

(Aus der medizinischen Klinik der Universität Leipzig [Direktor: Prof. Morawitz].)

## Über konstitutionelle Varianten der Schädelform und ihre klinische Bedeutung, unter besonderer Berücksichtigung des Turmschädels.

Von

Prof. Dr. Hans Günther.

Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 27. März 1930.)

Die Bearbeitung des Problems der konstitutionellen Formvarianten des Hirnschädels ist deshalb mit großen Schwierigkeiten verknüpft, weil die Schädelform ein sehr komplexes, von inneren und äußeren Umständen beeinflusstes Merkmal darstellt und oft durch Meßwerte nicht eindeutig beschrieben werden kann.

Neben den konstitutionellen Varianten des primären Wachstums der Schädelknochen und denjenigen konstitutionellen Faktoren, welche das Knochenwachstum sekundär beeinflussen, haben auch konstitutionelle morphologische und physiologische Varianten des Gesichtsschädels und besonders die Unterschiede des Gehirnvolumens einen Einfluß auf die Gestaltung des Hirnschädels. Außerdem spielen sowohl im intra-uterinen Stadium, als auch später äußere mechanische Einflüsse (Lagerung usw.) eine Rolle, deren Wirkungsart und -grad im Einzelfalle gar nicht feststellbar ist. Dazu kommen noch die mannigfachen Gestaltveränderungen des Schädels, welche durch Erkrankungen sowohl des Knochensystems (Rachitis, Lues, Ostitis deformans Paget, Ostitis fibrosa Recklinghausen, Leontiasis ossea, Hemikraniose usw.) als des Gehirns und der Hirnhäute (Mikroencephalie, Hydrocephalus, Geschwülste usw.) bedingt sein können.

Die von der Anthropologie bevorzugten Merkmale und Indices stehen zwar in gewisser Beziehung zur Konstitution, besonders Rassenkonstitution, haben aber bisher für die klinische Konstitutionsforschung keine wesentliche Bedeutung. Der besonders beliebte Längenbreitenindex des Schädels hat wohl für die morphologische Charakteristik ganzer Bevölkerungen einen seit langer Zeit erkannten, aber oft überschätzten Wert; doch ist er beim Einzelindividuum als konstitutionelles Merkmal nicht zu gebrauchen, weil er zu sehr von äußeren Umständen abhängig ist.

Wenn auf Grund klinischer Erfahrungen als Regel hingestellt wird, daß bei Chondrodystrophie, Mongolismus, Dysostosis cleidocranialis meist Brachycephalie vorhanden sei, so muß hervorgehoben werden, daß hierfür noch keine genügenden Unterlagen vorhanden sind.

Aus meinen eigenen Beobachtungen über Chondrodystrophie ergibt sich folgendes (Tabelle 1).

Tabelle 1.

Diagnose	N	S	A	U	h	J <sub>b</sub>	J <sub>h</sub>	ξ	J <sub>h<sub>1</sub></sub>	455 h : u
Chondrodystrophie	Wi.	♂	44	58,7	14,6	88,6	76,0	0,67		113
Chondrodystrophie	Ne	♂	35		14,4	87,5	72,0	0,63	48	
Chondrodystrophoider Habitus	Ha	♀	38	52,5	14,1	86,0	78,5	0,67	62	122

Es ist also eine Brachycephalie höheren Grades vorhanden, doch sind diese Werte (J<sub>b</sub>) innerhalb einer brachycephalen Bevölkerung auf Grund der hier geltenden Normierungsgrenzen\* nicht als anormale zu bezeichnen. Die Längenhöhenindices (J<sub>h</sub>) zeigen dagegen in 2 Fällen anormale Werte an (anormaler Hochkopf). Auf die übrigen Werte der Tabelle soll vorläufig nicht eingegangen werden. Aus diesen wenigen Fällen lassen sich aber keine Verallgemeinerungen ableiten.

Ein im Verhältnis zur Breitenentwicklung gesteigertes Längenwachstum des Körpers (Longitypus) kann mit einem etwas vergrößerten Längenmaß des Schädels und folglich Verminderung des Kopindex verbunden sein; doch ergeben sich keine Beziehungen in dem Sinne, daß etwa ein Längstypus mit Längsschädel und ein Kurztypus mit Kurzschädel verbunden sei.

Auch die *Dolichostenomelie* (Arachnodactylie) ist durch keine bestimmte Schädelform ausgezeichnet. Ich fand bei einem Falle starke Brachycephalie mit Hypsicephalie.

25jähriger Mann. Kopfmaße: u = 52,5, J<sub>b</sub> = 87, J<sub>h</sub> = 78, 455 h : u = 118, ξ = 0,68.

Die rein konstitutionellen, nicht pathologischen Varianten der *Schädelgröße* stehen meist in ursächlicher Beziehung zu Anomalien des Gehirnwachstums. Dabei können sich noch besondere konstitutionelle Beziehungen zur Entwicklung anderer Organe ergeben. Es sei auf die fast regelmäßige Unterentwicklung oder Aplasie der Nebennieren bei Anencephalie hingewiesen. Browne beschreibt einen Komplex folgender Anomalien: Anencephalie, Hypoplasie der Schädelbasis, Exophthalmus, Adlernase, kurzer Kiefer, Kleinwuchs von Rumpf und Extremitäten, Aplasie der Hypophyse, Hypoplasie oder Aplasie der Nebennieren, Thymushyperplasie, Fettsucht, Genitalhypoplasie. Bei den Plusvarianten

\* Vgl. Günther: l. c. 1.

der Schädelgröße sind Beziehungen zu allgemeinem Riesenwuchs, Akromegalie, Chondrodystrophie, Makroencephalie zu nennen.

Die konstitutionellen Varianten der Nahtverwachsungen haben nicht die früher angenommene, entscheidende Bedeutung für die Formbildung des Schädels. Bei der Dysostosis cleidocranialis ist das Erhaltenbleiben der Nähte und Fontanellen bis in das höhere Alter und öfteres Vorkommen von Platycephalus hervorzuheben. Bei angeborenem Schilddrüsenmangel können noch im höheren Lebensalter offene Fontanellen nachweisbar sein.

Neben diesen wenigen, groben, beschreibbaren Merkmalen gibt es aber eine Unzahl von Gestalteigenschaften, die durch Messung und Merkmalszusammenstellung nicht analysiert werden können, sondern nur intuitiv erkennbar sind. Diese individuellen Gestalteigenheiten sind zum großen Teile erblich bedingt. Aus den täglichen Erfahrungen kennen wir die familiäre Ähnlichkeit der Gesichtsbildung verschiedener Individuen, die sich zuweilen bis zur scheinbaren Gleichheit steigern kann. Dieser Gestaltung der sichtbaren Oberfläche müssen auch besondere Formen des Gesichtsskelettes zugrunde liegen. In ähnlicher Weise ist auch die Gestaltung des Hirnschädels zu einem beträchtlichen Teile genotypisch bedingt. Wir werden uns dieser erblichen Einflüsse nicht so bewußt, weil wir meist nur die individuelle Form des Gesichtes und nicht diejenige des übrigen Kopfes zu beachten gewohnt sind, zumal dieser durch Haartracht und Kopfbedeckung meist der Beobachtung entzogen ist.

Die Anthropologie hat zwar versucht, einzelne Gestalttypen durch Beschreibung und Benennung aus der Unzahl der individuellen Besonderheiten herauszuheben, wie z. B. den Trigonocephalus, Skaphocephalus, Turricephalus, Platycephalus. Aber wenn auch die Zuordnung eines Falles zu einem dieser Typen möglich erscheint, so ist damit das Wesentliche der individuellen Gestaltart noch lange nicht erfaßt. Diese individuelle Besonderheit ist nur intuitiv erkennbar und daher einer wissenschaftlichen Bearbeitung nur teilweise oder gar nicht zugänglich.

Trotz dieser Schwierigkeiten hat aber ein solcher Gestaltungstyp in der klinischen Medizin eine besondere Beachtung gefunden, nämlich der Turmschädel, welchem der größte Teil dieser Arbeit gewidmet ist. Mit Rücksicht der kürzeren Fassung sollen hauptsächlich die Ergebnisse eigener Forschung mitgeteilt und auf das sehr umfangreiche Schrifttum nicht näher eingegangen werden.

Der *Turmschädel* ist eine intuitiv erfaßbare Formvariante des Kopfes, bei dessen Betrachtung eine anormale Gipfelbildung des Hirnschädels oder „Deformation nach oben“ unmittelbar ins Bewußtsein tritt. Wohlgemerkt besteht die Anomalie nicht allein in einer anormalen Höhenentwicklung, welche durch eine Vergrößerung des Längenhöhenindex des Kopfes zum Ausdruck kommt und in der Anthropologie als Hypsicephalus bezeichnet wird. Ein Hypsicephalus kann trotz anormaler

Höhenentwicklung wohlgestaltete Umriss aufweisen. Die Anthropologie bezeichnet schon Längenhöhen-Indexwerte über 63 als hypicephal. Das Wesentliche beim Turmschädel ist die „*Deformation*“.

Bei der allgemeinen Verwirrung in der Benennung dieser Anomalie ist es nötig, die hier gebrauchten Bezeichnungen näher zu kennzeichnen. Für den allgemeinen Typus der „Deformation nach oben“ oder Gipfelung verwenden wir den wissenschaftlichen Ausdruck *Akrokranium*, für den aber die bei uns gebräuchliche Bezeichnung „Turmschädel“ beibehalten wird. Er erscheint in zwei hauptsächlichen Unterformen, nämlich als „*Spitzkopf*“ (Oxykranium, Oxycephalus) mit kegel- oder pyramidenförmig schräg nach oben gerichteter Stirn-, Seiten- und Hinterfläche und als *Turmkopf* im engeren (antiken) Sinne (Turrikranium, Turricephalus) mit steiler, flacher, hochaufstrebender Stirn und Hinterfläche, so daß eine Annäherung an die mehr zylindrische oder prismatische Form des antiken „*turris*“ vorliegt.

Wir unterscheiden also beim „Turmschädel“ die Untervarianten des ausgeprägten Oxykranium (Oxycephalus) und Turrikranium (Turricephalus) und nicht genauer gekennzeichnete Übergangsformen. Doch hat diese morphologische Unterscheidung keine klinische Bedeutung.

Die Anomalie des Turmschädels hat öfters klinische Beachtung deshalb gefunden, weil sie in seltenen Fällen mit anderen anormalen Merkmalen zusammen nicht als Zufallssyndrom, sondern als konstitutioneller Anomaliekomplex auftreten kann. Weniger selten sind diejenigen Fälle, welche den Turmschädel als einzige Anomalie (ohne Beziehung zur Konstitution oder zu pathologischen Symptomen) aufweisen.

Eine größere Zahl von Beobachtungen des solitären Turmschädels ist in den folgenden Tabellen zusammengestellt.

Tabelle 2 enthält die wichtigsten Kopfmaße dieser Fälle, nämlich den Kopfumfang ( $u$ ), die größte Länge ( $l$ ) und Breite ( $b$ ), die Ohrhöhe ( $h$ ) und die Differenz dieser mit der Kalottenhöhe  $h_1$ , also  $h - h_1 = d$ . Außerdem ist der Längenbreitenindex ( $J_b$ ), der Längenhöhenindex ( $J_h$ ) und das Indexprodukt  $(b : l) \cdot (h : l) = \xi$  angegeben. Ferner ist der Quotient  $h : u$ , der Index  $455 h : u$  und die Schädelkapazität ( $K$ ) berechnet. Aus je einer Gruppe der männlichen und weiblichen Fälle werden Durchschnittswerte berechnet. Ausgeschlossen von dieser Gruppe wurden die nicht erwachsenen Fälle (Nr. 8, 18, 19), die atypischen Fälle (Nr. 9, 20) und Fall 17, dessen Werte nur nach Radiogramm bestimmt wurden.

Besonders auffällig sind in dieser Tabelle die geringen Werte des *Kopfumfangs*. Als Mittelwert für männliche und weibliche Erwachsene können wir 55–56 cm setzen. Dieser Wert wird in keinem Falle erreicht; der Mittelwert der beobachteten Fälle ( $\sigma$  51,4,  $\varphi$  49,8) liegt weit unter dem normalen Durchschnitt. Ein atypischer Fall (9) mit

Tabelle 2.

Nr.	Name	S.	A.	cm	kg	u	l	b	h	d	J <sub>b</sub>	J <sub>h</sub>	h:u	455 h:u	ξ	K
1	Leg. F. . . .	m.	51	153,5	—	49,3	16	15	14,6	3,3	94	91,5	0,296	135	0,86	1400
2	Gri. W. . . .	m.	26	—	—	50,0	16	15	13,7	2,7	94	86	0,274	125	0,81	1320
3	Phi. A. . . .	m.	26	—	54,6	51	16,5	14,8	13,6	3,7	90	82,5	0,267	121	0,74	1330
4	Bo. W. . . .	m.	46	161,5	56	51,2	17,5	14,5	13,8	—	83	79	0,270	122	0,65	1400
5	Sel. Br. . . .	m.	28	169,5	55,7	52,5	17,4	14,8	14,4	4,2	85	83	0,274	125	0,70	1480
6	Gei. K. . . .	m.	34	—	—	53	17,7	15,5	12,9	3,6	87,7	73	0,244	111	0,64	1410
7	Uhl. F. . . .	m.	20	161	61,5	53	17	15,5	14,5	2,5	91	85	0,274	124	0,77	1530
M		m.	—	—	—	51,4	16,9	15,0	13,9	3,3	89,2	82,9	0,271	123	0,74	1400
8	Spe. W. . . .	m.	15	klein	—	49	16	14,7	13,3	3,0	92	83	0,272	124	0,76	1250
9	Lad. . . . .	m.	43	156	55	58	18,5	17	14,6	3,9	92	79	0,252	115	0,73	1830
10	Ehr. E. . . .	w.	20	146	38	45	14,5	13,5	12	2,4	93	83	0,268	122	0,77	940
11	Bu. M. . . .	w.	34	—	—	50	16,7	14	13,7	3,4	84	82	0,274	125	0,69	1280
12	Blan. H. . . .	w.	26	157	—	50	16,5	14	13,2	3	85	80	0,264	120	0,68	1220
13	Geb. M. . . .	w.	39	—	—	50	16	15,2	12,8	2,8	95	80	0,256	116	0,76	1250
14	Weis. L. . . .	w.	25	—	—	50	16	14	12,6	3,2	87,5	79	0,252	115	0,69	1120
14a	Sim. M. . . .	w.	20	145,5	51	51	17,5	14,5	14	2,7	83	80	0,274	125	0,66	1420
15	Sehn. Ch. . . .	w.	34	—	—	51	16,7	14,8	13,8	3,0	89	82,5	0,270	123	0,73	1370
16	Utr. K. . . .	w.	30	—	—	51,5	16,5	15	15,6	4,2	91	94,5	0,304	138	0,86	1540
M		w.	—	—	—	50	16,3	14,4	13,5	3,1	88,5	82,6	0,270	123	0,73	1270
17	Bär. S. . . .	w.	21	—	—	—	18,1	16,7	15,2	3,8	92	84	—	—	0,77	1820
18	Her. M. . . .	w.	17	140	43	47	15,5	13,5	13	2,5	87	84	0,278	126	0,73	1090
19	Ep. H. . . .	w.	17	145	52	52	16,7	15,0	14,3	4,3	91	85,5	0,275	125	0,78	1430
20	Jnc. H. . . .	w.	24	—	—	51	17	14,5	11,8	2,7	85,5	69,5	0,232	105	0,59	1160

über dem Durchschnitt liegendem Werte des Umfangs scheidet wegen Verbindung mit rachitischem Hydrocephalus aus.

Der *Kopfindex* (Längenbreitenindex) gehört in die anthropologische Klasse der Hyperbrachycephalie; doch liegt der Mittelwert nach den für eine mitteldeutsche, kurzschädliche Bevölkerung geltenden Regeln der Normierung\* noch innerhalb des Normbereiches, allerdings nahe der Grenze der Plusanomalie, welche etwa bei einem Indexwert 92 liegt. Er beträgt bei den männlichen Fällen 89,2, den weiblichen 88,5. Etwa 20% der Fälle haben aber einen anormal hohen Kopfindex.

Der *Längenhöhenindex* des Kopfes ( $J_h$ ) weist fast ohne Ausnahme anormal hohe Werte auf. Als obere Normgrenze haben wir in unserer Population einen Indexwert 73 anzusehen. In 80% unserer Fälle beträgt aber der Index 80 und mehr, in 100% über 77. Der Mittelwert ist bei den männlichen Fällen 82,9, bei den weiblichen 82,6. Es besteht also fast stets ein stark anormaler Hypsicephalus.

Das *Indexprodukt*  $\xi = b \cdot h : l^2$  geht normalerweise nicht über den Wert 0,67 hinaus. Auch diese Werte sind in 85% der Fälle anormal hoch.

Der *Quotient*  $h : u$  beträgt bei normaler Schädelbildung durchschnittlich 0,22. Da bei Turmschädel die Ohrhöhe des Kopfes meist etwas vergrößert und der Umfang stets verkleinert ist, liegt der Quotient stets über dem normalen Durchschnittswert und beträgt im Mittel 0,27 bei beiden Geschlechtern. Wenn man diesen Quotienten mit der Konstanten 455 multipliziert, so ergibt sich bei Normalen ein Durchschnittswert 100.

Der *Indexwert*  $455 h : u$  ist bei den beobachteten Fällen durchschnittlich um 23% erhöht. Er beträgt bei beiden Geschlechtern 123. Drei Viertel der Fälle haben einen Indexwert über 120.

Die *Schädelkapazität* (K) kann man in grober Annäherung aus den 3 Hauptmaßen des Schädels berechnen. Das Produkt aus  $l \cdot b \cdot h$  liegt bei normaler Kopfbildung innerhalb eines engen Wertebereiches um 3400\*\*. Durch Multiplikation dieses Produktes mit der Konstanten 0,4 kann man einen groben Schätzungswert der Kapazität erhalten, also  $K = 0,4 (l b h)$ . Die Korrektur nach *Lee-Pearson* halte ich für keine wesentliche Verbesserung. Als Normbereich der Werte der Schädelkapazität kann man nach älteren anthropologischen Ansichten etwa setzen: Männer 1300—1450, Frauen 1150—1300.

Wie aus Tabelle 2 ersichtlich, sind bei erwachsenen männlichen Fällen keine unterhalb dieses Bereiches liegenden Werte vorhanden. Bei den weiblichen unterschreitet nur Fall 10 die untere Grenze und ist wohl als anormale Mikrocephalie zu bezeichnen. Ein beträchtlicher Überwert ist in einem Fall (Nr. 9) durch rachitischen Hydrocephalus bedingt.

Das wichtigste Merkmal ist die genotypisch oder durch Keimeschädigung bedingte *Unterentwicklung des Schädelgrundes*, die sich durch

\* Vgl. Günther: l. c. 1.

\*\* Vgl. Günther: l. c. 7, S. 725.

Verkleinerung des Umfanges zu erkennen gibt. In ursächlichem Zusammenhang damit steht die ausgleichende Ausbildung eines anormalen Hypsicephalus, welcher aber auch ohne Turmschädelbildung erfolgen kann. Der *Turmschädel* ist eine *anormale Ausgleicherscheinung bei Hypoplasie der Schädelbasis*.

Wenn dieser Ausgleich ohne Veränderung der Krümmung der Schädelbasis lediglich in der Richtung *nach oben* erfolgen würde, so müßte ein Parallelismus zwischen den Werten des Längenhöhenindex und denen des Kalottenhöhenindex bestehen. Die Kalottenhöhe ( $h_1$ ) wurde nach dem Grundsatz bestimmt, daß die Vertikale der Ohrhöhe des Kopfes ( $h$ ) durch eine Glabella und Inion enthaltende Horizontalebene in eine obere größere ( $h_1$ ) und untere kleinere ( $d$ ) Strecke geteilt wird. Also  $h = h_1 + d$ . Nun hat es sich aber ergeben, daß der *Kalottenhöhenindex* ( $J_{h_1} = 100 h_1 : l$ ) in keiner unmittelbaren Abhängigkeit zum Ohrhöhenindex steht, und zwar deshalb, weil außer einem Ausgleich nach oben auch ein *solcher nach unten durch Depression der mittleren Schädelbasis* („basilare Lordose“) erfolgen kann. Der Grad der Depression steht in keiner direkten, aber in einer gewissen Beziehung zur Größe der Strecke  $d$ . Eine starke Depression ist schon äußerlich durch eine tiefe Lage des Ohrloches ausgezeichnet.

Bei etwa gleicher Ohrhöhe und gleichem Höhenindex ( $J_h$ ) können daher die Beziehungen zum Schädelgrunde sehr verschiedene sein. Einen deutlichen Gegensatz zeigen z. B. die in Tabelle 3 angeführten Fälle Nr. 5 und 7.

Tabelle 3.

Nr.	u	h	$J_h$	d	$h_1$	$J_{h_1}$
5	52,5	14,4	83	4,2	10,2	59
7	53	14,5	85	2,5	12,0	71

Obwohl in beiden Fällen Kopfumfang ( $u$ ), Ohrhöhe ( $h$ ) und Höhenindex ( $J_h$ ) ziemlich gleiche Werte aufweisen, ergeben sich doch beträchtliche Unterschiede der Kalottenhöhe ( $h_1$ ) und des Kalottenhöhenindex ( $J_{h_1}$ ), welche auf verschiedene Grade der Depression des mittleren Schädelgrundes ( $d$ ) zurückzuführen sind. Die Fälle mit stark erhöhtem Kalottenhöhenindex werden in stärkerem Grade als Turmschädel beeindrucken, als diejenigen Fälle, bei denen durch Ausgleich nach unten die Höhenkompensation (nach oben) in geringerem Grade ausgeprägt ist.

Der Kalottenhöhenindex unserer Fälle ist in Tabelle 4 angegeben. Über die konstitutionelle Schwankung des Kalottenhöhenindex sind wir nicht ganz genau unterrichtet. Nach Untersuchungen eines allerdings kleinen Materials von *Enslin* ist die normale Variationsbreite zwischen den Grenzen 50—58 zu suchen. Die von *Enslin* beobachteten Turm-

Tabelle 4.

Fall Nr.	16	1	17	18	19	7	14a	2	11	5	8	15	10	3	12	13	14	9	6	M
Depression d .	4,2	3,3	4	2,5	4,3	2,5	2,7	2,7	3,4	4,2	3,0	3,0	2,4	3,7	3,0	2,8	3,2	3,9	3,6	3,3
Kalottenhöhe $h_1$	11,4	11,3	12,0	10,5	10,0	12,0	11,3	11,0	10,3	10,2	10,3	10,8	9,6	9,9	10,2	10,0	9,4	10,7	9,3	10
100 $h_1 : l$ . . .	69	70,7	63	68	60	71	64,5	69	62	59	64,5	65	66	60	62	62,5	59	58	52,5	63
100 $h_1 : u$ . . .	22,2	22,9	21,4	22,4	19,3	22,6	22,2	22,0	20,6	19,4	21,0	21,2	21,4	19,4	20,4	20,0	18,8	18,5	17,5	20,7
100 $h : u$ . . .	30,4	29,6	28,6	27,8	27,5	27,4	27,4	27,4	27,4	27,4	27,0	27,0	26,8	26,7	26,4	25,6	25,2	25,2	24,4	27,1
$h_1 : h$	22,2 : 29,5										20,6 : 26,7									
	21,2 : 27,4										18,7 : 25,1									
	20,6 : 27,1										20,6 : 27,1									

schädel hatten Werte des Kalottenhöhenindex zwischen 59 und 62. Nach vorliegendem Materiale kann man jedenfalls bestätigen, daß der Kalottenhöhenindex des Turmschädels meist (in 90%) und bei den typischen Fällen stets größer als 58 ist. In 42% der Fälle ergeben sich Werte über (teilweise weit über) 62. Aus den dargelegten Gründen geht der aus Kalottenhöhe und Umfang berechnete Index  $h_1 : u$  dem Index  $h : u$  nicht immer parallel. In Tabelle 4 sind die Fälle nach der Größe des Index 100  $h : u$  geordnet. Wie man sehen kann, gehen die darüber angegebenen zugehörigen Werte 100  $h_1 : u$  nicht genau parallel. Nur ein gewisser grober Parallelismus ergibt sich, wenn wir die Fälle zu Gruppen zusammenfassen und Mittelwerte der Gruppen berechnen (letzte Zeile der Tabelle 4).

Aus den vorliegenden Turmschädelbeobachtungen ergibt sich folgendes:

1. Kopfumfang stets verkleinert (unter 53,5 cm).

2. Höhenindex des Kopfes stets anormal vergrößert (über 77), anormaler Hypsicephalus.

3. Kalottenhöhenindex stets größer als 58.

4. Indexprodukt  $\xi$  meist anormal erhöht (über 0,67).

5. Höhenumfangsindex meist erhöht (über 120).

6. Kopfindex meist über 86 (Hyperbrachycephalie), aber nur in 20% die Grenze des Anormalen einer brachycephalen Population (92) überschreitend.

In Tabelle 5 ist das Vorhandensein oder Fehlen dieser metrischen Indizien durch Plus- oder Minuszeichen angegeben. Der ganz atypische Fall 20 (kein echter Turmschädel), Fall 6 (atypisch), Fall 9 (Hydrocephalus) und Fall 17 (Umfangsmessung fehlt) wurden ausgelassen. Die Häufigkeit der einzelnen Indizien ist in der letzten



Zeile in Prozenten angegeben. Es ergibt sich, daß in 82% der Fälle 5—6 der genannten Anzeichen vorhanden sind und der Rest (18%) nur 3—4 Indizien aufweist.

Tabelle 5.

Nr.	u unter 53,5	J <sub>h</sub> über 77	J <sub>h</sub> <sub>i</sub> über 58	ξ über 0,67	455 h:u über 120	J <sub>b</sub> über 86	Palat. ogiv.	Exophth.
1	+	+	+	+	+	+	—	—
2	+	+	+	+	+	+	+	+
3	+	+	+	+	+	+	+	—
4	+	(+)	+	—	+	—	—	+
5	+	+	+	+	—	—	—	+
7	(+)	+	+	+	+	+	—	—
8	+	+	+	+	+	+	—	—
10	+	+	+	+	+	+	—	—
11	+	+	+	+	+	—	+	—
12	+	+	+	(+)	—	—	+	—
13	+	+	+	+	—	+	—	—
14	+	(+)	+	(+)	—	+	(+)	+
14a	+	+	+	—	+	—	—	—
15	+	+	+	+	+	+	—	—
16	+	+	+	+	+	+	—	—
18	+	+	+	+	+	+	+	+
19	+	+	+	+	+	+	+	—
%	100	100	100	88	82	70	41	29
6	(+)	—	—	—	—	+	+	+
20	+	—	—	—	—	—	+	+

Im allgemeinen muß man also mindestens 5 der angegebenen 6 Anzeichen als Belege für die Richtigkeit der intuitiven Diagnose des Turmschädels verlangen; doch sind auch Ausnahmen möglich. Jedenfalls kann keines dieser Anzeichen allein als eindeutiges, beweisendes Merkmal für Turmschädel gelten.

Die *Kopfbögen* haben bei der Turmschädelfrage keine Bedeutung. Der sagittale Bogen (Nasion-Inion) betrug durchschnittlich 31,5 cm, der transversale Bogen (Porion-Porion) 36,3 cm.

Die *Stirnform* wurde mehrmals als auffallend steil beschrieben (Fall 2, 4, 14a), einmal übersteil (Fall 15). Besondere Flachheit des *Occipitale* wurde bei Fall 1, 2, 6 und in geringerem Grade bei Fall 5 notiert; dagegen bei Fall 15 stärkere Wölbung und bei Fall 3 ein geringer, Fall 11 ein stärkerer Torus occipitalis.

Der *Gesichtsschädel* zeigte keine bestimmten, mit der Turmschädelbildung verknüpften Formveränderungen. Die morphologische Gesichtshöhe (11,5—13,0 cm) und die Jochbogenbreite (12,4—15,2 cm) wichen vom normalen Durchschnitt nicht wesentlich ab. Mehrmals wurde starke Schmalgesichtigkeit (Hyperleptoprosopie) mit einem morphologischen Gesichtsinde von 93—99 gefunden, andererseits aber auch starkes Breitgesicht (Hypereuryprosopie) mit Index 76. In Verbindung

mit der Schmalgesichtigkeit, aber auch ohne diese, wurde öfters eine auffallend schmale, enge und lange *Nase* festgestellt, bei Fall 1 und 5 mit starker Hervorragung und Biegung. Die *Ohrmuscheln* zeigten meist normale Form; einmal (Fall 5) waren sie sehr groß.

In Zusammenhang mit der Unterentwicklung und besonders Depression der Schädelbasis steht eine bei Turmschädelbildung vorkommende *Verkürzung* der *Orbita*. In seitlicher Richtung ist gewöhnlich keine Deformation vorhanden. Die *Distantia orbitalis externa* betrug durchschnittlich 9,6, die *Distantia orbit. int.* 3,0 cm. Der *Orbitalindex* kann mitunter erhöht sein (111 bei Fall 4).

Eine wichtige Folge der Verkürzung der *Orbita* ist die Erscheinung der *Glotzaugen*. Wie die Tabelle 5 zeigt, ist aber diese nur in einem Drittel der beobachteten Fälle ausgeprägt. Bei gleichzeitiger Schädelasymmetrie (*Plagiocephalus*) kann auch der *Exophthalmus* auf einer Seite etwas stärker sein (Fall 14). Die sagittale Raumbeschränkung in der *Orbita* hat möglicherweise auch einen Einfluß auf die Formentwicklung des Auges, besonders im Sinne der sagittalen Verkürzung. Das Auftreten einer *Hypermetropie* wäre auf diese Weise verständlich. In 4 Fällen genauer Refraktionsbestimmung war zweimal Weit- und einmal Kurzsichtigkeit vorhanden. Fälle mit Sehnervstörungen sind in diesem Materiale nicht mitenthalten. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab in 2 Fällen (Nr. 8 und 18) eine *Tortuositas* der *Netzhautvenen* und einmal (Nr. 8) etwas gerötete Papillen, sonst normalen Befund. Sehstörungen waren auch nicht vorhanden, bis auf Klagen über Flimmerskotom beim Lesen (Nr. 2) oder Augenschmerz bei längerem Lesen (Nr. 8). *Strabismus* bestand bei 2 Fällen, einmal mit Glotzaugen (Nr. 2), einmal ohne Glotzaugen (Nr. 9, *Strab. converg.*); *Nystagmus* bei Fall 15 (ohne *Exophthalmus*).

Eine für Turmschädelbildung wichtige Frage betrifft die Ausbildung des *Gaumens*. Seit *Hippokrates* ist die zuweilen sehr starke *Spitzbogenbildung des Gaumens* (*Palatum ogivale*) bei Turmschädel bekannt. Doch ist dieses Symptom bei vorliegendem Material nur in 44% nachweisbar (vgl. Tab. 5). Bei vielen Turmschädeln findet sich normale Wölbung und Breite des Gaumens; in einem Falle (Nr. 7) war der Gaumen besonders breit und flach.

Bei den Fällen Nr. 6 und 20, welche nur 1–2 Maßanzeichen aufweisen, kann an der Richtigkeit der intuitiven Diagnose gezweifelt werden. Es ist hervorzuheben, daß bei beiden *Exophthalmus* und *Spitzbogengaumen* deutlich ausgeprägt waren. Doch sind auch diese Erscheinungen zusammen noch nicht beweisend für Turmschädel. Die Fälle werden vorläufig als atypisch betrachtet.

Die Verunstaltung der Kiefer bedingt häufig Anomalien des Gebisses, besonders *Stellungsanomalien* der *Zähne*. Bei *Spitzbogengaumen* findet sich öfters eine alveoläre Prognathie oder *Prodontie* der oberen Schneidezähne (Fall 2 und 14). Bei Fall 14 standen die Schneiden der

oberen mittleren Incisiven bei Kieferschluß 1 cm vor den unteren Schneiden; es bestand aber hier außer Palatum ogivale eine geringe Hypoplasie des Unterkiefers. Ferner finden sich andere Verlagerungen, welche auf Raummangel im Kiefer zurückzuführen sind (vgl. Tab. 6). Bei 2 Fällen waren die oberen mittleren Schneidezähne durch besondere Größe und Breite ausgezeichnet (bei Fall 14 schräg nach vorn und medianwärts gestellt, so daß in der Mittellinie eine dreieckige Aussparung entstand; außerdem fehlten hier im Alter von 25 Jahren alle 3. Molaren und die oberen seitlichen Incisiven).

Das Gebiß war oft sehr schlecht (*Caries*); bei 3 Fällen wurde eine Schmelzunterentwicklung besonders vermerkt (Tab. 6). Bei Fall 19 fiel an allen unteren Incisiven und beiden Eckzähnen eine dreigezackte Schneide auf.

Der Unterkiefer ist meist normal gebildet. Bei Fall 20 ist ein stark entwickeltes, leicht hervortretendes Kinn mit Mordex apertus zu erwähnen. Eine geringe Mikrognathia inferior war bei Fall 14 und 19 vorhanden.

Außer den genannten, mit der Turmschädelanomalie in mehr oder weniger engem Zusammenhang stehenden Anzeichen kommen noch andere Anomalien vor; über welche Tabelle 6 eine Übersicht gibt. Je seltener und hochgradiger eine Konstitutionsanomalie ist, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit der Häufung mehrerer Anomalien bei demselben Individuum. Im Einzelfall hat das Vorkommen mehrerer Anomalien oft nur die Bedeutung des Zufallssyndroms ohne inneren konstitutionellen Zusammenhang.

Bei vorliegendem Material muß das häufige Vorkommen von *Kleinwuchs* bei Turmschädel auffallen. Unter Berücksichtigung der Grenzen des Normbereiches\* kann man bei den männlichen Individuen in mindestens 55% einen Minderwuchs feststellen, der in wenigstens 22% als anormaler Kleinwuchs bezeichnet werden muß. Auch bei den weiblichen Individuen besteht in wenigstens 25% der Fälle Minderwuchs. Diese Häufigkeit legt die Vermutung eines konstitutionellen Zusammenhanges mit der Anomalie des Schädelwachstums nahe. Bei 3 Fällen bestanden geringe Anomalien der Finger oder Zehen. Geringe Grade von *Schwachsinn* waren in etwa einem Fünftel der Fälle nachweisbar. Ferner ergibt sich aus Tab. 6 das verhältnismäßig häufige Vorkommen einer Neigung zu Kopfschmerzen, resp. Migräne (M). Die Lumbalpunktion ergab in 2 Fällen (Nr. 8 und 18) einen Druck von 190 resp. 180 mm.

Auf allgemeine ursächliche Theorien soll nicht näher eingegangen werden. Manche Forscher vermuten einen ursächlichen Zusammenhang mit *Rachitis*. In meinem Material kommt Rachitis nur in 2 Fällen in Frage. Fall 9 hatte geringen rachitischen Hydrocephalus. Auch

\* Günther: l. c. 2 u. 1.

Tabelle 6.

Nr.	Skelet	Zähne			Nervensystem		Andere Anomalien	Krankheit
		Dislo- kation	Defekt		Im- bezügl schmerz	Kopf- schmerz		
1	Genu varum	—	++	Prodontie	—	—	Diabetischer Katarakt	Nephritis
2		+	++	Prothese	—	—		Neurose
3		(+)	++		—	—		Diabetes, oft Chole- lithiasis
4		—	+	J <sup>1</sup> sehr groß und breit	—	—	Tiefes Kinngrubchen	Grippepneumonie
5		—	+	geringe Schmelz- hypoplasie	—	—		Apoplexie
6		—	+	Aufbiß	—	—		Migräne
7		—	—		—	M.	Genitalhypoplasie, In- fantilismus, Mundatmen	Nephritis
8		—	—		(+)	—		Epilepsie
9	Rachitischer Hydro- cephalus	—	—		—	—		
10	Starker Plattfuß	—	+	Abschliff	(+)	+		Tabes
11		—	+		—	—		
12		—	+	Prodontie	—	+		Kiefer- und Stirn- höhlenempyem
13		—	+	J <sup>1</sup> sehr groß und breit	—	—	Lingua plicata	Angioneurose
14		+	++	Prothese	(+)	M.		Verdacht Acusticus- tumor
14a		—	++		—	—		
15	Promin. Sternum	—	(—)		—	—	Mongoloide Lidspalten	Chron. Osteomyelitis des 1. Calcaneus
16	Spina bifida, Hacken- fuß, Hammerzehen	—	(—)		—	M.		Früher Basedow
17	Brachymetatarsie IV (syn.) starker Plattfuß	+	(—)	Schmelzhypo- plasie	(—)	—		
18	Geringe Mikrognathia inf.	+	—	starke Schmelz- hypoplasie	—	—	Lingua plicata	
19	Mordex apertus	—	—		—	—		
20		—	—		—	—		

Fall 6 hatte in der Kindheit Rachitis. Die Sektion dieses (l. c. 3 näher beschriebenen) Falles ergab gebogene Ober- und Unterschenkel und folgende Veränderungen am Schädel. Die Knochenschnittfläche hatte in der Gegend der Glabella eine Dicke von 1,4 cm, in der Gegend der Tubera frontalia sogar von 1,7 cm, während die Hinterhauptsschuppe auf 0,2—0,3 (statt 0,5) cm verdünnt war. Sonst bot der Fall keine rachitischen Zeichen.

Die Hyperostose der frontalen und Kraniotabes der hinteren Schädelteile ist ein für Rachitis typischer Befund. Einen ähnlichen Fall bildet *M. B. Schmidt* ab. Bei vorwiegender Rückenlage des rachitischen Kindes entsteht eine hyperbrachycephale Schädeldeformation mit flachem Hinterhaupt. Bei aufrechter Körperhaltung wirken die statischen Druckverhältnisse im Sinne der „Elevation der Schädelbasis“, welche auch bei Rachitis beschrieben wurde (*M. B. Schmidt*). Die Deformation der Basis erfolgt also in entgegengesetzter Richtung als bei Turmschädeln.

Aus diesen Befunden läßt sich keine allgemeine Bedeutung der Rachitis für die Turmschädelgenese ableiten.

Auf eine besondere Häufigkeit adenoider Wucherungen bei Turmschädeln wurde im Schrifttum zuweilen hingewiesen, die aber an unserem Material (allerdings meist Erwachsene) nicht ersichtlich ist. Ein Fall (18) wurde früher tonsillektomiert, ein anderer (3) hatte geringe Tonsillenhypertrophie; sonst normaler Befund.

Klinisches Interesse hat noch die differentialdiagnostische Abgrenzung des Turmschädel-*Exophthalmus* gegen den des Morbus Basedow. Fall 18 ist hierfür ein wichtiges Beispiel.

M. H., 17jährige Aufwarterin, im Jahre 1925 wegen gonorrhöischer Adnexerkrankung in Klinik. Ich habe damals den Turmschädel gemessen und mäßigen Exophthalmus festgestellt. Basedowsymptome damals nicht vorhanden. Keine Struma. Puls um 80, lebhaft Reflexe. Menstruation seit 15. Lebensjahr. Seit 8. Lebensjahr oft heftige doppelseitige Kopfschmerzen (auch mit Erbrechen). Mit 12 Jahren Tonsillektomie.

Mai 1925 entlassen, März 1927 Schwangerschaft. November 1927 wegen Basedowbeschwerden in chirurgischer Klinik. Damals Struma (Halsumfang 33 cm), Tachykardie, Grundumsatz + 54%, Lymphocyten 54%, Hyperhidrosis, Haarausfall, Zunahme des Exophthalmus, Appetitlosigkeit. Strumektomie, histologisch Struma parenchymatosa, Februar 1928 entlassen. April 1928 in medizinischer Klinik wegen Parametris und Cystitis. Normaler Grundumsatz. Es handelt sich also um eine zufällige Kombination eines Turmschädelexophthalmus mit einem durch Operation geheilten Morbus Basedow.

Um die Möglichkeit eines Zusammenhanges der Turmschädelbildung mit Störungen endokriner Organe nicht zu übersehen, wurde bei entsprechenden Fällen, besonders mit Anomalien der Hypophysenfunktion, die Schädelform genauer untersucht. In Tabelle 7 sind mehrere derartige Fälle zusammengestellt (außerdem ein Fall von Syringomyelie). Bei keinem Fall war das intuitive Merkmal des Turmschädels deutlich ausgeprägt, auch fehlten Glotzaugen und Spitzbogengaumen. Bei einigen

Tabelle 7a.

Nr.	Name	G.	A.	Diagnose	cm	kg	Spannweite	Unterlänge	Kopfganze Höhe	% d. Körperlänge	Morphol. Gesichtsinde	Nasensindex
21	Czar. M.	w.	30	Akromegalie	156	87	170	—	25	16	90	72
22	Ti. H.	m.	36	Akromegaloïder Hochwuchs	184,5	86,5	196,5	—	24,2	13	120	60
23	Rel. K.	m.	33	Akromegaloïder Habitus	172	69	184	—	24	14	—	59
24	Be. W.	m.	16,5	Eosinophile Diathese	177,8	71	186	93,2	22,7	12,8	95	61
25	Pö. O.	m.	63	Akromegaloïder Hochwuchs	177,5	81,5	189	95,5	22	12,4	91,5	—
25a	Ha. O.	m.	36	Akromegaloïder Habitus	210	—	—	—	—	—	—	—
26	Ma. E.	m.	23	Gigantism. verus	164,5	—	170,5	91,5	23	14	87	50
27	Wei. A.	m.	39	Hypophysäre Dystrophie	191	—	196	104	23	12	89	80
28	Lo. P.	m.	26	Eunuchoider Hochwuchs	162,5	103,7	170	76	23	14	80	80
29	Vet. B.	m.	25	„cerebrale“ Polyglobulie Syringomyelie	143,2	44,5	—	—	—	—	—	—

Tabelle 7b. Schädelmaße.

Nr.	u	l	b	h	h <sub>1</sub>	d	J <sub>h</sub>	J <sub>h<sub>1</sub></sub>	ξ	h:u	455 h:u	h <sub>1</sub> :u	J <sub>b</sub>	K
21	58	19	16	14,4	11,4	3,0	76	60	0,64	0,248	113	0,196	84,3	1750
22	56,1	20,5	14	14,1	10,5	3,6	69	51	0,47	0,251	114	0,187	68,4	1620
23	56,5	18	16,5	15,6	10,6	5,0	86,6	59	0,80	0,276	126	0,188	91,6	1850
24	58	20	16	12	—	—	60	—	0,48	0,207	94	—	80	1540
25	56,8	18,5	16,5	15,1	11,9	3,2	81,6	64,5	0,73	0,266	121	0,214	89	1840
25a	65	22	18,5	17	13	4,0	77	59	0,65	0,262	119	0,200	84	2770
26	54	18	16	13,5	—	—	75	—	0,67	0,250	114	—	89	1560
27	58	19,5	16,5	13,7	9,2	4,5	70,3	47	0,59	0,236	107	0,159	84,5	1760
28	56	18	16	15,1	10,4	4,7	84	58	0,75	0,270	123	0,186	89	1740
29	52,7	17,3	15,5	13,9	10	3,9	80,6	58	0,72	0,264	120	0,190	89,5	1490

Fällen bestand — wie aus Tab. 7 ersichtlich — anormaler Hypsicephalus (Nr. 23, 25, 28, 29). Der Höhenumfangsindex hat dreimal das auch für Turmschädel geltende Maß erreicht. Doch fehlt allen das wichtige Merkmal des verminderten Kopfumfanges bis auf Fall 29, dessen Indizien für die Diagnose des Turmschädels sprechen.

In Tab. 8 ist das Vorkommen der für Turmschädelbildung wichtigen Anzeichen durch Pluszeichen (entsprechend Tab. 5) vermerkt. Während die 3 ersten Anzeichen bei Turmschädel stets vorhanden sind, ist das Vorkommen aller 3 Indizien bei keinem Falle der Tab. 8 erfüllt. Immerhin ist hervorzuheben, daß bei 2 Fällen (Nr. 23 und 25) 5 der 6 Maßanzeichen vorhanden sind.

Tabelle 8.

Nr.	u unter 53,5	J <sub>h</sub> über 77	J <sub>h</sub> <sub>1</sub> über 58	ξ über 0,67	455 h:u über 120	J <sub>b</sub> über 86	Palat. ogiv.	Exophth.
21	—	—	+	—	—	—	—	—
22	—	—	—	—	—	—	—	—
23	—	+	+	+	+	+	—	—
24	—	—	—	—	—	—	—	—
25	—	+	+	+	+	+	—	—
26	—	—	—	—	—	+	—	—
27	—	—	—	—	—	—	—	—
28	—	+	—	+	+	+	—	—
29	+	+	—	+	—	+	—	—

Diese Beobachtungen lehren sehr eindringlich, daß die Schädelmaße und Indizes allein kein eindeutiges Merkmal der Turmschädelform bilden, daß aber als Beleg für die Richtigkeit des intuitiven Urteiles das Vorhandensein aller 3 ersten Anzeichen gefordert werden muß.

Die für die Klärung konstitutioneller Zusammenhänge wichtige Frage der *Erblichkeit* hatte bei vorliegenden Fällen kein sicher positives Ergebnis. Einmal wurde behauptet, daß der Vater eine ähnliche Kopfform gehabt habe (Fall 1), einmal hatte die Mutter eine „schiefe Stirn“ und Epilepsie (Nr. 14). Sonst wurde angegeben, daß besondere Schädeldeformationen in der weiteren Familie nicht vorgekommen seien. (Bei Fall 11 hatten auch Mutter und Schwester Kleinwuchs und Kopfschmerzen, bei Fall 13 auch Mutter und Schwester Kamptodaktylie.)

Diese Erfahrungen sprechen mehr für eine epigenetische Entwicklungsstörung.

#### Zusammenfassung.

Der Turmschädel ist eine nur intuitiv erfaßbare Anomalie, welche auf Grund einer Unterentwicklung des Schädelgrundes durch ausgleichende Höhenentwicklung des Schädels in Verbindung mit einer anormalen Verunstaltung entsteht. Als objektiver Beleg für die Richtigkeit des intuitiven Urteils muß das Vorhandensein folgender metrischen Indizien gefordert werden:

1. Schädelumfang unter 53,5 cm. 2. Höhenindex des Kopfes über 77. 3. Kalottenhöhenindex über 58. Außerdem sind noch folgende 3 Indizien meist positiv: 4. Indexprodukt  $(b \cdot h) : l^2$  über 0,67. 5. Höhenumfangsindex über 120. 6. Hyperbrachycephalie.

Exophthalmus und Palatum ogivale wurden von manchen Untersuchern als besonders wichtige Merkmale des Turmschädels angesehen. Doch lehren vorliegende Beobachtungen, daß eine deutliche Turmschädelbildung öfters ohne diese anormalen Merkmale vorkommt.

Wir können 2 reine Typen unterscheiden: *Typus A* mit Turmschädelbildung, Glotzaugen und Spitzbogengaumen und *Typus B* ohne Exophthalmus und ohne Spitzbogengaumen. Außerdem die Mischtypen, bei denen nur ein Nebensymptom und dieses eventuell nur sehr gering ausgeprägt ist.

Wenn wir nur die Fälle mit mindestens 5 positiven Anzeichen verwenden, so ergeben sich 3 Fälle des reinen Typus A und 7 Fälle des Typus B. Also  $\frac{2}{3}$  der Fälle lassen das Augen-Gaumensymptom vermissen.

In Verbindung mit der Deformation der Oberkiefer stehen Anomalien des Gebisses. Verhältnismäßig häufig kommt bei Turmschädel Kleinwuchs, Kopfschmerz, oft geringer Schwachsinn vor.

Ursächlich kommen Rachitis und Lymphatismus kaum in Betracht. Meist handelt es sich vermutlich um eine epigenetische, intrauterine Entwicklungsstörung, welche zunächst eine Unterentwicklung des Schädelgrundes, besonders des Keilbeines, bedingt.

\*       \*       \*

Die Anomalie des Turmschädels verdient besondere ärztliche Beachtung wegen der nicht seltenen Verbindung mit klinisch wichtigen Anomalien oder Krankheiten, welche hauptsächlich Störungen des Sehvermögens, der Erythropoiese und Entwicklungsstörungen der Extremitätenenden (Phalangen) betreffen. Wir können also die 3 Gruppen unterscheiden: 1. Akrokranio-Dysopie, 2. Akrokranio-Dyshämie, 3. Akrokranio-Dysphalangie. Auf die bereits im Schrifttum vorhandene ausgedehnte Kasuistik und die Theorien kann hier nicht näher eingegangen werden. Es sollen nur die eigenen Untersuchungsergebnisse mitgeteilt werden.

#### 1. Gruppe. *Akrokranio-Dysopie.*

Zuweilen beobachtet man die Verbindung der Turmschädelbildung mit Funktionsstörungen des Sehnerven, welche meist als Folge der Schädelmißbildung aufgefaßt werden. Am wahrscheinlichsten ist die Annahme, daß die Schädelverunstaltung nachweislich anormale Verhältnisse der Blutversorgung besonders der Gebilde am Schädelgrund bedingt. Eine verhängnisvolle Folge ist dann die Ernährungsstörung



des wohl zunächst normal entwickelten Sehnerven, welche meist im Laufe der ersten Lebensjahre zur Atrophie des Nerven und Funktionsstörung bis zur völligen *Amaurose* führt.

3 Fälle eigener Beobachtung seien kurz angeführt:

Fall 30. Korbflechter. Linkes Auge seit frühester Kindheit fast blind. Normaler Schulbesuch, Lesen und Schreiben ohne Beschwerden und ohne Brille. Seit 2 Jahren schnelles Ermüden des rechten Auges. Kopfschmerzen nur zuweilen beim Bücken. In den letzten 2 Jahren 2 Ohnmachtsanfälle, nie Krämpfe. Seit 17. Lebensjahr angeblich stärkeres Wachstum ohne Veränderung der Gesichtszüge. Angeblich normale Geschlechtsfunktion. Terminalbehaarung etwas verzögert, Pubesbehaarung seit 16. Lebensjahr. Keine Polyurie. 6 Geschwister gesund, ohne Schädeldeformation.

Turmschädel. Augenbefund (Augenklinik): Beiderseits einfache Sehnerventröpfung. Links Lichtschein auf 1 Meter, rechts  $\frac{1}{2}$ , partielles, sektorenförmiges, unregelmäßiges Skotom, besonders kleines Farbensichtsfeld. Röntgenbefund des Schädels: Dünne Schädelkapsel, große Sinus, Depression der mittleren Schädelgrube; Sella auffallend tief stehend. Keilbeinhöhle sehr klein. Ethmoidaufnahme nach *Rheese* (Prof. *Knick*): Größe des Foramen opticum an unterer Grenze der Norm.

Fall 31. Bohrer. Als Kind keine Krämpfe, keine Kopfschmerzen. Im letzten Schuljahre schlecht gelernt. Während des Krieges als Infanterist im Felde (14—18); konnte mit Schießbrille gut sehen, doch bemerkte er 1918 linksseitige Sehstörungen. Angeblich keine Mißbildungen in Familie, 2 gesunde Geschwister.

Befund: Turmschädel, steile Stirn. Starke Faltenbildung an Stirn und Mundgegend. Angewachsene Ohr läppchen. Lange obere Gliedmaßen (Spannweite 171). Behaarung an Stamm und Achsel schwach, sonst normal. Geschlechtsteile normal, Opticusatrophie links stark, rechts gering mit normalem Gesichtsfeld. Schmalere Oberkiefer mit starker Spitzbogenbildung. Unterkiefer breiter, mit gerader vorderer Zahnreihe. Infolgedessen Kreuzbiß mit Prognathia superior. Aplasie der oberen äußeren Schneidezähne, des rechten oberen und der beiden unteren 3. Molaren; Verlagerung des rechten oberen 2. Molaren.

Fall 32. Knabe mit Minderwuchs, Infantilismus, Fettsucht, etwas vergrößerter Schilddrüse, Schwachsinn.

Weitere klinische und besonders Maßangaben der 3 Fälle sind in Tab. 9 zusammengestellt. Die 6 Maßanzeichen sind in 2 Fällen (Nr. 30 u. 32) alle vorhanden. (Bei Fall 32 ist auch bei Berücksichtigung des Alters der Kopfumfang vermindert.) Bei Fall 31 finden sich aber nur 4 Indizien.

Außerdem sind die Grade der Abweichungen nicht stärker ausgeprägt, als bei manchen Turmschädelfällen ohne Sehnervenschädigung. Auch die Depression der mittleren Schädelbasis erreicht keine höheren Grade, als bei den übrigen Fällen. Fall 31 und 32 gehören zum Typus A mit Spitzbogengaumen und Glotzaugen; nur Fall 31 weist starken Spitzbogengaumen mit Zahnverlagerung auf. Dagegen ist bei Fall 30 der Exophthalmus nur ganz gering und der Gaumen ziemlich breit.

Kein Fall zeigt Anomalien der Blutbildung oder der Phalangen. Die Nase erscheint bei allen Fällen, die Ohren bei 2 Fällen (31 und 32) relativ groß. Keine Zeichen früherer Rachitis, keine Hyperplasie der Tonsillen.

Tabelle 9a. *Akrokranio-Dysopie.*

Nr.	Name	G.	A.	Körper- größe	G. Kopf- höhe % Körp- Größe	Mor- phol. Ge- sichts- höhe	Distant. orbit.			Kopfbogen		Ex- opth.	Stra- bis.	Ny- stag.	Atroph. N. opt.	Palat. ogiv.	Zähne
							ext.	int.	sag.	transv.							
30	Be. K.	m.	19	171	15.2	13.2	10.8	3.0	—	38	(+)	—	—	—	+	—	norm.
31	Nau. W.	m.	33	163	13.5	13.4	8.8	2.7	30	—	+	conv.	—	—	+(li)	++	disloz.
32	Lor. R.	m.	12	125	—	—	9.4	—	29	33	+	div.	—	+	(+)	(+)	norm.

Tabelle 9b. *Kopfmaße.*

Nr.	u	l	b	h	d	J <sub>h</sub>	ξ	h:u	455 h:u	J <sub>b</sub>	K
30	53	17	15	15,2	4,4	89,5	0,79	0,287	131	88,2	1550
31	50	17	15	13,2	3,8	77,7	0,68	0,264	120	88	1340
32	46	14,5	13,6	12,3	3,2	85	0,80	0,268	122	94	970

Die Sehnervenatrophie ist bei Fall 30 und 31 asymmetrisch ausgebildet und erreicht bei beiden Fällen links einen hohen Grad (bei Nr. 30 fast Amaurose); dagegen ist rechts nur geringe Atrophie nachweisbar. Bei Fall 32 besteht nur eine Blässe der Papillen und Tortuositas der Netzhautblutadern. Auf Störungen des Liquorumlaufs weist der hohe Druck bei Fall 30 hin (450 mm).

In vielen Fällen führt die Anomalie schon in den ersten Lebensjahren zu völliger Blindheit. Die hier mitgeteilten Beobachtungen betreffen also nur leichtere Fälle, die sich aber, abgesehen von der Sehnervenerstörung, sonst nicht wesentlich von den bisherigen Fällen unterscheiden. Es muß sich um besondere formale Störungen des Schädelgrunds und Blutumlaufs handeln, über welche die klinische Morphologie keinen Aufschluß gibt.

## 2. Gruppe.

### *Akrokranio-Dyshämie.*

Es sind viele Turmschädel-fälle bekannt geworden mit Störungen der Blutbildung und besonders mit hämolytischem Ikterus, welche dahin zu klären sind, ob es sich um zufällige Kombinationen handelt oder um einen gemeinsamen konstitutionellen (mesenchymalen) Entwicklungsfehler, um die gleiche

genotypische oder epigenetische Anomalie, welche nur in verschiedenen Graden der Manifestierung auftreten kann.

Um einen konstitutionellen Zusammenhang aufzuspüren, wurde bei mehreren „solitären“ Turmschädelfällen eine genaue Blutuntersuchung besonders bezüglich Formanomalien und Resistenzverminderung der Erythrocyten durchgeführt. Die Untersuchungen wurden bereits an anderen Orten (Nr. 4 und 5) genauer mitgeteilt. Es soll hier nur das Ergebnis kurz berichtet werden.

Bei den in Tab. 10 angeführten Fällen erstreckt sich die Untersuchung auf die Größe der Durchmesser und die Kochsalzresistenz der roten Blutkörperchen. Die Resistenz war, soweit sie bestimmt wurde, normal.

Die *Durchmesser* der *Erythrocyten* wurden nach einer l. c. (5) angegebenen Methode gemessen. Aus den Meßwerten von mindestens 200 bis 300 Zellen wurden Mittelwert, Streuung und weitere statistische Werte, auf die hier nicht näher eingegangen wird, berechnet.

Als Grundlagen haben die Werte zu gelten, welche ich mit meiner Methode bei Normalen gefunden habe. Die individuellen Mittelwerte schwankten um den Hauptmittelwert oder Richtwert  $7,2 \mu$ .

Während eine Bestimmung der Normgrenzen der Durchmesser für die Individualpopulation der Erythrocyten durchgeführt wurde (*Günther* l. c. 5), fehlt noch eine innerhalb der ganzen Bevölkerung geltende Normierung der Mittelwerte. Vorläufig können wir nur als annähernd richtige Grenzen die Werte  $6,8$  und  $7,6 \mu$  angeben. Mittelwerte der Durchmesser unter  $6,8$  sind demnach als anormal zu bezeichnen.

Wie Tab. 10 zeigt, fallen die Mittelwerte  $\varphi$  der Erythrocytendurchmesser bei 6 von 8 untersuchten Fällen in den Normbereich. Durchschnittlich weicht die Durchmessergröße ( $\varphi = 6,95$ ) um  $3-4\%$  vom normalen Richtwert ( $7,2$ ) nach der Minusseite ab. Bei 2 Fällen aber sind sie anormal niedrig und entsprechen etwa den Werten, welche bei hämolytischem Ikterus (Durchschnitt  $6,3 \mu$ ) gefunden werden. Diese Minusanomalie betrifft gerade 2 atypische Fälle mit ungenügender Ausbildung der metrischen Indizien des Turmschädels.

Es ist immerhin auffällig, daß  $25\%$  des allerdings sehr kleinen Materials abnorm kleine Durchmesser der Blutkörperchen aufweist. Daher ist die Frage erlaubt, aber nicht zu beantworten, ob es sich trotz des Fehlens klinischer Zeichen von hämolytischem Ikterus bei den Fällen 6 und 9 um Veränderungen in der Richtung zum hämolytischen Ikterus, also um einen rudimentären hämolytischen Ikterus handelt. (Leider fehlt bei diesen Fällen die Resistenzbestimmung.)

Bemerkenswert ist das Ergebnis, daß bei Turmschädelbildung eine besondere Formanomalie vorkommen kann, welche den Grad der *Exzentrizität* des Flächenbildes der roten Blutkörperchen betrifft. Frühere Untersuchungen (l. c. 6) haben ergeben, daß auch beim Menschen die roten Blutzellen nicht völlig rund sind, sondern stets eine Exzentrizität

mit dem Mittelwerte 0,46 aufweisen. Auf Grund der Normierung gelten die Exzentrizitätswerte 0,08 und 0,71 als äußere Grenzen der Norm. Bei mikroskopischer Betrachtung ohne Messung erscheinen allerdings noch Werte um 0,5 als rundlich und erst Exzentrizitäten über 0,62 wurden als elliptisch und Werte über 0,74 als schmale Ellipsen empfunden. Aber schon eine grobe intuitive Schätzung ermöglicht eine Feststellung anormaler Verhältnisse. Auf Grund einer l. c. (6) angegebenen Methode wurde festgestellt, daß von 3 Turmschädelfällen (Fall 1, 6 und 18) zwei normale Exzentrizitätswerte aufwiesen, daß aber bei Fall 6 die Ellipsenformen um etwa das Dreifache vermehrt sind. Es ergibt sich also, daß bei dem allerdings atypischen Turmschädelfall 6 sowohl eine anormale Verkleinerung der Erythrocytendurchmesser, als eine sicher anormal gesteigerte Exzentrizität besteht. Weitere Untersuchungen haben ergeben, daß eine anormale Steigerung der Exzentrizität kein Merkmal des hämolytischen Ikterus ist.

Der Begriff *Dyshämie* betrifft also konstitutionelle Veränderungen der Blutzellen, welche nicht allein auf Veränderungen im Sinne der hämolytischen Konstitution beschränkt sind.

Beim *hämolytischen Ikterus* besteht bekanntlich eine Verkleinerung der Durchmesser der roten Blutzellen (Mikroplanie). Aus meinen Messungen (l. c. 3, Tab. 2) ergibt sich stets eine Verschiebung der Mittelwerte nach der Minusseite und demnach eine Zunahme der anormalen Mikrocyten. Alle Mittelwerte sind als anormal klein zu bezeichnen (Durchschnitt 6,3  $\mu$ ). Diese Fälle hatten aber keine Turmschädel.

In Tab. 11 befinden sich Fälle mit Schädeldeformationen, die teils in das Gebiet des atypischen hämolytischen Ikterus gehören (Nr. 33 und 34), teils als Grenzfälle zu betrachten sind (Nr. 35 und 36).

Wie die Meßwerte der Tabelle zeigen, ist Fall 33 sicher kein Turmschädel, sondern ein anormaler Hypsicephalus mit starkem Torus occipitalis, Fall 34 ein Turmschädel des Typus B, Fall 36 ein Turmschädel des Typus A und Fall 35 ein Mischtypus.

Weitere klinische Angaben über Fall 33, 34 und 36 finden sich in der angeführten Arbeit (3). Es handelt sich um solitäre Fälle. Familiärer Ikterus oder Schädelverunstaltungen anderer Familienmitglieder waren nicht nachweisbar.

Für die Frage, ob ein konstitutioneller, genotypischer Zusammenhang zwischen Schädeldeformation und Dyshämie besteht, sind die Beobachtungen über erblichen hämolytischen Ikterus von großer Bedeutung. Nicht selten wurde der Anomaliekomplex Turmschädel + hämolytischer Ikterus bei mehreren Geschwistern beobachtet; doch ist die Möglichkeit nicht ausschließbar, daß es sich in diesen Fällen um die zufällige Verbindung zweier genotypischer Anomalien handelt. Dafür kann die Tatsache verwendet werden, daß nicht in allen Ikterusfamilien Turmschädel

Tabelle 10.

Nr.	Icterus	Milztumor	Erythrocyten Durchmesser ( $\mu$ )	$\sigma$	Resistenz	
1	—	—	6,86	0,53	0,48—0,31	Serum Spur Bilirubin, 300 mg-% Cholesterin, Urobilinurie (+) 1 vor 6 J. Milztumor. Diabetes, Cholelithiasis. Vitalgranul. 0,5%  Vitalgran. nicht vermehrt
2	—	— <sup>1</sup>	7,26	0,52	0,44—0,31	
4	—	—	—	—	0,45—0,37	
5	—	—	6,87	0,46	0,46—0,36	
6	—	—	6,45	0,56	—	
9	—	—	6,62	0,53	—	
13	—	—	7,24	0,48	—	
15	—	—	7,17	0,50	0,45—0,30	
18	—	—	7,05	0,58	0,45—0,25	
39	—	—	—	—	0,46—0,31	

Tabelle 11 a. Akrokranio-Dysämie.

Nr.	Name	S.	A.	u	l	b	h	d	J <sub>h</sub>	J <sub>h</sub>	J <sub>b</sub>	$\xi$	h : u	455 h : u	K	Exophth.	Gaumen
33	Ro. G. . .	m.	20	55	18,8	15,2	14	3	74,5	58	80,8	0,60	0,255	116	1600	—	breit
34	Sa. H. . .	m.	20	52,5	17,3	15,0	14,4	3,3	83,3	64	86,7	0,72	0,274	125	1500	—	breit
35	Porz. T. .	w.	35	50,5	16,5	14,5	12,5	2,7	76	59	88	0,67	0,248	113	1190	+	ogiv.
36	Busch. E.	w.	23	49,2	16,0	14,0	13,8	4,9	86,4	56	87,5	0,75	0,281	128	1240	(+)	

vorkommen. Bei 2 familiären Beobachtungen meines Materials bestanden keine Turmschädel.

Bei der Stammbaumforschung der Tübinger Klinik (*Gänsslen*) betrifft der Stammbaum 1 eine Ikterusfamilie mit 22 untersuchten Fällen (darunter 8 Behaftete), bei denen das Vorkommen eines Turmschädels nicht erwähnt wird. In Stammbaum 2 dagegen mit 71 untersuchten Fällen finden sich zahlreiche Turmschädel. Wenn auch beide Stammbäume für das Vorhandensein eines dyshämischen dominanten Erbfaktors sprechen, ist doch die Erbliehkeitsfrage noch recht unklar, da sowohl ein voll ausgeprägter Fall mit negativer Nachkommenschaft (Stammbaum 1), als auch ein nicht behafteter Fall als Konduktor beschrieben wurde. Der Stammbaum 2 ist insofern von Wichtigkeit, als von 60 Fällen „hämolytischer Konstitution“ („Vollfälle“ „kompensierte Fälle“ und „leichte hämolytische Konstitution“) 42% Schädelanomalien und speziell 30% Turmschädel aufweisen, während unter 11 untersuchten Normalfällen kein Turmschädel erwähnt wird.

Dieser Befund könnte im Sinne der konstitutionellen Bindung beider Anomalien verwertet werden. Doch muß hervorgehoben werden, daß 1. die Abgrenzung der „hämolytischen Konstitution“ gegen die Normalfälle keine genaue ist und 2. auch die von der Intuition des Beobachters abhängige Turmschädel diagnose ohne objektive Kriterien nicht über jeden Zweifel erhaben ist.

In der bemerkenswerten Arbeit von *Gänsslen*, *Zipperlen* und *Schütz* werden bei 2 Fällen (Geschwister einer anderen Familie) Kopfindex und Höhenindex angeführt. Unter Berücksichtigung des Indexproduktes  $\xi$  finden wir, daß alle vorhandenen metrischen Indizien (1. Fall  $J_b$  80,  $J_h$  68,  $\xi$  0,54. 2. Fall  $J_b$  84,  $J_h$  70,  $\xi$  0,59) bei beiden Fällen nicht als positiv bezeichnet werden können (breite Nase ist bei Turmschädel auch ungewöhnlich).

Trotz einer gewissen Unsicherheit neige ich aber zu der Annahme eines konstitutionellen Zusammenhanges, indem verschiedene Grade und Richtungen der Manifestierung einer konstitutionellen mesenchymalen Anomalie (Dyshämie + Dyskranie, auch verbunden mit Anomalien des Gefäßsystems, resp. „Dysangie“) bestehen.

### 3. Gruppe. *Akrokranio-Dysphalangie*.

Diese Gruppe umfaßt diejenigen Turmschädelfälle, welche gleichzeitig verschiedene Anomalien oder Entwicklungsstörungen der Phalangen der unteren oder oberen oder aller Extremitäten aufweisen.

Seitdem *Apert* (1906) den Komplex der „*Acrocéphalo-syndactylie*“ genauer beschrieb, ist eine große Zahl in diese Gruppe gehöriger Fälle veröffentlicht worden. Die *Syndactylie* ist allerdings ein Kardinalsymptom dieser Fälle. Meist handelt es sich um Weichteilsyndactylie, häufig auch um knöcherne Syndactylie. Daneben kommen aber auch

verschiedene andere Bildungsanomalien der Phalangen (auch Metakarpen oder Metatarsen) vor. Mehrmals wurde Polydaktylie beobachtet.

Die hochgradige Ausprägung dieses Komplexes ist jedenfalls sehr selten. Auf die Einzelfälle des Schrifttums soll hier nicht näher eingegangen werden.

Die *Syndaktylie* können wir als Hemmungsmißbildung oder Fetalismus auffassen. Sie kann in sehr verschiedenen Formen und Graden auftreten. Aus der großen Zahl der möglichen Fälle können wir 5 Haupttypen herausheben.

Typus	Syndaktylie
A.	Weichteilsyndaktylie 2.—3. Zehe. 1. symmetrisch, 2. asymmetrisch.
B.	Syndaktylie 3.—4. Finger. 1. symmetrisch, 2. asymmetrisch.
C.	2—3strahlige Syndaktylie an 3—4 Extremitäten.
D.	4strahlige Syndaktylie (außer 1. Strahl) an 1—4 Extremitäten.
E.	5strahlige Syndaktylie an 1—4 Extremitäten.

Diese Typen erscheinen zuweilen erblich fixiert (Typus A). Oft finden sich aber innerhalb eines Stammbaumes Übergänge. Es handelt sich daher nur um eine beschreibende Unterscheidung der Extensität. Ferner ist auf die Möglichkeit eines ursächlichen Zusammenhanges mit exogenen Faktoren, wie Röntgenstrahlen (*Bagg*), hinzuweisen.

Der Typus E mit „fischschwanzähnlichen“ Extremitätenenden ist die hochgradigste und seltenste Anomalie. Auch Typus D ist sehr selten, oft verbunden mit Synostose und anderen Verunstaltungen der Phalangen und Metakarpen (-tarsen); er wurde unter den veröffentlichten Fällen von „Acrocéphalo-syndactylie“ mehrmals beschrieben. Weniger selten ist der Typus B.

Verhältnismäßig am häufigsten kann man den oft dominant erblichen Typus A beobachten, welcher den leichtesten Grad darstellt, indem sich nur eine Weichteilverwachsung zwischen 2.—3. Zehe in ganzer Länge oder nur in der proximalen Hälfte (so daß das Endglied frei bleibt) findet.

Ich habe diese Anomalie öfters gesehen und in den letzten Jahren auf Beziehungen zur Schädeldeformation geachtet. In Tab. 12 finden sich 9 zum Typus A gehörige Beobachtungen. Die Weichteilsyndaktylie zwischen 2. und 3. Zehe war 4mal an beiden Füßen in gleicher Weise ausgebildet (Typus A<sub>1</sub>). Dreimal war sie an einer Seite, und zwar stets an der linken Seite stärker ausgeprägt. In 2 Fällen betraf sie nur eine Seite (A<sub>2</sub>). In einigen Fällen war nur die proximale Hälfte betroffen, so daß die Endphalangen frei waren.

Wichtig ist das häufige familiäre Vorkommen dieses Typus der Syndaktylie. Bei Fall 40 hatten 4 Geschwister die gleiche Anomalie nur am rechten Fuß; bei Fall 45 ergab die Vorgeschichte Syndaktylie bei Vater und 6 Kindern. Bei Fall 37 bestand Syndaktylie der Zehen





bei Mutter und Sohn; bei Fall 44 soll die Tochter ebenfalls Zehensyndaktylie haben. Außerdem bestanden bei Fall 37 und 38 Anomalien der Endphalangen, besonders der Nägel, die noch näher geschildert

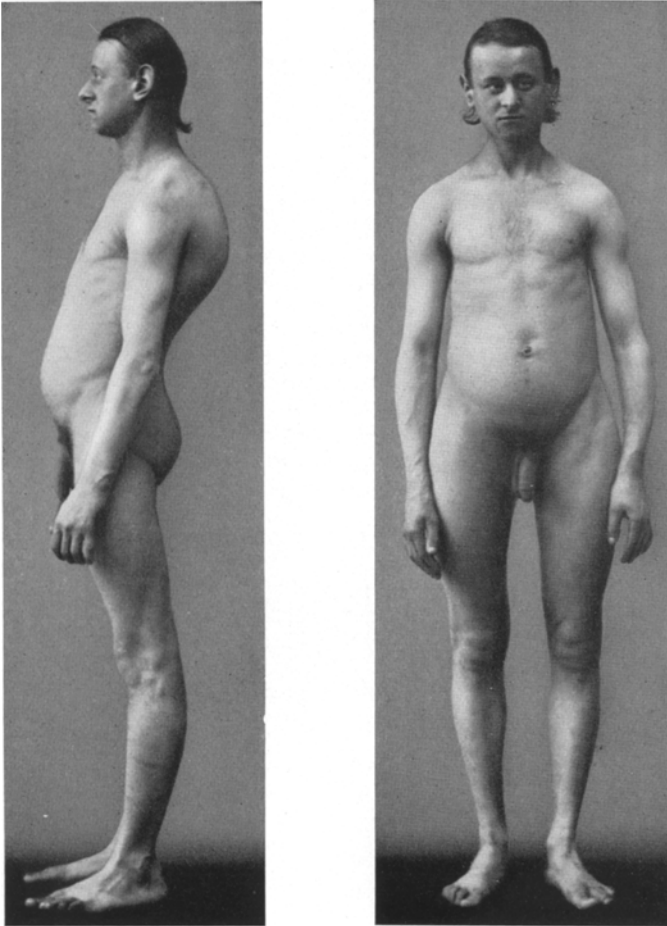


Abb. 1.

werden, und bei Fall 37 nach andere Anomalien der Phalangen und Metatarsen.

Auf die Kasuistik einiger Fälle muß noch genauer eingegangen werden.

Fall 37. Gottlieb W., 23 Jahre alt. Als „Affenmensch“ in Schaubuden tätig.

Minderwuchs mit verhältnismäßig großen, kräftigen Extremitäten (Abb. 1), kräftige Muskulatur, geringes Fettpolster. Herabhängende Schultern, starke Kyphose, rundlicher Thorax.

## Körpermaße:

Körpergröße . . . . .	153 cm	Umfang, Nabelhöhe . . .	75 cm
Unterlänge . . . . .	80 cm	Distantia acromialis . . .	33 cm
Klafterweite . . . . .	153 cm	Distantia thorac. . . . .	23 cm
Armlänge . . . . .	51 cm	Distantia spin. il. ant. . .	24,5 cm
Beinlänge . . . . .	48 cm	Distantia trochant. . . . .	31,5 cm
Handlänge . . . . .	18 cm	Tiefe Thorax . . . . .	22 cm
Fußlänge . . . . .	26 cm	Tiefe Abdomen . . . . .	20 cm
Umfang Brust . . . . .	77—81 cm		

Kopf: Mikrocephalus, Turmschädel, Plagiocephalus, Torus occipitalis. Kopfmaße in Tab. 12. Außerdem: morphologische Gesichtshöhe 10,6, Distantia zygomat., 10,4, morphologischer Gesichtsinde 102.

Nase leicht gebogen (Nasenindex 60), Ohrmuscheln sehr groß (6,2 cm) mit reichlichen Talgdrüsen. Mund klein (4 cm), schmale Lippen; seichte Kinngrube.

*Röntgenogramm des Schädels:* Nähte nicht sichtbar, keine Impressiones digitatae. Deutliche Depression der Basis. Die tiefliegende Sella ist sonst normal geformt. Der röntgenologisch festgestellte Angulus sphenoidalis (*Bertolotti*) beträgt 141 Grad (normal 130—135). Stirn- und Keilbeinhöhlen verkleinert.

*Orbitae* hypsiconch. Distantia externa 8,5, interna 2,2, zentrale 5,35. Orbitalindex rechts 94, links 97. Orbitaldiagonalwinkel  $91^{\circ} 40'$ .

Lidspalten eng, mongoloid ( $l > r$ ). Augenvimpern am Unterlid wegen Distichiasis epilirt, oben teilweise fehlend (Trichiasis).

*Augenbefund:* *Exophthalmus* links angedeutet. Bulbus tritt rechts 17, links 18 mm hervor. Linker Bulbus steht etwas höher. *Strabismus* convergens comitans mit Minus der Abduktion (keine Abducensparese). *Nystagmus* ruckartig, seitlich, mit geringer drehender Komponente, stärker nach links.

Bulbus: *Mikrophthalmus* mit relativ großer Cornea. Hornhautradius beiderseits 7 mm, Durchmesser horizontal 11, vertikal 10 mm.

Iris hellblau, pigmentarm. Mydriasis. Lichtreaktion prompt, wenig ergiebig. Augenhintergrund: Papille nasal abgeblaßt mit schärferem Rand. Rarifikation des Pigmentes am temporalen Rande. Pigmentarmer Fundus. Normale Macula. Gefäße nicht geschlängelt; rechts Gefäßaustritt mehr nach temporal. Visus: rechts  $\frac{5}{24}$ , links  $\frac{5}{18}$ . Hypermetropie rechts + 6,5, links + 1,0. Keine Hemeralopie. Durch Prüfung mit *Stillings* Tafeln, *Merkels* Anomaloskop und Verwechslungsfarben wurde Protanopie mit Übergang nach vollständiger Farbenblindheit festgestellt (Universitätsaugenklinik).

Gaumen 4,2 cm breit, flach. Schmale Zunge. Tonsillen und Uvula klein. Zähne fehlen bis auf 2 kümmerlich entwickelte Backzähne, die wohl den beiden ersten oberen Molaren entsprechen. Atrophie des Alveolarfortsatzes besonders stark im Unterkiefer.

Schilddrüse nicht vergrößert, Sella normal geformt, Hoden rechts taubenei-, links kirsch kerngroß. Penis groß (11 cm). Mamillen senfkorn groß, *ohne Hof*.

Haut: elastisch, weich. Normale Schweißsekretion. Haar: Kopfhhaar dicht, blond. Augenbrauen spärlich, schmal, Distichiasis der Cilien. Bartwuchs sehr gering (rasiert einmal wöchentlich), Achselhaar spärlich, Schamhaar normal. Mäßige Stammbehaarung (an Sternum, Interscapulargegend, Hypogastrium). Extremitäten haarlos.

Nervensystem: Normale Motilität und Sensibilität. Fingerbewegungen ziemlich normal (besonders Adduktion und Opposition des Daumens und Kleinfingers gut). Dynamometer rechte Hand 65, links 45 kg. Reflexe alle vorhanden. Kein Tremor. Chvostek leicht positiv. Geruch und Geschmack normal. Gehör gut. Vestibularis beiderseits calorisch gut erregbar.

Blutbefund: Erythrocyten 4,69, Leukocyten 7200, Thrombocyten 203 000. Leukocytenverhältnis: Neutrophile 47, Eosinophile 1, Mastzellen 0,5, Lymphocyten 41,5, Monocyten 10<sup>0</sup>/<sub>0</sub>. Die Lymphocyten vorwiegend große Formen mit breitem Plasmarande. Wa.R. negativ.

*Obere Extremitäten:* Hände groß, „affenartig“ (Abb. 1). Am proximalen äußeren Ende des ulnaren Handballens starke Laufballen (läuft als „Affemensch“ in der Schaubude auf allen 4 Extremitäten). Kurzer, krummer Kleinfinger (beiderseits).



Abb. 2.

Finger sonst normal, keine Syndaktylie. Rechtshänder. *Atrophie* der Daumen- und Kleinfingerballenmuskeln.

*Nagelmißbildung.* Nägel sehr klein, mit Längsrillen; am linken 3. Finger vor 2 Jahren abgefallen, am 1. und 2. Finger nur als 1 mm breite Schuppe entwickelt.

Linke Ulna gekrümmt (alte Fraktur). Röntgenbild der rechten Hand zeigt eine deutliche Unterentwicklung des äußeren 5. Strahles; die Phalangen des Kleinfingers sind stark verkürzt und auffällig schmal (Abb. 2).

*Untere Extremitäten:* Beine verhältnismäßig lang, mit kräftiger Muskulatur. Großzehe beiderseits auffällig groß und dick; Andeutung von *Freifuß*. Es besteht eine symmetrische *Weichteilsyndaktylie* zwischen 2. und 3. Zehe in ganzer Ausdehnung. Im Röntgenbilde deutliche *Hyperplasie* des 1. Strahles (Metatarsus und Phalangen der Großzehen), während die übrigen Strahlen, besonders der 4. und 5. Strahl *unterentwickelt* sind. Die Grundphalanx der Großzehe hat in der Mitte eine Breite von 13 mm, die Grundphalanx der Kleinzehe ist nur 4 mm breit. Keine

knöchernen Verwachsungen. An der Mittelzehe ist die kleine Endphalanx gegen die Mittelfalanx nicht deutlich abgegrenzt. Alle Fußnägel sind sehr kümmerlich entwickelt, an der rechten 2. und 4. Zehe fehlend.

Bemerkenswerterweise glückte die Feststellung der Erbllichkeit eines besonderen Anomaliekomplexes. Herrn San.-Rat Dr. *Diehler* verdanke ich folgende Mitteilung über die Mutter.

Fall 37a. Im 6. Lebensjahr Gehirnentzündung, mit 8 Jahren Scharlach-Otitis, mit 25 Jahren per uxorem luetisch infiziert. 4 Graviditäten. Die beiden ersten Kinder starben einige Wochen nach der Geburt, das 3. Kind ist unser Fall (geb. 1900). Dann folgte erst die Luesinfektion (1901). 4. Partus Totgeburt.

Die Mitteilung über die Luesinfektion verdanke ich dem Krankenhaus Offenbach, wo sie spezifisch behandelt wurde (Augenhintergrund und Liquor waren normal).

Befund: 48 Jahre alt, 48 kg, klein, schwächling. Infantile Körperform, schwach entwickelte Brüste.

Kopf klein, Umfang 44 cm (*Mikrocephalus*), Schädel spitz (Andeutung von *Turmschädel*). Blepharitis, Conjunctivitis. Schwerhörigkeit. *Imbecillität*. *Spitzbogengaumen*. *Fehlen aller Zähne* (teils Caries, teils ausgefallen). An Händen Trommelschlegelfinger, keine Syndaktylie, *Verkümmerung aller Nägel* ( $r > 1$ ). An Füßen beiderseits *Syndaktylie* zwischen 3. und 4. Zehe. Die Mittelzehen beider Füße haben *keinen Nagel*; an den übrigen Zehen ganz rudimentäre Nägel.

Es ergibt sich demnach ein Anomaliekomplex: Turmschädel, Mikrocephalus, Syndaktylie, Nageldysplasie, Kleinwuchs bei Mutter und Sohn. Die Mutter hatte angeblich 2 gesunde Geschwister. Die Großmutter soll nach Angabe des Kranken ähnliche Hände wie er selbst gehabt haben mit Schwund des Daumenballens. Vgl. beistehenden Stammbaum (Abb. 3).

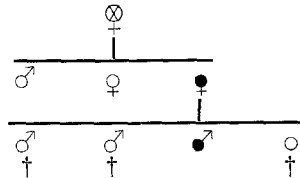


Abb. 3.

Fall 38. E. V. 18jähriges Hausmädchen. Kleinwuchs (145 cm), Gewicht 40,7 kg.

Turmschädel mit leichter Asymmetrie. Anomal kleiner Kopfumfang. Kopfbogen sagittal 29, transversal 36 cm. Nase schief, Nasenindex 77. Breites Gesicht, dicke Backen. Rechte Lidspalte etwas kleiner. Keine Glotzaugen. Normale Sehfunktion. Gaumen normal, offener Mund, Tonsillen nicht vergrößert. Zähne gut, vollständig, Aufbiß.

Weichteilsyndaktylie zwischen 2. und 3. Zehe, rechts nur in sehr geringem Grade. Fehlen der Nägel an allen Zehen des linken Fußes (rechts normal).

Psychischer Infantilismus, oft Stirnschmerz; Neigung zu Hyperhidrosis der Nasen- und Mundgegend (fast regelmäßig beim Essen).

Menstruation seit 17. Jahre, unregelmäßig. Negative Familiengeschichte.

Fall 39. Lina K. 19 Jahre. Turmschädel, steile Stirn, geringer Torus occipitalis. Anomal kleiner Kopfumfang. Morphologische Gesichtshöhe 12 cm. Geringer Exophthalmus, kein Nystagmus. Spitzbogengaumen. Zähne stark verlagert, lückenhaft, gelb. Tonsillen nicht vergrößert. Geringe Struma.

Weichteilsyndaktylie 2.—3. Zehe rechts. Geringe Hypertrichie der Sakralgegend. Negative Familienanamnese.

Fall 40. Karl S. 38 Jahre. Anormaler Hypsicephalus und Hyperbrachycephalie. Familiäre Syndaktylie.

Fall 41. Jos. S. 43 Jahre. Landarbeiter, Schweizer. Mit 6 Jahren Schädeltrauma (vom Heuboden gefallen).

Körpergröße 162 cm. Plagiocephalus, anormaler Hypsicephalus. Kein hoher Gaumen. Sehr defektes Gebiß mit Alveolenschwund. Ulnardeviation der Finger (Arbeiterhand). Weichteilsyndaktylie nur an Grundphalanx 2.—3. Zehe ( $l > r$ ).

Fall 42. Rob. D. 54 Jahre. Kaufmann. Selbstmordversuch mit Leuchtgas, Trunksucht. Schädel brachycephal, etwas quadratisch. Augen und Gaumen normal. Hände normal, Weichteilsyndaktylie an Grundphalanx 2.—3. Zehe beiderseits. In Familie (6 Geschwister, 2 Kinder) angeblich keine Mißbildungen.

Fall 43. Reinh. G. 54 Jahre. Arteriosklerose. Brachycephalie. Weichteilsyndaktylie 2.—3. Zehe ( $l > r$ ).

Fall 44. Lina R. 65 Jahre. Apoplexie. Normale Kopfform, kein hoher Gaumen. Weichteilsyndaktylie an Grundphalanx 2.—3. Zehe beiderseits. Tochter hat angeblich Syndaktylie an Zehen.

Fall 45. Emil D. 19 Jahre. Maurer. Normale Kopfform, Gaumen und Zähne normal. *Darwinscher* Höcker linkes Ohr. Weichteilsyndaktylie 2.—3. Zehe beiderseits. Negative Familiengeschichte.

Als sehr auffällig muß die Häufung von *Schädelverunstaltungen* unter den 9 beobachteten Fällen bezeichnet werden. Wie aus Tab. 12 ersichtlich ist, weisen 5 von 9 Fällen eine anormale Schädelbildung auf.

Die 3 ersten Fälle haben *Turmschädel*, und zwar, wie auch die Maße der Tab. 12 erkennen lassen, Fall 37 atypischen Turmschädel bei Mikrocephalie, Plagiocephalus und Torus occipitalis, die anderen typische Turmschädel (Fall 38 Typus B, Fall 39 Typus A). Zu erwähnen ist, daß bei 2 Fällen (Nr. 37 und 39) ein Torus occipitalis gefunden wurde.

Die Ausbildung eines Torus occipitalis bedingt durch Vergrößerung der größten Schädelgröße eine Verschiebung der auf letztere bezogenen Maße. Bei Fall 37 haben (abgesehen vom mikrocephalen Umfang) 3 metrische Indizien einen gerade noch positiven und 2 einen negativen Wert. Nach Aufzeichnung der Konturen des Röntgenbildes habe ich einen Ausgleich des Torus occipitalis versucht und danach die Werte  $J_h$  77,  $J_h$  61,  $J_b$  90,  $\xi$  0,69 berechnet. Da außerdem durch weitere Verkleinerung des Umfangs der Höhenumfangsindex gestiegen wäre, würden ohne Ausbildung des Torus occipitalis 5—6 Zeichen positiv gewesen sein.

Bei weiblichen Individuen fallen Kleinheit und Deformation des Schädels nicht so auf. Der Kopfumfang von Fall 38 und 39 entspricht dem eines 4—6jährigen Mädchens. Durch Türmung wird aber eine normale Kapazität erreicht.

Ferner zeigen die Fälle 40 und 41 anormalen Hochschädel, Nr. 40 mit Hyperbrachycephalus und 41 mit Plagiocephalus. Die übrigen Fälle hatten ganz normale Schädelform; bei den 3 letzten wurde daher keine Messung ausgeführt.

Diese Häufigkeit der Schädelanomalien (55%) bei leichter Syndaktylie des Typus A kann keine zufällige sein; es muß wohl ein innerer konstitutioneller Zusammenhang angenommen werden. Doch möchte ich betonen, daß die Häufigkeit des Turmschädels von 33% in diesem Material durch besondere Auslese bedingt war, indem bei allen Turmschädelfällen auf das Bestehen einer Syndaktylie geachtet wurde, andererseits aber mehrere Syndaktylien ohne Turmschädel unter dem Material der Klinik der Beobachtung entgangen sein können.

Unter allen Turmschädeln macht die Verbindung mit Syndaktylie (Typus A) eine Häufigkeit von etwa 12% aus. Diese Zahl ist für eine Zufallskombination zu hoch. Wenn wir für jede dieser Anomalien eine Häufigkeit von 2% als sicher zu hoch annehmen, so würde sich bei einer Wahrscheinlichkeit 0,02 für das Antreffen einer dieser Anomalien eine Wahrscheinlichkeit 0,0004 für die Kombination beider Anomalien ergeben. Hieraus folgt, daß bei Turmschädeln eine Zufallskombination mit Syndaktylie sicher nur in weniger als 2% der Turmschädelfälle vorkommen kann. Man muß daher auf einen konstitutionellen Zusammenhang schließen.

Wenn wir den Komplex „Akrokranio-Dysphalangie“ benennen, so bringen wir damit zum Ausdruck, daß in dieser Gruppe Bildungsanomalien verschiedener Art und nicht nur Syndaktylie vorkommen können.

Bei Fall 37 finden wir eine Hyperplasie des 1. Strahles an beiden Füßen und eine Unterentwicklung aller 5. Strahlen, wobei schon äußerlich die Verunstaltung der Großzehen und 5. Finger auffallen. Außerdem finden sich aber an den Phalangen auch ektodermale Bildungsfehler, indem bei Fall 37 und 38 Dysplasien der Nägel bis zu völligem Fehlen an einzelnen Phalangen festgestellt wurden.

Auch eine Hemmung des ganzen Körperlängenwachstums scheint in dieser Gruppe oft vorzukommen. Bei Fall 37 und 38 und wohl auch bei 37a besteht ein anormaler Kleinwuchs (und auch Fall 41 ist als Minderwuchs anzusprechen).

\* \* \*

Aus dem dargelegten Material ergibt sich, daß das Turmschädelproblem sehr vielseitig und seine Lösung sehr schwierig ist. Es handelt sich um ein intuitives Merkmal, für dessen objektive Gültigkeit mindestens der Nachweis von 4—6 der hier beschriebenen Maßanzeichen einschließlich der anormalen Kleinheit des Kopfumfanges, gefordert werden muß.

Das Merkmal kann erblich fixiert, durch Keimesschädigung epigenetisch bedingt oder durch partielle Wachstumsstörungen im späteren Entwicklungsalter hervorgerufen sein. In letzterem Falle könnte es sich aber nur um eine sehr geringe Ausbildung des Symptomes handeln.

Für das solitäre Symptom des Turmschädels kann in den meisten Fällen epigenetische Bildung angenommen werden.

Der Komplex der *Akrokranio-Dysopie* kommt durch abhängige Differenzierung zustande und ist in gleicher Weise zu bewerten.

Je früher die epigenetische Schädigung im Entwicklungsverlaufe des Keimes eintritt, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit, daß ein weiterer Komplex von Entwicklungsanlagen von der Schädigung betroffen wird. Andererseits besteht die Möglichkeit, daß eine erblich festgewordene Anomalie sich auf einen ganzen genotypischen Anlagekomplex bezieht und infolgedessen mehrere „gekoppelte“ anormale Merkmale in Erscheinung treten läßt.

Bei den Fällen von *Akrokranio-Dyshämie* können wir einen konstitutionellen Zusammenhang im Sinne der sehr frühzeitigen epigenetischen Schädigung eines bestimmten Mesenchymkomplexes vermuten. Die Frage einer erblichen Fixierung des Anomalienkomplexes, die sich bei manchen Fällen aufdrängt, kann noch nicht sicher entschieden werden.

Besonders schwierig ist eine Klärung bei der Gruppe der *Akrokranio-Dysphalangie*, bei welcher das anormale Merkmal der Syndaktylie besonders hervortritt.

Die Möglichkeit muß zugegeben werden, daß bei der Entfaltung einer anormalen Erbanlage infolge von Mengenunterschieden der Erbanlagen oder hemmender Einflüsse auch dem Wesen nach verschiedene phänotypische Merkmale auftreten können. Das Offenbarwerden einer solchen „pleiotropen“ (?) Erbanomalie kann zur Annahme verschiedener gekoppelter oder nicht gekoppelter Erbfaktoren verleiten.

Da wir den konstitutionellen Urkomplex, auf welchen sich die anormale Entwicklung bezieht, nicht kennen, nehmen wir wohl oft mit Unrecht eine Zerteilung in verschiedene „Erbfaktoren“ vor, welche nur der Ausdruck einer Anomalie desselben Komplexes sind. Durch die Deutung als „Koppelung“ der Erbfaktoren wird das Mißverständnis wieder etwas ausgeglichen.

Das oft beobachtete Vorkommen von Polydaktylie und Polydaktylie + Syndaktylie in einer Familie deutet auf die erbliche Anomalie eines einheitlichen konstitutionellen Urkomplexes hin. Infolge von Anlageschwankungen kann das Offenbarwerden eines Merkmales unterbleiben. Auf diese Weise kann die Erbfolge in Erscheinung treten, daß ein (phänotypischer) Nichtträger eines als dominant erblich angesehenen Merkmals dieses Merkmal vererbt (Beispiel: je ein syndaktyler Mann in *Pfitznern* und in *Jacobsohns* Stammbaum vererben Polydaktylie).

Ohne auf die keimesgeschichtliche Verursachung näher eingehen zu wollen, kann ich mir den Hinweis nicht versagen, daß manche Stammbäume von Polydaktylie + Syndaktylie direkt auf einen einheitlichen Formbildungsfehler, nämlich falsche Lokalisation bei der Strahlentrennung,

hinweisen, indem die Trennungsebene anstatt zwischen den Knochenanlagen durch diese hindurchgeht; bei dieser falschen Lokalisation kann die Trennung evtl. ganz unterbleiben. Besonders der Stammbaum *Pfitzners*, wo die Polydaktylie nur den 1. und 5. Strahl und die Syndaktylie deren Nachbarstrahlen betrifft, kann zu einer solchen Annahme verleiten. Dieses Beispiel dürfte zum Verständnis der Annahme beitragen, daß ein- und dieselbe, erblich fixierte, *funktionelle* Entwicklungsanomalie verschiedene morphologische Entwicklungsfehler hervorrufen kann.

---

#### Schrifttum.

*Bagg H. J.*: Amer. J. of anat. **43**, 166 (1929). — *Browne, F. J.*: Edinb. med. Journ. **25**, 296 (1920). — *Günsslen, Zipperlen* u. *Schütz*: Dtsch. Arch. klin. Med. **146**, 1 (1925). — *Günther*: (1) Dtsch. med. Wschr. **1927**, 396. — (2) Grundlagen der biologischen Konstitutionslehre. S. 83. Leipzig 1922. — (3) Dtsch. Arch. klin. Med. **162**, 18 (S. 24) (1928). — (4) ib. **162**, 215 (S. 226) (1928). — (5) Fol. haemat. (Lpz.) **35**, 383 (1928). — (6) ib. **37**, 306 (1928). — (7) Z. Konstit.lehre **12**, 716 (1926). — *Schmidt, M. B.*: *Henke-Lubarsch*, Handbuch der speziellen und pathologischen Anatomie. Bd. 9, S. 58. 1929.

---