

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität in Wien
[Vorstand: Prof. Dr. R. Maresch].)

Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule.

IV. Mitteilung.

Die anatomischen Grundlagen des Kurzhalses (Klippel-Feilschen Syndroms).

Von

A. Feller und H. Sternberg.

Mit 17 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 16. Februar 1932.)

Inhalt.

- I. Schrifttum.
- II. Beschreibung der eigenen Fälle.
- III. Erörterung der Befunde.
- IV. Zusammenfassung.
- V. Verzeichnis der angeführten Arbeiten.

I. Schrifttum.

Im Jahre 1912 veröffentlichten *M. Klippel* und *A. Feil* ausführlich einen Fall, bei welchem der Hals anscheinend vollständig fehlte. Die hintere Haargrenze lag in der Höhe des 3. Brustwirbeldorns, seitliche Bewegungen des Kopfes waren unmöglich, die Beweglichkeit in der Sagittalebene stark eingeschränkt. An dem entfleischten Knochengerüste der Wirbelsäule sind die ersten 4 Brustwirbelkörper untereinander verschmolzen. Die Dornfortsätze der unteren Brustwirbel bestehen zum Teil aus 2 nur unvollkommen vereinigten Hälften. Der Zugang zum Wirbelkanal ist dreieckig mit einer abwärts gerichteten Spitze, 3,8 cm breit, 4,5 cm lang; seine untere Begrenzung wird von den abwärts gerichteten und untereinander verschmolzenen Dornfortsätzen der 4 obersten Brustwirbel gebildet, seine seitliche Begrenzung von den nicht vereinigten, jedoch untereinander verschmolzenen Bogenteilen der Halswirbel, welche hier offenbar mit der Hinterhauptschuppe in bindegewebiger Verbindung standen. An Stelle der Körper der Halswirbelsäule findet sich eine einheitliche, auch von den oberen Brustwirbeln nicht abgrenzbare Knochenmasse, in deren seitlichen Abschnitten sich entsprechend der Zahl der Halsnerven 6 Zwischenwirbellöcher und der *Canalis art. vertebralis* befinden.

Klinisch ist somit der eben beschriebene Fall durch den scheinbar vollständigen Mangel des Halses gekennzeichnet, so daß die Ohren unmittelbar den Schultern aufsitzen und die Haargrenze bis auf den Rücken herabreicht. Bei der anatomischen, bzw. Röntgenuntersuchung finden sich kennzeichnende Veränderungen in der Zahl der Halswirbel

(„reduction numerique“), ferner eine Verschmelzung der Halswirbel und oberen Brustwirbel zu einer „masse cervicodorsale“, eine Spina bifida occulta der oberen Wirbelsäulenabschnitte, sowie das scheinbare Ansetzen der Rippen an der Halswirbelsäule („thorax cervical“). In weiteren Veröffentlichungen über diesen Gegenstand hat *Feil* (1918/19) neben der eben besprochenen, wohl gekennzeichneten Gruppe von Fällen noch eine zweite Gruppe unterschieden, bei welcher die klinischen Zeichen weniger ausgesprochen sind und sich die „numerische Reduktion“ nur auf einige Wirbel erstreckt. Bei einer dritten Gruppe von Fällen finden sich außerdem noch Fehlbildungen der übrigen Wirbelsäulenabschnitte.

Im Anschluß an die eben erwähnten Arbeiten ist nun eine Fülle von weiteren Mitteilungen über das nach dem Vorschlage von *Dubreuil-Chambardel* (1921) so benannte *Klippel-Feilsche Syndrom*¹ erschienen, welche zum Teile nur reine Beschreibungen neuer Fälle enthalten, zum Teile jedoch auch kritisch zu diesem Krankheitsbilde Stellung nehmen. Hatte schon *Feil*, wie eben erwähnt, darauf hingewiesen, daß neben den voll ausgebildeten Fällen auch solche zur Beobachtung gelangen, bei welchen sowohl klinisch als auch anatomisch nicht alle kennzeichnenden Merkmale vorhanden sind, so mehrten sich jetzt die Veröffentlichungen über „Formes frustes“ (z. B. *Siccard et Lermoyez*, 1923). Vor allem im deutschen Schrifttum wurde darauf hingewiesen, daß sich bei vielen Kranken, die klinisch das Bild des K.-F. S. darbieten, röntgenologisch nur geringfügige Veränderungen der Halswirbelsäule finden. Besonders ist die kennzeichnende Bedeutung der von *Klippel* und *Feil*, aber auch von vielen anderen Forschern bei ihren Fällen (*Roland-Meissen* 1913, *Lance* 1920, *Dubreuil-Chambardel* 1921, *Feil* 1924) beschriebenen Spina bifida occulta der Halswirbelsäule von mehreren Seiten bestritten worden.

Partsch (1927) will das Krankheitsbild des K.-F. S. überhaupt fallen lassen und durch die Bezeichnung „angeborene Halswirbelsynostose“ ersetzen. *Heidecker* (1928) hat darauf hingewiesen, daß die Abgrenzung des K.-F. S. von dem Krankheitsbilde des doppelseitigen Schulterblatthochstandes, der ja auch vielfach mit Fehlbildungen der Halswirbel vergesellschaftet ist, nicht durchwegs leicht fällt. *Kallius* (1931), dem wir den vielleicht nicht restlos geglückten Versuch verdanken, auf der Grundlage theoretischer Betrachtungen, nämlich der *Rosenbergschen* Umformungstheorie der Wirbelsäule, eine Einteilung der verschiedenen, an der Halswirbelsäule beobachteten Fehlbildungen zu geben, führt als kennzeichnendes Merkmal des K.-F. S. die Synostose fehlgebildeter Wirbelkörper an. *Böhm* (1931), der bereits 1909 unter dem Namen „ossärer Schiefhals“ Fehlbildungen der Halswirbelsäule, insbesondere einseitige Verschmelzungen des Atlas mit dem Hinterhauptsbasis beschreiben hatte, leugnet, daß das K.-F. S. ein eigenes Krankheitsbild darstellt, und erhebt Prioritätsansprüche gegenüber den beiden französischen Forschern. Er hat auch darauf hingewiesen, daß die Spina bifida occulta cervicalis ein durch Nervenstörungen wohl gekennzeichnetes Krankheitsbild verursacht (*Pierre Marie et Leri* 1922, *Leri* 1923, *Fischer* 1927), während beim K.-F. S. solche Störungen meist fehlen. Allerdings berichten andere Forscher, wie z. B. *Rebierre* (1923)

¹ In der Folge mit K.-F. S. abgekürzt.

auch über das Auftreten von Nervenstörungen bei Fällen von *Klippel-Feilschem* Krankheitsbilde, die den Befunden bei *Spina bifida occulta cervicalis* durchaus gleichen.

Der Umstand, daß, wie aus den eben angeführten Ansichten hervorgeht, über die dem K.-F. S. zugrunde liegenden kennzeichnenden Fehlbildungen und damit über die Berechtigung, es als ein auch anatomisch abgegrenztes eigenes Krankheitsbild von anderen Fehlbildungen der



Abb. 1. Fall 1, weibliche Frühgeburt im 8. Monat mit Kurzhals und Wirbelkörperspalte im Bereiche der oberen Brust- und der Halswirbelsäule.

Ansicht der äußeren Körperform von der Seite.

Halswirbelsäule zu unterscheiden, trotz zahlreicher Arbeiten noch nicht vollkommene Klarheit herrscht, ist vor allem durch die Tatsache bedingt, daß die Mehrzahl aller bisher beschriebenen Fälle nur klinisch und röntgenologisch untersucht wurde und daß, wie der eine von uns (*Sternberg*) aus klinischer Erfahrung weiß, selbst eine sehr sorgfältige Röntgenuntersuchung bei diesen Kranken mit schwer beweglicher Halswirbelsäule nicht imstande ist, alle Veränderungen restlos klarzulegen. Anatomische Befunde beim K.-F. S. sind, soweit wir das ausgedehnte Schrifttum überblicken können, außer von *Klippel* und *Feil* selbst, nur von 3 Forschern mitgeteilt worden.

Lorier et Dupont haben nach *Dubreuil-Chambardels* Angaben (1921) ein neugeborenes Kind mit Kurzhals untersucht, bei dem die Halswirbelkörper untereinander verschmolzen waren. Die Wirbelbogen des 1.—3. Halswirbels fehlten, die des 4.—7. Halswirbels waren gespalten. *Feil, Roland et Vanbockstael* (1924), deren Arbeit uns ebenfalls nur in einem Bericht zugänglich war, teilen den anatomischen Befund an der Wirbelsäule eines 46jährigen Mannes mit Kurzhals mit, bei dem sämtliche Halswirbel zu einem sehr kurzen, nicht weiter unterteilten Knochenstück verschmolzen sind. Daneben bestand eine *Spina bifida*. *Crouzon et Liège* (1928), welche bei ihrem Falle röntgenologisch nur 4 stark veränderte Halswirbelkörper gesehen hatten, fanden bei der anatomischen Untersuchung

6 Segmente der Halswirbelsäule ausgebildet. Atlas und Epistropheus verschmolzen, Atlas weist im Gegensatz zur Norm einen Wirbelkörper auf, Dens epistrophei fehlt dementsprechend. 3. Halswirbelkörper normal, durch eine Zwischenwirbelscheibe nach oben und unten abgegrenzt. 4., 5. und 6. Halswirbelkörper dagegen wieder verschmolzen. Auf der rechten Seite fehlt der Kanal der Arteria vertebralis. Gelenksfortsätze normal. Während links 5 Halsnerven vorhanden sind, finden sich rechts nur 4. Das „Hinterhauptsloch“ der Wirbelsäule dreieckig geformt, die in der Mitte nicht vereinigten, jedoch untereinander verschmolzenen Bogen des 1. und 2. Halswirbels abwärts gerichtet. Auch der Bogen des 6. Halswirbels gespalten.

Angesichts der geringen Zahl der Fälle von K.-F. S., bei welchen pathologisch-anatomische Befunde vorliegen, und angesichts der Bedeutung, welche solchen Befunden für die genaue Abgrenzung dieses Krankheitsbildes zukommt, erscheint es wohl gerechtfertigt, die Ergebnisse

der von uns vorgenommenen Zergliederung von 5 Fällen von Kurzhals bei Neugeborenen mitzuteilen. Diesen Fällen soll ein 6. Fall angereiht werden, dessen Knochengerüst im *Rokitansky*-Museum des pathologisch-anatomischen Universitäts-Institutes in Wien aufbewahrt wird und welcher unseres Wissens noch nirgends beschrieben worden ist.

II. Beschreibung der eigenen Fälle.

Die 2 ersten Fälle, welche hier erwähnt werden sollen, wurden von uns bereits in einer früheren Veröffentlichung (*Feller-Sternberg* 1929) ausführlich beschrieben. Es sollen daher hier nur jene Befunde neuerlich wiedergegeben werden, welche sich auf das Knochengerüst beziehen.

Fall 1. 36 cm lange, 1300 g schwere, weibliche Kindesleiche mit den Zeichen der Unreife (Abb. 1). Schulterwölbung kaum vortretend, Kopf dem Rumpfe unmittelbar aufsitzend. Hals des Kindes anscheinend völlig fehlend, Haut des Kinnes geht unmittelbar in die der vorderen Brustwand über, die des Hinterhauptes ebenso unmittelbar in die Rückenhaut. Sonst Rumpf und Gliedmaßen regelrecht. Kopf verhältnismäßig groß (größter Umfang 32 cm), Schädelknochen sehr leicht gegeneinander beweglich, Nähte häutig, stark klaffend, Fontanellen ungewöhnlich groß.

An dem bei der Leichenschau in 2 Hälften zersägten und später entfleischten *Knochengerüst* folgende Befunde: Untere Abschnitte der Wirbelsäule normal, 5 wohl ausgebildete Lendenwirbel und 5 wohl ausgebildete Kreuzbeinwirbel. 6.—12. Brustwirbel ebenfalls regelrecht, ihre Wirbelbogen geschlossen. Wirbelbogen des 6. und 7. Brustwirbels zusammenstrebend, bindegewebig mit der Hinterhauptsschuppe verbunden. Körper der folgenden oberen Brustwirbel und der Halswirbel in der Mittellinie gespalten. Die durch diese Spaltung entstandenen Hälften der Wirbelkörper weichen seitlich bogenförmig auseinander, außerdem die Brustwirbelsäule gegenüber der Halswirbelsäule in einem nach vorne konvexen Bogen lordotisch abgelenkt. Durch diese Abknickung der gespaltenen obere Abschnitt der Wirbelsäule wesentlich — auf etwa 2 cm Länge gegenüber dem 12 cm langen, normalen unteren Anteil der Wirbelsäule — verkürzt. Die Körper des gespaltenen Wirbelsäulenabschnittes beiderseits durch eine Knorpelplatte dargestellt, in welche entsprechend den Knochenkernen der Wirbelkörper teils kugelige, teils längliche, quergestellte Knochenkerne eingelagert sind, deren Zahl sich nicht genau feststellen läßt. Kopfwärts schließen diese beiden, den gespaltenen Wirbelkörpern entsprechenden Knorpelplatten an das Basioccipitale an (Abb. 2). Entsprechend den Hälften der oberen Brustwirbelkörper links 5, rechts nur 4 Wirbelbogen vorhanden, doch der oberste Brustwirbelbogen der rechten Seite wesentlich breiter und massiger als die anderen, so daß er offenbar den verschmolzenen Bogenanteilen des 1. und 2. Brustwirbels entspricht. Diese Bogen der oberen 5 Brustwirbel in der Mittellinie untereinander nicht vereinigt, sondern laufen nach hinten fächerförmig zusammen und stehen hier, wie der 6. und 7. Brustwirbelbogen mit der Hinterhauptsschuppe in Verbindung (Abb. 2d). Bogenanteile der Halswirbel auf der linken Seite nur schwach ausgebildet, ihre Zahl anscheinend 7. Rechts die Bogen der Halswirbel wohlausgebildet, im ganzen 5 solche vorhanden. Oberster jedoch offenbar den verschmolzenen Bogenanlagen zweier Halswirbel entsprechend, da er mit 2 durch ein Zwischenwirbelloch getrennten Spangen an der Knorpelplatte der gespaltenen Wirbelkörper ansetzt. Halswirbelbogen laufen, ähnlich wie die der oberen Brustwirbel, fächerförmig nach hinten zusammen und stehen zum Teil

mit den oberen Brustwirbelbogen, zum Teil untereinander und mit der Hinterhauptschuppe in Verbindung (Abb. 2c). Obwohl demnach im Bereiche der oberen Brustwirbelsäule und der Halswirbelsäule eine Wirbelbogenspalte besteht, Wirbelkanal durch die eben beschriebene Art des Ansatzes der nicht vereinigten Wirbelbogen an der Hinterhauptsschuppe abgeschlossen. Hinterhauptsloch des Schädels stark erweitert, durch Basioccipitale, Occipitalia lateralia und gespaltenes Occipitale superius begrenzt.

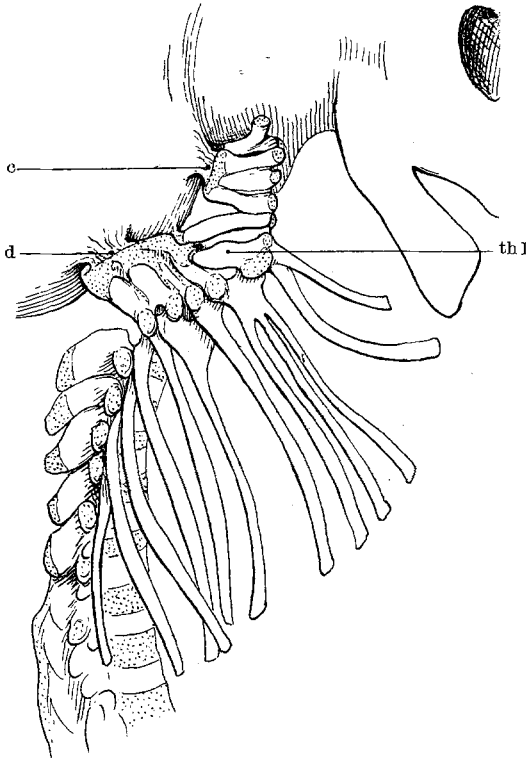


Abb. 2. Fall 1, weibliche Frühgeburt im 8. Monat mit Kurzhals und Wirbelkörperspalte im Bereiche der oberen Brust- und der Halswirbelsäule. Etwas vereinfachte Ansicht der rechten Hälfte des in der Mitte durchschnittenen Knochengerüsts von der Seite. th I Bogen des ersten Brustwirbels, c bindegewebige Verbindung der gespaltenen Halswirbelbogen, d der gespaltenen Brustwirbelbogen mit der Hinterhauptschuppe.

Beiderseits 12 Rippen. Auf der linken Seite die 6. und 7. Rippe etwa in der Mitte ihrer Knochenlänge verschmolzen, weichen nochmals auseinander und vereinigen sich dann vorne wieder, so daß ein Fenster entsteht. Der vordere Anteil dieser beiden Rippenknochen und der Rippenknorpel daher durch ein gemeinsames Stück dargestellt, das auch etwas dicker als die übrigen Rippen ist. Rechts 1. und 2. Rippe in ihren hinteren Anteilen verschmolzen, so daß sie mit einem gemeinsamen Gelenke mit der Knorpelplatte der Wirbelkörper in Verbindung stehen. Ebenso die 3.—6. Rippe in ihren hinteren Anteilen untereinander verschmolzen, ihre Ansätze an den entsprechenden Wirbelkörperhälften jedoch getrennt. Zwischen 6. und 7. Rippe eine Knorpelbrücke.

Bei diesem Falle ist somit der Kurzhals dadurch bedingt, daß eine Wirbelkörperspalte der Halswirbelsäule und der oberen Brustwirbelsäule bis zum 6. Brustwirbel besteht. Rechts sind die 1. und 2., sowie die 3.—6. Rippe untereinander verschmolzen, links die 6. und 7. Rippe. Gleichzeitig ist eine Wirbelbogenspalte des fehlgebildeten, stark lordotischen und verkürzten Wirbelsäulenabschnittes vorhanden. Der nach hinten offene Rückenmarkskanal ist jedoch dadurch verschlossen, daß die gespaltenen Wirbelbogen mit der hinteren Umrandung des durch die Spaltung der Hinterhauptschuppe erweiterten Hinterhauptsloches des Schädels in bindegewebiger Verbindung stehen.

Fall 2. 38 cm lange, 1550 g schwere, weibliche Kindesleiche mit allen Zeichen der Unreife (Abb. 3). Kopf verhältnismäßig groß, Schädelumfang 30 cm. Kopf kugelig geformt, stark nach hinten gebeugt und starr im Nacken befestigt. Hals besonders kurz und dick, sein Umfang 25 cm. Vorne überragt der Hals die Fläche des Brustkorbes infolge des hier sehr reichlichen Fettpolsters. Seitenlinie des Kopfes geht beinahe ohne Abgrenzung in den seitlichen Umriß der Schultern über. Rumpf und Gliedmaßen regelrecht. In der hinteren Schädelgrube ein besonders großes Hinterhauptsloch (querer Durchmesser 3, sagittaler Durchmesser $4\frac{1}{2}$ cm), welches vorne vom Basioccipitale, seitlich von den Occipitalia lateralia begrenzt wird und dessen Umrandung in der hinteren, sonst von der Hinterhauptschuppe gebildeten Hälfte häutig ist. Mit dieser hinteren Umrandung stehen die in der Mitte nicht vereinigten Bogen der Halswirbelsäule und der oberen Brustwirbel in häutiger Verbindung.

In einer antero-posterioren *Röntgenaufnahme*¹ (Abb. 4) 5 normale Kreuzbein- und 5 normale Lendenwirbel. Brustwirbelsäule vom 12. bis einschließlich 3. Brustwirbel regelrecht. Knochenkern des 3. Brustwirbels am oberen Rande in der Mitte eingekerbt (Abb. 4, th III). Knochenkern des 2. Brustwirbels gespalten und nur in seinem oberen Anteile durch eine zarte Spange verbunden. Dieselbe Spange verbindet auch die bereits seitlich weit auseinandergerückten gespaltenen Kerne des 1. Brustwirbelkörpers. Halswirbelkörper auf beiden Seiten durch je 3 rundliche, bogenförmig nach außen konvex angeordnete Kerne vertreten. Den 12 Brustwirbeln je eine normale Rippe entsprechend. Links die Kerne von 7 Querfortsätzen der Halswirbelsäule, rechts nur 6 Knochenkerne nachweisbar. Der oberste dieser Kerne wesentlich breiter als die anderen, wahrscheinlich den beiden verschmolzenen obersten Querfortsätzen entsprechend. Die Bogen der Halswirbel und der obersten Brustwirbel gespalten, so daß das „Hinterhauptsloch“ der Wirbelsäule durch die bestehende Wirbelbogenspalte wesentlich erweitert erscheint. Die seitliche Röntgenaufnahme zeigt eine flache Lordose der obersten Brustwirbelsäule und der anschließenden Halswirbelsäule, deren Scheitel etwa an der Grenze zwischen Hals- und Brustwirbelsäule liegt. Die nicht vereinigten Bogenhälften der Halswirbel und der 5 oberen Brustwirbel streben fächerförmig nach hinten zusammen, wo sie in der bereits erwähnten Weise mit dem Hinterhauptsloch des Schädels in Verbindung stehen.

Nach Abtrennung des Schädels wurde der fehlgebildete Teil der Wirbelsäule



Abb. 3. Fall 2, weibliche Frühgeburt im 8. Monat mit Kurzhals und Wirbelkörperpalte im Bereiche der 2 obersten Brustwirbel und der Halswirbelsäule. Ansicht der äußeren Körperform von vorne.

¹ Die Herstellung der Röntgenbilder dieses und der folgenden 3 Fälle verdanken wir der Liebenswürdigkeit des Herrn Assistenten Dr. R. Priesel, Röntgenstation der Universitätskinderklinik (Vorstand: Prof. Hamburger).

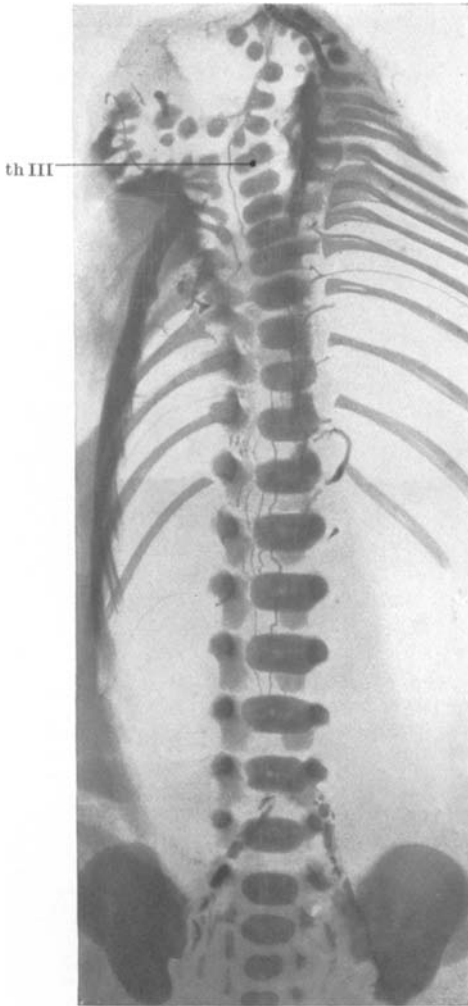


Abb. 4. Fall 2, weibliche Frühgeburt im 8. Monat mit Kurzhals und Wirbelkörperspalte im Bereiche der 2 obersten Brustwirbel und der Halswirbelsäule. Anteroposteriore Röntgenaufnahme des Knochengerüsts des Stammes nach Entfernung des Kopfes. Die Gefäße treten infolge Füllung mit *Teichmannscher* Masse stellenweise als Schatten hervor. th III Körper des 3. Brustwirbels.

entkalkt, in Celloidin eingebettet und in eine vollständige *Querschnittsreihe* von 20–30 μ Dicke zerlegt. Die Schnitte zeigen im Bereiche des unteren Abschnittes der Wirbelkörperspalte eine frontale Knorpelplatte, in der beiderseits, symmetrisch zur Mittellinie, die Knochenkerne der gespaltenen Wirbelkörper und zwischen ihnen Reste der ebenfalls in 2 Hälften geteilten Chorda dorsalis liegen. Höher oben besteht auch in der eben erwähnten Knorpelplatte eine in der Mitte liegende durch straffes Bindegewebe verschlossene Spalte. An einer Stelle tritt durch diese bindegewebige Platte ein flaches, aus dem Gewebe der weichen Hirnhäute gebildetes Säckchen durch, welches sich gegen die hintere Rachenwand vorwölbt und offenbar einem vorderen Hirnhautbruch entspricht. In der Höhe der eben geschilderten Spalte lagen Kleinhirn und Brücke. Auf den tiefer unten gelegenen Schnitten, von der Mitte des 3. Brustwirbels abwärts, die 4. Hirnkammer getroffen, deren Decke nur von dünner Tela chorioidea gebildet wird. Aderhautgeflechte hier nicht beobachtet.

Auch bei diesem Falle ist der Kurzhals, ähnlich wie beim ersten hier beschriebenen, dadurch bedingt, daß eine Wirbelkörperspalte der Halswirbel und der oberen Brustwirbel bis zum 3. Brustwirbel herab besteht. Gleichzeitig ist eine Wirbelbogenspalte dieses Wirbelsäulenabschnittes vorhanden, der hier offene Rückenmarkskanal ist in gleicher Weise wie bei Fall 1 nach hinten dadurch abgeschlossen, daß die gespaltenen Wirbelbögen mit der hinteren häutigen Umrandung des stark erweiterten Hinterhauptsloches des Schädels in bindegewebiger Verbindung stehen. Durch das erweiterte Hinter-

hauptsloch sind die abwärts vom Kleinhirn und von der Brücke gelegenen Hirnabschnitte in den oberen Anteil des Wirbelkanals verlagert.

Fall 3. Weibliche Kindesleiche von 43 cm größter Länge, 25 cm Scheitelsteißlänge. Von der Nabelvene aus mit Formol gefüllt.

Von vorne gesehen (Abb. 5) scheinbarer Mangel des Halses. Kinn liegt der vorderen Brustwand unmittelbar auf. An der Grenze zwischen Kopf und Rumpf quer bogenförmig, nach unten konvex, eine ziemlich tiefe Furche. Unterer Rand des Ohr läppchens berührt fast die obere Umrandung der Schulter. Antitragus rechts stark vorspringend. Nach Entfernung der weichen *Schädeldecke* die Form des Hinterhauptbeines auffallend. Seine Schuppe aus 3 Knochen zusammengesetzt, von denen der mittlere (Occipitale superius) fünfeckig, mit einer nach oben gerichteten Spitze ist, während die 2 seitlichen (Occipitalia lateralia) annähernd elliptisch geformt sind. Das fünfeckige mittlere Knochenstück $3\frac{1}{2}$ cm hoch, 2,7 cm breit, die beiden seitlichen Knochenstücke $2\frac{1}{2}$ cm hoch, 4 cm breit. Alle 3 Teile einen gemeinsamen, durch eine $3\frac{1}{2}$ cm breite bindegewebige Platte mit den Bogen der oberen Halswirbel verbundenen unteren Rand aufweisend. Rautengrube eine tiefe, längsverlaufende Rinne bildend. *Gehirn* sonst o. B. *Schilddrüse* gut gewölbt, ihr Querdurchmesser im Vergleich zum Höhendurchmesser auffallend groß. *Briesel* der Schilddrüse unmittelbar flächenhaft anliegend, seine 2 oberen Fortsätze nicht ausgebildet. Unterer Umrandung des linken Schilddrüsenseitenlappens ein überzähliges, linsengroßes Brieselstück angelagert. *Lufttröhre* in der Richtung von vorne nach hinten stark verengt. Unter dem Rippenfell zahlreiche kleine Blutaustritte, unter dem Epikard einzelne solche. Fossa ovalis des Herzens sehr groß und tief, an der oberen Umrandung derselben ein Schlitz (offenes Foramen ovale). *Leber* sehr groß, blutreich, *Milz* von normaler Größe, *Nieren* und *Nebennieren* o. B. Lage der Baueingeweide, abgesehen von einem beweglichen Grimmdarm, regelrecht. Nach Entfernung des Schädels die Größe des längsovalen Zuganges zum Wirbelkanal auffallend (Abb. 6). Er wird seitlich von den gespaltenen, aber untereinander verschmolzenen Bogen der Halswirbelsäule, unten von den Bogen der oberen Brustwirbel begrenzt.

Eine antero - posteriore *Röntgenaufnahme* (Abb. 7a) zeigt an Lenden- und Kreuzbeinwirbeln, ebenso an den untersten 10 Brustwirbeln regelrechte Verhältnisse. Querfortsätze der obersten 2 Brustwirbel seitwärts gerückt, jedoch in gewöhnlicher Weise mit ihren Rippen in Verbindung. Im Bereiche des 2. Brustwirbelkörpers nur ein links gelegener, annähernd rundlicher Knochenkern, der durch enge Zwischenräume von den 2 in der Mitte ebenfalls durch einen feinen Spalt unvollkommen getrennten Knochenkernen des 1. Brustwirbels geschieden wird. Den unteren Halswirbelkörpern entsprechen etwa 3 quergestellte flache Knochenplättchen, über deren Abgrenzung gegeneinander sich infolge Überlagerung im Röntgenbilde nichts Sicheres aussagen läßt, doch scheinen sie größtenteils durch feine Spalten voneinander getrennt zu sein. Nach oben schließen an diese 3 Plättchen 2 dem regelrecht geformten Atlas und Epistropheus entsprechende Knochenkerne an. An der Halswirbelsäule rechts mit Sicherheit, links undeutlich je 6 Querfortsätze



Abb. 5. Fall 3, weibliche Frühgeburt im 9. Monat mit Kurzhals und Fehlbildung der unteren Hals- und obersten 2 Brustwirbel. Ansicht der äußeren Körperform von vorne.



Abb. 6. Fall 3, weibliche Frühgeburt im 9. Monat mit Kurzhals und Fehlbildung der unteren Hals- und obersten 2 Brustwirbel. Ansicht des „Hinterhauptsloches“ der Wirbelsäule von hinten.

zu unterscheiden. Die Halswirbelbogen gespalten, jedoch ihre Hälften verschmolzen und seitlich von den Querfortsätzen als dreieckige Schatten sichtbar. Auch die Bogen der obersten 2 Brustwirbel in der Mittellinie nicht vereinigt.

In der seitlichen Röntgenaufnahme (Abb. 7b) eine leichte Kyphose der obersten Brustwirbelsäule mit ihrem Scheitel am 4. Brustwirbel sichtbar, an die sich eine Lordose der obersten 2 Brustwirbel und der unteren Halswirbelsäule anschließt, deren Scheitel in der Höhe des 1. Brustwirbels liegt. Die Bogen der obersten 2 Brustwirbel als gesonderte Knochenkerne sichtbar, während die Bogen der Halswirbelsäule auch hier als dreieckige, nicht weiter unterteilte Schatten erscheinen. Eine genaue Sonderung der Halswirbelkörper unmöglich.

Der Kurzhals ist bei dem soeben besprochenen 3. Fall, somit im Gegensatz zu den 2 ersten, bei welchen eine Wirbelkörperspalte vorhanden war, dadurch bedingt, daß die obersten 2 Brustwirbel und die unteren Halswirbel nur aus sehr kleinen,

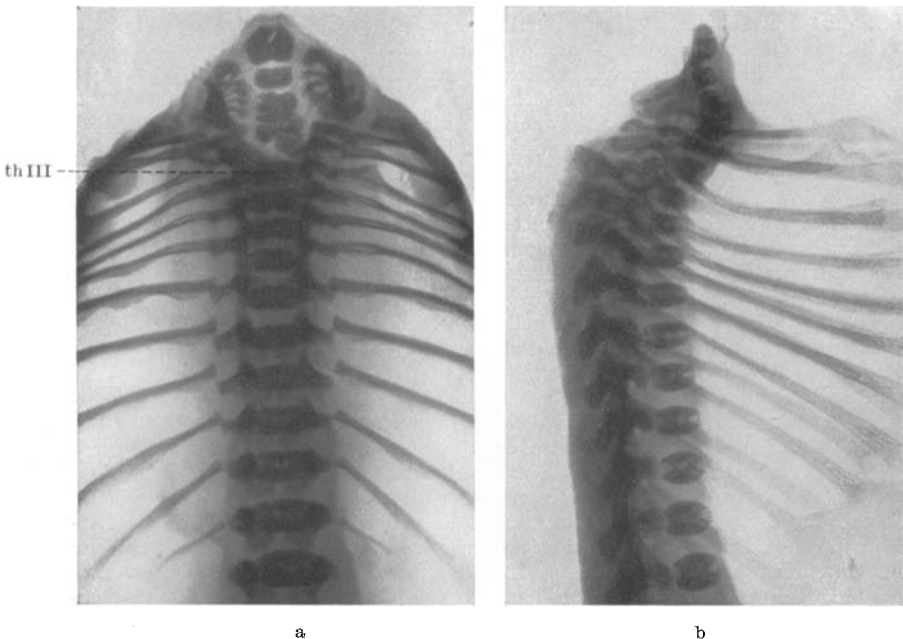


Abb. 7. Fall 3, weibliche Frühgeburt im 9. Monat mit Kurzhals und Fehlbildung der unteren Hals- und obersten 2 Brustwirbel. a) antero-posteriore Röntgenaufnahme, b) seitliche Röntgenaufnahme des Knochengerüsts des Stammes nach Entfernung des Schädels. th III 3. Brustwirbelkörper.

niedrigen Knochenkernen bestehen. Die Wirbelbogen sind im Bereiche des fehlgebildeten Wirbelsäulenabschnittes gespalten, so daß auch hier

der Abschluß des im Gebiet der Halswirbelsäule und der 2 obersten Brustwirbel offenen Wirbelkanals durch eine bindegewebige Platte gebildet wird, durch welche die gespaltenen Wirbelbogen mit der hinteren Umrandung des Hinterhauptsloches des Schädels in Verbindung stehen.

Fall 4. Reife männliche Kindesleiche von 29 cm Scheitelsteißlänge. Hals scheinbar fehlend (Abb. 8). Zwischen Kinn und vorderer Brustwand eine tiefe Furche. Bei Zurückdrängen des Kinns sieht man den Hals, der in der vorderen Mittellinie höchstens $1\frac{1}{2}$ cm lang ist. Das Kind sonst äußerlich regelrecht gebildet.

Schädel von normaler Form und Größe. Schädelumfang 34 cm. *Gehirn* regelrecht geformt. Rautengrube etwas rinnenförmig vertieft. Zugang zum Wirbelkanal längsoval und verhältnismäßig — $2\frac{1}{2} : 2$ cm — groß. Seine seitliche Begrenzung von den weit auseinander gewichenen und nur sehr niedrigen Bogenanteilen der oberen Halswirbel, seine untere Begrenzung von den ebenfalls gespaltenen Bogen der unteren Halswirbel gebildet. *Lungen* in den abhängigen Anteilen wenig lufthaltig. *Herz* o. B. *Leber* verfettet und frisch venös gestaut. *Magen* stark erweitert. An Stelle des Pfortners ein $1\frac{1}{2}$ cm breiter, ringsum vorspringender Wulst, der zu einer hochgradigen Einengung der Lichtung geführt hat, so daß diese nur für eine gröbere Sonde durchgängig ist. *Speiseröhre* o. B. *Frischer Bluterguß* in der rechten *Nebenniere*, der sich bis in das Zellgewebe der Fettkapsel der rechten Niere ausbreitet.

In einer antero-posterioren *Röntgenaufnahme* die gesamte Wirbelsäule (Abb. 9a) im Sinne einer bogenförmigen, nach links konvexen Skoliose leicht gekrümmt. 5 normale Kreuzbein- und 5 normale Lendenwirbel. Die 9 unteren Brustwirbel ebenfalls regelrecht und mit normalen Rippen in Verbindung. Knochenkern des

3. Brustwirbels in 2 durch eine schmale Knochenbrücke in Verbindung stehende Anteile unterteilt, deren rechter etwas größer als der linke ist. In der Gegend des 2. Brustwirbels nur links ein rundlicher, mit den Kernen des 3. Brustwirbels anscheinend zu einem kleeblattähnlichen Gebilde verschmolzener Kern. Wirbelsäule hier nach rechts in stumpfem Winkel abgelenkt. Linker Kern des 2. Brustwirbels etwas nach oben verschoben und mit dem linken Kern des 1. Brustwirbels verschmolzen. Rechter Kern des 1. Brustwirbels selbständig, weiter kopfwärts liegend. Den Halswirbelkörpern entspricht nur ein ungefähr querovaler Knochenstück, das nach oben 2 kugelige, dicht nebeneinander liegende Fortsätze zeigt. An den fehlgebildeten 3 obersten Brustwirbeln beiderseits je 3 Querfortsätze; diese links regelrecht gebildet, rechts scheinbar teilweise untereinander verschmolzen. Im Bereiche der Halswirbelsäule links 6, rechts 7 Querfortsatzkerne undeutlich erkennbar; diese beiderseits in unregelmäßiger Weise knöchern untereinander vereinigt. Oberster Querfortsatz der linken Seite besonders breit, entspricht somit wohl 2 verschmolzenen Segmenten. Bogenhälften der Brustwirbel und der unteren Halswirbel miteinander vereinigt, nur die der oberen Halswirbel in der Mittellinie klaffend und seitlich auseinanderweichend, so daß hier eine Wirbelbogenspalte besteht. Auf beiden Körperseiten 13 Rippen nachweisbar, so daß das unterste Halswirbelsäulensegment noch je 1 Rippe trägt. Links die 3 obersten, rechts die 4 obersten Rippen etwa in der Gegend des Rippenwinkels verschmolzen.



Abb. 8. Fall 4, reife männliche Frucht mit Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und der obersten 3 Brustwirbel. Ansicht des Kopfes von vorne.

In der seitlichen *Röntgenaufnahme* (Abb. 9b) eine leichte Kyphose der oberen Brustwirbelsäule und der Halswirbelsäule sichtbar. Eine genauere Abgrenzung einzelner Wirbelkörper und Wirbelbogen im Bereiche des fehlgebildeten Wirbelsäulenabschnittes auch hier unmöglich.

Es besteht somit auch bei dieser Frucht ähnlich wie bei Fall 3 als anatomische Grundlage des Kurzhalses eine schwere Entwicklungsstörung der zum Teile gar nicht knöchern angelegten Halswirbelkörper und der

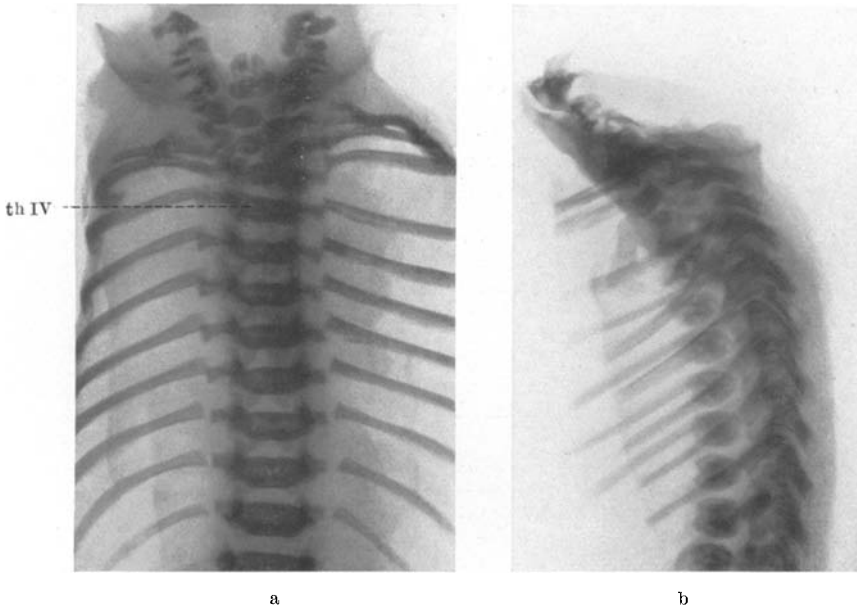


Abb. 9. Fall 4, reife männliche Frucht mit Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und obersten 3 Brustwirbel. a) antero-posteriore Röntgenaufnahme, b) seitliche Röntgenaufnahme des Knochengerüsts des Stammes nach Entfernung des Schädels.
th IV 4. Brustwirbelkörper.

obersten 3 Brustwirbelkörper. Das unterste Halssegment trägt beiderseits 1 Rippe, rechts sind die 4 obersten, links die 3 obersten Rippen teilweise verschmolzen. Die Wirbelbogen sind im Bereiche der obersten Halswirbel gespalten. Der Zugang zum Wirbelkanal erscheint dadurch erweitert, daß der Wirbelkanal infolge dieser Wirbelbogenspalte der Halswirbelsäule teilweise offen steht. Auch in diesem Falle war jedoch ein Verschuß dieser Spalte durch eine bindegewebige Platte vorhanden, welche einerseits an den offenen Wirbelbogen, andererseits am Hinterhaupsbeine ansetzte.

Fall 5. 29 cm lange weibliche Kindesleiche (Abb. 10) mit den Zeichen der Reife. Scheitelsteiße 23½ cm. Schädel sehr groß. Schädelumfang 41 cm, antero-posteriorer Durchmesser 15 cm, größter querer Durchmesser 12 cm. Über der großen Fontanelle eine ausgedehnte Kopfgeschwulst. Nase stark eingesunken, Stirn in flachem Bogen vortretend, so daß in der Gegend der Nasenwurzel eine ziem-

lich tiefe Einsenkung besteht (Abb. 10b). Die Augäpfel etwas vorgewölbt, Mund rüssel förmig. Kinn wenig vorspringend, gegen den Hals nur durch eine nach oben konkave Furche abgegrenzt (Abb. 10a). Hals auffallend kurz, aber sehr breit. Der Abstand zwischen der Furche unter dem Kinn und der Verbindungslinie beider Schultern beträgt in der Mitte nur 1 cm. Die Vorderfläche des Halses ohne Abgrenzung in die vordere Brustwand übergehend. Auch seitlich die Grenze zwischen Hals und Kopf einerseits und Hals und Schulter andererseits unscharf. Rumpf in der Ansicht von vorne auffallend kurz, von der Verbindungslinie der Schultern bis zum oberen Rande der Symphyse nur 14 cm lang. Gliedmaßen o. B. Äußere Geschlechtsteile regelrecht geformt. Afteröffnung 2 cm hinter der hinteren Verbindung der großen Schamlippen. In der Seitenansicht der Frucht der Kopf gegen den Rumpf unter fast rechtem Winkel nach hinten abgeknickt (Abb. 10b).

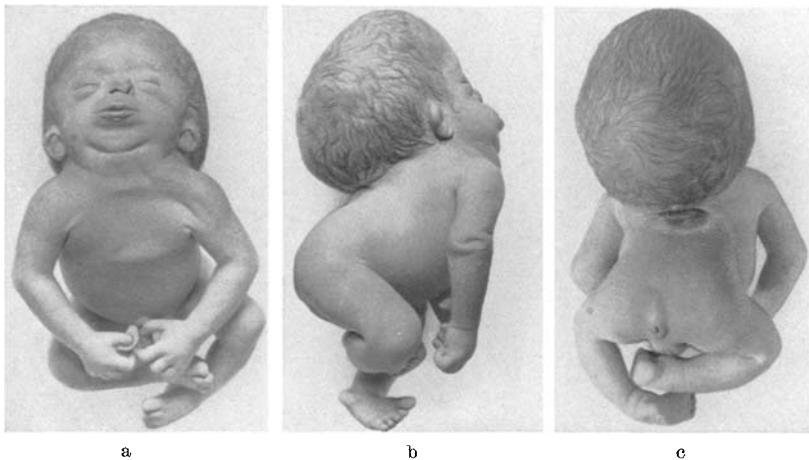


Abb. 10. Fall 5, reife weibliche Kindesleiche mit Spina bifida der Lendenwirbelsäule, Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und oberen Brustwirbel. Ansicht der äußeren Körperform a) von vorne, b) von der Seite, c) von hinten.

Die Verkürzung des Rumpfes auf der Rückseite noch bedeutender als bei der Betrachtung von vorne (Abb. 10c). Abstand zwischen Afteröffnung und dem queren Einschnitt, der durch die Abknickung zwischen Kopf und Rumpf entsteht, $9\frac{1}{2}$ cm. Knapp unterhalb dieses queren Einschnittes eine etwa querovale, $2 : 3\frac{1}{2}$ cm große Vorwölbung. In der Mitte dieser Vorwölbung nahe ihrem oberen Rande eine ebenfalls quereiförmige, etwa groschenstückgroße scharfrandige Lücke in der hier verdünnten Haut. Auf dem Grunde der Lücke eine höckerige, graurötliche Masse, in der Mitte ein für eine gröbere Sonde bequem durchgängiges Loch. Platysma auffallend kräftig, übrige Halsmuskeln verkürzt und zusammengedrängt. Schlüsselbeine von normaler Krümmung und Länge. Schulterblätter mit der Pfanne nach vorne gewendet, ihr unterer Winkel nach hinten und oben gedreht. Beiderseits 11 normale Rippen, von denen die ersten 9 mit dem Brustbein, bzw. mit dem Rippenbogen in Verbindung stehen, während die letzten 2 frei sind. Schwertfortsatz zweigeteilt.

Gehirn zeigt hochgradigen inneren Wasserkopf. Am Schädelgrunde die einzelnen Schädelgruben auffallend flach. *Hirnanhang* wölbt das Diaphragma sellae knopfförmig vor. *Zäpfchen* gespalten, *Hals-* und *Brusteingeweide* sonst regelrecht gebildet. *Baucheingeweide*, abgesehen von einem beweglichen aufsteigenden Grimmdarm,

der, mehrfach geschlängelt und von Dünndarmschlingen überdeckt, in der rechten Darmbeingrube liegt, regelrecht.

Nach Entfernung des Schädels ein auffallend großer Zugang zum Wirbelkanal sichtbar (Abb. 11, Hl), dessen größte Länge $3\frac{1}{2}$ cm, dessen größte Breite 3 cm beträgt. Seine Form etwa herzförmig, mit abwärts gerichteter Spitze. Die untere Umrandung dieses „Hinterhauptsloches“ nur 3 cm oberhalb des oberen Randes der bereits beschriebenen Spina bifida (Abb. 11, Sp).

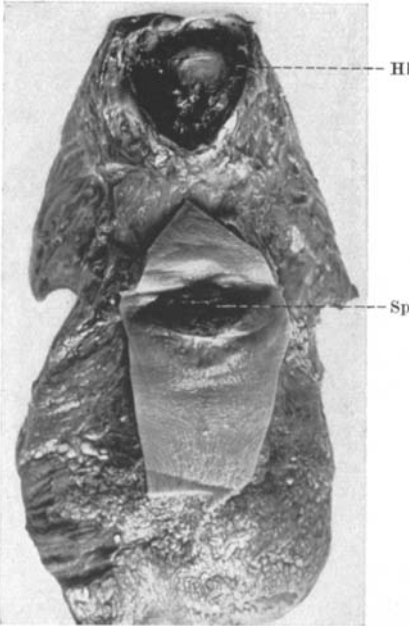


Abb. 11. Fall 5, reife weibliche Kindesleiche mit Spina bifida der Lendenwirbelsäule, Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und der oberen Brustwirbel. Ansicht des enthäuteten Rumpfes von hinten. Hl „Hinterhauptsloch“ der Wirbelsäule, Sp Spina bifida.

Das verlängerte Mark füllt das „Hinterhauptsloch“ der Wirbelsäule nicht aus, sondern ist von seinen Rändern $\frac{1}{2}$ –1 cm entfernt. In der Höhe des Ansatzes der 1. Rippe die 2 cm lange Halswirbelsäule im rechten Winkel nach hinten abgebogen. Eine Unterscheidung einzelner Anteile der Halswirbelsäule von außen nicht möglich.

Auf der antero-posterioren Röntgenaufnahme (Abb. 12a) läßt sich die Wirbelsäule nur bis zum 4. Brustwirbel mit Sicherheit deuten. 5 normale Kreuzbeinwirbel. An den Lendenwirbeln, in deren Bereich die mehrfach erwähnte Spina bifida liegt, die Wirbelkörper, abgesehen von ihrer größeren Breite, unverändert, die Wirbelbogen zur Seite gerückt und sagittal eingestellt. Untere Brustwirbel regelrecht gebildet. Körper des 8. Brustwirbels durch eine dünne Spalte in 2 Hälften geteilt. 7. Brustwirbel links niedriger als rechts. Körper des 6. Brustwirbels höher als der der anderen Wirbel, rechte Hälfte des gespaltenen 5. Brustwirbels mit ihm zu einem kleeblattförmigen Gebilde vereinigt. Linke Hälfte des 5. Brustwirbelkörpers selbständig, hängt durch eine ganz zarte Knochenspanne mit dem etwas nach links verschobenen und an seinem unteren Rande tief eingekerbten 4. Brustwirbel zusammen. Körper der oberen Brustwirbel und der Halswirbelsäule in der antero-posterioren Aufnahme infolge Übereinanderlagerung nicht näher

zu deuten. Weichteilschatten der Wirbelsäule vom 7. Brustwirbel aufwärts verbreitert, erreicht in der Höhe des 5. Brustwirbels etwa das $1\frac{1}{2}$ -fache der Breite der unteren Brustwirbelsäule. Die Querfortsätze der unteren Brustwirbel bis zum 8. regelrecht gebildet, Wirbelbogen geschlossen. Von hier nach aufwärts Querfortsätze auffallend lang und schmal, rechts scheint der dem 5. Brustsegment zugehörige Querfortsatz zu fehlen. Wirbelbogen der oberen fehlgebildeten Brustwirbel nur mangelhaft entwickelt, seitwärts gerückt und sagittal eingestellt, ebenso die einander überlagernden Bogenreste der Halswirbelsäule. Obere Rippen infolge Übereinanderlagerung ihrer Schatten nicht voneinander zu trennen.

In der seitlichen Aufnahme (Abb. 12b) der obere Teil der Wirbelsäule in einem annähernd rechten Winkel nach hinten abgelenkt, dessen Scheitel in der Höhe des 1. Brustwirbels liegt. Im Bereiche der Halswirbelsäule 7 Wirbelkörper in Gestalt schmaler Knochenplättchen nachweisbar. Halswirbelbogen sehr niedrig,

laufen nach hinten zusammen und bilden hier einen annähernd dreieckigen Knochenschatten.

Bei der eben beschriebenen Frucht besteht neben einem hochgradigen Wasserkopf auch eine Spina bifida der Lendenwirbelsäule. Der vorhandene Kurzhals ist nicht nur dadurch bedingt, daß die Halswirbelsäule gegenüber der Brustwirbelsäule in einer fast rechtwinkligen Lordose abgelenkt ist, sondern, ähnlich wie im Falle 3 und 4, auch dadurch, daß die Halswirbelkörper und die oberen Brustwirbelkörper schwer mißstaltet sind und zum Teile nur aus ganz niedrigen Knochenplättchen bestehen. Beiderseits sind nur 11, jedoch regelrecht gebildete Rippen

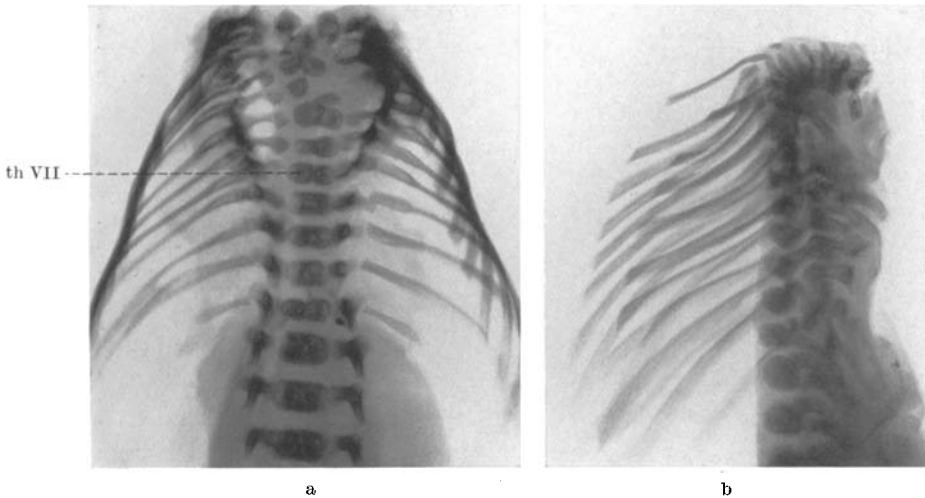


Abb. 12. Fall 5, reife weibliche Kindesleiche mit Spina bifida der Lendenwirbelsäule, Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und der oberen Brustwirbel. a) antero-posteriore Röntgenaufnahme, b) seitliche Röntgenaufnahme des Knochengerüsts des Stammes nach Entfernung des Schädels. th VIII 8. Brustwirbelkörper.

vorhanden. Im Bereiche des fehlgebildeten Wirbelsäulenanteiles, nach abwärts bis zum 8. Brustwirbel, besteht eine Wirbelbogenspalte, durch die der Eingang in den Wirbelkanal stark erweitert ist. Der Verschluss dieser Öffnung wird in gleicher Weise wie bei den bisher beschriebenen Fällen dadurch gebildet, daß die hintere Umrandung des Hinterhauptloches des Schädels mit den gespaltenen Bogenanteilen der Halswirbel und der oberen Brustwirbel, wie aus der Röntgenaufnahme (Abb. 13) ersichtlich, in häutiger Verbindung steht.

Fall 6. Josefa W., 51 Jahre, Handarbeiterin, gestorben 23. 11. 1888. Klinische Diagnose: Atheromatosis, Emphysema pulmonum, Cor adiposum. Pathologisch-anatomische Diagnose: Difformitas thoracis subsequente hypertrophia cordis dextri, dilatatione cordis totius, degeneratione myocardii adiposa. Marasmus senilis. Befund der Leichenöffnung: Pr.-N. 88 496/1716 (Dr. Kolisko):

„Der Körper klein, 142 cm lang, wovon 88 cm auf die untere Körperhälfte (von der Spina anterior zur Ferse) kommen. Der Hals auffallend kurz, so daß das

Kinn das Manubrium sterni berührt, aber in den Atlantooccipitalgelenken beweglich. Der Thorax sehr schmal, aber tief, hühnerbrustähnlich, kurz, während die Hüften gegenüber dem Thorax sehr breit sind. Die unteren Extremitäten sind gerade, kräftig entwickelt. Die Wirbelsäule einen auffallend geraden Verlauf besitzend, es scheint ihr auch die normale Krümmung zu fehlen.

Der Schädel geräumig, kompakt, dünn. Der Clivus zeigt bei normaler und

ziemlich starker Neigung entsprechend der Synchondrosis sphenoccipitalis einen leichten queren Vorsprung. Das Foramen occipitale ist auffallend weit.

Am Gehirn nichts Abnormes. Schilddrüse klein, die Schleimhaut der Trachea cyanotisch. Die Lungen entsprechend dem sehr engen Thoraxraum sehr klein, blutreich, dicht, in den Unterlappen an einzelnen Stellen die Ränder atelektatisch. In den Bronchien schleimig-eitriges Sekret, Schleimhaut cyanotisch.

Herz groß, sehr breit, der rechte Ventrikel stark erweitert, der linke kontrahiert, die Wand des linken dünn, die des rechten auf 1 cm verdickt, Herzfleisch braunrot, sehr leicht zerreißlich, Klappenapparat normal. Aorta nur leichte fleckige Veränderungen ihrer Intima zeigend.

Leber, Milz und Nieren atrophisch, aber blutreich und dichter, Magenschleimhaut cyanotisch, Darm normal, Genitale atrophisch, Blase kontrahiert.“



Abb. 13. Fall 5, reife weibliche Kindesleiche mit Spina bifida der Lendenwirbelsäule, Kurzhals und Fehlbildung der Halswirbel und der oberen Brustwirbel. Seitliche Röntgenaufnahme des Knochengerüsts des Stammes samt Schädel.

Das entfleischte *Knochengerüst* (Abb. 14) wurde unter der Sammlungsnummer 5027 und der Bezeichnung „Synostosis congenita vertebrarum colli et thoracis usque ad VII., excepto atlante“ aufbewahrt. Seine Gesamtlänge 136 cm, der auf den Schädel und den auffallend kurzen Rumpf entfallende Anteil, von der Scheitelhöhe bis zum Sitzbeinknorren, 60 cm lang. Das Becken wohlgebildet, breit, seine Conjugata vera 10 cm, sein Querdurchmesser 15 cm betragend. Knochen der oberen Gliedmaßen vom Schulterkopfe bis zur Spitze des Mittelfingers 67 cm lang, zart, die der unteren Gliedmaßen, welche vom Oberschenkelkopf bis zum Fersenbeinhöcker 78 cm lang sind, kräftig.

Umfang des *Schädels* 50 cm, sein Knochengerüst regelrecht gebildet. Nähte von außen noch durchwegs offen, nur an der Pfeilnaht und an den mittleren Teilen

der Kranznaht beginnende Verknöcherung. Innen die Nähte bis auf geringe Reste der Lambdanaht verschlossen. Hinterhauptsloch des Schädels $3\frac{1}{2} : 3$ cm groß, hintere Hälfte seiner Umrandung rechts weniger gekrümmt als links. Rechter Hinterhauptsknorren kräftig gebildet, trägt eine normale, bohnenförmige Gelenkfläche von $20 : 12$ mm Durchmesser, linker Hinterhauptsknorren wesentlich niedriger, leicht nach hinten verschoben, trägt eine flache Gelenkfläche, die nur $16 : 9$ mm Durchmesser aufweist. Über der Spitze der Hinterhauptschuppe ein annähernd viereckiger, zweisechillingstückgroßer Schaltknochen.

Brustkorb (Abb. 14) auffallend schmal, größter Umfang wie der Schädelumfang 50 cm, stark gesenkt, so daß die obere Brustkorböffnung frontal, etwa in der Ebene des Brustbeines steht. Oberer Rand des Brustbeines in der Höhe des 8. Brustwirbelkörpers. Länge des gesamten Brustbeins 14 cm, Breite seines Körpers 4 cm, Schwertfortsatz durchlöchert. Sagittaler Durchmesser der oberen Brustkorböffnung 7 cm, querer 10 cm, sagittaler Durchmesser der unteren Brustkorböffnung 12 cm, querer 15 cm.

Wirbelsäule, an der die physiologischen Krümmungen nur wenig ausgeprägt sind, im ganzen 54 cm lang. Davon entfallen auf das Steißbein und auf das Kreuzbein, welches, abgesehen von einer Wirbelbogenspalte seiner 3 unteren Segmente, regelrecht gebildet ist, 14 cm, auf die Lendenwirbelsäule, deren 5 normale Wirbel ungewöhnlich hoch sind, 17 cm, somit zusammen genommen weit mehr als die Hälfte der Gesamtlänge der Wirbelsäule. *Brustwirbelsäule* dagegen nur 18 cm, *Halswirbelsäule* nur 5 cm lang. 7.—12. Brustwirbel regelrecht gestaltet. Bandscheiben zwischen den oberen dieser noch normalen Brustwirbel auffallend niedrig. 6. Brustwirbelkörper (Abb. 15a), nach oben und unten abgrenzbar, normal geformt, jedoch um $\frac{1}{3}$ niedriger als der 7. (th VII). 5. Brustwirbelkörper nach oben nur undeutlich abgegrenzt, etwa halb so hoch wie der 7., er zeigt an seiner oberen Umrandung einen in der Mitte gelegenen First. Kopfwärts schließt an ihn eine nicht weiter unterteilte Knochenmasse (Abb. 15a M) von etwa 5 cm Höhe an, die aus den verschmolzenen Hals- und obersten Brustwirbelkörpern besteht. Ihre größte Breite in der Höhe des 1. Rippenpaares 5 cm, während der 6. Brustwirbelkörper nur 3 cm breit ist. Unmittelbar oberhalb des undeutlich abgegrenzten 5. Brustwirbels ist noch eine Unterteilung dieser Knochenmasse durch eine zarte, in der rechten Hälfte gelegene Knochenleiste angedeutet. Der untere, der Brustwirbelsäule zugehörige Abschnitt dieses Knochenstückes, dessen Grenze sich durch die Ansatzstelle der 1. Rippe annähernd bestimmen läßt, ist, trotzdem er 4 Brustsegmente enthält, nur etwa $1\frac{1}{2}$ cm, der obere, der Halswirbelsäule zugehörige Abschnitt etwa 3,5 cm hoch. Dornfortsätze und Bogen der oberen Brust- und Halswirbel miteinander zu einer einheitlichen Knochenplatte verschmolzen (Abb. 15b), welche mit der vorne anschließenden Platte der Wirbelkörper ein knöchernes Rohr bildet. Nur im Bereich



Abb. 14. Fall 6, 51 Jahre, weiblich. Ansicht des gesamten Knochengerrüstes von vorne.

der Bogenwurzeln lassen sich die einzelnen Anteile dieser Platte undeutlich voneinander sondern. Die rechten Bogenhälften des 4.—7. Halswirbels sind zu einem einheitlichen Knochenstück (Abb. 15b, Hb) vereint, welches in Gestalt einer dreieckigen Platte nach hinten in eine Spitze ausläuft, ohne sich mit den übrigen verschmolzenen Bogen zu vereinigen.

Links oberhalb von dem dem normalen 7. Brustwirbel zugehörigen Querfortsatz noch 6 selbständige *Querfortsätze* vorhanden, deren oberster mit dem Querfortsatz des letzten Halssegmentes verschmolzen ist. Rechts sind an den oberen Brustsegmenten nur 5 Querfortsätze vorhanden. Der 2., von oben gerechnet, jedoch sehr breit und aus 2 miteinander vereinigten Knochenstücken bestehend.

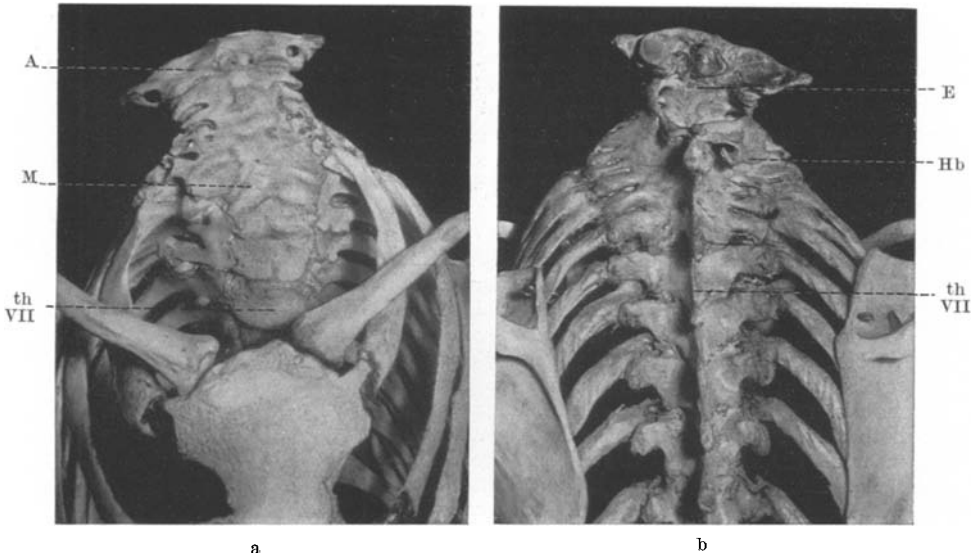


Abb. 15. Fall 6, 51 Jahre, weiblich. Ansicht des oberen Wirbelsäulenabschnittes a) von vorne, b) von hinten. A Atlas, E Zahn des Epistropheus, Hb selbständiges, aus den rechten Bogenanteilen des 4. bis 7. Halssegmentes gebildetes Knochenstück, M aus den verschmolzenen Hals- und oberen Brustwirbelkörpern bestehende „Masse cervico-dorsale“.

th VII 7. Brustsegment.

Rippen steil nach abwärts verlaufend, 2 letzte Rippen beiderseits nicht mit dem Rippenbogen in Verbindung. Links 12 Rippen, hintere Anteile der 2.—5. Rippe teilweise verschmolzen (Abb. 16b), außerdem knöcherne Vereinigung der 4. und 5. Rippe, etwa in der Höhe der hinteren Achsellinie beginnend und bis in die Höhe der vorderen reichend. Endteil der knöchernen 4. Rippe knapp vor der Knochen-Knorpelgrenze mit der 3. Rippe verschmolzen. Auf der rechten Seite nur 11 Rippen vorhanden, doch die 3. an ihrem hinteren Ende auffallend breit und, wie eine seichte Furche andeutet, ebenso wie der 2. Querfortsatz offenbar aus 2 segmentalen Anteilen zusammengesetzt. Diese Rippe im Bereiche des Köpfchens mit der 4. und 5. Rippe verschmolzen. 4. Rippe vereinigt sich dann nach kurzem, selbständigen Verlaufe von etwa 2 cm Länge neuerlich mit der 3. So gebildetes Knochenstück etwa 3 cm lang, teilt sich hierauf wieder in einen schmäleren oberen und breiteren unteren Anteil. Letzterer vereinigt sich mit der 5. Rippe zu einer breiten, bis an die Knochen-Knorpelgrenze reichenden Knochenplatte. Etwa in der vorderen Achsellinie noch eine 1 cm breite Knochenbrücke zwischen der hier schmalen 3. Rippe und dieser Knochenplatte.

Halswirbelsäule schließt mit der Brustwirbelsäule einen nach rechts offenen stumpfen Winkel ein (Abb. 15a), so daß etwa in der Höhe des 1. Brustsegmentes eine winkelige linkskonvexe Skoliose vorhanden ist. Halswirbelkörper bestehen, wie bereits erwähnt, aus einem $3\frac{1}{2}$ cm langen einheitlichen Knochenstück, das sich von den verschmolzenen oberen Brustwirbelkörpern nicht abgrenzen läßt. Nur der Atlas selbständig (Abb. 16b). Querfortsätze der Halswirbelsäule ebenfalls untereinander verschmolzen, ihre segmentale Anordnung nur durch die Zwischenwirbellöcher angedeutet. Infolgedessen läßt sich feststellen, daß hier die 6 normalen, allerdings sehr niedrigen Segmente der Halswirbelsäule angelegt waren. Auch der Kanal der Wirbelschlagader in regelrechter Weise entwickelt. Bogen der unteren Halswirbel, wie bereits erwähnt, mit Ausnahme der verschmolzenen 4.—7. rechten

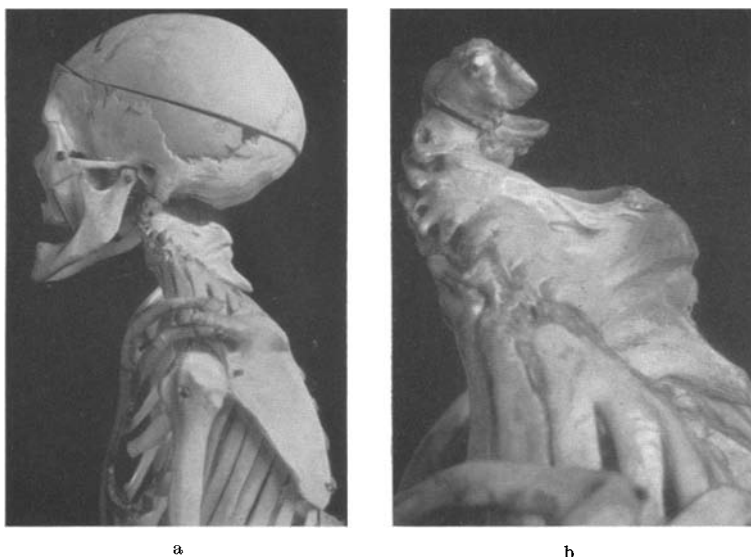
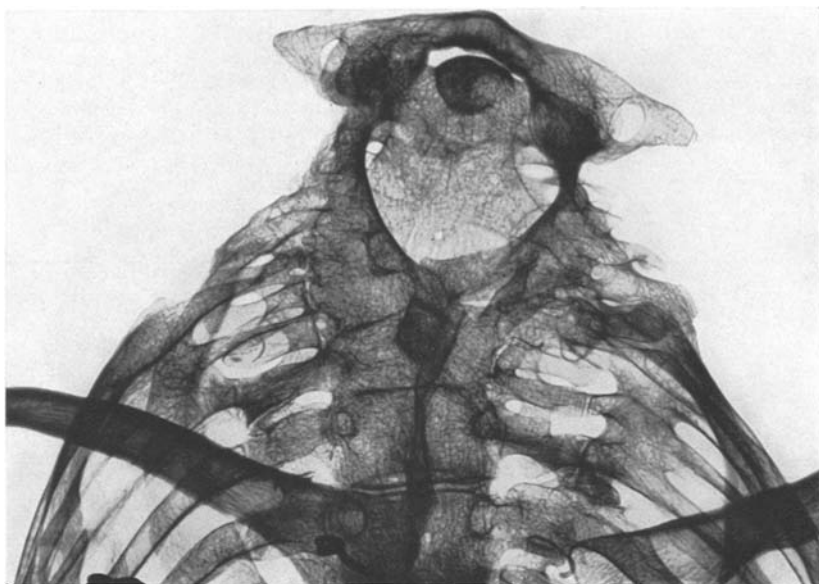


Abb. 16. Fall 6, 51 Jahre, weiblich. Ansicht des oberen Wirbelsäulenabschnittes von der Seite. a) mit Schädel, b) ohne Schädel.

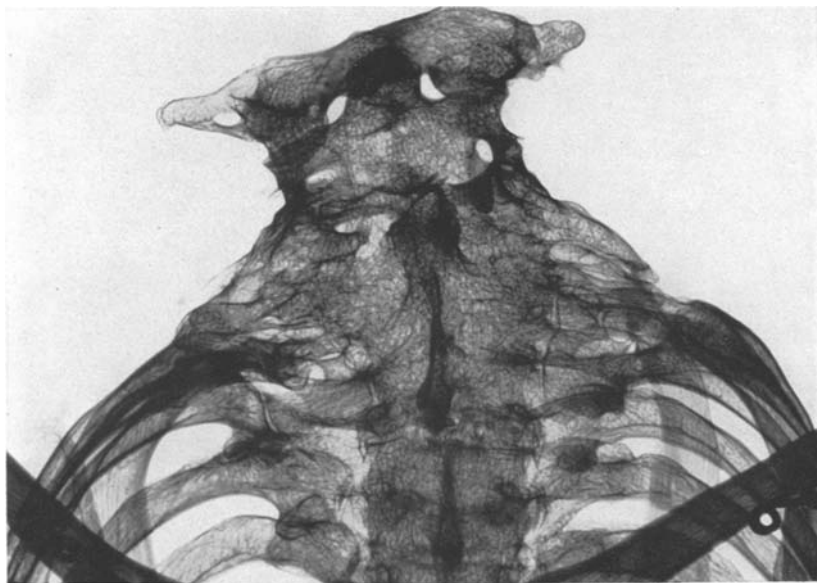
Bogenhälften, ebenfalls zu einer einheitlichen, an die Bogen der oberen Brustwirbelsäule anschließenden Knochenplatte vereinigt. Bogen des 2. Halswirbels zum Teile, Bogen des 1. vollständig fehlend (Abb. 15b, 16b). Zahn des Epistropheus (Abb. 15b, E) regelrecht gebildet, vorderer Anteil des Atlas ebenfalls (Abb. 15a, A). Entsprechend der bereits erwähnten Ungleichheit der Gelenksflächen an den Hinterhauptsknorren auch die Gelenkfläche des Atlas rechts größer und stärker gehöhlt als links, beide Gelenkflächen nach hinten geneigt (Abb. 16b), so daß der Schädelgrund mit der Längsachse der Wirbelsäule einen nach hinten offenen spitzen Winkel bildet (Abb. 16a). Es besteht somit im Bereiche der obersten 2 Halswirbel eine Wirbelbogenspalte, welche offenbar durch eine der Membrana atlantooccipitalis entsprechende, zwischen der hinteren Umrandung des Hinterhauptsloches des Schädels und der Wirbelbogenplatte ausgespannte Bindegewebsplatte verschlossen war.

Eine antero-posteriore (Abb. 17a) und eine postero-anteriore (Abb. 17b) *Röntgenaufnahme*¹ zeigen in vollständiger Übereinstimmung mit unserer Beschreibung die knöcherne Verschmelzung der Halswirbel- und der oberen Brustwirbelkörper.

¹ Diese beiden Röntgenbilder verdanken wir der Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. F. Windholz, Zentral-Röntgeninstitut des Wiener allgemeinen Krankenhauses.



a



b

Abb. 17. Fall 6, 51 Jahre, weiblich. a) antero-posteriores, b) postero-anteriores Röntgenbild des oberen Wirbelsäulenabschnittes.

Bandscheibe zwischen 6. und 7. Brustwirbel deutlich, die zwischen 5. und 6. Brustsegment nur durch eine dichtere Knochenzone als Rest einer Abgrenzung angedeutet. Eine ebensolche dichtere Zone entspricht der nach oben firstförmig zugeschärften oberen Grenze des 5. Brustwirbelkörpers. Das mächtige „Hinterhauptsloch“ und das Fehlen des Atlasbogens, ferner die Verschmelzung der Querfortsätze und der Rippenköpfchen kommen ebenfalls im Röntgenbilde gut zum Ausdruck.

Bei unserem soeben geschilderten 6. Fall fällt neben dem Kurzhals besonders die Kleinheit des Brustkorbes auf, welche ja auch, wie der Befund der Leichenöffnung zeigt, infolge der Raumbeengung der Lungen zu einer rechtsseitigen Herzvergrößerung und so zum Tode der Kranken geführt hat. Die anatomische Grundlage dieser Fehlbildungen bildet die knöcherne Verschmelzung der gesamten, in normaler Zahl angelegten Körper der Halswirbel und der obersten 5 Brustsegmente. Dieses, der „Masse cervicodorsale“ der französischen Forscher entsprechende Knochenstück ist sehr niedrig, so daß die obersten Rippen, wie es ja der von diesen Forschern angewendete Ausdruck „thorax cervical“ andeutet, unmittelbar unterhalb des Kopfes anzusetzen scheinen. Links sind 12, rechts 11 Rippen vorhanden, die 2.—5. Rippe sind auf beiden Seiten teilweise in verwickelter Weise miteinander verschmolzen. Entsprechend den fehlgebildeten Wirbelkörpern sind auch die Wirbelbogen zu einer einheitlichen Knochenplatte vereinigt, nur der 4.—7. Halswirbelbogen rechts bilden ein selbständiges, nach hinten in eine Spitze auslaufendes Knochenstück. Der Bogen des sonst regelrecht gebildeten Atlas fehlt gänzlich, der des 2. Halswirbelsegmentes zum größten Teile. Auch bei diesem Falle besteht somit eine sich allerdings nur auf die 2 obersten Halswirbel erstreckende Wirbelbogenspalte, durch die das „Hinterhauptsloch“ der Wirbelsäule erweitert wird. Diese Spalte war offenbar, wie wir auf Grund der Befunde bei den übrigen Fällen vermuten können, durch eine an der Wirbelbogenplatte und an der hinteren Umrandung des Hinterhauptsloches des Schädels ansetzende Bindegewebsplatte verschlossen.

III. Erörterung der Befunde.

Bei sämtlichen, in dieser Arbeit beschriebenen 6 Fällen von Kurzhals bestehen Fehlbildungen der Wirbelsäule, welche bei den meisten Fällen auch *Veränderungen in der physiologischen Krümmung der Wirbelsäule* zur Folge hatten. Bei Fall 1 findet sich eine scharfe, bogenförmige, lordotische Abknickung im Bereich des fehlgebildeten Wirbelsäulenabschnittes, deren Scheitel etwa am 1. Brustwirbel liegt. Fall 2 und 3 zeigen eine flache Lordose des mißgestalteten Wirbelsäulenanteiles, wie sie etwa der normalen Lordose der Halswirbelsäule entspricht, Fall 2 außerdem im gleichen Bereiche eine ausgesprochene linkskonvexe Skoliose. Bei Fall 4 ist dagegen eine allerdings wenig ausgesprochene Kyphose und eine ebenfalls geringfügige linkskonvexe Skoliose vorhanden. Die höchstgradigen Veränderungen bestehen bei der an 5. Stelle beschriebenen Frucht, bei der die Halswirbelsäule gegen die Brustwirbelsäule

in rechtem Winkel nach hinten abgelenkt ist. Bei Fall 6 sind die physiologischen Krümmungen der gesamten Wirbelsäule stark abgeflacht; auch hier ist eine deutliche linkskonvexe Skoliose im Bereiche der Masse cervicodorsale sichtbar.

Die *Zahl der Wirbelsäulensegmente* entspricht bei den hier beschriebenen Fällen in den unteren Wirbelsäulenabschnitten durchwegs der Regel. Die Brustwirbelsäule weist ebenfalls, mit Ausnahme des 5. Falles, bei dem nur 11 Segmente nachweisbar sind, die regelrechte Segmentzahl auf. An dem in der Mehrzahl der Fälle schwer fehlgebildeten Halswirbelsäulenanteile läßt sich die Zahl der Segmente im Bereiche der Wirbelkörper meist nicht, wohl aber an den Querfortsätzen feststellen. Auch hier ist an 5 Knochengerüsten die regelrechte Segmentzahl vorhanden, nur bei einem Falle findet sich eine Verminderung der Halswirbel auf 6, ein Befund, der wohl innerhalb der Grenzen der physiologischen Variationsbreite liegt. Wir können somit die Angaben der französischen Forscher, die in der „*reduction numerique*“, wie eingangs erwähnt, ein kennzeichnendes Merkmal des K.-F. S. erblicken, auf Grund unserer Zergliederungsbefunde nicht bestätigen.

Die *Fehlbildungen* der Wirbelsäule reichen, an den obersten Halssegmenten beginnend, bei den verschiedenen von uns geschilderten Fällen *verschieden weit nach abwärts*. Sie erstrecken sich auch bei den einzelnen Fällen in verschiedenem Ausmaße auf die Wirbelkörper und die Wirbelbogen. Bei Fall 1 betrifft die Fehlbildung die Wirbelkörper bis zum 5. Brustsegmente, die Wirbelbogen bis zum 7. Brustsegmente. Bei Fall 2 ist noch der 2. Brustwirbelkörper und der Bogen des 5. Brustwirbels fehlgebildet. Im 3. Falle sind zwar Atlas- und Epistropheuskörper normal, die Veränderungen der Wirbelkörper reichen vom 3. Halswirbel bis einschließlich des 2. Brustwirbels. Die Fehlbildung der Wirbelbogen erstreckt sich auf alle Halswirbel und die obersten Brustsegmente. Beim 4. Falle zeigen die Wirbelkörper bis einschließlich des 3. Brustwirbels Fehlbildungen, die Wirbelbogen sind jedoch nur im Bereiche der oberen Halssegmente mißgestaltet. Die 5. Frucht weist hochgradige Veränderungen der Wirbelkörper bis einschließlich des 5. Brustwirbels, geringere Veränderungen bis einschließlich des 8. Brustwirbels auf. Bis zu diesem reicht auch die Fehlbildung der Wirbelbogen. Außerdem besteht eine Spina bifida der Lendenwirbelsäule. Bei Fall 6 endlich erstrecken sich die Veränderungen der Wirbelkörper und der Wirbelbogen bis einschließlich des 5. Brustsegmentes abwärts.

Die *Wirbelkörper* zeigen verschiedene Arten von Fehlbildungen. Bei den bereits an anderer Stelle ausführlich beschriebenen Fällen 1 und 2 ist eine Wirbelkörperspalte vorhanden, welche, wie die histologische Untersuchung zeigt, auch mit einer Zerteilung der Chorda dorsalis vergesellschaftet ist. Bei Fall 3 sind Atlas und Epistropheus regelrecht gebildet. Die unteren Halswirbel- und die oberen Brust-

wirbelkörper bestehen aus niedrigen, zum Teile miteinander verschmolzenen, zum Teile in zwei Hälften geteilten Knochenplättchen. Bei Fall 4 fehlen die Knochenkerne der oberen Halswirbelkörper vollständig. Die unteren Halswirbel sind zu einem mehrfach gekerbten niedrigen Knochenstück vereint. An den oberen Brustwirbeln sind die Knochenkerne zweigeteilt und teilweise in unregelmäßiger Weise miteinander verschmolzen. Ein ähnlicher Befund findet sich auch an den mittleren Brustwirbelkörpern der 5. hier beschriebenen Frucht, während die Verhältnisse an den oberen Brustwirbeln und an den Halswirbeln sich in diesem Falle durch die Röntgenuntersuchung nicht ganz klären ließen. Ein ganz anderes Bild als bei den oben beschriebenen Fällen, welche Frühgeburten und neugeborene Kinder betreffen, bietet der fehlgebildete Wirbelsäulenabschnitt in Fall 6, bei einer 51jährigen Frau. Hier sind die fehlgebildeten Wirbelkörper zu einer kurzen einheitlichen Knochenmasse verschmolzen.

Es finden sich also bei den von uns untersuchten Fällen von Kurzhals beim Neugeborenen neben 3 Fällen, in denen die fehlgebildeten Wirbelsegmente durch ihre besondere Kleinheit auffallen, auch 2, in denen eine Wirbelkörperspalte besteht. Ein ähnlicher Fall von K.F. S., bei welchem eine Spaltung der Wirbelkörper beobachtet wurde, wird z. B. von *Läwen* (1931) mitgeteilt. Wir können aus diesen Tatsachen den Schluß ziehen, daß das *Klippel-Feilsche* Krankheitsbild nicht durch eine bestimmte Fehlbildungsform der Wirbelkörper gekennzeichnet ist, sondern sich bei verschiedenen Fehlbildungen derselben findet, vorausgesetzt, daß diese Veränderungen zu einer Verkürzung des fehlgebildeten Wirbelsäulenabschnittes führen.

Der Umstand, daß sich bei Fall 6 eine knöcherne Verschmelzung der fehlgebildeten Wirbelkörper findet, während bei den 5 Neugeborenen zwar fehlgebildete und auffallend kleine, jedoch getrennte Wirbelkörper sichtbar sind, läßt sich unseres Erachtens durch die Annahme erklären, daß auch bei diesem Falle in früher Kindheit einzelne kleine Knochenkerne vorhanden waren, die erst im Verlaufe der späteren Entwicklung zu diesem nicht weiter unterteilten Knochenstücke verschmolzen sind. Als Vorbedingung für diesen Vorgang wäre nur anzunehmen, daß, in gleicher Weise wie bei dem von uns in einer Schnittreihe untersuchten Falle 2, zwischen den einzelnen Knochenkernen nur Knorpel, jedoch kein Bandscheibengewebe vorhanden war. Es würde sich somit bei diesem Falle und wohl auch bei ähnlichen des Schrifttums nicht um eine angeborene Verschmelzung im engeren Sinne des Wortes handeln, wohl aber um eine Verschmelzung, die bereits zur Zeit der Geburt infolge des Bandscheibenmangels angelegt war und erst später mit fortschreitender Verknöcherung zur Ausbildung gelangte.

Die *Rippen* sind bei den hier untersuchten Fällen, bei welchen sich die Fehlbildungen in höherem Grade auch auf die Brustwirbelsäule

erstreckten, in verschiedenem Maße ebenfalls von der Fehlbildung betroffen. Bei Fall 1 findet sich links eine Verschmelzung der 6. und 7., rechts eine Verschmelzung der 1. und 2., sowie der 3.—6. Rippe. Fall 2 und 3, die im Bereiche der oberen Brustwirbel nur geringe Veränderungen zeigen, besitzen regelrecht gebildete Rippen. Bei der an 4. Stelle beschriebenen Frucht sind 13 Rippenpaare vorhanden, da das unterste Halssegment beiderseits eine Rippe trägt. Links sind die 3 obersten, rechts die 4 obersten Rippen zum Teile knöchern vereinigt. Bei dem an 6. Stelle beschriebenen Knochengerüste einer Erwachsenen sind links 12, rechts, offenbar infolge vollständiger Vereinigung zweier Segmente, nur 11 Rippen vorhanden. Die 2.—5. Rippen sind beiderseits zum Teile in verwickelter Weise miteinander verschmolzen.

Die *Wirbelbogen* zeigen bei allen von uns zergliederten Fällen eine von den obersten Halssegmenten verschieden weit nach abwärts reichende Spaltung. Die größte Ausdehnung erreicht diese Spalte bei Fall 5 und Fall 1, in denen sie sich bis einschließlich des 8., bzw. 7. Brustsegmentes erstreckt. Bei Fall 2 reicht die Wirbelbogenspalte bis zum Bogen des 5., bei Fall 3 bis zu dem des 2. Brustwirbels. Fall 4 zeigt nur eine Spaltung der obersten Halswirbelbogen, bei Fall 6 fehlt der Bogen des Atlas vollständig, der des Epistropheus zum Teile. Die Verschmelzung der unteren Halswirbel- und oberen Brustwirbelbogen zu einer einheitlichen Knochenplatte, wie sie beim 6. Falle besteht, ist möglicherweise, wie die knöcherne Vereinigung der Wirbelkörper in diesem Falle, erst im Verlaufe der späteren Entwicklung mit fortschreitender Verknöcherung entstanden. Eine bloße knorpelige Verschmelzung der einzelnen Wirbelbogenanteile untereinander, wie sie die Vorbedingung für einen solchen später einsetzenden Verknöcherungsvorgang bildet, ließ sich ja mit Hilfe der von uns angewendeten Röntgenuntersuchung beim Neugeborenen nicht nachweisen.

Die durch die eben beschriebene Wirbelbogenspalte bedingte *Spina bifida der Hals- und oberen Brustwirbelsäule* trat bei keinem der von uns beschriebenen Fälle äußerlich in Erscheinung, sondern war, trotzdem durch sie der Zugang zum Wirbelkanal zum Teil außerordentlich vergrößert war, durchwegs durch eine bindegewebige Platte verschlossen, die sich zwischen der hinteren Umrandung des Hinterhauptsloches des Schädels und den gespaltenen Wirbelbogen ausspannte. Dementsprechend ist das Hinterhauptsloch des Schädels meist sehr groß, im Falle 6 fiel diese Fehlbildung, wie der Befund zeigt, sogar bei der Leichenöffnung auf. Auch die Hinterhauptschuppe ist bei einigen von uns untersuchten Fällen fehlgebildet. Bei Fall 1 ist sie zum Teil gespalten, bei Fall 2 zum Teil nur bindegewebig ausgebildet. Das *Gehirn* ist durch das vergrößerte Hinterhauptsloch teilweise in den durch die Spina bifida erweiterten Wirbelkanal verlagert. Bei dem histologisch untersuchten Falle 2, bei welchem wir über die Lage des Gehirnes Genaueres aussagen können,

liegt die 4. Hirnkammer in der Höhe des 3. Brustwirbelkörpers, Kleinhirn und Brücke im Bereiche der gespaltenen Halswirbelsäule. Es ist durchaus möglich, daß bei den übrigen Fällen geringfügigere Verlagerungen von Hirnteilen in den Wirbelkanal vorhanden waren, welche, da nicht ausdrücklich nach ihnen geforscht wurde, unserer Aufmerksamkeit entgangen sind.

Als anatomische Grundlage des Kurzhalses konnten wir somit bei allen 6 von uns untersuchten Fällen, neben verschiedenartigen Fehlbildungen der Wirbelkörper, eine Spina bifida occulta feststellen, die sich in verschiedenem Ausmaße von den obersten Halssegmenten nach abwärts erstreckt. Die besondere Eigenart dieser Wirbelbogenspalte besteht darin, daß sie durch eine bindegewebige Platte verschlossen ist, die einerseits an den offenen Wirbelbogen, andererseits an dem dadurch starr im Nacken befestigten Hinterhauptsbeine ansetzt. Ähnliche Befunde wurden, wie in der Einleitung bereits auseinandergesetzt, auch bei den bisher anatomisch untersuchten Fällen von Kurzhals des klinischen Schrifttums erhoben. Ob diese durch das Hinterhauptsbein verschlossene Spina bifida occulta der Halswirbelsäule im Gegensatz zu den Fehlbildungen der Wirbelkörper, die, wie bereits erwähnt wurde, beim K.-F. S. ganz verschiedener Art sein können, für dieses Krankheitsbild kennzeichnend ist, läßt sich naturgemäß an Hand der wenigen bisher beschriebenen und von uns untersuchten Fälle nicht beurteilen. Unseres Erachtens scheinen zwar manche Gründe für diese Annahme zu sprechen, doch kann, wie bereits in der Einleitung betont wurde, eine Entscheidung dieser Frage keinesfalls bloß auf Grund klinischer und röntgenologischer Untersuchung getroffen werden. Jedenfalls läßt sich die von uns geschilderte eigenartige Form der Spina bifida occulta der Halswirbelsäule wohl von jenen eingangs erwähnten Fällen von Spina bifida occulta abgrenzen, bei welchen geringfügige Veränderungen der Wirbelsäule als Begleiterscheinung schwerer Nervenstörungen vorhanden sind, ebenso von jenen Fällen von einseitigem oder doppelseitigem Schulterblatthochstand, bei welchen die Röntgenuntersuchung auch das Bestehen einer mehr oder minder ausgedehnten Wirbelbogenspalte aufdeckt.

Im *pathologisch-anatomischen Schrifttum* finden sich nur gelegentliche spärliche Hinweise auf diese durch die Erweiterung des „Hinterhauptsloches“ der Wirbelsäule und die Beteiligung des Hinterhauptsbeines an ihrem Verschluß wohl gekennzeichnete Form der Spina bifida occulta der oberen Halswirbel. *Kermanner* (1909), welcher die Spina bifida in dem Abschnitte „Mißbildungen des Rumpfes“ des *Schwalbeschen Handbuches „Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere“* bearbeitet hat, scheint vielleicht mit folgendem Satze auf die von uns festgestellten Befunde anzudeuten: „Besonders interessant sind jene Fälle, bei welchen die Ränder der Ossa occipitalia lateralia mit den rudimentären Wirbelknochen“ — soll wohl heißen Wirbelbogen —

„verschmelzen (*Muscatello*)“. In der Arbeit *Muscatellos* (1894) finden wir in der Tat bei mehreren Fällen Angaben über Fehlbildungen des Hinterhauptsbeines und der Wirbelbogen. Bei seinem Fall 8, der hier als Beispiel angeführt sei, fehlt das Occipitale superius vollständig, „die Ränder der Occipitalia lateralia sind mit den Rudimenten der Wirbelbogen verschmolzen“. *Naegeli* (1897), welcher eine verwickelte, mit Cyclopie vergesellschaftete Fehlbildung des Zentralnervensystems beschrieben hat, bei der verlängertes Mark und Kleinhirn in dem gemeinsamen, vom gespaltenen Wirbelkanal und der Schädelhöhle gebildeten Räume lagen, gibt an, daß der Schädelgrund mit den oberen Wirbelkörpern zu einem einheitlichen Knochen verschmolzen war, in dem sich die Austrittsstellen von 10 Rückenmarksnervenpaaren nachweisen ließen. „Der vorderste Teil des Wirbelkanals liegt, wie aus allem hervorgeht, intrakraniell. Es fehlen die Wirbelbogen, d. h. sie sind wohl angelegt, aber mit dem Schädel verwachsen. Es besteht eine intrakranielle Rhachischisis oder Spina bifida.“ Auch *Mathis* (1925), dem wir sehr gründliche Untersuchungen über das Verhalten der Wirbelsäule bei 9 Fällen von Craniorhachischisis verdanken, macht ebenfalls einige Angaben über bindegewebige Verbindungen der gespaltenen Wirbelbogen mit den Resten des Hinterhauptsbeines.

Mit der von uns bei allen 6 Fällen von Kurzhals festgestellten, durch die Beteiligung des Hinterhauptsbeines an ihrem Verschuß wohl gekennzeichneten Wirbelbogenspalte steht in engem ursächlichen Zusammenhange die nur bei einem Falle beobachtete, wahrscheinlich aber auch in geringerem Grade bei den anderen Fällen vorhandene Verlagerung von Hirnantteilen aus der Schädelhöhle in den durch die Spina bifida erweiterten Wirbelkanal. Eine ähnliche Fehlbildung, welche durch die Verlagerung des Kleinhirns in den Wirbelkanal und eine Verschiebung des verlängerten Markes gegenüber dem Halsmarke gekennzeichnet ist, wird nach dem Vorschlage von *Schwalbe* und *Gredig* (1907) gewöhnlich als *Chiari-Arnoldsche* Mißbildung bezeichnet, weil sie zuerst von *Chiari* (1891, 1895) und *Arnold* (1894) beobachtet worden ist. Die bisher beschriebenen Fälle, welche *Ernst* (1909) in dem Abschnitt „Mißbildungen des Zentralnervensystems“ in *Schwalbes* bereits erwähntem Handbuch zusammengefaßt hat, sind meist mit schweren Entwicklungsstörungen des Hirngewebes verbunden. Leider wird in den auf diese Fehlbildung bezüglichen Arbeiten, so ausführlich sie meist über den feineren Aufbau des Gehirnes selbst berichten, nichts über das Verhalten des Knochengengerüstes gesagt. Nur bei *Naegeli* (1897), dessen oben erwähnter Fall wegen der Verlagerung des Kleinhirns und des verlängerten Markes auch zu den Fällen von *Chiari-Arnoldscher* Mißbildung gerechnet wird, findet sich eine genaue Beschreibung des Knochengengerüstes. Es ist unseres Erachtens sehr wahrscheinlich, daß in jenen Fällen, welche die *Chiari-Arnoldsche* Mißbildung kennzeichnende Verlagerung von Hirn-

anteilen in den Wirbelkanal aufweisen, das Hinterhauptsloch des Schädels und die Halswirbelsäule nicht normal waren, sondern daß bei ihnen eine ähnliche Spaltbildung der oberen Halswirbelbogen mit Beteiligung des Hinterhauptsbeines am Verschuß der Wirbelbogenspalte vorhanden war, wie sie bei den hier beschriebenen Fällen von Kurzhals festgestellt wurden. Diese Fehlbildung dürfte wegen ihrer geringen Ausdehnung der Aufmerksamkeit der eben erwähnten Forscher entgangen sein.

Über *Formentstehung und Entstehungsursache* des *Klippel-Feilschen* Krankheitsbildes sind naturgemäß zahlreiche Vermutungen ausgesprochen worden, von denen hier nur die wichtigsten angeführt werden mögen. *Klippel* und *Feil* (1912) selbst haben angenommen, daß ursprünglich nur eine Spina bifida der Halswirbelsäule vorhanden ist und daß später durch äußere Einflüsse eine Zusammenschiebung der Wirbel im Gebiete der Spina bifida hervorgerufen wird. *Partsch* (1927) hat, wie bereits eingangs erwähnt, geleugnet, daß beim Kurzhals stets eine Spina bifida vorkommt und hat daher — trotzdem diese Behauptung nach unseren Untersuchungen scheinbar nicht zu Recht besteht — mit vollem Recht angenommen, daß die Spina bifida als Ursache der Wirbelkörperveränderungen nicht in Betracht kommt. Seiner Ansicht nach ist die Verschmelzung der Wirbelkörper nicht später eingetreten, sondern eine Hemmungsfehlbildung, die auf frühe Entwicklungsstufen zurückgeht, in denen die Wirbelsäule noch einen einheitlichen Knorpelstab darstellt. *Kallius* (1931) hat demgegenüber mit vollem Recht betont, daß ein solches Stadium zwar von mehreren Forschern angenommen, aber noch nie wirklich beobachtet worden ist, daß somit die Entstehungszeit einer solchen Hemmungsfehlbildung bereits vor der Bildung der Knorpelkerne im embryonalen Bindegewebe der Wirbelsäulenanlage angesetzt werden muß. Er selbst gibt für das Zustandekommen des K.-F. S. auf Grund der *Rosenbergschen* Umformungstheorie eine recht verwickelte Erklärung. Unseres Erachtens ist es jedoch noch fraglich, ob und inwiefern sich diese auf stammesgeschichtlichen Ableitungen beruhende Theorie auf die Fehlbildungen der Wirbelsäule anwenden läßt.

Eine ganz andere Anschauung über die Formentstehung der Wirbelsäulenfehlbildung beim Kurzhals hat *Mau* (1924) ausgesprochen. Er nimmt an, daß zunächst Veränderungen des Zentralnervensystems vorhanden sind, welche erst später die Fehlbildung der Wirbelsäule verursachen. Gegen diese Ansicht wäre vor allem einzuwenden, daß nervöse Störungen, die auf eine Fehlbildung des Zentralnervensystems schließen lassen könnten, beim K.-F. S. zwar vorkommen (z. B. *Rebierre*, 1923), jedoch im ganzen doch recht selten sind und daß auch bei der anatomischen Untersuchung meist nur geringfügige Fehlbildungen des Zentralnervensystems gefunden wurden, welche zu den hochgradigen Veränderungen an der Wirbelsäule in starkem Gegensatz stehen. Unseres Erachtens dürfte die Auffassung von *Aschner* und *Engelmann* (1928) am ehesten

der Wirklichkeit entsprechen, nach der die Fehlbildungen des Knochensystems und des Zentralnervensystems, ohne in irgendeiner ursächlichen Verknüpfung zu stehen, in gleicher Weise durch eine gemeinsame Ursache bedingt sind.

Daß äußere Einflüsse für die Entstehungsursache des K.-F. S. kaum in Betracht kommen, ist von allen Forschern, die sich mit dieser Fehlbildung beschäftigt haben, mit Ausnahme der bereits oben erwähnten von *Klippel* und *Feil* selbst ausgesprochenen Annahme, hervorgehoben worden. Wir müssen für den Kurzhals wohl innere, im Keime selbst gelegene Entstehungsursachen annehmen. In diesem Sinne lassen sich auch die Angaben von *Siccard* und *Lermoyez* (1923) verwerten, welche in einer Familie bei der Mutter und 3 Kindern eine, allerdings nicht voll ausgebildete Form des Kurzhalses beschrieben haben.

Zusammenfassung.

Auf Grund der Untersuchung und Zergliederung von 5 Fällen von Kurzhals bei Neugeborenen und des Knochengerüsts eines Kurzhalsfallés einer 51jährigen Frau wurde als anatomische Grundlage bei allen Fällen neben verschiedenartigen Wirbelkörperfehlbildungen eine eigenartige Wirbelbogenspalte der Halswirbelsäule festgestellt, die durch die Beteiligung des Hinterhauptbeines an ihrem Verschuß gekennzeichnet und mit Verlagerungen von Teilen des Zentralnervensystems verknüpft ist. Die Formentstehung dieser Fehlbildung ist wohl durch eine Hemmung in der regelrechten Ausbildung der embryonalen Körpersegmente zu erklären, ihre Entstehungszeit in einen vor dem Auftreten von Knorpelkernen in der Wirbelsäulenanlage gelegenen Zeitpunkt zu verlegen. Die Fehlbildung des Knochengerüsts und die des Zentralnervensystems werden wahrscheinlich durch eine gemeinsame innere Entstehungsursache bedingt.

Schrifttum.

Arnold, I.: Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr. path. Anat. **16** (1884). — *Aschner, B.* u. *G. Engelmann*: Konstitutionspathologie in der Orthopädie. Berlin: Julius Springer 1928. — *Böhm, M.*: Angeborener ossärer Schiefhals. Zbl. Chir. **58** (1931). — *Chiari*: Zit. nach *Ernst*. — *Crouzon, O.* et *R. Liège*: Constitution anatomique de la colonne vertébrale dans le syndrome de Klippel-Feil. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris. Sitzg v. 1. Juni 1928. — *Dubreuil-Chambardel*: Les hommes sans cou. Presse méd. **29** (1921). — *Ernst, P.*: Mißbildungen des Zentralnervensystems. In *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. 1909. — *Feil, A.*: L'absence et la diminution des vertèbres cervicales. Thèse de Paris 1918. — Le syndrome de la reduction numérique cervicale. Thèse de Paris 1919 — Un nouveau cas „d'homme sans cou“. Bull. Soc. anat. Paris 1924; Ref. Zbl. Chir. **52** (1925). — *Feil, Roland* et *Vanboeckstael*: Les hommes sans cou. Rev. d'Orthop. 1924; Ref. Z. orthop. Chir.

46 (1925). — *Feller, A. u. H. Sternberg*: Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule I. Virchows Archiv **272** (1929). — *Fischer, H.*: Zur Spina bifida occulta cervicalis. Z. ärztl. Fortbildg **24** (1927). — *Heidecker, H.*: Klippel-Feilsches Krankheitsbild. Bruns' Beitr. **144** (1928). — *Kallius, H. U.*: Die Mißbildungen der Halswirbelsäule, insbesondere über das sog. Klippel-Feilsche Syndrom. Arch. orthop. Chir. **29** (1931). — *Kermauner, F.*: Mißbildungen des Rumpfes. In *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. 1909. — *Klippel, M.* et *A. Feil*: Un cas d'absence des vertèbres cervicales etc. Nouv. Iconogr. Salpetr. **25** (1912). — *Lance*: Zit. nach *Dubreuil-Chambardel*. — *Läwen*: Sitzungsbericht der 7. Tagung der Vereinigung Nordostdeutscher Chirurgen. Zbl. Chir. **58** (1931). — *Leri, A.*: Spina bifida occulta cervical etc. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, Sitzg v. 23. März 1923. — *Lorier et Dupont*: Zit. nach *Dubreuil-Chambardel*. — *Marie, P.* et *A. Leri*: Spina bifida occulta cervical etc. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, Sitzg v. 21. Juli 1922. — *Mathis, H.*: Über neun Fälle von Craniorrachischisis (Spina bifida) mit besonderer Berücksichtigung des axialen Skelets. Virchows Arch. **257** (1925). — *Mau, C.*: Das angeborene Fehlen des Halses etc. Z. orthop. Chir. **43** (1924). — *Muscatello G.*: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Arch. klin. Chir. **47** (1894). — *Naegeli, O.*: Über eine neue, mit Cyclopie verknüpfte Mißbildung des Zentralnervensystems. Arch. Entw.mechan. **5** (1897). — *Partsch, F.*: Beitrag zum Krankheitsbild der kongenitalen Halswirbelsynostose (Kurz Hals). Arch. orthop. Chir. **24** (1927). — *Rebierre, P.*: Un homme sans cou avec syndrome hétérolaterale etc. Presse méd. **31** (1923). — *Roland-Meissen*: Zit. nach *Dubreuil-Chambardel*. — *Schwalbe, E. u. M. Gredig*: Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstammes und Halsmarks bei Spina bifida. Beitr. path. Anat. **40** (1907). — *Siccard, J. A.* et *J. Lermoyez*: Formes frustes, évolutives familiales du syndrome de Klippel-Feil. Revue neur. **1923**.
