

Zur Kenntnis der „Acrocephalosyndaktylie“ (Apert).

Von

Weiland Dr. Arnold Flinker,
Landes-Sanitäts-Inspektor in Czernowitz.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 11. Dezember 1930.)

Es gibt wohl kaum ein anderes Gebiet der pathologischen Anatomie, das in uns ein so hohes Interesse erwecken würde wie die Mißbildungen. Sie geben uns Aufschluß über manche bisher ungelöste Frage der Embryologie und lehren uns manche Störungen der Keim- und Fruchtanlage kennen. Namentlich die Mißbildungen der Gliedmaßen haben stets die Aufmerksamkeit auf sich gezogen. Das Dunkel, in welches ihre Entstehung gehüllt war, ist durch gründliche Beobachtungen neuerer Forscher teilweise aufgehellt worden.

Durch die ausgezeichnete Monographie *Kummels* sowie durch die Veröffentlichung *Klausners* angeregt, habe ich diesem Gegenstand meine Aufmerksamkeit zugewendet. Gelegentlich meiner Studien über Kropf und Kretinismus habe ich eine Reihe von Mißbildungen der Extremitäten beobachtet und teilweise auch veröffentlicht. Die folgenden Ausführungen gelten der von *Apert* (1906) in den „Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris“ unter der Bezeichnung „Acrocephalosyndaktylie“ beschriebenen Mißbildung, die durch eine eigentümliche Form von Turmschädel, sowie durch Syndaktylie an allen vier Gliedmaßen gekennzeichnet ist. Als Assistentarzt *Granchers* im Kinderspital hat er einen Fall dieser merkwürdigen Mißbildung beobachtet und hat weitere 8 Fälle dieses seltenen teratologischen Typus aus dem Schrifttum zusammengetragen. Diese Fälle sind:

I. Apert: Germain G... 15 Monate alt, erstgeborenes *uneheliches* Kind. Schädel ganz hoch. Frontalschuppe in ihrer ganzen Ausdehnung vertikal, in ihrer oberen Hälfte gewölbt und hervortretend, in der Mitte horizontal durchfureht. Vordere Fontanelle in derselben vertikalen Ebene wie die Stirne, höchster Punkt des Schädels. Vom Beginn der vorderen Fontanelle eilt der Schädel nach rückwärts. Occipitalschuppe abgeplattet und vertikal wie die Frontalschuppe. Augenbrauenbogen vorspringend. Gaumen gespalten. Zäpfchen zweigeteilt. Brustkasten abgeplattet, Brustbein dachrinnenartig. Rechte Hand: Daumen verdickt, abgeplattet; Rest der Hand aus drei zusammengeschweißten, auf dem Metacarpus fast unbeweglichen und in ihren unterscheidbaren Segmenten nicht biegamen Fingern bestehend. Die Nägel der beiden mittleren Finger verschmolzen. Linke Hand: Daumen bildet in seiner natürlichen Lage einen rechten Winkel mit der flachen Hand; bloß im Metacarpo-Phalangealgelenke und auch hier schwer beweglich. Rest der Hand wie rechts, mit dem Unterschiede, daß der vierte Finger frei und vollkommen beweglich ist. Rechter Fuß: Vier Zehen. Große Zehe kurz, spatelförmig, beweglich.

Die zwei mittleren Zehen zusammengeschweißt und unbeweglich. Die vierte Zehe frei beweglich. Nagel erweitert, gewissermaßen hypokratisch. Linker Fuß: Fünf Zehen; große Zehe spatelförmig, beweglich und durch eine Schwimmhaut mit der durch die vier anderen Zehen gebildeten, schaufelartigen, wenig beweglichen Masse verbunden. Die vier Nägel mittels ihrer sich berührenden Ränder verwachsen.

II. Troquart: Neugeborenes Kind. Eltern vollständig gesund. Normale Schwangerschaft und Entbindung. Kopf voluminos. Stirnhöcker vorspringend. Die vordere Fontanelle scheint sich bis zur Nasenwurzel fortzusetzen, was auf dem Mangel einer Verbindung beider Stirnhälften bis zur Nasenwurzel beruht. Teilweise Teilung des Gaumensegels. Hände: Syndaktylie, Daumen frei, die anderen vier Finger in ihrer ganzen Ausdehnung vollständig zusammengeschweißt.

III. Béno: C... männlich. 18 Monate alt. Eltern gesund. Das jüngste von vier gesunden Kindern. Schädel von vorne nach rückwärts stark abgeplattet. Stirne im oberen Teil ein wenig vorragend. Augen sanft hervortretend. Hand erscheint als ein unförmlicher Stummel, der im Profil einem Hundskopf ähnelt. Auf der palmaren Seite in der Mitte einer der Länge nach verlaufende Falte, begrenzt von einer Spur des Thenars und vom Antithenar; zwischen Thenar und Antithenar endet diese Falte in einer Sackgasse von der Form eines flachen Trichters. Distal von der palmaren Falte zwei oberflächliche Falten, welche drei kleine Hautlappen abteilen, die einzige Spur der Fingerenden. Auf der Rückseite Metacarpus von normalem Ausschen. Einige Falten lassen das Vorhandensein der Phalangen in der Tiefe erraten. Phalangengegend konvex, gegen das Ende zu verengt. Ein Nagel, der nur den drei mittleren Phalangen anzugehören scheint. Daumen ohne Nagel, am Ende des fünften Fingers kleiner nagelartiger Vorsprung. Bei der Entfernung des Daumens fand man seine beiden Phalangen mit der äußeren Seite des Metacarpus mittels faseriger dichter Stränge zusammenhängend, sie selbst in den knochigen Teilen innig miteinander verschmolzen. Das Skelet und die Metakarpen der vier übrigen Finger deutlich fühlbar, die letzten Phalangen scheinen gegeneinander unbeweglich und miteinander verschweißt zu sein. Füße: Zehen durch Schwimmhäute verbunden, gut beweglich.

IV. und V. Wheaton: Erstgeborenes, uneheliches Kind, 3 Monate alt gestorben, und vierzehntes Kind einer völlig gesunden Familie, 2 Monate alt, gestorben. Bei beiden Kindern aufgeholtene Entwicklung der Schädelbasis in der Richtung vorn-rückwärts. Gehirngruben in dieser Richtung deutlich verengt. Hinterhauptsbein sehr klein. Das Basis-occipitale ist in einem Falle nur 3 mm dick und im anderen Falle durch eine feste, knochige Verbindung mit dem Basisphenoidale vereinigt. Fortlaufende Naht von der hinteren Fontanelle bis zur Nasenwurzel. Frontalnaht sehr erweitert (3 cm). Nahtknochen in der hinteren Fontanelle. Knochenränder unregelmäßig und gezackt. Stirnbein und Scheitelbein mit zahlreichen Höhlungen und Senkungen auf der inneren Tafel, deren Knochen sehr dünn und oft fehlend. Gehirnsektion: Windungen durch Druck abgeplattet, der anteroposteriore Durchmesser sehr klein im Verhältnis zur Wölbung der Schädelkapsel. Hinterhauptsplatten so wenig entwickelt, daß das Kleinhirn fast gänzlich unbedeckt. Finger mit Ausnahme des freien Daumens eine einzige Masse. Beim ersten Kind Metacarpalia und Phalangen der zwei mittleren Finger anscheinend zu einem einzigen Knochen vereinigt, die Nägel dieser Finger zu einem Nagel verwachsen. Beim zweiten Fall bloß vier Metakarpen, der zweite Finger ohne Phalangen. Nägel ebenfalls verwachsen. Beim ersten Kind alle Zehen zusammengewachsen, beim zweiten alle Zehen mit Ausnahme der großen ebenfalls zusammengewachsen. Nägel in beiden Fällen getrennt. Bei beiden Kindern Klumpfuß.

Die Haut des Gesichtes gerunzelt und gelblich, Ohren gefaltet und dünn. Nasenknochen abgeplattet, Zunge beständig vorgetrieben, Saugen unmöglich. Leber und Milz derb.

VI. Fournier: Mutter keine Zeichen von Syphilis, zweimal verheiratet. Aus der ersten Ehe vier gesunde Kinder. Der zweite Mann syphilitisch. In dieser Ehe vier neuerliche Schwangerschaften, von denen die erste eine Frühgeburt, die zweite eine Fehlgeburt, die dritte ein Knabe mit voluminösem Kopf und sehr vorspringenden Scheitelbeinhöckern. Die vierte Schwangerschaft (der vorliegende Fall) bis zum siebenten Monat normal, um diese Zeit hat der Bauch ungeheure Größe. Beim Niederkommen speit die Mutter eine große Menge Flüssigkeit aus. Zangengeburt. Plattes Hinterhaupt, senkrecht zum Genick abfallend. Stirn in Gestalt eines Schiffskieles, dessen Seiten symmetrisch eingedrückt, vorragend. Nähte und Fontanellen weit offen. Frontalnaht anfangs 5 mm breit, plötzlich bis zu 4 cm sich verbreiternd. Hier eine voluminöse Meningocele, die über die Nase hängt. An beiden Händen alle Finger, mit Ausnahme des verrenkten und quer über der Handfläche liegenden Daumens, zu einer einzigen kegelförmigen Masse vereinigt. Metacarpalia frei. Die Phalangen deutlich abzutasten, nähern sich einander mit ihren vorderen Enden, zweite und dritte Phalange zusammengewachsen. Am Ende des Stumpfes ein einziger Nagel mit einer kleinen Narbe als Andeutung für den Nagel des kleinen Fingers. Alle 5 Zehen zusammengeschweißt. Die Nägel berühren sich an ihren Rändern. Nasenwurzel sehr gequetscht. Gaumenwölbung sehr tief und winkelig, spitzbogenförmig. Ohren groß und unregelmäßiger Form. Rings um die Pupille ein Pigmenthof.

VII. Dubrisay: Weiblich, 6 Tage alt gestorben. Vater 30 Jahre alt, Alkoholiker. Mutter syphilitisch. Erste Schwangerschaft endete mit Frühgeburt. Schädel: Frontalbasen vorspringend, Frontalnaht sehr entwickelt, bzw. ersetzt durch eine 2 cm breite, leicht eindrückbare Zone. Einsenkung der Nasenwurzel. Linkes Ohr im oberen Teil leicht unregelmäßig. Glotzauge.

Hände: Finger eine einzige kegelförmige Masse, deren Ende in einen Finger ausläuft. Zwei Nägel, von denen einer den Daumennagel darstellt, der andere durch Verschmelzung der Nägel aller anderen Finger gebildet zu sein scheint. Röntgenbefund: Metakarpfen vorhanden, Phalangen durch zwei deutlich getrennte knochige Massen ersetzt. Füße: Sohlenseite nach innen gebogen, Fuß auf seinem äußeren Rande ruhend. Zehen völlig undeutlich, eine einzige Masse. Nägel: Ein einziger ununterbrochener Streifen mit Andeutungen für die einzelnen Zehen. Particelle Verschweißung sowohl der Metatarsalia als auch der Phalangen miteinander. Bauch infolge mangelnder Afteröffnung aufgebläht. Die Autopsie ergibt keinen abnormen Befund an den Eingeweiden.

VIII. Camus: 10 $\frac{1}{2}$ Jahre alt, männlich. Ältestes von drei gesunden Kindern. Eine sehr entfernte Base mit angeborener Ankylose der Ellbogen behaftet, deren Schwester Idiotin. Schädel: Brachycephalie und Arocephalie. Schädel hoch und von vorn nach rückwärts laufend, seitlich abgeplattet. Stirne sehr hoch, in der Mitte schiffskielartig vorspringend. Stirnhöcker eingedrückt, dagegen Augenbrauenbogen vorspringend. Scheitelbeine sehr hoch, wenig konvex, von den vorspringenden Schlafbeinen durch eine Senkung getrennt (gleichsam ein zu enger Helm). Glotzauge, von Tränenfluß begleitet. Die Achse der Lidspalten sehr schief nach unten außen. Atresie der Oberkieferbeine, Acrogathie. Hypertrophie der Alveolarränder und deren Schleimhaut. Atrophie der Wangen, Konvergenz der oberen Kinnbacken, Gesicht oben platt. Nasenknochen wenig vorspringend; Nase sehr kurz, nach links abgelenkt, rechtes Nasenloch kleiner. Oberlippe in der Mitte vorspringend, seitlich abgeplattet, Unterlippe herabhängend, Speichelfluß. Zahne im Begriffe durchzubrechen, die mittleren Schneidezähne scheinen einander mit ihrer Zungenseite gegenüberzustehen. An der Schädelbasis, an den Ellbogen und Händen vorzeitige Synostose. Ankylose der Ellbogen. Synostose von Humerus und Radius, dessen Köpfchen hypertrophisch.

Hände: Hand wie eine Zange, bestehend aus zwei Armen. Daumen frei, mit verwachsenen Phalangen und einem Nagel. Der Rest der Hand wie ein Löffel,

der den letzten vier Fingern entspricht. Von diesen bilden die ersten drei einen mit einem einzigen Nagel versehenen Vorsprung, dessen zwei letzte Phalangen einen knöchernen Block darstellen. Der fünfte Finger mit den vorangehenden durch eine bloße Hautbrücke verbunden mit normalem Nagel. Fuß keilförmig, Zehen durch Haut-Syndaktylie vereinigt. Deutliche fünf Nägel. Skoliose der Brustwirbelsäule mit Konkavität nach links, begleitet von Lordose.

IX. Magnan und Galippe: 35 Jahre alt, männlich. In der mütterlichen Linie Alkoholismus, nervöse und Gehirnstorungen. Patient selbst hatte von 2—10 Jahren häufig sehr starke Kopfschmerzen (paroxysmale Anfälle). Schädel: Brachy-, plagio- und acrocephal, hat die Form einer asymmetrischen Kugel, von vorn nach rückwärts abgeplattet, von links nach rechts verzogen. Der linke Frontalhöcker verstrichen, der rechte ausgedehnter und vorspringender. Horizontale Senkung in der Stirne, oberhalb welcher in der Mitte ein kleiner Höcker. Der frontooccipitale Durchmesser mißt 15,5 cm, der biparietale 15 cm, Umfang 52 cm. Hinterhauptshöcker stark ausgebildet. Linker Warzenfortsatz nach rückwärts und außen vorspringend. Gesicht abgeplattet, Wangen eingefallen, tief gehöhlt (Atrophie der Wangenknochen und mangelnde Entwicklung des oberen Teils der oberen Kinnbacken). Große Nase, stark nach links verzogen. Links Nasenlippenfalte fast vertikal. Rechte schräg nach unten und außen verlaufend, untere Lippe nach beiden Seiten verlängert. Krümmung des Mundes schlecht gezeichnet, Ohren mißbildet. Glotzauge. Gaumen mißbildet. Zähne in bezug auf Zahl und Stellung mißbildet. Ankylose der Ellbogen und Schultergelenke. An beiden Händen Syndaktylie mit Ausnahme der letzten Phalange des kleinen Fingers, welche frei geblieben ist. Rechte Hand: Die drei ersten Metakarpalien unterscheidbar, die vierten und fünften anscheinend rückwärts zusammengeschweißt, vorne unterscheidbar. Das Metakarpale des Daumens artikuliert mit der ersten Phalange; die zweite Phalange nach vorne abgebogen, dem äußeren Rande des Zeigefingers anliegend. Ein Nagel von beinahe normaler Ausdehnung bedeckt die zweite Phalange des Daumens. Das zweite Metakarpale artikuliert mit der ersten Phalange, die zweite Phalange ist rechtwinkelig verbogen und auf den Daumen gelegt. Die zweite Phalange des Daumens ist neben jene des Mittelfingers gelegt, die zwei Nägel dieser zwei Finger sind durch ihre Ränder vereinigt und scheinen nur einen einzigen Nagel von rechtwinkeliger Form zu bilden. Die erste Phalange des dritten Fingers ist sehr verlängert, schief nach unten außen, die zweite und dritte Phalange sind nach innen gekrümmmt und legen sich neben die zwei letzten Phalangen des zweiten Fingers. Am vierten Finger unterscheidet man wohl die erste Phalange, aber die zweite und dritte sind atrophisch. Dieser Finger hat nur einen rudimentären Nagel. Am letzten Finger die erste Phalange geradlinig, die zweite und dritte scheinen zusammengeschweißt, Nagel breit. An der linken Hand die 5 Metakarpalia leicht zu tasten, aber die vereinigten Finger sind ähnlich beschaffen wie jene der rechten Hand. Die zweite Phalange des Daumens hat einen deutlichen Nagel, an den drei mittleren Fingern sind die Nägel zusammengeschweißt. Der kleine Finger hat einen unabhängigen Nagel. Untere Gliedmaßen: Die Syndaktylie ist viel vollständiger als an den Händen. An den Füßen unterscheidet man deutlich nur die große Zehe, welche einen besonderen Nagel besitzt, der Rest macht den Eindruck, als ob die vier Zehen amputiert wären. An Stelle der Narbe eine an mehreren Stellen eingeschnittene Hornplatte.

Das Aussehen dieser Mißbildung ist in allen 9 Fällen das gleiche, nur hinsichtlich des Grades bestehen Unterschiede. Das Zusammentreffen einer Syndaktylie der vier Extremitäten und einer Mißbildung des Kopfes, charakterisiert durch 1. Höhenwachstum (Acrocephalie), 2. Helmbuschform der Stirn, 3. Abplattung des Hinterhauptes, wiederholt sich in allen 9 Fällen.

Bei den ganz jungen Kindern weist der Schädel in seinem Vorderteil stark erweiterte Nähte auf. In einem Falle bestand interfrontale Meningocele. Sehr häufig gesellen sich zu den beschriebenen Mißbildungen Glotzauge, Sattelnase, Mißbildung des Gaumens (insbesondere Spaltung des harten Gaumens und Zweiteilung des Zäpfchens), unregelmäßige Stellung

der Zähne. In den Fällen von *Galippe* und *Magnan* und von *Camus* wird auffallende Atresie der Kinnbacken beobachtet. In den Fällen *Wheatons* war die Haut des Gesichtes gerunzelt und gelblich. Das



Abb. 1.



Abb. 2.

Saugen war infolge Vorgeschobenseins der Zunge unmöglich. Von weiteren pathologischen Befunden ist Ankylose der Ellbogen (2 Fälle), Skoliose und Atresia ani bei Neugeborenen (*Dubrisay*) hervorzuheben. 7 Fälle betreffen Kinder im Alter bis zu 18 Monaten, 1 Fall einen $10\frac{1}{2}$ jährigen Knaben, ein anderer einen 35 Jahre alten Mann.

Mit Recht hebt *Apert* hervor, daß in allen 9 Fällen ein bestimmter teratologischer Typus vorliegt, der eine spezielle Benennung verdient, was ihn auch veranlaßt hat, nach den hervorragendsten Merkmalen diese Mißbildung mit dem Namen *Acrocephalo-Syndaktylie* zu bezeichnen. Der leicht faßliche Name entspricht vollständig dem Gegenstand.

Und nun zur Beschreibung einer solchen Mißbildung, die ich im Verfolge meiner Kretinenstudien beobachtet habe und die nicht allein deswegen bemerkenswert ist, weil sie aus einer Kretinengemeinde stammt, sondern auch aus dem Grunde, weil sie den merkwürdigen teratologischen Typus in seiner ganzen klassischen Form zeigt. Ich habe diesen Fall bereits vor Jahren im Verein der Ärzte in Czernowitz vorgestellt, die Veröffentlichung aber aus dem Grunde aufgeschoben, weil alle Versuche, den Schädel röntgenographisch aufzunehmen, erfolglos waren. Patientin ist dann in die Irrenanstalt in Czernowitz überführt worden, woselbst sie auch während des Weltkrieges gestorben ist. Eine Autopsie ist nicht vorgenommen worden, weil der Verfasser zur Zeit ihres Todes nicht in Czernowitz war.

Jelena des Josef Nargan in Millie (Bezirk Wiznitz) im Jahre 1886 geboren. Eltern vor mehreren Jahren gestorben. Mutter mit einem apfelgroßen Kropfe behaftet, der Vater, ein Müller, Soldat, Potator strenuus. Eine Schwester mit Kropf behaftet, sonst vollkommen gesund.

Jelena 152 cm hoch. Stirne platt, im unteren Anteile in der Mitte etwas vorgewölbt und oberhalb dieser Vorwölbung mäßig rinnenartig vertieft. Zu beiden Seiten der Stirne die Höcker stark vorgewölbt (Abb. 1 und 2).

Kopfmaße: Kopfumfang 57 em, gerader Durchmesser (Arcus superciliaris — hinterer Punkt) 18 cm, größter Breitendurchmesser 18 cm, Mento-occipital 23 cm, Sagittalumfang 34 cm, Breitenumfang 35 cm, größter Kopfdurchmesser 26 cm, biparietal an den Höckern 19 cm, sonst 16—17 cm.

Augäpfel stark hervortretend. Ohrenlänge 64 und 68 mm. Nase an der Wurzel sattelförmig eingedrückt.

Zähne: Im Oberkiefer bloß zwei Schneidezähne, daneben je ein Eckzahn, hinter der Zahnreihe gaumenwärts zwischen Schneide- und Eckzahn je ein Höckerzahn. Im Unterkiefer bloß drei Schneidezähne, an Stelle der normalen zwei mittleren ist bloß ein Schneidezahn, so daß im ganzen drei Schneidezähne, je ein Eckzahn, zwei Backen- und drei Mahlzähne bestehen. Die Wülste der beiden letzten Mahlzähne ragen stark hervor. Harter Gaumen ist außerordentlich hoch, spitzbogig. Halsumfang 45 cm. Mächtiger Kropf auf der rechten Seite, kleinerer links. Linke Rippen sind in ihrem rückwärtigen Anteile an der Konvexität stärker gekrümmt als rechts. Luxation im linken Schulter- und in beiden Hüftgelenken. Mäßige Ankylose beider Ellbogen. Armlänge bis zum Epicondylus 29 cm, vom Epicondylus bis zur Handwurzel 22—23 cm, vom Epicondylus bis zum Ende der Hand 35 cm.

Rechte Hand (Abb. 3): Zeige-, Mittel-, Ring- und kleiner Finger untereinander vereinigt, bilden ein Ganzes. Zeigefinger hat einen deutlichen Nagel, Mittel- und Ringfinger einen Doppelnagel, wobei der Nagelanteil vom Mittelfinger wie verkümmert ist. Der Mittelfingerknochen palmar unten deutlicher durchtastbar, während der bezügliche Knochen des Ringfingers leistenartig vorragt. Der kleine Finger ist durch eine sehr schmale Hautfalte etwas abziehbar. Daumen wie platt gedrückt, breit, mit bogenförmiger Kontur nach außen, der Nagel kurz und breit. Gänsekopf besonders an der Volarseite.

Linke Hand: Zeige-, Mittel-, Ring- und kleiner Finger miteinander verschmolzen. Zeige-, Mittel- und Ringfinger haben einen in drei Abteilungen geteilten Nagel. Der mittlere Anteil liegt tiefer. Die Fingerknochen des Mittelfingers ragen auch hier nach unten und die des Ringfingers dorsalwärts.

Rechter und linker Fuß: Große Zehe frei, alle übrigen verwachsen, jedoch sind die einzelnen Zehen durch seichte Furchen voneinander getrennt. Lordose der

Wirbelsäule. Brüste entwickelt und welk. Sprache lallend, sehr schwer verständlich, Gehör herabgesetzt. Mehr als alle Beschreibungen geben die angeschlossenen Bilder Aufschluß über die Mißbildung.

Liest man diese Beschreibung, so ist man über die Übereinstimmung unseres Falles mit den bisher beobachteten, von *Apert* näher beschriebenen Fällen so sehr erstaunt, daß man *Apert* beipflichten muß, wenn

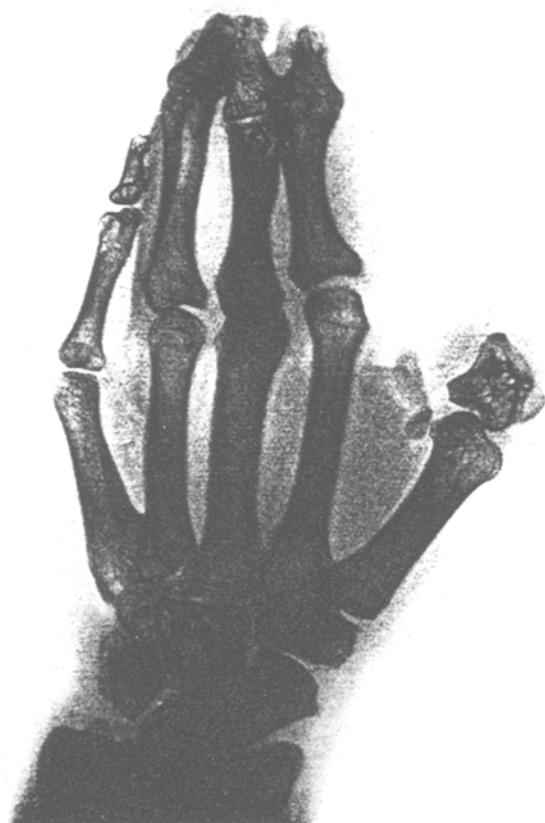


Abb. 3.

er hier einen bestimmten teratologischen Typus annimmt. Denn in allen Fällen ist neben der Syndaktylie der vier Extremitäten eine ganz spezielle Mißbildung des Kopfes vorhanden. Die Mißbildung kann demnach nicht die Folge zufälliger äußerer Störungen sein, sondern es müssen ihr ganz bestimmte Schädlichkeiten zugrunde liegen, die sich in bestimmter Richtung geltend machen.

Wie schon *Apert* hervorhebt, steht es fest, daß die Mißbildung weder familiären noch erblichen Charakter hat. Von einzelnen Forschern

wurde Syphilis der Eltern als Ursache angeschuldigt. Diese Vermutung erscheint uns völlig unbegründet, da die Syphilis eine so weit verbreitete Krankheit ist, daß es nicht wundernehmen kann, wenn Syphilis der Eltern, ja sogar des Kranken, festgestellt wurde.

Es bleiben demnach zwei Theorien übrig: 1. Die amniotische Kompression. Daß die Syndaktylie sehr häufig durch amniotische Kompression hervorgerufen wird, ist allgemein bekannt und es war insbesondere *Schwalbe*, der in überzeugender Weise dargetan hat, daß auch symmetrische Syndaktylie durch amniotische Stränge zuwege gebracht werden kann. Auch die eigentümliche Form des Schädels ließe sich vielleicht durch amniotische Kompression erklären. In unserem Falle würde vielleicht auch die Luxation der Schulter- und Hüftgelenke sowie die Lordose der Wirbelsäule für eine amniotische Kompression sprechen. Und doch läßt sich nicht leugnen, daß die Erklärung durch amniotische Kompression sehr gezwungen erscheint.

Vor allem kommt bei derartigen amniogenen Mißbildungen sehr häufig Erblichkeit vor. *Pfitzner*, *Rieder* u. a. haben bereits darauf hingewiesen. Es wird eben in solchen Fällen nicht die Mißbildung als solche, sondern die Anomalie des Amnions, welche die Mißbildung verursacht, vererbt. Die beschriebene Mißbildung aber ist — wie schon hervorgehoben — weder familiärer noch erblicher Natur.

Babes denkt an ein trophisches Zentrum an der Schädelbasis, dessen Schädigung zur Zeit der ersten Embryonalentwicklung die Mißbildungen an den vier Extremitäten, auch Mißbildungen des Gesichtsschädels, z. B. Hasenscharte mit Gaumenspalte, sowie auch manchmal Spaltbildung im Gesicht hervorrufen soll.

Leider ist in keinem Fall von Aerocephalosyndaktylie der Zustand des Schädelgrundes sowie der Hypophyse festgestellt worden. In den Fällen von *Wheaton* waren die Knochen der Schädelbasis sehr wenig entwickelt, der Hypophysis geschieht aber keine Erwähnung.

In unserem Falle ist es, wie erwähnt, nicht gelungen, ein deutliches Röntgenbild des Schädels herzustellen, auch wurde keine Sektion des Schädels ausgeführt. Wir können daher keinen Beitrag zu der aufgeworfenen Frage liefern.

Jedenfalls ist unser Fall dadurch bemerkenswert, daß er aus einer Kretinengemeinde stammt und einen großen Kropf und ausgesprochenes Myxödem zeigt.

Schrifttum.

Béno: La Syndactylie congénitale, thèse de Nancy, 1888, Observ. 29. — *Camus Maurice*: Soc. Biol. 1905, 1555. — *Dubrisay*: Bull. Soc. Obstétr. Paris 1898, 81. — *Fournier Edmond*: Stigmates dystrophiques de l'héredo-syphilis, thèse de Paris 1898, Observ. 328. — *Galippe u. Magran*: Mémoires Soc. Biol. 1892, 277. — *Maygrier*: Bull. Soc. Obstétr. Paris 1898, 81. — *Troquart*: Mémoires et Bull. Soc. Chir. Bordeaux 1886, 69. — *Wheaton* (2 Fälle): Trans. path. Soc. London 45, 238 (1894).