung über die Zwischenzone sehr unwahrscheinlich geworden ist.

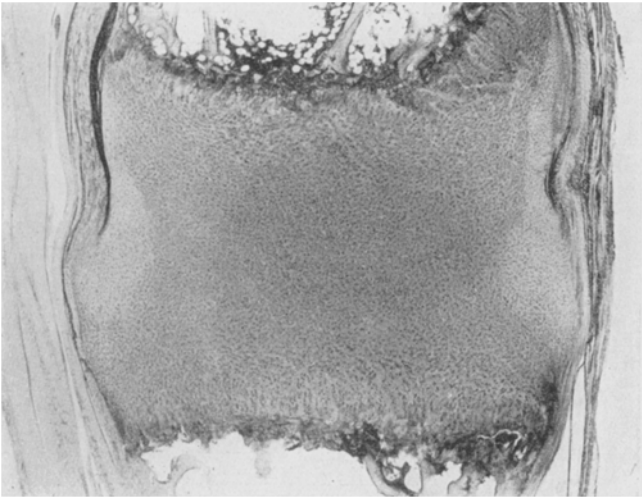


Abb. 5. Mittelfinger. Verschmelzungsstelle des Grundgelenkes. Rechts der kleine vorhandene Spalt.

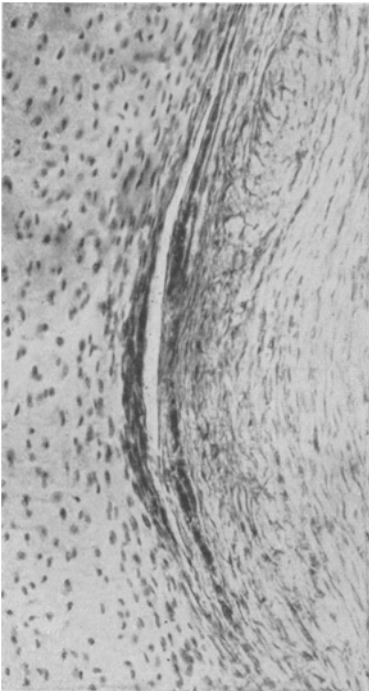


Abb. 6. Vergrößerung des Spaltes von Abb. 5.

An den Zehen II bis IV des Kindes R. sind an den Stellen, wo ein Gelenk sein sollte, äußere Einkerbungen nicht vorhanden. Im mikroskopischen Bild kann man nicht immer angeben, wo das Gelenk sich hätte befinden müssen, es gelingt aber manchmal an dem Verlauf des Perichondriums das Gelenk zu erkennen. Lubosch beschreibt sehr instruktiv die Kurvenstellung des Zellverlaufs an den Stellen des Gelenkkopfes, wo der seitliche Druck auf den Knorpel lastet. Diese kurvenartige Anordnung läßt sich in einigen Präparaten erkennen.

An den Verschmelzungsstellen der Fingerphalangen sind beim Kind, wie auch bei der Mutter die Gelenke äußerlich durch Einziehungen angedeutet. Das mikroskopische Bild (siehe Abb. 5) zeigt hier einen tatsächlich vorhandenen Gelenkspalt,

der aber nur sehr wenig weit vordringt. Es ist also der Versuch gemacht worden, den Spalt zu bilden, aber er konnte sich nicht weiter schieben, weil die Zwischenzone bereits völlig verknorpelt war. Der

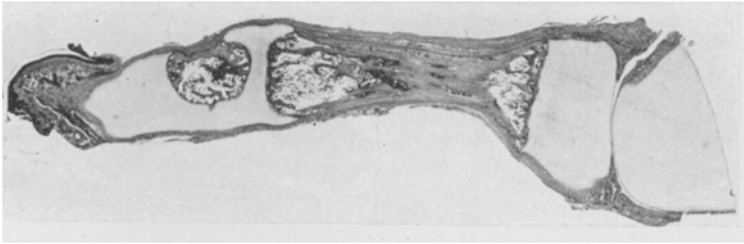


Abb. 7. Längsschnitt durch die ganze zweite Zehe.

Gelenkspalt (siehe Abb. 6) ist als solcher sicher erkennbar an den im Kapselgewebe liegenden vereinzelt Knorpelzellen. Mit diesem Befund sind die Annahmen Fischeschels von dem Fehlen der Zwischenzone völlig entkräftet, denn gerade aus dieser bildet sich der kleine bei uns vorhandene Spalt.

Im Röntgenbild des Fußes des Kindes R. fiel die Andeutung der Mittelfalanx II durch einen kleinen runden Knochenkern auf. Dieser Kern entspricht einem enchondralen Verknöcherungsherd (siehe Abb. 7) im Gebiet der ursprünglichen Mittelfalanx. Die periostale Verknöcherung fehlt völlig, wie das mikroskopische Bild zeigt (siehe Abb. 7 und 8). In einigen Schnitten zeigt sich, daß dieses Knochenzentrum der Mittelfalanx bereits in Verbindung genommen wird mit dem Kern der Grundphalanx. Das Fußbild der Frau R. läßt es nicht zu, daß wir an den Zehen drei Pha-

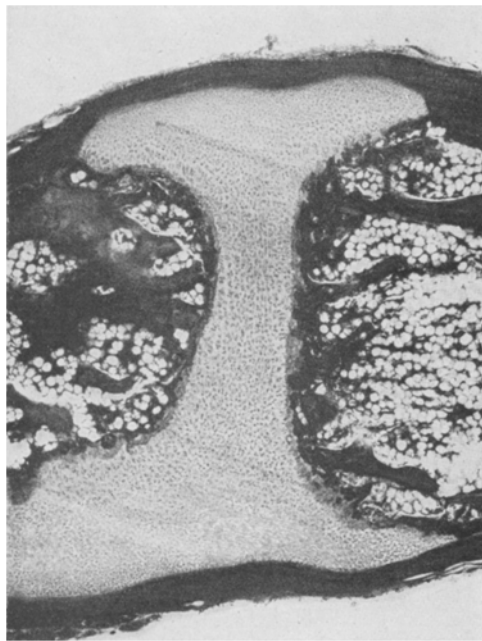


Abb. 8. Verschmelzungsstelle zwischen Grund- und Mittelfalanx der II. Zehe bei stärkerer Vergrößerung.

langen unterscheiden, wir haben einen schlanken proximalen und einen distalen Teil, der einer Endphalanx gleicht. Die Mittelphalanx fehlt. Das histologische Bild der gleichen Zehen beim Kind bringt uns den Beweis, daß die Mittelphalanx völlig assimiliert ist von der Grundphalanx. Dieses Stadium der Verschmelzung könnten wir als Gelenkagenesie oder Gelenkaplasie, aber ebensogut als Assimilationshypophalangie bezeichnen, eine Trennung ist also auch hier unmöglich.

Fassen wir die hauptsächlichsten Ergebnisse unserer Betrachtungen zusammen, so stellen wir fest, daß eine grundsätzliche Trennung der Mißbildungsformen Assimilationshypophalangie und Aplasie der Interphalangealgelenke nicht möglich ist. Beide Störungen gehen hervor aus einer mangelhaften Differenzierung der Zwischenzone, aus einer gestörten Metaplasie des Vorknorpelgewebes. Diese mangelhafte Differenzierung liegt innerhalb physiologischer Schwankungen an den Füßen, und sie kommt unter stärkeren Graden als Mißbildung an Händen und Füßen zum Ausdruck unter Zuständen, die wir als Gelenkagenesie, Gelenkaplasie und Gelenkhypoplasie bezeichnen, (wobei die Gelenkanteile der Phalangen natürlich dem Gelenk zugerechnet werden müssen). Assimilation und Verkürzung der Phalangen sind Folgen dieser mangelhaften Differenzierung der Zwischenzone.

Literaturverzeichnis.

- Duken, J., Über Chondrodystrophie. Zeitschr. f. Kinderheilk. **26**, Heft 1/2. 1920. — Duken, J., Familiäre, congenitale Aplasie der Interphalangealgelenke an Händen und Füßen. Verhandl. d. Deutsch. pathol. Gesellsch. 1921. — Duken, J., Zur Frage der mechanischen Entstehung der Chondrodystrophie. Verhandl. d. deutsch. Gesellsch. für Kinderheilkunde 1921. — Fischel, Alfred, Über Anomalien des Knochensystems, insbesondere des Extremitätenskelettes. Anatom. Hefte **40**, Heft 120, S. 1. 1910. — Fürst, Karl M., Ein Fall von verkürzten und zweigliedrigen Fingern, begleitet von Brustmuskelfekten und anderen Mißbildungen. Zeitschr. f. Morph. u. Anthrop. **2**, 56. 1900. — Gräfenberg, Ernst, Die Entwicklung der Knochen, Muskel und Nerven der Hand usw. Anatom. Band **30**, Heft 90. 1906. — Hasselwander, A., Untersuchungen über die Ossifikation des menschlichen Fußskeletts. Zeitschr. f. Morph. u. Anthrop. **5**, 438. 1903. — Hasselwander, A., Über drei Fälle von Brachy- und Hypophalangie an Hand und Fuß. Zeitschr. f. Morph. u. Anthrop. **6**, 411. 1903. — Hertwig, Oskar, Die Elemente der Entwicklungslehre. Jena 1907. — Keibel, Franz und Mall, Franklin, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig 1910. — Lubosch, Wilh., Bau und Entstehung der Wirbeltiergelenke. Jena 1910. — Pfitzner, W., Beiträge zur Kenntnis des menschlichen Extremitätenskelettes. Zeitschr. f. Morph. und Anthrop. **2**, 77, 1900. — Pfitzner, W., Anthropologische Beziehungen der Hand- und Fußmaße. Morph. Arbeiten **2**. 1893. — Pfitzner, W., Die kleine Zehe. Arch. f. Anat. u. Physiol. 1890. — Pol, „Brachydaktylie“ —

„Klimodaktylie“ — Hyperphalangie und ihr Grundlagen. Virchows Archiv **229**, Heft III, S. 388. 1921. — Révész, Vidor, Beitrag zur Kenntnis der Entwicklungsanomalien der Hand. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen **24**, 143 1916 bis 1917. — Sterling, W., Die trophischen, vegetativen Erkrankungen, Mißbildungen und Entwicklungshemmungen des Knochensystems. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **9**, Heft 1. 1914. — Thiemann, H., Invenile Epiphysenstörungen. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen 1909—1910. **14**, S. 79.

Alle weitere benutzte Literatur findet sich in den Arbeiten der genannten Autoren angeführt.
