

(Aus dem Anatomischen Institut [Vorstand: Prof. Dr. *Sieglbauer*] und aus dem Pathol.-anatomischen Institut [Vorstand: Prof. Dr. *Gg. B. Gruber*] der Universität Innsbruck.)

## Über 9 Fälle von Kraniorachischisis (Spina bifida) mit besonderer Berücksichtigung des axialen Skeletts.

Von

**Dr. Hermann Mathis,**

Assistent am anatomischen Institut.

Mit 19 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. März 1925.)

Die Untersuchung erstreckt sich auf 9 Fälle von Kraniorachischisis bzw. Spina bifida und hatte zum Zwecke die Klarstellung der Verhältnisse am axialen Skelette dieser Mißbildungen. Der Gang der Untersuchung war der, daß nach Präparation der Weichteile die Objekte mit Alizarin gefärbt, nach der Spaltheolzschen Methode aufgehellt und dann nach Rücküberführung in Alkohol auf Knochen und Knorpel präpariert wurden. So konnten Ergänzungsbefunde zu denen vom aufgehellten Präparate gewonnen werden; sie werden bei den einzelnen Objekten im Nachstehenden stets gesondert hervorgehoben.

Drei der Objekte (7, 8, 9) sind alte Musealtrockenpräparate des hiesigen pathologisch-anatomischen Institutes; sie wurden keiner weiteren Behandlung unterworfen, sondern lediglich mit Rücksicht auf ihre besonders ausgesprochenen Verhältnisse beschrieben und abgebildet. Teilweise wurde auch die Röntgenuntersuchung herangezogen. Da sie jedoch keineswegs die Eindeutigkeit der Befunde, wie sie am aufgehellten bzw. am Knochenknorpelpräparat erhoben werden konnten, aufwies, wurde sie nur zur groben Orientierung benutzt und hier nicht weiter berücksichtigt. Von der Erhebung genauer Längenmaße bzw. von deren Angabe wurde Abstand genommen, weil es bei diesen oft ans Abenteuerliche grenzenden Verunstaltungen der Wirbelsäule unmöglich ist, mit dem Bandmaße einigermaßen genau die wahre Länge zu ermitteln, und so nur ein Schein von Genauigkeit erweckt werden könnte, der besser vermieden wird.

Hervorgehoben sei, daß es sich bei allen Fällen um ausgetragene Neugeborene handelt, daß damit also die Verhältnisse dieser ohne weiteres mit denen normaler Neugeborener in Beziehung gesetzt werden können.

Das Nachstehende gliedert sich in drei Abschnitte: 1. in die Beschreibung der auffälligen, von der Norm abweichenden Befunde mit besonderer Berücksichtigung des axialen Skeletts, 2. in eine Zusammenfassung der gemeinsamen Befunde und 3. in eine kurze Erörterung der ursächlichen und formalen Entstehung.

### *I. Objekt 1.*

Das Objekt wurde, da die Präparation der Weichteile keinen besonderen Befund ergab, von Herrn Professor *Sieglbauer* sogleich alizarin gefärbt und aufgehellt und mir in diesem Zustande übergeben.

*A. 1. Schädel:* Der Schädel wird durch die Fixation des Occipitale mittels eines knorpelig-bindegewebigen Streifens an die Reihen der Dornfortsätze des gespaltenen Hals- und Brustwirbelsäulenabschnitts in starker Retroflexion gehalten.

An den Frontalia fällt in der Glabellargegend eine starke höckerige Vorföhlung auf. Die Parietalia sind ohne Besonderheiten; es sei denn, daß vom Angulus sphenoidalis eine Spalte gegen das Tuber sich hinzieht, deren Seiten ein gleichschenkeliges Dreieck bilden und deren Spitze am Tuber gelegen ist. Diese Spalte läßt die Bildung des Knochens von 2 Ossificationszentren aus erkennen.

Das Occipitale besteht aus den unvereinigten Anteilen des Supraoccipitale, den Partes laterales und der Pars basilaris. Die beiden Anteile des Supraoccipitale sind nach außen konvex gewölbt, annähernd rechteckige Knochenplatten, deren mediale Ränder sich — etwas rechts von der Medianebene — mittels grober Zacken naht vereinigen. Der caudale Rand der Platte umsäumt den größeren Umfang des Foramen occipitale magnum. Der kraniale Rand ist apikal leicht konvex gekrümmmt. Der laterale Rand ist ebenfalls leicht konvex und hilft in seinem oberen Anteile die hintere Seitenfontanelle abschließen. Die Partes laterales bestehen aus kleinen vierseitigen Knochenprismen von 1,5 cm Länge und 0,7 cm Höhe. Sie sind mit dem Supraoccipitale und der Pars basilaris knorpelig verbunden. Die Pars basilaris besteht aus einem pyramidenstumpförmigen Knochen, dessen Deckfläche dem Körper des Keilbeines zugewendet und mit ihm knorpelig verbunden ist. Von dem bzw. den Interparietalia ist am Präparate eine einheitliche Anlage erkennbar.

Die unteren Ränder des Supraoccipitale, der Partes laterales und der Caudalrand der Pars basilaris sind mittels eines knorpeligen bzw. bindegewebigen Streifens, der also das Foramen occipitale magnum umsäumt, mit den Reihen der offenen Wirbelbogen bzw. im vorderen Anteil mit der Hinterfläche der Wirbelkörper — hier bindegewebig — fest verbunden. Dabei spannt sich der knorpelig-bindegewebige Streifen unterhalb des Supraoccipitale im Bogen von der einen zur anderen Seite der Wirbelrinne.

*2. Wirbelsäule:* Die Wirbelsäule als Ganzes zeigt im Bereich des Überganges vom Lenden- zum Brustwirbelsäulenabschnitt eine ventral-konvexe Krümmung. Der restliche Brust- und Lendenwirbelsäulenabschnitt ist ventral-konkav gekrümmmt. Im Brustwirbelsäulenabschnitt ist die Wirbelsäule gegen den Lendenabschnitt im Sinne einer Rechtsdrehung torquiert. Im Abschnitt kranial vom 7. Brustwirbel dehnt sich eine starke rechtskonvexe Skoliose über 3 Wirbelkörper aus und geht dann unvermittelt in eine linkskonvexe Lordoskoliose, die bis zur Schädelgrube reicht, über. Der Schädel sitzt der Wirbelsäule leicht nach links verlagert auf.

Vom 7. Brustwirbel an, caudal fortschreitend, nehmen die Wirbelkörperknochenkerne in jeder Richtung bis zum 4. Lendenwirbel an Größe zu, dann

wieder bis zum letzten knöchern angelegten Sakralwirbel langsam ab. Die Knochenkerne sind von Linsenform und wohl ausgebildet. Die Kerne der Wirbelbögen dieses Abschnittes entsprechen in ihrer formalen Ausgestaltung denen der Norm, aber in ihrer Richtung sind sie derart verändert, daß man den Anschein gewinnt, als ob die Bogenanlagen median aufgeklappt und seitgelegt worden wären.

Vom 6. Brustwirbel an kranialwärts beginnen die Knochenkerne der Wirbelkörper- und -bögen auf die bemerkenswerteste Art von der gewöhnlichen Lage und Bildung abzuweichen: Die Knochenkerne des 5. und 6. Brustwirbels sind median nicht vereinigt, und zwar finden sich links je ein, rechts je 2 Knochenkerne. Die rechts liegenden Knochenkernpaare sind zugleich etwas ventral vor den linken gelegen. Der obere rechte Paarling ist mit dem hinter ihm liegenden linken

Knochenkern vereinigt. Der Knochenkern des 3. und 4. Brustwirbels ist zwar einfach, läßt aber durch Einziehungen des oberen und unteren Konturs die Zusammensetzung aus einem Kernpaar erkennen. Kranial von diesen geschilderten Abschnitten sind nur noch die Anlagen von 2–3 Wirbelkörpern kenntlich.

Die Kerne in den Wirbelbögen verhalten sich links bis zum 4., rechts bis zum 7. Brustwirbel der Norm entsprechend. Über die angeborenen Wirbel hinaus ist jedoch eine Sonderung in Einzelemente nicht mehr wahrzunehmen. Rechts folgen 2 Knochenplatten, links eine kleinere. An diesen Platten setzt der das Occipitale an die Wirbelsäule fixierende knorpelig-bindegewebige Streifen an.

Die Rippen sind als knöcherne Spangen wohl ausgebildet. Die 6 unteren gewinnen in gewohnter Weise Beziehung zu den Wirbelanlagen. Das Verhalten der übrigen geht aus Abb. 1 hervor.

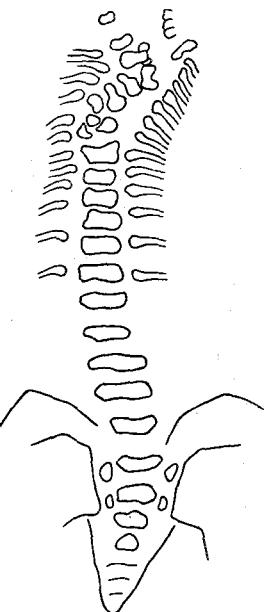


Abb. 1. Vorderansicht.

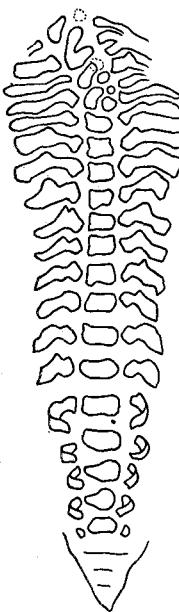


Abb. 2. Rückansicht.

*B: Befund am Knochenknorpelpräparat:* Hier soll nur das angeführt werden, was den ersten Befund erweitert.

Die Partes laterales des Occipitale bilden jenseits des Foramen jugulare mit der Pars petrosa der Schläfebeine je ein deutliches Halbgelenk im Sinne Luschkas. Am Sphenoid sind die Processus clinoides ant. et post. knöchern miteinander verbunden. Eine Fossa hypophyseos ist nicht vorhanden; vielmehr wölbt sich der zwischen den Processus clinoides liegende Abschnitt buckelig vor. Die den Canalis nervi hypoglossi von caudal her umgreifenden Hypochordalspangen des Proatlas sind mit den Partes laterales medial knorpelig verbunden.

Die Schädelgruben sind asymmetrisch gestaltet: Die linke hintere Schädelgrube ist zufolge der mächtigeren Entwicklung des Supraoccipitale und der Pars lateralis sin. geräumiger als die rechte. Die mittlere Schädelgrube ist rechts geräumiger, was damit zusammenhängt, daß die rechte Pyramide im ganzen schmächtert als die linke.

*Wirbelsäule:* Die Pars coccygea läßt die Zusammensetzung aus 3 knorpeligen Segmenten klar erkennen.

Die Pars sacralis wird von 5 Segmenten gebildet, von denen 4 knöchern angelegt sind. Im 1. und 2. Sakralwirbel finden sich beiderseits kleine, runde Sakralrippenkerne.

Im *Lendenwirbelabschnitt*, der aus 5 Segmenten besteht, und in dem Abschnitt der kranial darauf folgenden 6 Wirbel des Brustabschnittes finden sich normale Knochenkernverhältnisse. Nun folgen in dem nach rechts skoliotischen Abschnitte Veränderungen an den Kernen, wie sie die Abb. 2, 3 und 4 wiedergeben.

Entsprechend der Zwischenwirbelscheibe, welche die 6 Thorakalsegmente, die ohne Besonderheiten sind, von dem so weitgehende Veränderungen aufweisenden Abschnitte trennt, wird eine Abtrennung der Wirbelsäule vorgenommen. Im abgetrennten Stück der Brustwirbelsäule artikulieren die Rippen wie gewöhnlich; links aber artikuliert die 7. Rippe in der Mitte der Höhe der Mantelfläche des 7. Brustwirbels. Im kranial folgenden Abschnitte verhalten sich die Rippen mit ihren Artikulationsstellen in folgender Weise: Rechts artikuliert die 4., 5. und 6. Rippe an halben Gelenksflächen der Körper je zweier benachbarter Wirbel. Die 1., 2. und 3. Rippe artikulieren an der Seitenfläche je eines Segmentes. Links artikuliert die 5., 6. und 7. Rippe an den Seitenflächen je eines Segmentes, die übrigen Rippen stehen eng zusammengedrängt an einem knorpeligen Buckel in Artikulation.

Die Zerlegung der oberen *Brust-* und *Halswirbelabschnitte* ergibt nun, daß den 6 Rippen rechterseits an 3 kleinen caudalen und 3 größeren kranialen Wirbelkörpern Artikulationen entsprechen. Die diesen Wirbeln zugehörigen Laminae sind nur in Gestalt der 2 caudalen wohlgebildet vorhanden, die 4 kranialen sind zu einer einheitlichen breiten Platte verschmolzen. Links artikulieren die 2 caudalen Rippen des Abschnittes mit 2 Wirbelkörpern, deren kraniale Grenze zusammenfällt mit der des 4 Segmenten umfassenden rechten Abschnittes. Nun folgen eng zusammengedrängt 5 Rippen, deren caudalste an dem in der Zeichnung hervorgehobenen Segment, alle übrigen aber an einer knorpeligen Vorrägung des links-skoliotischen Abschnittes eingelenkt sind. Die kraniale Grenze des Brustwirbelabschnittes läßt sich nicht genauer feststellen, da wenigstens teilweise die Anlagen der Brust- und Halswirbelkörper zu einer Einheit verbunden sind.

Zur Bestimmung der Segmentanzahl des *Halswirbelsäulenabschnittes* können infolge des geschilderten Verhaltens der Wirbelkörper nur die Anlagen der Laminae benutzt werden: Sind dieselben links zwar zu einheitlicher Platte verschmolzen, so lassen doch die 4 vorhandenen Foramina intervertebralia die Zusammensetzung der Platte aus 5 verschmolzenen Segmenten erkennen. Rechts liegen dieselben Verhältnisse vor, doch ist die Zusammensetzung der Platte aus 5 Segmenten infolge ihrer Lage auf der Konvexität der Skoliose leichter erkennbar. Auf diese Segmente folgt kranial die Anlage des Atlas, der in seinen Massae laterales die entsprechenden Knochenkerne erkennen läßt. Entsprechend der Fovea dentis und dem knorpelig angelegten Dens epist. findet sich eine Gelenkspalte. Ohne Zweifel ist also die Halswirbelsäule aus mindestens 6 Segmenten zusammengesetzt. Die geschilderten Verhältnisse gehen aus Abb. 3 und 4 hervor.

Es handelt sich im vorliegenden Falle also um eine Rachischisis totalis mit mannigfachen Verkrümmungen in frontaler und sagittaler Richtung, mit Veränderungen der Wirbel entsprechend diesen abnormen Krümmungsverhältnissen und mit Verschmelzung ihrer Knochenkerne bis zur Aufhebung jeglicher Abgrenzungsmöglichkeit. Die Formel dieser Wirbelsäule ist: *C 6, D 12, L 5, S 5, Cc 3.*

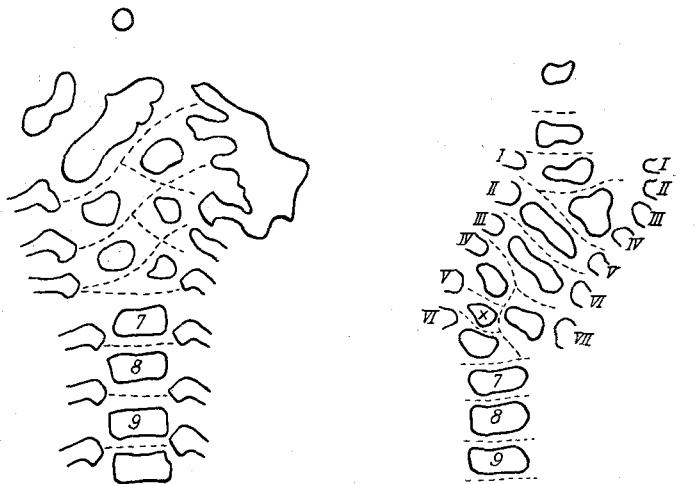


Abb. 8. Rückansicht.

Die arabischen Ziffern bedeuten die Nummern des Wirbels; die römischen Ziffern die der Rippe. Vergleiche hierzu Abb. 1 und 2.  
 × erweist sich im Vergleich mit dem Aufhellungspräparat als ein auf dem Scheitel einer Kyphose liegender, ventralwärts verworfener Kern. — — bedeutet die segmentale Grenze.

Abb. 4. Vorderansicht.

#### Objekt 2.

##### Weiblicher Neugeborener.

A. 1. Befund am Schädel und am Zentralnervensystem: Gleich vorweg genommen sei, daß der Erhaltungszustand des Zentralnervensystems dieses Falles

ein derartiger war, daß eine histologische Untersuchung seiner interessanten Verhältnisse ausgeschlossen erschien und damit natürlich dem Werte der Mitteilung Abbruch getan wird.

Von der Schädelbasis, die von einer derben fibrösen Haut überzogen wird, wölbt sich barettartig eine in 2 Hemisphären durch eine Medianfissur geteilte, hirnartige Vorwölbung empor (Abb. 5). Die ganze Bildung wird von zarten durchsichtigen Häuten überzogen, die am Rande der Zona dermata sich mit dem Schädelgrund überziehenden Periost zu einer sich im Subcutangewebe verlierenden Membran verbinden.

Durch die zarten Hämischimmen Gyri und Sulci, die ungemein zahlreich vorhanden — keine Anklänge an die Norm besitzen, durch. Die Ablösung des Gehirnrestes von der Schädelbasis läßt dort die Stümpfe des blind endigenden

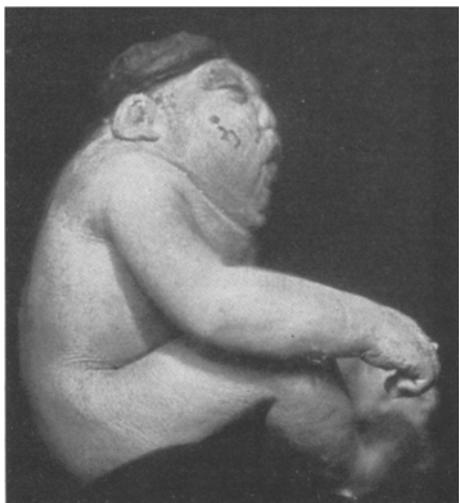


Abb. 5.

Opticus, Oculomotorius, Trigeminus, Vagus und Glossopharyngeus erkennen. Die grobe Zergliederung des an Stelle des Hirnes vorhandenen Gebildes lässt das Vorhandensein zweier größerer Commissuren zwischen den Hemisphären erheben. Auch ein medianer Spaltraum ist vorhanden. Im ganzen scheint das Gewebe des Tumors ein schwammiges, reich durchblutetes zu sein. Der Hirnanhang kann nicht gefunden werden. Von dem Occipitalpol des Hirnrestes erstreckt sich caudalwärts ein etwa 0,9 cm langes Feld, in dem keine Spur von Resten des Zentralnervensystems erkennbar ist. Daran schließen sich 2 kolbige Wülste von 2 cm Länge, die zwischen ihren caudalen Enden eine rautenförmige Einsenkung fassen, in deren Bereiche die Rückenmarkshäute frei liegen. Die caudalen zugespitzten Enden der Wülste gehen, sich allmählich verflachend, in nur wenig erhabene, leicht aufgerauhte Stränge von 0,7 cm Breite und 4 cm Länge über. An diese schließt sich eine 2 cm breite rautenförmige Bildung an, die etwa nach 2,5 cm Längsverlauf übergeht in ein zylindrisches Rückenmarkstück, das unter der Zona dermata verschwindet. Die rostralen Kolben trennt eine deutliche Rinne, die nach unten zu als Furche fortgesetzt, am Caudalende der die Poltasche bildenden Raute in den Zentralkanal übergeht. Den unteren Rautenabschnitt umsäumt eine Leptomeningenfalte, die sich dann als hintere Bekleidung des zylindrischen Rückenmarkabschnittes fortsetzt. Lateral von den Gebilden, die hier beschrieben und die Lamina medullovascularis bilden, liegt eine 2 cm breite Zona-epithelo-Serosa, die von einer schmalen, sich narbig ansehenden 0,5 cm breiten Zona dermata umsäumt wird.

Der ganze Defekt erscheint somit als ein sich caudal verjüngendes Viereck, dessen Basis etwa 6, die Schmalseite 4 und dessen Längsseiten 11 cm lang sind.

Im Schädelbereiche und herab bis in die Höhe der hinteren Achselfalte umsäumen die Zona dermata bis 1,5 cm lange Haare von dunkelbrauner Farbe. Auch in dem an die Schmalseite des Defektes anschließenden Bereiche oberhalb des Sacrums sind reichlich Haare vorhanden.

Dort, wo sich an der Area medullovascularis die schmalen Stränge finden, ragt eine starke buckelige Vorwölbung mit medianer Sattelung vor.

*2. Muskeln und Eingeweide.* Die Inspektion der Ventraleite und die Präparation der Weichteile lassen keinen von der Norm wesentlich abweichenden Befund erheben. Hingewiesen sei auf den starken Grad der Entwicklung des subcutanen Fettgewebes, das stellenweise bis zu 1 cm dick ist.

Bei der Eröffnung des Bauchraumes bemerkt man, daß die V. umbilicalis steil nach oben und links zieht. Die Leber nimmt beinahe die ganze rechte Bauchseite ein. Der untere Rand verläuft leicht schräg von links oben nach rechts unten und außen. Dort, wo der untere Leberrand die Medianebene schneidet, knickt er rechtwinklig nach links um. An dieser Knickungsstelle verschwindet die V. umbilicalis. Die linke Bauchseite wird in ihrem oberen Abschnitt vom linken Leberlappen erfüllt; unten liegt unmittelbar an die Leber angeschlossen der Blinddarm. Diesem liegt, seiner Längsachse entsprechend, der etwa 3 cm lange Processus vermiformis dorsal an. Links vom Coecum liegen enggelagert Jejunumschlingen, die den linken Darmbeinteller erfüllend, nach oben zu als etwas eingegerter Zug zwischen dem Coecum und einem links hinten sichtbar werdenden Dickdarmabschnitt sich fortsetzen. Zur Verfolgung der Darmschlingen aus dem Bauch- in den Brustraum wird dieser eröffnet: Das Zwerchfell besteht aus 2 median verbundenen Anteilen, deren linker schmal ist und sich in eine tiefe Rinne, der einen großen medianen Anteil der die Brusthöhle erfüllenden Leber hineinlegt. Der rechte Zwerchfellsanteil wölbt sich kuppelförmig über den Abdominalteil der Leber und bildet den Herzboden. Den Abschnitt der Brusthöhle, der links von der Leber noch frei bleibt, erfüllen Dünnd- und Dickdarmschlingen,

die bis in den Hals hinaufreichen. Die Kuppe des ganzen Darmkonvolutes bildet der Dickdarm, der in S-förmiger Schlinge von vorne nach hinten umbiegt. Dem langen hinteren und unteren Schenkel liegt median, unmittelbar vor der Wirbelsäule, die dreiseitig prismatische *Milz* an. Sie wendet ihren Hilus nach vorne und steht durch eine Mesenterialduplicatur mit dem vor ihr und horizontal gelagerten Magen in Verbindung. Die Längsachse der Milz läuft der der Wirbelsäule parallel. Der *Magen* wendet die Curvatura major gegen die Wirbelsäule, die Kardia nach rechts und den Pylorus nach links; der Magen steht mittels einer Peritonealduplicatur mit dem Scheitel des Darmkonvolutes in Verbindung (Abb. 6 und 7).

Rechts liegt in der Brusthöhle, unmittelbar der Leber angelagert und eine grubige Vertiefung ihres rechten Lappens bedingend, das Herz. Gegen die Brust-



Abb. 6.

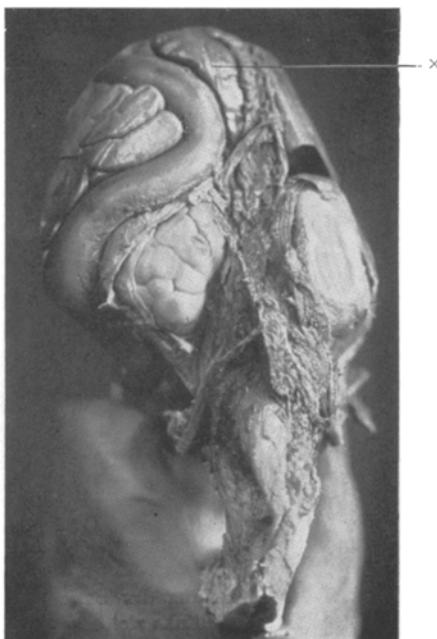


Abb. 7. x = Milz.

wand zu wird das Herz und der angrenzende Teil der Leber von einem serösen Blatt bedeckt, das knapp neben der Medianlinie in das Parietalblatt der Pleura übergeht. Nach oben zu geht diese seröse Lamelle hinter dem Manubrium sterni zur dorsalen unteren Fläche des Thymus und überzieht diese und den caudalen Umfang dahinter anliegender großer Gefäße und gelangt so zur Wirbelsäule. Nach links oben zu geht dies seröse Blatt unter Bildung einer kleinen bis zum Zungenbein reichenden Kuppe in das parietale Pleurablatt über. Rechts und oben, entsprechend der Thoraxapertur, wird ebenfalls eine Kuppe gebildet und findet gleicherweise der Übergang in das Rippenfell statt. Caudalwärts geht das seröse Blatt in den Zwerchfellüberzug über. Zwischen dem beschriebenen serösen Blatt und dem rechten Rippenfell wird ein spaltförmiger Raum gebildet. In ihm liegt von der Axillarlinie an, dorsal bis zur Medianlinie reichend, die rechte, mitriformige, anektatische Lunge. Das hintere Ende dieses Spaltraums bezeichnet

der Übergang des Rippenfells in das median gestellte seröse Blatt, das sich auch auf die vor der Wirbelsäule herabziehende Aorta überschlägt. In diesem beschriebenen Raume liegt, wie schon erwähnt, auch das Herz, dessen kranialer Teil unterhalb des Thymus gelegen, die Höhe der Incisura jugularis erreicht. Zwischen Leber und Herz verläuft eine niedere seröse Falte in ventro-dorsaler Richtung. Sie steigt allmählich an und geht in das Epikard über. Dem linken Herzrand sitzt die dreiseitig prismatische Lunge auf; ihre Spitze liegt in einer Nische unmittelbar vor der Wirbelsäule, in der Höhe des Krümmungsscheitels der Halskyphose. Ihr Relief ist durch die Eindrücke von allen Nachbarorganen ein sehr wechselvolles.

Das *Zwerchfell* schneidet links nahezu mit der Medianebene ab. Der linke Rand zieht nämlich erst von links vorn nach hinten und rechts, erreicht die Medianlinie und zieht in dieser zur Aorta und Wirbelsäule. Auf diesem Verlaufe bewirkt er eine tiefe Furche in der Leber, die fast zur totalen Trennung dieser in einen Abdominal- und einen Thorakalteil Anlaß gibt. Zwischen der Aorta, dem Herzen und dem hinteren Leberrande zieht von oben und rechts der Oesophagus herab, der mit einer deutlichen Incisura cardiaca in den Magen übergeht. Das Duodenum zieht mit einem langen Schenkel steil nach unten. Mit der Porta hepatis und dem vor ihm herziehenden Colon ascendens ist es durch Peritonealfalten verbunden. Das Duodenum ist in eine Peritonealduplikatur, die median gelagert, parallel der Wirbelsäule herabzieht, eingelagert. Die Pars inferior duodenae zieht hinter dem Colon ascendens rein frontal unter eine Gekröseplatte, wo sich dann die Flexura duodenojejunalis befindet. Das Pankreas liegt mit seiner Längsachse vertikal gelagert, etwas links von der Medianlinie, vor dem Hilus der Milz in der hinteren Wand der Bursa omentalis, unmittelbar der hinteren Wand des Magens angelagert.

Hinter dem Colon descendens liegt mit ventralem peritonealem Überzug die linke Niere und Nebenniere. Die beiden erfüllen den oberen Anteil der Lendenlordose. Der Ureter verhält sich wie gewöhnlich. Die rechte Niere liegt hinter der Leber unter der Kuppe des Zwerchfelles. Die beiden Nebennieren sind wohl erkennbar, aber völlig hypoplastisch.

Der restliche Urogenitaltrakt verhält sich normal.

Der Thymus ist mächtig entwickelt, von annähernd dreieckigem Querschnitte. Die Basis des Thymus und die Höhe betragen je etwa 1,5 cm. Die Länge des mit dem größeren Anteil rechts gelagerten Organs beträgt 3 cm. Der Thymus legt sich mit seiner vorderen Fläche dem Manubrium sterni an und reicht bis zum Zungenbein nach oben. Die hintere Fläche wendet er dem Kehlkopfe zu, der durch die Massigkeit des Thymus bis auf ein spaltförmiges Lumen verschlossen und mit seinem unteren Anteil stark nach hinten und oben auzuweichen gezwungen ist. Die untere Fläche des Thymus ruht — getrennt durch die oben ausführlich beschriebene seröse Membran — auf dem Herzen und der linken Lunge.

Die Thyreoidea liegt seitlich vom Thymus, vor die Sternocleidomastoidei verschoben, oberhalb des Schlüsselbeins. Sie ist bohnenförmig, kaum 0,7 cm lang, und ungefähr 0,5 cm dick und hoch.

*B. Nach Alizarinfärbung und Aufhellung.* Im Bereiche der Halswirbelsäule sind nur 5 größere Knochenkerne erkennbar, die untereinander mehrfach zusammenhängen. Die Laminae sind in eine einheitliche Bildung einbezogen; man erkennt aber 6 Foramina intervertebralia. Der Atlas ist mit seinen Knochenkernen in den Massae laterales leicht nachzuweisen.

Die ganze Halswirbelsäule ist stark lordotisch gekrümmt und gegenüber der Pars basilaris des Occipitale im Sinne einer Luxatio anterior verschoben. Auch in diesem Falle sind die Partes laterales des Occipitale mit dem Laminae der Halswirbel membranös verbunden.

Der Brustabschnitt ist gekennzeichnet durch das normale Verhalten der Wirbelkörperkerne 3—12. Die Kerne des 1. und 2. Brustwirbelkörpers sind zu einer herzblattförmigen Bildung vereinigt. Die Spitze des Herzblattes legt sich zwischen die beiden untersten Kerne des Halsabschnittes hinein. Die Kerne der Laminae verhalten sich rechts derart, daß die Anlagen der 5 obersten Wirbelbögen zu einer einheitlichen Platte verschmolzen sind, die nur in der Gegend der neurozentralen Nähte, entsprechend den Anlagen der Radices, sich in verschmälerte hals- und köpfchenartige Anteile gabeln. Die übrigen Laminae verhalten sich in ihrer formalen Ausgestaltung wie gewöhnlich. Links wiederholt sich dies Verhalten in der Weise, daß die 3 obersten Laminae zu einer Platte verschmolzen sind und ebenso die Laminae des 4.—6. Wirbels eine Platte bilden. Die übrigen Laminae verhalten sich in ihrer Form wie gewöhnlich. In ihrer Richtung aber sind sie derart verändert, daß sie beinahe frontal eingestellt erscheinen. So verhalten sich auch die Laminae des Lendenwirbelabschnittes, während die Kerne der Körper dieses und des Sakral-

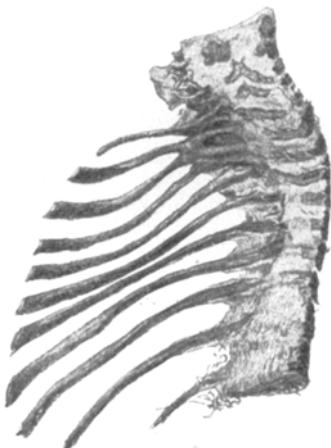


Abb. 8.

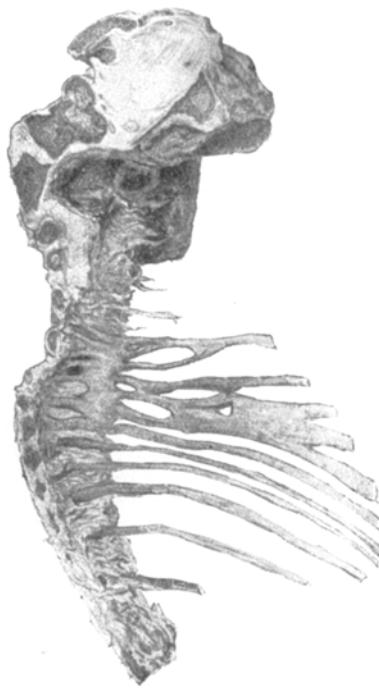


Abb. 9.

abschnittes normal ausgebildet vorhanden sind. Die Laminae des Sakralabschnittes sind dorsal knorpelig vereinigt.

Es handelt sich um eine Kraniorachischisis cervico dorsolumbalis mit Pseudencephalie und Ektopie der Baucheingeweide. Das Verhalten der Wirbelbögen und Wirbelkörper wiederholt in dem Hals- und Brustabschnitt das Verhalten der beim Fall 1 geschilderten Verschmelzungsbildungen. Die Formel der Wirbelsäule ist also: *C* 7 (Atlas und 6 vorhandene Foramina intervertebralia), *D* 12, *L* 5, *S* 5 (hiervon *S* 5 rein knorpelig), *Cc* 3.

#### Objekt 3.

A. Alizaringefärbt und aufgehellt nach *Spalteholz*: 1. Der *Schädel* ist charakterisiert durch das Fehlen des Schädeldaches; die Basis ist mißgestaltet und wird

von den Partes laterales und der Pars basilaris des Occipitale, dem Os petrosum, dem Sphenoid und dem Orbitalteile des Frontale gebildet.

Die Partes laterales des Occipitale sind nahezu frontal gelagert und ziehen mit ihren lateralen Enden etwas nach abwärts. Sie treten knorpelig mit der Pars basilaris in Verbindung, die einen flach keilförmigen Knochenkern enthält. Die breite Keilschneide ist gegen die offene Wirbelrinne gerichtet, der schmalere Keilrücken wendet sich dem Keilbeinkörper zu.

Die Basen der Pyramiden des Temporale sind nahezu horizontal gestellt. Das Sphenoid ist besonders stark mißbildet. Zwischen seinem Körper und der Pars basilaris occipitalis findet sich die von den Autoren stets betonte, starke kyphotische Knickung. Auf dem Scheitel der Krümmung ist der höchste Punkt der Schädelbasis gelegen. Vor ihm sind einzelne Knochenkerne erkennbar, ohne daß jedoch eine Hypophysengrube oder andere Einzelheiten erkennbar wären. Die Alae magnae sind etwas besser geformt; sie helfen dem Stirnbeinrest eine große rillenförmige Öffnung, die in die seichte Orbitalhöhle führt, begrenzen. Vom Siebbein ist nichts erkennbar. Das Stirnbein erscheint also mit einem unmittelbar über dem Orbitalrande gelegenen Wulste nach oben zu abgeschlossen. Seine seitlichen Anteile treten in Beziehung zu einem niederen, sichelförmigen knöchernen Streifen — Parietalrest —, der sich rückwärts bis zu den Partes laterales des Occipitale erstreckt.

Das *Gesichtskelett* ist wohlgebildet. Wie bei allen Mißbildungen dieser Art besteht auch hier eine starke Prognathie und sind die Höhlen des Gesichtes für die Inhaltsgebilde relativ zu klein.

2. *Wirbelsäule und Anhänge*: Die Knochenkerne sind wohlausgebildet. Das Steißbein ist reinknorpelig. Es besteht aus 3 Segmenten. Die Wirbelsäule ist sowohl in sagittaler als auch in frontaler Richtung abnorm gekrümmt. Der ganze Halsabschnitt ist skoliotisch. Der Scheitel der nach großem Radius gekrümmten Skoliose liegt im Bereich des 5. und 6. Halswirbels. Die Konvexität der Krümmung ist nach links gerichtet. Im Brustabschnitt beginnt am 6. Wirbel eine rechts-konvexe Skoliose, die sich über 3 Wirbel erstreckt; sie wird dann von einer links-konvexen Skoliose abgelöst, die bis zum 1. Lumbalwirbel reicht. Im Lumbosakralabschnitt folgt eine leichte links-konvexe Skoliose, deren Scheitel am 1. Sakralwirbel liegt. Der 5. Sakralwirbel ist rein knorpelig. Zwischen dem 3. und 4. Lendenwirbelkörperrücken liegen 2 Kerne, wie sie Abb. 10 zeigt.

Die *Halswirbelsäule* ist ausgeprägt kyphotisch, die *Brustwirbelsäule* lordotisch; auf diese Lordose folgt dann eine außerordentlich scharfe  $\infty$ -förmige Knickung, die sich auf die untersten Brustwirbel erstreckt. Der kranial-konvexe Bogen ist so weit nach hinten und oben verlagert, daß der Kern des 1. Lendenwirbelkörpers der Ventralansicht entzogen ist. Die Kerne der Wirbelbogen zeigen, entsprechend den verschiedenen Seitkrümmungen der Wirbelsäule, ein seitenungleiches Verhalten. So sind die Bogen der linken Hälfte des Halsabschnittes — links-konvexe Skoliose — im einzelnen wohl ausgebildet und mehr oder weniger gleichmäßig gestaltet. Die der rechten Hälfte aber sind übereinander verschoben und mit-

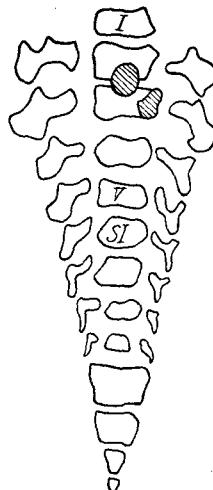


Abb. 10.

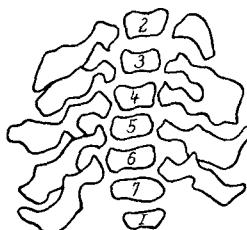


Abb. 11. Linksskoliose der Hals-Brustwirbelsäule.

einander verschmolzen (3. und 4. Cervicalwirbel) bzw. ganz klein angelegt. Die Bogen des Atlas sind mit den Occipitalresten in Verbindung getreten.

Im Bereich der erwähnten  $\omega$ -förmigen Knickung des untersten Brustabschnittes sind die Bogenkerne links kaum halb so groß wie die Bogenkerne im Hals- und übrigen Brustabschnitt. Im ganzen Hals- und Brustabschnitt nehmen die Bogenkerne kraniocaudal fortschreitend in jeder Dimension ab. Zugleich sind die kranialen Bogenanlagen dorsal von den caudal nächstfolgenden gelegen. Im Halsabschnitt ist diese Überdachung nur angedeutet; im Brustabschnitt wird sie derart, daß z. B. vom 3. Wirbelbogen nur ein kleiner, knopfartiger Abschnitt im Bereich der neurozentralen Naht sichtbar ist. Die lange Spange wird durch

die Bogenanlage des 2. Brustwirbels der Ansicht entzogen. Caudal vom 11. Brustwirbel nehmen die Bogenanlagen bis zu der des 3. Lendenwirbelkörpers wieder an Größe zu, nehmen dann aber caudalwärts rasch ab.

Der *Wirbelkanal* ist durch die Aufklappung der gesamten Bogenanlagen zu einer flachen Rinne gestaltet. Entsprechend den Wirbelkörperfunktionen ist die Rinne in der Mitte leicht emporgewölbt. Die tiefsten Teile der Rinne liegen seitlich im Bereich der neurozentralen Nähte.

Auf dem Scheitel der  $\omega$ -Knickung ist das Niveau der Rinne beträchtlich über das der seitlich umgeklappten Bogenanlagen erhaben, so daß also hier von einer Rinne eigentlich nicht gesprochen werden kann.

Die *Rippen* sind wohl

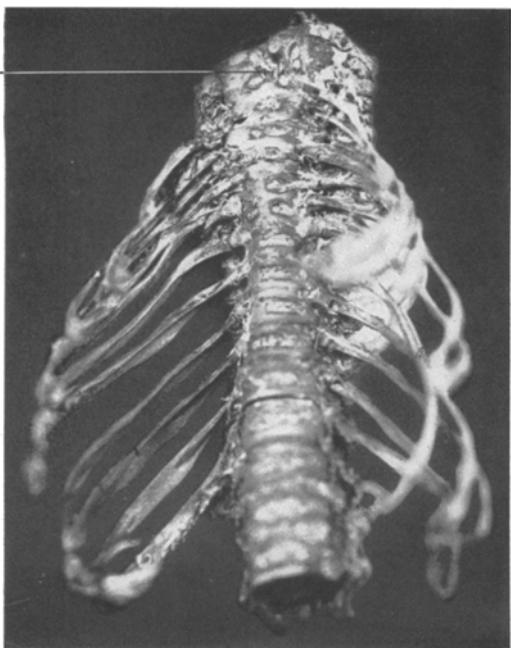
Abb. 12. Der Verweisstrich führt zum beschriebenen Kanale.

ausgebildet. Am 6. und 7. Cervicalwirbel ist ein Paar Halsripen vorhanden. Die Halsripen des 7. Cervicalwirbels besitzen eine ca. 2 mm lange Knochenanlage.

B. Nach Überführung in Alkohol und Präparation auf Knochen und Knorpel: Der Befund, der am aufgehellten Präparat erhoben wurde, wird dem am Knochenknorpelpräparat zu erhebenden als gleich befunden. Bezuglich der oben besprochenen und in der Abbildung hervorgehobenen 2 Knochenkerne zwischen dem 2. und 3. Lumbalwirbel bringt die Präparation Klarheit. Es handelt sich nämlich um eine knöcherne, warzenartige Erhabenheit, die sich aus der Wirbelrinne dorsal emporwölbt und dem Kerne des 2. Lendenwirbelkörpers aufgesetzt ist. Auch dem 3. Lendenwirbelkörper ist eine ähnliche Vergrößerung des Kernes zu eigen.

Die Formel der Wirbel der Wirbelsäule lautet:

C 7, D 12, L 5, S 5, Cc 3.



Es handelt sich um eine vollständige Kraniorhachischisis mit verschiedenen Verkrümmungen der Wirbelsäule und Vergrößerungen der Wirbelkörperknochenkerne, wie sie bei dieser Art Mißbildungen mitunter vorkommen (vergl. Fall 8). Ferner wiederholt sich in diesem Falle der schon beim 1. und 2. Fall angeführte Befund, daß sich weitgehende Verschmelzungen der Knochenkerne der Wirbelkörper, bzw. Bogen überall dort einstellen, wo abnorme Krümmungsverhältnisse herrschen. Endlich hat auch in diesem Falle so wie beim 1. eine Verbindung des Occipitalrestes mit den Laminae stattgefunden.

*Objekt 4.*

*Weiblicher Neugeborener.*

A. Inspektion und Präparation: 1. *Schädel*. Der Schädel besitzt keinerlei Befunde, welche von denen, wie sie gewöhnlich bei Holoakranie erhoben werden können (vgl. Fall 2, 3), abweichen.

2. *Wirbelsäule und Anhänge*: Der Wirbelkanal ist kraniocaudalwärts bis zum 6. Brustwirbel offen. Die auf diese Weise resultierende Wirbelrinne ist von dreieckiger Gestalt. Die Basis des Dreiecks entspricht der Umrandung des Restes des Foramen occipitale, die Spitze entspricht dem Dornfortsatz des 7. Brustwirbelkörpers. Die Konvergenz der Seiten röhrt davon her, daß die Laminae caudalwärts fortschreitend sich mehr und mehr der Norm entsprechend stellen. Im Bereich dieses Defektes liegt keinerlei grob sichtbarer Rest von Nervensubstanz auf der derben, die Schädelbasis und die Wirbelrinne auskleidenden Membran. Dort, wo ein geschlossener Wirbelkanal auftritt, erscheint das Rückenmark wie mit dem Messer durchschnitten. Die Halswirbelsäule ist linkskonvex skoliotisch und kyphotisch verkrümmt. Ihr ist der Atlas derart aufgesetzt, daß seine oberen Gelenkflächen beinahe vertikal eingestellt sind; er ist also mit einer maximalen Lordose der übrigen Halswirbelsäule aufgesetzt.

Im Bereich der 3 obersten Brustwirbel macht sich ebenfalls eine linkskonvexe Skoliose bemerkbar. Im ganzen Lenden-, Kreuz- und Steißbeinabschnitt zeigt die Wirbelsäule keine Besonderheiten: Die Segmentzahl ist eine normale (L 5, S 5, Cc 3).

Im Einzelnen ist zu sagen: Die Knochenkerne der Wirbelkörper und Laminae des Abschnittes caudal vom 6. Brustwirbel verhalten sich wie gewöhnlich. Die stärksten Abweichungen von der Norm zeigt die Halswirbelsäule, deren Segmentanzahl eine beträchtliche Verminderung erfahren zu haben scheint. Der Körperkern des 7. Halswirbels ist nicht mehr einheitlich, sondern besteht aus 2 Knochenkernanlagen, welche durch eine 4 mm breite Knorpelmasse voneinander getrennt sind. Ihre medialen Enden reichen an ein etwa 5 mm im Durchmesser betragendes Loch heran, um das sich auch die übrigen Knochenkerne der Halswirbelkörper gruppieren (siehe Abb. 12).

Dieses Loch führt zu einem kurzen Kanal, der von einer duralen Scheide ausgekleidet, einem Nerven zum Durchtritte dient, der sich hinter dem Pharynx verliert. Dorsal beginnt der Kanal mit einer etwas weiteren Öffnung, die, von einer duralen Spange überbrückt, 2 Nervenwurzeln zum Eintritte dient. Links von diesem Loch liegen 2 Knochenkerne, die in eine keilförmige Knorpelmasse eingelagert sind. Der stumpfe, abgerundete Rücken des Keiles ist lateral gerichtet. Auf diese beiden Knochenkerne folgt kranial und mehr der Medianlinie genähert, ein rundlicher Knochenkern. Er bildet die obere Umrandung des Loches. Auf der rechten Seite findet sich nur ein, den links beschriebenen Gebilden analoger

Knochenkern. Auf die beschriebenen Teile folgt kranial der Atlas. Die beiden, die obere Grenze des erwähnten Loches bildenden Knochenkerne entsprechen dem Epistropheus und sind einigermaßen kenntlich durch eine faserknorpelige Scheibe links gegen die 2, rechts gegen den einfachen Knochenkern abgegrenzt.

Der Brustabschnitt trägt jederseits 12 Rippen, von denen sich die 4.—12. rücksichtlich ihrer Artikulationsstellen wie gewöhnlich verhalten. Die kranial anschließenden zeigen jedoch rechts und links ein seitverschiedenes Verhalten, insofern als links die Rippen 3, 2, 1 an den Zwischenwirbelscheiben zwischen D 3 und D 4, D 3 und D 2, D 1 und C 7 artikulieren. Rechts artikulieren: die 3. Rippe am Körper des D 3, die 2. an der Zwischenwirbelscheibe zwischen D 3 und D 2, die 1. am Körper des D 2. Alle 3 Rippenköpfe sind eng aneinander gedrängt. Die *Tubercula costarum* artikulieren — mit Ausnahme der beiden obersten rechten Rippen — an den zugehörigen Gelenkflächen entsprechender *Processus transversi*. Die *Tubercula costae Iae et IIae* artikulieren mit entsprechenden Bildungen an einer plattenartigen Transversusanlage, die erst in nächster Nähe der Artikulationsstellen eine Gabelung aufweist. Der 7. Cervicalwirbel besitzt links eine 1 cm lange knöcherne Halsrippe. Die 4. und 5. Rippe der rechten Seite sind jenseits der *Tubercula* eine Strecke weit miteinander zu einer einheitlichen Plattenpange verbunden. Ventralwärts gehen daraus leicht divergierend 2 Spangen hervor, die sich nach Umgrenzung eines spaltförmigen Loches neuerdings zu einer einheitlichen Bildung verbinden und zum Brustbein gelangen. Die rechte 3. Rippe ist mit der 4. an der Stelle kranial von der 1. Verschmelzung zwischen der 4. und 5. Rippe nach Art eines Halbgelenkes verbunden.

Links sind die 3. und 4. Rippe sowie die 4. und 5. rechts miteinander verbunden. Nach Umgrenzung eines Loches, das einem *Intercostalnervenzweig* zum Austritt dient, weichen die beiden Rippenspangen auseinander und ziehen getrennt zum Brustbein. Die 5. Rippe sendet der 4. einen zapfenartigen knöchernen Vorsprung entgegen, der sich in eine seichte Vertiefung der 4. Rippe hineinlegt.

B. *Alizarinfärbung und Aufhellung*. Das Verhalten des Abschnittes der Wirbelsäule caudal vom 6. Brustwirbel ist ein den Verhältnissen des normalen Neugeborenen entsprechendes.

Der Kern des Körpers des 2. Brustwirbels erweist deutlich seine Zusammensetzung aus einem Kernpaar, dessen linke Hälfte etwas höher als die rechte steht. Die *Laminae* des 1.—6. Brustwirbels sind, formal betrachtet, wie gewöhnlich ausgebildet, in ihrer Richtung aber derart verändert, daß sie nahezu frontal eingestellt sind. Die letzten *Laminae* nähern sich aber mehr und mehr der Medianlinie, so daß am 7. Brustwirbel es zur Ausbildung eines geschlossenen Wirbelkanals kommt. Bezüglich der Kerne der Körper der Halswirbel ist dem Befunde vom Knochenknorpelpräparat nichts Neues hinzuzufügen. Um das Loch in der Halswirbelsäule gruppieren sich links 4, rechts 2 Kerne, auf die kranial die Anlage des Atlas folgt. Die Kerne der *Laminae* sind ganz eng zusammengedrängt und lassen von 5, in Wirbelkörpernähe liegenden verschmälerten Abschnitten begrenzt, 6 Foramina intervertebralia erkennen. Die Formel der Wirbelsäule ist also:

C 7, D 12, L 5, S 5 (S V, reinknorpelig), Ce 3.

Es handelt sich um eine *Craniorhachischisis cervicodorsalis*.

#### *Objekt 5.*

##### *Männlicher Neugeborener.*

A. Inspektion und Präparation der Weichteile. Aus der Kreuzsteißbeingegend des Foetus ragt eine apfelsinengroße Vorwölbung empor, deren Durchmesser etwa 5 cm beträgt. Der Tumor ist von weicher Konsistenz und einigermaßen ver-

schieblich. Rings um den Bereich des Tumors weist die Haut einen stärkeren Lanugohaarbesatz auf (Abb. 13).

Die *Wirbelsäule* oberhalb des Tumors erweist sich im Bereich der mittleren Brustwirbel als stark rechtsskolistisch, im Bereich der unteren Halswirbel als ziemlich stark linksskolistisch. Rechts ist der Rücken bei weitem schmäler als links und zeigt einen ausgesprochenen Rippenbuckel. Die linke Rückenseite ist flacher. An der Rückenmuskulatur läßt sich, was die Anordnung und das Vorhandensein der einzelnen Muskelindividuen betrifft, kein abnormer Befund durch die Präparation erheben. Die Inspektion der Ventralseite läßt das Vorhandensein einer *Hernia abdominalis et funiculi* erkennen. Als Inhaltsgebilde des Bruches liegen vor: Die *Leber* in ihrer Gänze, Dünndarmschlingen und von diesen gedeckt links die *Milz*. Sie ist etwa 4 cm lang. Ihr hinterer Anteil ist rechtwinklig umgeknickt und tief gelagert. Zum Teil wird die *Milz* vom Magen, der der unteren Fläche der Leber angelagert ist, durch die *Curvatura major* überdeckt. Das große Netz bedeckt zusammengefaltet zum Teil die Dünndarmschlingen; rechts ist es durch einen strangförmigen Fortsatz — etwa 5 cm lang — an das Parietalperitoneum fixiert.

Der *Magen* ist etwa 4 cm lang, er geht an der Leberpforte in das reichlich quergefaltete Duodenum über. Der obere Duodenalschenkel ist beinahe horizontal und frontal eingestellt, nach einem Verlaufe von etwa 2 cm geht er unter scharfer Knickung in die *Pars descendens* über, die selbst nach kurzem Verlauf vor dem

rechten Nierenhilus übergeht in das freie Jejunoileum. Die *Bursa omentalis* ist durch das Foramen *epiploicum*, das sich ganz verdeckt unter und hinter dem rechten Leberlappen bzw. vor einer peritonealen Falte, die sich vom rechten Leberrand zur Niere und in das Peritoneum parietale überschlägt, zugänglich. Das *Pankreas*, das einen etwa 2,5 cm langen und 1 cm hohen Drüsenkörper darstellt, legt sich von links und hinten her dem Zwölffingerdarm an. Rechts von der Leber und den Dünndarmschlingen liegt als mächtiger Tumor die rechte Niere und Nebenniere.

Die *Nebenniere* ist ein keilförmiges Gebilde von 1 cm Basis, einer Länge von 2 cm und einer Schneide von 1,3 cm. Die Schneide des Keils ist nach dorsalwärts und etwas caudalwärts gerichtet, die Basis oben nach und seitwärts. Die Schneidefläche liegt zur Gänze der medialen Fläche der Niere an.



Abb. 13.

Die *Niere* ist ein rundlicher Körper, der an den Seiten abgeplattet ist. Die Kapsel ist wohl ausgebildet; eine Fettkapsel fehlt. Aus dem nach medial und hinten gerichteten Hilus geht nach dorsal und unten der Ureter ab. Er kreuzt nach einem Verlaufe von ungefähr 1,5 cm von dorsal her ein Gefäß und zieht nun in einem nach vorne konkaven Bogen nach vorne und unten und zugleich etwas medianwärts. Während er bis zur Kreuzungsstelle drehrund ist, zeigt er sich davon distal ampullenartig erweitert. Er mündet links und hinter der prolabierte Kloakenschleimhaut. In der Abb. 14 ist diese Stelle durch eine eingelegte Haarsonde gekennzeichnet. Die rechte Niere ist etwa 4 cm lang, 3 cm breit und 1,5 cm dick. Die Zusammensetzung aus den Renculi ist sehr deutlich. Die Niere ist plattgedrückt, kuchenförmig. Der kraniale Pol ist zugespitzt, der Hilus liegt an der hinteren medianen Fläche etwa in der Mitte.

Die *linke Niere* liegt in der Tiefe versteckt in der linken Fossa iliaca. Sie ist ein rundliches Gebilde von etwa 2 cm Durchmesser. Der nach vorne gerichtete Hilus entsendet den Ureter, der, in den unteren Pol der Niere herumbiegend, an der vorderen Bauchwand nach oben verlaufend, nach einem Gesamtverlauf von etwa 2,5 cm links von der prolabierte Kloakenschleimhaut blind endigt.

Die *linke Nebenniere* entspricht der rechten, doch ist sie etwas kleiner. Der rechte Hode und Nebenhode liegt an der vorderen Bauchwand der Niere seitlich angelagert. Der linke Hode liegt etwas tiefer in der Bauchhöhle an ungefähr entsprechender Stelle. Vom

rechten wie vom linken Hoden zieht nach vorne unten und außen in die Leistengegend das etwa 4 mm breite Gubernaculum Hunteri. Die Ductus deferentes sind als zwirndünne Stränge eine Strecke hindurch an der seitlichen Bauchwand verfolgbar. Sie laufen auf den Beckenboden zu, können aber dort ebenso wenig wie die Anlage der Prostata erkannt werden. Die Arteriae umbilicales, die, die Gegend der Kloakengegend umsäumend, nach oben zum Nabelstrang ziehen, sind ganz verschieden kalibriert. Die linke ist ein starkes Gefäß; die *rechte* kaum ein Viertel so stark, senkt sich endlich als zwirndünne Fortsetzung in den Nabelstrang ein. Dieser ist kaum 25 cm lang und inseriert randständig an der kleinen Placenta. Das Jejunoleum, dessen Schlingen als Bruchsackinhalt beschrieben wurden, mündet mit einer von 2 Lippen umsäumten Öffnung oberhalb der prolabierte Kloakenschleimhaut in der Medianlinie aus. Hinter der prolabierte Kloakenschleimhaut findet sich — ebenfalls median gelagert — die Mündung eines mit einem Mesenterium versehenen, vielfältig gewundenen, 5 cm langen Darmstückes, das in der Nähe der Wirbelsäule nach Art des Coecums blind abgeschlossen endigt. Die Kloakenschleimhaut ist pürzelartig



Abb. 14. Sonde in der Uretermündung.

vorgewölbt und, wie die Abb. 14 zeigt, mehrfältig durch Falten- und Taschenbildungen ausgezeichnet. Im ganzen umgibt diesen prolabiertezn Teil in erhabener Ringwulst, der besonders links und oberhalb des Pürzels in Gestalt eines Blind-sackes vorgestülpt ist. Hinter der Kloake findet sich die gespaltene Penisanlage und hinter derselben die 2 Hautfalten der Scrotalanlage. Eine Einziehung deutet die Stelle des Afters an.

Die Eröffnung des sehr langen und schmalen Thorax lässt das mit seiner Längsachse beinahe vertikal eingestellte *Herz im Herzbeutel* sichtbar werden.

(Das *Herz* wurde genauer beschrieben in der Wien. klin. Wochenschr. **38**, Nr. 14, vom 1925 und dort wurden auch die Entstehungsbedingungen seiner Mißbildung analysiert.)

Die Längsachse des Herzens ist beinahe vertikal eingestellt. Rechts und vorne liegt der rechte Vorhof, den der vordere Rand der anektatischen rechten Lunge nur um ein wenig überragt. Links von der Medianlinie und vorne liegt der rechte Ventrikel, aus dem die Aort. arcendens hervorgeht. Sie zieht beinahe vertikal, nur wenig nach rechts und hinten abweichend, nach oben. In der Verlängerung ihrer vorderen Wand gehen unmittelbar nebeneinander die Arteria anonyma und die Carotis sinistra aus ihr hervor. Dem Ursprungsteil der Aorta lagert sich das plumpe rechte Herzohr und das schmächtigere linke Herzohr, dessen unterer vorderer Rand kreneliert erscheint, an. Dem linken Herzohr und dem linken Umfang der Aorta ascendens lagert sich die dem linken Ventrikel gleich einer *Mitra* aufgesetzte linke Lunge an. Die Arteria pulmonalis geht in der Tiefe rechts und hinter der Aorta aus dem linken Ventrikel hervor. Sie zerfällt nach kürzestem Verlaufe in einen stärkeren linken und einen schwächeren rechten Zweig. Der rechte Zweig zieht zwischen Cava superior und Bronchus dexter zum Hilus der rechten Lunge und dringt dort mit mehreren Zweigen, deren einer epibranchial ist, ein. Der linke Zweig lässt als Hauptfortsetzung der Pulmonalis den Ductus arteriosus Botalli aus sich hervorgehen. Er zieht, der Aorta ascendens beinahe bis zur Berührung genähert und ihr vollkommen parallel, nach oben. Er lagert sich dem linken Bronchus auf und ergießt sich in den Arcus aortae jenseits des Abganges der Arteria subclavia sinistra. Der Arcus aortae entsteht durch die rechtwinkelige Umknickung der Aorta ascendens. Er lagert sich dann über den linken Bronchus und läuft weiter als Aorta thoracica in gewohnter Weise caudalwärts. Die linke Kammer wendet ihre vordere Fläche nach links. Die hintere Fläche zieht beinahe rein nach dorsal. Der linke Vorhof weist die Einmündungen von 4 linken und 6 rechten Lungenvenen auf. Die Zergliederung der einzelnen Abschnitte ergibt am rechten Vorhof keine Besonderheiten. Aus ihm führt ein weit offenes Foramen ovale in den linken Vorhof. Der Limbus for. ov. setzt sich nach vorne unten zu an der linken Umrandung des Foramen fort gegen die Valvula Thebesii. An der rechten Umrandung des Foramen ovale setzt sich der Rand caudalwärts an der hinteren Vorhofswand ebenfalls ziemlich weit caudalwärts fort. Auf diese Weise wird eine Straße, die einseits von der Valvula Eustachii, Valvula Thebesii und linkem vorderen Limbusschenkel, andererseits vom hinteren rechten Limbusschenkel begrenzt wird, gebildet. Aus dem rechten Vorhof führt das von einer dreizipfligen Klappe beherrschte Ostium venosum in den rechten Ventrikel. Die Papillarmuskeln sind in dem rechten Ventrikel in der Dreizahl vorhanden. Dabei liegt ein Papillarmuskel, entsprechend der Spitze des Ventrikels. Die beiden anderen liegen, mehr oder weniger zu einem einheitlichen Wulste verbunden, unmittelbar neben dem Septum. Nach oben erstreckt sich dieser Wulst bis zu den wohl ausgebildeten Semilunarklappen. Die von diesem Wulste ent-springenden Chordae tendineae ziehen, mehr oder weniger horizontal gerichtet, aus der Frontalen etwas nach hinten abweichend, zu den Zipfelklappen. Der linke

Vorhof, bei weitem weniger geräumig als der rechte, führt mittels eines von drei Zipfelklappen beherrschten Ostiums in den linken Ventrikel. Der linke Ventrikel übertrifft in seiner Wandstärke die des rechten etwa um das Dreifache. Er besitzt 2 wohl ausgebildete Papillarmuskeln. Genaueres siehe Wiener klinische Wochenschrift Nr. 14, 1925.

Die Untersuchung des Tumors in der Lendenkreuzbeinregion lässt die Diagnose einer Myelocystocele erheben. Es handelt sich um einen Sack, der von der Haut, den weichen Rückenmarkshäuten und in seinem basalen Anteil auch von der Dura gebildet wird. Im basalen Anteil findet sich reichlich subcutanes Fettgewebe, das, polwärts immer mehr und mehr abnehmend, auf dem Gipfel der Geschwulst überhaupt nicht mehr nachweisbar ist. Die Innenbekleidung des Sackes wird gleichmäßig von einer Schicht zylindrischen Epithels gebildet. Unter dieser findet sich die Area medullo-vasc. Die Höhle des Sackes setzt sich kranialwärts in den Zentralkanal des Rückenmarkes fort, caudalwärts endet sie mit einer grübchenförmigen Vertiefung. Von der dorsalen Wand des Sackes laufen Nervenwurzeln im Bogen nach vorne.

Die Alizarinfärbung und Aufhellung lässt außer dem Mangel des dorsalen Abschlusses der Bogenanlagen im Bereich des 4. und 5. Lendenwirbels und aller Sakralwirbel keine pathologischen Verhältnisse erkennen. Das Becken ist eine typische Pelvis fissa.

Es handelt sich in diesem Falle um eine Myelocystocele, verbunden mit einer *Hernia funiculi et abdominalis, Ectrophia vesicae, Pelvis fissa und Transposition der großen arteriellen Herzgefäß*.

*Fall 6.* Es handelt sich um einen *weiblichen Neugeborenen* von 50 cm Länge, der im allgemeinen wohlgestaltet, in der Kreuzsteißeinregion einen Tumor von Apfelsinengröße erkennen lässt. Die Präparation der Weichteile ergibt nicht die mindesten Abweichungen von der Norm. Der Tumor in der Kreuzsteißeinregion wird von der Umgebung isoliert, wobei eine starke Einlagerung von Fett zwischen die Glutealmuskulatur und die seitlichen Anteile des Tumors auffällt. Incidiert lässt der Tumor Verhältnisse erkennen, wie sie unter Fall 5 beschrieben wurden und daher hier nicht wiederholt zu werden brauchen.

Die Alizarinfärbung und Aufhellung ergibt völlig normale Verhältnisse im Bereich der Hals- und Brustwirbelsäule. Ebenso verhalten sich die 3 kranialen Lendenwirbel, der 4. und 5. Lendenwirbel und die ganzen Kreuzbeinwirbel, zeigen jedoch keine dorsale Vereinigung ihrer *Laminae*.

#### *Fall 7. Musealtrockenpräparat.*

1. *Schädel.* Da dies Skelett die Verhältnisse der totalen Kraniorhachischisis in besonders schöner Ausbildung zeigt, so möge hier, trotz der Wiederholung, nochmals der Schädel beschrieben und im besonderen abgebildet werden.

Es fehlt das ganze Schäeldach. Die Schädelbasis wird vom *Occipitale*, *Temporale* und *Sphenoid* gebildet. Die hintere Schädelgrube ist zu einer steil abhängigen, nach ventral leicht konvex gebogenen Halbringplatte umgewandelt, die sich caudalwärts in die weit offene Wirbelrinne fortsetzt: Die mittlere Schädelgrube ist schmal und tief, lateralwärts geht sie auf die unten beschriebene, flächig geneigte Schuppe des *Occipitale*, sich allmählich verflachend, über. Die vordere Schädelgrube fehlt gänzlich.

a) Das *Occipitale*. Das *Occipitale* besteht aus der beinahe vertikal eingestellten *Pars basilaris*, die sich nach vorne und oben zu treppenförmig zustutzt und sich mit diesem verschmälerten Anteil zwischen die plumpen *Pyramidenspitzen* hineinlegt. Mit dem *Sphenoid*, dessen Körper nahezu rein horizontal eingestellt ist, verbindet sie sich knorpelig. Die knorpelige Verbindungsstelle liegt am höchsten

von allen Gebilden der Schädelbasis. Die Partes laterales sind nahezu frontal eingestellte, dreiseitig prismatische Knochenstücke, die sich lateralwärts in schmale schaufelförmige, flache Abschnitte verbreitern. Diese lateralen Enden verbinden sich knorpelig mit einer trapezförmigen Knochenplatte, die die abdachende Richtung der Lateraleden der Partes laterales fortgesetzt und sich wie ein Dach über den seitlichen Umfang der Halswirbelsäule legen und ihn der Seitansicht (Abb. 15) entziehen. Mit dem Temporale verbinden sich diese platten Knochen knorpelig; nach vorne zu senden sie einen schmalen spangenförmigen Fortsatz, der sich auf den Orbitalrest des Frontale legt und so teilnimmt an der Bildung des oberen Augenhöhlenabschlusses. Die Condylia occipitales ragen als kleinste Prominenzen den Gelenkflächen des Atlas entgegen, dessen hintere Spange vollkommen fehlt. Die Kanäle des Occipitale sind wohl ausgebildet.

b) Das *Temporale*. Die Pyramiden sind sehr plump gestaltet. Ihre Längsachsen stehen beinahe frontal, die Basen sind in die Horizontale umgeklappt. Die Ohrkapseln sind noch nicht völlig geschlossen. Im übrigen ist die Pars petrosa wohlgebildet. Die Annuli tympanici liegen unmittelbar neben dem Pharynx in einer von ihnen oben nach außen unten geneigten Ebene. Die Squama temporalis fügt sich der Pars petrosa in einer von vorn oben nach hinten unten und zugleich lateralwärts geneigten Ebene an.

c) Das *Sphenoid*. Das Sphenoid weist im Clivusbereiche eine deutliche Sattelung auf, aus der das Dorsum sellae steil ansteigt. Die Processus clinoides sind deutlich ausgebildet. Eine enge Fossa hypophyseos ist vorhanden. Das kleine Flügelpaar, das die Fissura orbitalis superior von medial oben her begrenzen hilft, ist etwa 4 mm lang. Das große Flügelpaar tritt seitlich mit der Squama temporalis in Verbindung, seitlich und vorne mit dem Os zygomaticum. Das Flügelpaar ist wohl ausgebildet, die Löcher zum Durchtritt der Nerven und Gefäße wie in der Norm gestaltet. Das Gaumenflügelpaar ohne Besonderheiten.

d) Das *Stirnbein*. Es besteht aus einem platten, spangenförmigen Knochen, der sich vom Wangenbein bis zur Medianlinie, wo er mittels einer Naht mit dem Knochen der Gegenseite sich verbindet, erstreckt. Er bildet auf diese Weise die laterale obere Hälfte und die ganze obere Umrandung der Augenhöhle. Besonders im lateralen Abschnitte der platten Spange ist diese fast rechtwinkelig über die Fläche gebogen. Mit dem hinteren Flächenabschnitte schließt das Stirnbein die Augenhöhle in Ergänzung des großen Keilbeinflügels ab. Der mediale Anteil des Knochens flieht fast horizontal nach rückwärts (Abb. 15).



Abb. 15.

Das Gesichtsskelett weist eine excessive Prognathie auf. Die einzelnen Knochen sind wohlgebildet. Die Augenhöhle ist äußerst seicht. Die Orbitaleingangsebene ist von oben innen und hinten nach unten außen und vorne geneigt. Die die Orbitalhöhle bildenden Knochen sind ohne Besonderheiten. Die Nase ist wohlgeformt. Das Siebbein ist nur im Bereich der *Laminae papyracea* knöchern, sonst rein knorpelig. Die restlichen Gesichtsknochen sind ohne Besonderheiten.

*Wirbelsäule und Anhänge.* Die Wirbelsäule als Ganzes stellt einen nach vorne leicht konkav gekrümmten Stab dar, der nur im unteren Brustabschnitt eine leichte, ventral-konvexe Krümmung zeigt. In frontaler Richtung zeigt die Wirbelsäule Krümmungsabweichungen in folgender Art: Im Halsteil eine linkskonvexe Skoliose, im oberen Brustteil eine nach großem Radius gekrümmte Rechtsskoliose und im Lendenabschnitt eine nach besonders großem Radius gekrümmte Linksskoliose. Der Schädel ist der Wirbelsäule derart aufgesetzt, daß die Fläche der Basis mit der Achse der Wirbelsäule einen nahezu rechten Winkel bildet (Abb. 16).

Die *Laminae* sämtlicher Wirbel sind nach den Seiten derart umgelegt, daß eine seichte, vom Atlas bis zum Steißbein reichende Rinne entsteht, in deren Grunde die Wirbelkörperknochenkerne leicht vorspringen, so daß in der Gegend der neurozentralen Nähte 2 Längsfurchen entstehen, die die tiefsten Stellen der Rinne darstellen. Die verschmälerten hals- und köpfchenartigen medialen Abschnitte der *Laminae* ziehen leicht nach oben, nach außen und hinten. Jenseits der *Foramina intervertebralia* aber weichen die platten Spangen der Bogen aus der geschilderten Richtung nach unten und vorne ab, so daß jederseits eine abgerundete Kante entsteht. Das Steißbein ist rein knorpelig. Die Wirbelkörperknochenkerne des Sakralabschnittes sind in der Fünfzahl vorhanden und wohl ausgebildet. Ebenso verhalten sich die 5 Körperknochenkerne des Lendenabschnittes und die 12 Kerne des Brustabschnittes. Im Halsabschnitt ist der Atlas mit seinen knöchernen *Massae laterales* und seinem vorderen knorpeligen Bogen normal ausgebildet. Ebenso verhält sich der *Epistropheus*. Seine *Laminae* fügen sich aber links zu einer die *Laminae* sämtlicher Halswirbel, rechts zu einer die 4 oberen *Laminae* zusammenfassenden Knochenplatte zusammen (Abb. 16).

Die Kerne der folgenden Halswirbelkörper sind bei der Ansicht von dorsal her in eine einzige Knochenmasse zusammengezogen; von ventral betrachtet aber lassen sich ein unpaarer caudaler und 3 paarige Körperknochenkerne, zwischen diesem und dem *Epistropheus* gelegen, wohl unterscheiden. Da an dem unpaaren



Abb. 16.

caudalem Knochenkerne sich jederseits 2 Laminae anstützen und er größer als die übrigen paarigen Körperknochenkerne ist, so ist es wohl gestattet, in ihm 2 verschmolzene Elemente zu vermuten.

Die Laminae der beiden obersten Brustwirbel und die der beiden untersten Halswirbel sind rechts zu einer einheitlichen Platte zusammengefügt. Die Rippen sind wie gewöhnlich gebildet. Die 4. und 5. Rippe sind jenseits der Anguli miteinander knöchern verbunden und ziehen als einheitliche Spange bis in die Nähe des Brustbeins. Ihre sternalen Enden sind jedoch gegabelt.

Die Formel der Wirbelsäule dieses Neugeborenen mit totaler Kraniorachischisis lautet: C 7, D 12, L 5, S 5, Cc rein knorpelig.

**Fall 8. Hydrocephalischer Neugeborener** (Musealrockenpräparat).

Der Schädel weist keine ihn vor anderen hydrocephalischen Schädeln auszeichnende Eigenschaften aus.

Die Wirbelsäule zeigt im Bereich caudal des 5. Brustwirbels eine Spaltung der Laminae.

Die Halswirbelsäule verhält sich in bezug auf die Knochenkernverhältnisse normal. Im Bereich der 3 untersten Halswirbel beginnt eine leichte rechtskonvexe Skoliose, die sich über die 3 obersten Brustwirbel erstreckt und dann von einer linkskonvexen Skoliose abgelöst wird, die im Bereich der 3 untersten Brustwirbel sich in eine starke Lordoskoliose wandelt und im Bereich der Lendenwirbel allmählich verläuft.

Die Brustwirbelsäule zeigt im Bereich der 4 obersten Brustwirbelknochenkerne keine Abweichung von der Norm. Der 5. und 6. Brustwirbelkörperknochenkern ist nur links vorhanden, rechts liegt an beider Stelle nur ein kleiner rundlicher Knochenkern. Der 7. Körperknochenkern ist wieder einfach vorhanden, der 8. paarig. Der 9. ist besonders groß, der 10. viel kleiner und ganz nach links auf den Skoliosenscheitel gerückt. Der 11. ist aus einem Paarling zusammengesetzt; der linke Paarling ist beträchtlich höher und breiter als der rechte. Der 12. Körperknochenkern liegt als kleiner Kern ganz links am Lordoskoliosenscheitel. Die caudal anschließenden Wirbelkörperknochenkerne verhalten sich wie gewöhnlich.

Die Laminae der Halswirbel verhalten sich wie normal. Die Laminae der Brustwirbel zeigen ein sehr scitverschiedenes Verhalten: links sind 12 einzelne Spangen nachweisbar. Bis zur 4. verhalten sie sich wie gewöhnlich, dann aber weichen sie allmählich auseinander und sind von der 5. an dorsal nicht mehr vereinigt, sondern bilden — sich mehr und mehr sagittal einstellend und allmählich in die Frontale übergehend — die seitliche Begrenzung einer sich allmählich kranialwärts spitzwinkelig schließenden Rinne, die im Bereich des Lendenabschnittes durch die noch weiter fortschreitende Umlegung der Laminae in eine seitlich abdachende Fläche übergeht. Rechts sind nur 7, durch Verschmelzung der einzelnen benachbarten Laminae hervorgegangene Spangen nachweisbar. Die Laminae des Lenden- und Kreuzbeinabschnittes sind nach ventral derart umgebogen, daß sie die Reihe der Wirbelkörperknochenkerne als abgerundete Kante dorsalwärts vorschauen lassen. Aus dem Boden der Wirbelspalte ragt im Bereich des 1. und 2. Lendenwirbels ein spornartiger Fortsatz nach dorsal und oben empor (Abb. 17).

Links sind der Brustwirbelsäule 12 Rippen angefügt; rechts nur 9. Die 12. scheint rechts vollkommen zu fehlen. Die 1. Rippe artikuliert links zwischen dem 1. und 2. Brustwirbelkörper, die 2. eng angeschlossen zwischen dem 2. und 3. und so fort.

Die 11. artikuliert am 11., die 12. am 12. Brustwirbel. Rechts verhält sich nur die 1. Rippe wie die entsprechende linke. Die 2. ist wieder von der 1. entfernt wie die gegenseitige. Die 3., 4. und wahrscheinlich 5. Rippe sind zu einer

einheitlichen Masse verschmolzen, mit dem Caudalende des 3. und dem Körper des 4. Brustwirbels in Beziehung gesetzt. Die nächste Rippe tritt mit ihrem Köpfchen in Beziehung zu dem vorerwähnten kleinen Paarling, der die Stelle des 5. und 6. linken Wirbelkörperknochenkernes vertritt. Die anschließenden 4 Rippen treten in Beziehung zum 7., 8., 9. und 11. Wirbelkörperknochenkern.

Es handelt sich also um eine Wirbelsäule, deren Brustbereich Störungen in bezug auf die Symmetrie der Ausbildung der Wirbelkörperknochenkerne und der Bogenkerne aufweist, während die übrigen Abschnitte in der formalen Ausbildung ihrer Bestandteile nicht von der Norm abweichen.



Abb. 17.

Die caudal folgenden 3 Wirbel sind annähernd normal gestaltet, die Anlage des 4. ist ganz nach rechts verlagert und überdies nach links verdreht. Der 5. ist wieder mehr oder weniger symmetrisch gelagert. Bei der Betrachtung von dorsal her erscheinen die Kerne der genannten 5 Brustwirbelkörper in eine einheitliche Masse verschmolzen, der ganz rechts und caudal ein spornartiger Fortsatz sowie der beim Fall 8 aufgesetzt ist. Der Rest der Brustwirbelsäule mitsamt der Lendenwirbelsäule ist in einer maximalen Kyphose gegen den oberen Brustwirbelsäulen-Abschnitt abgesetzt. In diesem ganzen caudalen Bereich sind nur 3 große, an Wirbelkörper-Knochenkerne erinnernde Gebilde vorhanden. Diesen liegen, wie durcheinander geworfen, Laminae und Rippen an. Caudal von den 3 Körperrkernen sind (Abb. 18) nur einige Spangen angelegt, an die caudal ein großes Loch angrenzt.

Die Formel der Wirbelsäule lautet: C 7, D ? 12, L 5, S 4 (knöchern).

*Fall 9. Hydrocephalischer Neugeborener.*

Die Veränderungen dieses Falles sind im ganzen Brust-, Lenden- und Sakralwirbelsäulenabschnitt derart schwere, daß es unmöglich ist, sie einigermaßen mit Worten wiederzugeben. Es sei daher nur auf die Abbildung hingewiesen, die die abenteuerlichen Verwerfungen, die im Bereiche des unteren Brust- und besonders im Lendenabschnitt auftreten, annähernd wiedergibt. Der Erhaltungszustand des (geflickten) Objektes läßt keinerlei bindenden Rückschlüsse auf die Zahl der die Wirbelsäule bildenden Segmente zu. Die Halswirbelsäule besteht aus 6 normalen Wirbelkörper-Knochenkernen. Der 7. Halswirbelkörper-Knochenkern besteht aus einem rechten und 2 großen rundlichen linken getrennten Knochenkernen.

Darauf folgt die ausgesprochen linkshälfte Anlage des Kreuzbeins, in der 4 knöcherne Elemente feststellbar sind.

Dem *Brustkorb* sind links 12 Rippen angefügt, von denen die 4 caudalen paarweise verschmolzen, nur in der Nähe der Wirbelkörper in einer Gabelung die Einzellemente erkennen lassen.

Rechts sind nur 7 einigermaßen wohlgebildete Rippen erkennbar. Andeutungen von Rippenspangen finden sich aber auch noch ventral von der in der Abb. 19 auf der rechten Seite sichtbaren, mächtigen, knöchernen Vorragung. An eine Aufstellung einer einigermaßen begründeten Wirbelsäulenformel ist unter den geschilderten Verhältnissen nicht zu denken.

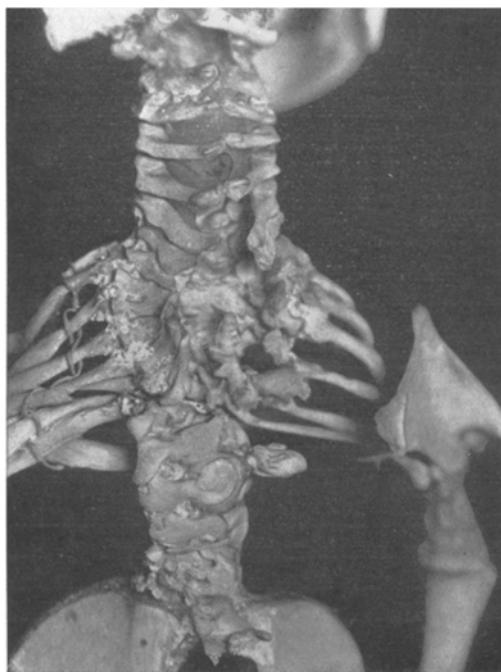


Abb. 18.

## 2. Zusammenfassung.

In dieser Zusammenfassung sollen nur kurz die für die Skelettverhältnisse bei Kraniorachischisis bzw. Spina bifida typischen Befunde zusammengestellt werden; geflissentlich soll ein Eingehen auf die begleitenden Mißbildungen der anderen Organe bzw. Organsysteme vermieden werden, da sonst die Arbeit sich allzu weitläufig gestalten müßte.

Allgemein muß hervorgehoben werden, daß die Skelette der mit Kraniorachischisis behafteten Neugeborenen an Größe der normalen Neugeborener bei weitem nachstehen. Besonders zurückgeblieben sind das Achsenskelett und der Schädel, während die Größenentwicklungen

der Extremitäten kein Abweichen von der Ausgestaltung der Norm zeigt. Die unteren Extremitäten scheinen etwas im Wachstum gegen die Norm zurückgeblieben zu sein, so daß das Affenartige im Skelett dieser Mißbildungen diesem Umstande, mindestens zum Teil, seine Entstehung verdankt.

Der Schädel ist stets in jeder Dimension verkleinert. Die vordere Schädelgrube im besonderen fehlt mitunter völlig (Fall 7). Die hintere Schädelgrube ist zu einer nahezu senkrecht eingestellten, ventral leicht konvexen Halbringplatte umgewandelt. Die feineren Einzelheiten der Schädelbasis sind meist erkennbar; die Fossa hypophyseos ist stets sehr klein, mitunter nicht nachweisbar. In den vorstehend beschriebenen Fällen konnte nicht einmal die Persistenz des Canalis craniopharyngeus erhoben werden. Das Dorsum sellae ist meist horizontal eingestellt: es setzt sich der Körper des Sphenoids an der Synchondrosis sphenooccipitalis unter einem beinahe rechten Winkel von der Pars basilaris occipitalis ab. Diese Stelle entspricht gewöhnlich der höchsten Verragung der Schädelbasis.

Das Occipitale ist mit seiner Pars basilaris und den Partes laterales stets vorhanden. Reste der Schuppe finden sich — nach lateral und caudal umgeklappt — im Anschluß an die Partes laterales. Häufig stehen diese Teile bzw. auch die Partes laterales mittels bindegewebig-knorpeligen Materials mit den Reihen der seitlich umgelegten Enden der Laminae des Halses bzw. Brustwirbelsäulenabschnittes in Verbindung (Fall 1).

Das Temporale ist meist recht plump gestaltet, aber an seiner Pars petrosa, tympanica und mastoidea sind alle Einzelheiten kenntlich.

Die Basis der Pars petrosa ist nach außen umgelegt. Reste der Schuppe finden sich häufig in Gestalt schmaler knöchener Streifen, die die Reste der Occipitalschuppe mit den der Stirnbeinschuppe in Verbindung setzen.

Das Sphenoid verhält sich in seiner formalen Ausgestaltung, abgesehen davon, daß sein Körper beinahe rein horizontal eingestellt ist, ziemlich der Norm entsprechend.

Die Pars orbitalis des Stirnbeins ist gewöhnlich sehr schmal und der der Gegenseite bis zur Berührung genähert, ohne daß sich eine der Incisura ethmoidalis entsprechende Bildung fände. Die Crista galli fehlt natürlich.

Das Gesichtskelett ist durch eine starke Prognathie und die Kleinheit der Höhlen ausgezeichnet. Im übrigen sind die Knochen wohl ausgebildet. Die Lamina cribrosa des Ethmoidale ist an den untersuchten Schädeln niemals verknöchert aufgefunden worden. Die Kleinheit der Gesichtshöhlen bewirkt das Vortreten der Bulbi bzw. der Zunge. Entsprechend der Stellung des Orbitaleinganges weichen die Bulbi stark seitlich (s. Fall 7) ab. Die Zunge liegt meistens vorgestreckt zwischen den Lippen.

Die Wirbelsäule ist stets kürzer als die der Norm. In ihren Krümmungsverhältnisse zeigen die Wirbelsäulen ein äußerst verschiedenes Verhalten: In dem einem Falle vollständiger Kraniorachischisis weichen die Krümmungen nur wenig von der Norm ab (Fall 7), bei anderen Fällen erweisen sich die Wirbelsäulen so, als ob sie in kraniocaudaler Richtung zusammengeschoben, ihre Längenentwicklung nur auf Kosten zahlreicher Krümmungen in frontaler und sagittaler Richtung hätten nehmen können. Die Entwicklung der Knochenkerne zeigt in ihrer numerischen und formalen Ausbildung Abweichungen von der Norm in der Weise, daß einerseits durch Verschmelzungen scheinbare numerische Verringerungen, durch Getrenntbleiben ursprünglich symmetrisch angelegter Kerne scheinbare Vermehrungen eintreten, daß andererseits durch die besonderen mechanischen Verhältnisse (Auftreten abnormer Krümmungen) weitgehenden Verlagerungen von Kernen Gelegenheit geboten wird, daß hier Wachstumshemmung, dort Wachstumsförderung auftritt, so daß die Kerne in ihrer Form die größten Abweichungen von der Norm zeigen. Die nebenstehende Abb. 19 gibt das Verhalten der Wirbelkörperknochenkerne an dem Scheitel einer abnormen Krümmung wieder: Die Knochenkerne scheinen auf dem Scheitel der Krümmung gleichsam nach der Konvexität hinaus gepellt zu werden. Die Form des sonst etwa linsenförmigen Kernes ist typisch keilförmig. Die Schneide des Keiles ist der Konkavität der Krümmung, der Keilrücken der Konvexität zugewendet. Die kranial bzw. caudal benachbarten Segmente können zur Berührung gelangen, etwa vorhandene Anhänge gewinnen Anschluß an nicht zugehörige Segmente. Ähnlich wie die Wirbelkörperkerne verhalten sich die knöchernen Anlagen der Laminae. Die auf der Seite einer Konkavität der Krümmung gelegenen Bogen verschmelzen besonders häufig zu einer einheitlichen Platte, der nur noch im Bereich der neurozentralen Nähte die Zusammensetzung aus einer größeren Zahl von Segmenten anzusehen ist. Im Fall 7 zeigen die Wirbelkörper des Halsabschnittes in ihrem dorsalen Anteil — ihm entspricht eine ziemlich geringfügige Lordose — eine Verschmelzung, während die auf dem Scheitel der Lordose gelegenen Ventralanteile ein Verhalten, wie es die Norm bildet, zeigen. Allenthalben geht mit der freieren Entfaltungsmöglichkeit auf der Konvexität der Krümmung eine den Verhältnissen der Norm entsprechende Ausbildung der Knochenkerne einher, während auf der Seite der Konkavität Störungen im Sinne des gestaltlichen und topischen Abweichens auftreten.

Eine Vermehrung oder Verminderung der Segmente des axialen Skelettes, die über die Variationsbreite hinausginge, kann bei den vor-

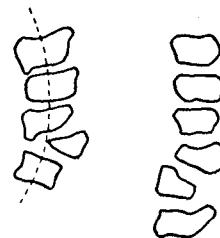


Abb. 19. Aus dem Brustwirbelabschnitt des Objektes Nr. III. Skoliose mit Keilwirbelformen am Bogenscheitel.

stehend beschriebenen Fällen — Fall 9, in dem sie nicht ausgeschlossen werden kann, ausgenommen — nur als eine scheinbare bezeichnet werden. Alle Anzeichen die die Nerven, bzw. die Morphologie der in einheitliche Bildungen einbezogenen Segmente abgehen, stützen diesen Satz. Die Angaben der Autoren, die vom Fehlen einzelner Abschnitte Verkürzungen u. dgl. handeln, können sich nach unserer Meinung wohl nur auf die grobe, äußerliche Betrachtung beziehen.

Die Anhangsgebilde der Wirbelsäule zeigen jene Abweichungen von der Norm, wie sie aus den oben erwähnten Gestaltungsmöglichkeiten abgeleitet werden können: Verschmelzungen und In-Beziehung-Treten zu ursprünglich nicht zugehörigen Segmenten.

### III.

Bemerkungen zur Genese der Kraniorachischisis bzw. Spina bifida.

Die Versuche die kausale Genese der Rachischisis bzw. Spina bifida zu erklären, sind so zahlreich, daß unmöglich ist auf alle Erklärungsversuche hier einzugehen. Letzten Endes laufen alle Erklärungsversuche darin aus, daß die einen in inneren, die anderen aber in äußeren Ursachen den Grund für die Entstehung dieser Euterata im Sinne *Joests* sehen zu sollen verneinen. So auch die beiden Autoren, die im Schwalbeschen Handbuch (Morphologie der Mißbildungen) dies Kapitel bearbeiten: *Kermauner* und *Ernst*.

*Kermauner* kommt auch auf Grund seiner Untersuchungen zu keiner eigentlichen, abschließenden, ursächlichen Erklärung, sondern er sagt, nachdem er die mögliche ursächliche Bedeutung chemischer, aktinischer und anderer Schädlichkeiten betont, folgendes: „Für die Wirkung mechanischen Druckes hat *Luksch* den experimentellen Beweis erbracht. Es steht daher wohl nichts im Wege, solange wir bessere Kenntnisse nicht haben, uns an die Lebedeff'sche Theorie zu halten.“ Mit diesem Satze redet *Kermauner* also einen lokal-mechanischen Ursachenerklärung das Wort, wenngleich er, wie schon erwähnt, auch anderen Faktoren ursächliche Bedeutung zubilligt.

Im Gegensatze dazu sagt *Ernst*, dessen Ansichten auf den *Zingerle*-schen Untersuchungen fußen, im Hinblick auf die mannigfachen Erklärungsversuche älterer und neuerer Zeit: „Die meisten dieser Erklärungsversuche wollen eben einen komplexen Vorgang auf ein einziges, mechanisches Moment zurückführen, das aber unmöglich, für alle Fälle auszureichen vermag und das besonders versagt angesichts der reichen Kombination von Mißbildungen des Medullarrohres mit solchen ganz anderer und entlegener Organe. Die neuere Zeit wird daher dazu gedrängt, den Bildungsmangel im Keime selbst zu suchen.“ — „Den wichtigsten Grund der Rachischisis und verwandter Mißbildungen haben wir in der mangelhaften Entwicklung (Agenesie,

Aplasie) der Medullarplatte selbst zu suchen und auf diesem Weg führen uns auch die Versuche.“ In inneren Ursachen erblickt also *Ernst* die Ursachen der Rachischisis (Der erste angeführte Satz *Ernst's* findet sich nebenbei bemerkt beinahe wörtlich bei *Veraguth*). In dem Zurückgreifen auf innere Ursachen liegt unseres Erachtens zugleich ein Eingeständnis über die Unmöglichkeit einer einigermaßen zu begründenden ursächlichen Erklärung. Von besonderer Wichtigkeit erscheint ein anderer Satz *Ernst's*, der sagt: „Wenn man mit thermischen und chemischen Reizen bei Tieren die Entwicklung hat stören können, mit dem Ergebnis einer typischen Mißbildung, muß man sich hüten, denselben Reiz auch für die entsprechende Mißbildung des Menschen zu fordern, denn über thermische und chemische Beeinflussung des jungen Keimes im Mutterleib sind wir bloß auf ganz unsichere Vermutungen angewiesen, und denken an Fieberzustände der Mutter, an alkoholische oder syphilitische Vergiftung, an Stoffe aus der Uteruswand. Aber wir tun gut, jede Schablone zu vermeiden und es offen zu lassen, ob sich nicht thermische, chemische und mechanische Momente zur Beeinflussung des Keimes verbinden können.“

Die Vermeidung jeder Schablone für die Erklärungsversuche ist das wichtigste; in dem einen Fall werden eben mechanische Ursachen in dem anderen thermische oder chemische mehr in die Augen springend, wahrscheinlich aber in allen Fällen Kombinationen von Reizen die Ursachen der Mißbildung sein. Ein einseitiges Festlegen in der Frage der ursächlichen Genese der Kraniorachischisis ist das zu meidende. Je nach der Art des untersuchten Objektes wird sich ein jeweiliger Erklärungsversuch zu richten haben: Findet man eine vollständige Rhachischisis bei einem mit nur minimal von den Krümmungsverhältnissen der normalen Wirbelsäulen abweichenden Objekt, so wird man eine lokal mechanische Ursache — es wären denn Amnionsverwachsungen oder Stränge nachweisbar, die den Schluß der Medullarplatte verhindert haben könnten — wohl kaum anzunehmen vermögen (Fall 7). Findet man jedoch Krümmungsverhältnisse von so abenteuerlicher Gestalt, wie im Fall 3, so wird man wohl kaum umhin können, an lokal mechanische Ursachen als Grund der Entstehung der Mißbildung zu denken und sich so der Lebedeffschen Theorie zu nähern. Der Nachweis einer bestimmten Ursache ist ja kaum jemals zu erbringen, solange uns die ersten Verhältnisse bei der Einbettung und Entwicklung des Eies und seiner Hämäte nicht besser bekannt sind und uns die Ableitung eines abnormalen Achsendruckes u. dgl. Ursachen, die die Anlagen von Medullarrohr und Wirbelsäule betreffen könnten, gestatten.

Für die normale Entstehungsweise herrscht in neuerer Zeit wohl kein Zweifel darüber, daß die Störung der Entwicklung der Anlage des Medullarrohres das primäre, die abnorme Entwicklung des Schädels und der Wirbelsäule das Sekundäre ist.

## Literaturverzeichnis.

- <sup>1)</sup> *v. Bardeleben*, Ergebnisse der Anatomie und Entwicklungsgeschichte Bd. X. 1900. — <sup>2)</sup> *Barfurth*, Die experimentelle Herstellung der Cauda bifida bei Amphibienlarven. *Roux Arch.* **9**. 1900. — <sup>3)</sup> *Bockenheimer*, Zur Kenntnis der Spina bifida. *Arch. f. klin. Chir.* — <sup>4)</sup> *Böhmig*, Über das Primordialcranium eines menschlichen Embryos aus dem 2. Monat mit Cranio-rhachischisis. *Zeitschr. f. d. ges. Anat.* Abt. 3: *Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch.* **65**. 1922. — <sup>5)</sup> *Bruni*, Sullo Sviluppo dei corpi vertebr. e delle loro articolazioni, negli Amnioti. *Roux Arch.* **32**. 1911. — <sup>6)</sup> *Budde*, Die Bedeutung des *Canalis neurentericus* für die formale Genese der Rhachischisis anterior. *Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol.* **52**. 1922. — <sup>7)</sup> *Culp*, Vererbung und Mißbildung. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **229**. — <sup>8)</sup> *Cutore*, Rarissimo caso di atresia ed anomali disposizioni congenite dell' intestino concomitante spina bifida occulta. *Anat. Anz.* **40**. 1912. — <sup>9)</sup> *Cutore*, Anomalie del sistema nervoso centrale ottenute sperimentalmente in embrioni di pollo. *Anat. Anz.* **18**. 1900. — <sup>10)</sup> *Dück*, Über Encephalocele post. mit eigentümlichen Neurogliawucherungen und Rhachischisis lumbosacralis. *Roux Arch.* **32**. 1911. — <sup>11)</sup> *Endres* und *Walter*, Anstichversuche an Eiern von *Rana fusca*. *Roux Arch.* **2**. 1896. — <sup>12)</sup> *Ernst*, Schwalbes Handbuch der Mißbildungen III. — <sup>13)</sup> *Fischel*, Anomalien des Zentralnervensystems. *Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol.* **41**. 1907. — <sup>14)</sup> *Fischel*, Über den gegenwärtigen Stand der experimentellen Teratologie. *Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges.* 5. 1902. — <sup>15)</sup> *Fischer*, Über die lumbodorsale Rhachischisis mit Knickung der Wirbelsäule nebst Mitteilung eines Falles von Myelocystocele lumbosacralis. *Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol.* **5**. 1889. — <sup>16)</sup> *Förster*, Die Mißbildungen des Menschen. 1865. — <sup>17)</sup> *Goldstein*, Kritische und experimentelle Beiträge usw. — <sup>18)</sup> *Goldstein*, Die Abhängigkeit der Muskulatur vom Zentralnervensystem während der Entwicklung. *Roux Arch.* **18**. 1904. — <sup>19)</sup> *Gruber*, Beiträge zur Frage der Bauchspaltenbildung. III. *Zeitschr. f. urol. Chir.* **11**, 50. 1922. — <sup>20)</sup> *Gruber*, Ungewöhnliche neurenterische Kommunikation bei Rhachischisis ant. und post. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **247**. 1923. — <sup>21)</sup> *Gruber*, Zur Einteilung der Mißbildungen. *Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol.* **29**. 1923. — <sup>22)</sup> *Gruber* und *Emmy Best*, Beiträge zur Frage der Bauchspaltenbildung. *Zeitschr. f. urol. Chir.* **8**. 1922. — <sup>23)</sup> *Gruber* und *Emmy Best*, Beiträge zur Frage der Bauchspaltenbildung. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **236**. 1921. — <sup>24)</sup> *Hertwig*, Urmund und Spina bifida. *Arch. f. mikroskop. Anat.* **39**. 1892. — <sup>25)</sup> *Hesse*, Spina bifida cystica. *Ergebn. d. Chir. u. Orthop.* **10**. 1918. — <sup>26)</sup> *Hildebrandt*, Pathologisch-anatomische und klinische Untersuchungen zur Lehre von der Spina bifida und den Hirnbrüchen. *Dtsch. Zeitschr. f. Chir.* **36**. 1893. — <sup>27)</sup> *Hintze*, Die Fontanella lumbosacralis und ihr Verhältnis zur Spina bifida. *Arch. f. klin. Chir.* **119**. 1922. — <sup>28)</sup> *Jakobi*, Über sehr frühzeitige Störungen in der Entwicklung des Zentralnervensystems. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **147**. 1897. — <sup>29)</sup> *Jakobsohn*, Zur Lehre von der Entstehung angeborener Mißbildungen. *Monatsschr. f. Kinderheilk.* **27**. 1923. — <sup>30)</sup> *Joest*, Zur Frage der biologischen Einteilung der Mißbildungen. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **234**. 1922. — <sup>31)</sup> *Kermäuner*, Morphologie der Mißbildungen von Schwalbe III. 1909. — <sup>32)</sup> *Kohn*, Anencephalie und Nebenniere. *Roux Arch.* **102**. 1924. — <sup>33)</sup> *Kollmann*, Über Spina bifida und *Canalis neurentericus*. *Verhandl. d. anat. Ges. Göttingen* 1893. — <sup>34)</sup> *Lebedeff*, Über die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **86**. 1881. — <sup>35)</sup> *Leonowa*, Ein Fall von Anencephalie, kombiniert mit totaler Amyelie. *Neurol. Zentralbl.* 1893. — <sup>36)</sup> *Luksch*, Über experimentelle Erzeugung von Myeloschisis. *Zeitschr. f. Heilkunde* **25**. 1904. — <sup>37)</sup> *Mall*, In Keibel-Mall's Handbuch der Entwicklungs-

geschichte (Pathologie des menschlichen Eies) 1910. — <sup>38)</sup> *Marchand*, In Eulenburgs Realenzyklopädie (Mißbildungen) Bd. 15. — <sup>39)</sup> *Marwedel*, Ein Fall von persistierendem Urmund beim Menschen. Bruns' Beitr. z. klin. Chir. **29**. 1901. — <sup>40)</sup> *Mauksch*, Das Verhalten der Hypophyse und der Can. neurenteric. in 9 Fällen von Cranioschisis untersucht. Anat. Anz. **54**. 1921. — <sup>41)</sup> *Morita, Seiji*, Über die Faktoren, welche die Richtung und Gestalt der Wirbeldornen bestimmen. Roux Arch. **37**. 1914. — <sup>42)</sup> *Muskatello*, Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Arch. f.-klin. Chir. **47**. 1894. — <sup>43)</sup> *Neumann*, Einige weitere Bemerkungen über die Bedeutung gewisser Mißbildungen für die Entwickelungsmechanik. Roux Arch. **18**. 1904. — <sup>44)</sup> *Petren, K.* und *G.*, Beiträge zur Kenntnis des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **151**. 1898. — <sup>45)</sup> *Plaut*, Über die Unzulänglichkeit mechanischer Erklärungen. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Physiol. **72**. 1924. — <sup>46)</sup> *Przibram*, Teratologie und Teratogenese. Roux Vorträge Heft **25**. 1920. — <sup>47)</sup> *v. Recklinghausen*, Untersuchungen über Spina bifida. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **105**. 1894. — <sup>48)</sup> *Ribbert*, Entstehung der Anencephalie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **93**. 1882. — <sup>49)</sup> *Richter*, Über die experimentelle Darstellung der Spina bifida. Verhandl. d. dtsch. anat. Ges. 1888. — <sup>50)</sup> *Rindfleisch*, Ein Fall von Anencephalie und Spina bifida. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **19**. — <sup>51)</sup> *Rindfleisch*, Die angeborene Spaltung der Wirbelkörper. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **27**. — <sup>52)</sup> *Rodler-Zipkin*, Kombination von Aceranie und Anencephalie. Münch. med. Wochenschr. **18**. 1912. — <sup>53)</sup> *Roux*, Über die künstliche Hervorbringung halber Embryonen. Roux Arch. **2**. 1880. — <sup>54)</sup> *Roux*, In Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **114**. 1888. — <sup>55)</sup> *Roux*, Einleitung zum Archiv der Entwickelungsmechanik 1894. — <sup>56)</sup> *Schlegel*, Die Mißbildungen der Tiere. Lubarsch-Ostertags Ergebni. Jg. **19**, Abt. 2. 1922. — <sup>57)</sup> *Schwalbe*, Morphologie der Mißbildung. 1909. — <sup>58)</sup> *Schwalbe* und *Gredig*, Über Entwickelungsstörung des Kleinhirns, Hirnstammes und Halsmarkes bei Spina bifida. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **40**. 1907. — <sup>59)</sup> *Schulthess*, In Joachimsthals Handbuch der orthopädischen Chirurgie. 1905—07. — <sup>60)</sup> *Schultze*, Über die Einwirkung niederer Temperaturen auf die Entwicklung des Frosches. Anat. Anz. 1899. — <sup>61)</sup> *Tillmanns*, Spina bifida lumbosacralis et sacralis. — <sup>62)</sup> *Verguth*, Über nieder differenzierte Mißbildungen des Zentralnervensystems. Roux Arch. **12**. 1901. — <sup>63)</sup> *Voigt*, Spina bifida cerv. et lumbalis mit Diastematomyelie. Anat. Hefte **30**. 1906. — <sup>64)</sup> *Walko*, Defektbildung im Bereich der Halswirbelsäule. Dtsch. med. Wochenschr. **36**. 1911. — <sup>65)</sup> *Weigert*, Hemicephalie und Aplasie der Nebennieren. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **100** u. **103**. — <sup>66)</sup> *Walsch*, Über experimentelle Erzeugung von Epithelwucherungen. Roux Arch. **38**. 1914. — <sup>67)</sup> *Wieling*, Zur Anatomie und Pathologie der Spina bifida und zwei-teilen des Rückenmarkes. Bruns' Beitr. z. klin. Chir. **25**. 1899. — <sup>68)</sup> *Zechmeister*, Beiträge zur Frage der amniotischen Mißbildungen. Zeitschr. f. d. ges. Anat., Abt. 2: Zeitschr. f. Konstitutionslehre **10**, Heft 3. 1923. — <sup>69)</sup> *Zingerle*, Über Störungen der Anlage des Zentralnervensystems. Roux Arch. **14**. 1902. — <sup>70)</sup> *Wrete*, Fall von Encephalo-Myeloschisis localis bei einem menschlichen Embryo. Zeitschr. f. mikrosk.-anatomische Forschung **1**. 1924. — <sup>71)</sup> *Greil*, Theorie der Entstehung der Spina bifida usw. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **253**. 1924. — <sup>72)</sup> *Mathis*, Über einen Fall von Transposition der großen arteriellen Gefäße am Herzen einer Mißbildung. Wien. klin. Wochenschr. 1925, Nr. 14.