

(Aus der Landesprosektur in Troppau Č.S.R. [Vorstand Dozent Dr. A. Materna].)

Über einige seltene Mißbildungen.

Von

Dr. Fritz Grögler.

Mit 9 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 2. Januar 1933.)

Die Forschung auf dem Gebiete der Mißbildungen weist heute noch immer allenthalben Lücken auf, die sowohl ihre Formentstehung als auch besonders ihre Entstehungsursache betreffen. Um dieses Gebiet weiter bearbeiten zu können, erscheint es nötig, alle erreichbaren Fälle von Mißbildungen dem Schrifttum zugänglich zu machen. Dies soll in dieser Arbeit die erste Aufgabe sein. Deshalb wird vor allem auf die Morphologie Wert gelegt werden. Auf die kausale Genese, die heute mehr denn je strittig ist, soll in jenen Fällen, in denen es sich zwanglos ergibt, eingegangen werden, die Formentstehung nicht weiter erörtert werden. Die Arbeit zerfällt in drei Abschnitte. Im ersten werden 4 Fälle aus dem Gebiet der Spaltbildung des zentralen Nervensystems beschrieben, im zweiten 2 Fälle von Akardie und im letzten Abschnitt wird über eine Mißbildung der oberen Gliedmaßen berichtet.

Fall 1. Weibliche, sehr kräftig entwickelte Frucht mit allen Zeichen der Reife, 4010 g schwer, 502 mm lang, mit vollständiger Placenta von 590 g Gewicht, von sonst ganz wohlgebildetem Körper mit Ausnahme des Kopfes, der im Sinne einer Meroakranie mißbildet ist, indem ganz oben am Scheitel aus einer etwa birnförmigen Öffnung recht ansehnliche Teile des Gehirns in Form einer dunkelroten, stark blutenden Area cerebro-vasculosa herausgequollen und dem übrigen Kopf turbanartig aufsitzen (Abb. 1).

Dieses Gebilde durch einen tiefen Einschnitt in zwei Hälften geteilt und entsendet nach vorn einen dritten ansehnlichen Lappen. Der Scheiteldefekt des Kopfes in größter Länge 63 mm, größter Breite 47 mm und sein nach vorn spitz zulaufender Anteil etwa bis dorthin reichend, wo normalerweise die Nasenwurzel ansetzen soll. Gesichtsteil beträchtlich entstellt, zunächst durch den völligen Mangel der Nase, an deren Stelle die Haut etwas narbig verändert und leicht eingezogen ist. Rechts an gewöhnlicher Stelle eine enge Augenspalte. Ihre Lider nur schwer etwas zu öffnen; in der engen Augenhöhle kein Augapfel, nur durch etwas Fett ausgefüllt. Links Augenspalte völlig fehlend, so daß infolge des Mangels eines oberen Augenlides der Scheiteldefekt etwas tiefer herunter reicht als rechts. Links von der an Stelle der Nase befindlichen narbigen Einziehung ein kleines rundes Hautgrübchen, von dem nicht zu unterscheiden, ob es das angedeutete linke Nasenloch, oder etwa eine Spur

der linken Augenöffnung darstellen soll. Weiters die Mundöffnung unverhältnismäßig vergrößert durch das Vorhandensein einer medianen, nach oben zugespitzten Gesichtsspalte, die bis etwa in die Gegend reicht, wo das Nasenseptum ansetzen soll. Dadurch die Mundöffnung von dreieckiger Form, mit dem Scheitel nach oben. Dieses Dreieck ganz von Schleimhaut eingefalt, wobei nur unten eine deutliche Integumentallippe ausgebildet ist. Am Grunde der Mundhöhle die wohlgebildete Zunge. Die Ohrmuscheln plump und in ihrer Form mißbildet, die rechte bedeutend größer als die linke. Beide stehen stark ab, besonders die rechte und erscheint etwas nach abwärts gedrängt. Hals auffallend verkürzt, Wirbelsäule normal lang, ohne Spaltbildung.

Lungen teilweise lufthaltig, Herz und große Gefäße normal, Milz groß und blutreich, an der unteren Leberkante links eine größere subkapsuläre Blutung. Nebennieren sehr klein, die linke 260 mg, die rechte 270 mg. Nieren von etwa normaler Größe, Becken und Kelche und auch die Harnleiter stark erweitert, etwas weiter als die eines Erwachsenen. Auch die Blase weit und ihre Wandungen deutlich hypertrophisch. Von den Nierenbecken an, bis zur Harnröhrenmündung aber nirgends ein Hindernis, ein Verschuß oder eine Verengerung. Magen- und Darmschlauch, Pankreas und Geschlechtsteile o. B.

Pathologisch-anatomische Diagnose: *Meroacrania,*

Defectus nasi, Anophthalmia bilateralis, Fissura faciei mediana, Hypoplasia glandularum suprarenalium, Hydronephrosis bilateralis, Atelectasis pulmonum fetalis jere totalis.

Das Gehirn besteht aus einer breiteren rechten und aus einer schmälere linken Hälfte, die nach vorn zusammenstreben und vorne durch einen schmälere und weniger hohen Abschnitt, ähnlich der Pars isthmica der Schilddrüse, untereinander verbunden sind. Rechte Hälfte 62 mm lang, bis 48 mm breit, bis 20 mm dick, linke 52 mm lang, bis 37 mm breit und auch 20 mm dick. Isthmusabschnitt, nach vorne konvex, mißt dort 33 mm, hinten etwa 12 mm in der Breite, von vorn nach hinten 18 mm lang und 13 mm dick. Er entsendet von seiner Mitte nach vorn einen 33 mm langen, 28 mm breiten und 12 mm dicken Lappen, der an seiner Abgangsstelle ein weiteres, etwa erbsengroßes Läppchen nach oben abgehen läßt. Das ganze Hirnrudiment blaurot und läßt oben Andeutungen von Windungen und Furchen erkennen. Unten abgeplattet, an der Wurzel des rechten Lappens und an der Verbindungsbrücke zwischen den beiden hinteren Hälften unregelmäßig fetzig, weil es dort vom Schädelgrund nicht ganz abgelöst werden konnte.



Abb. 1. $\frac{3}{2}$ nat. Größe.

Am Präparate nicht mehr erkennbar, wie dieses unvollkommene Gehirn mit dem Rückenmark zusammenhing und ob ein Kleinhirn und eine Brücke angelegt war. Bei der Sektion konnte nichts davon gefunden werden, jedoch war angenommen, daß die hintere Schädelgrube fehlt. Bei der Maceration erst wurde die trichterförmige hintere Schädelgrube gefunden und es ist nicht unmöglich, daß in ihr, falls ein Tentorium ausgebildet war, sich das Kleinhirn der Beobachtung entzog. Das Präparat wiegt 60 g.

Bei der *mikroskopischen Untersuchung* erweist sich das Gebilde, das als Gehirn angesprochen wurde, als bloß aus einer mächtig entwickelten Area cerebro-vasculosa bestehend. Es finden sich weite Bluträume und Gefäße, dazwischen Glia, Ganglienzellen nicht gefunden.

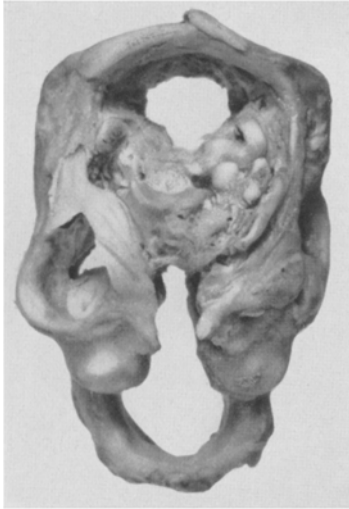


Abb. 2. $\frac{3}{4}$ nat. Größe.

Das Schädelskelet. Nach Abpräparation stellt sich der knöcherne Teil des Schädels, soweit er überhaupt angelegt ist, als sehr eigentümlich gestaltet dar. Die beiden vorderen Schädelgruben kaum angedeutet, vom Keilbein in erster Linie der Türkensattel deutlich ausgebildet. Nach der rechten Seite hin fehlt der kleine Keilbeinflügel vollständig, der große hingegen vorhanden. Dadurch, daß der kleine Keilbeinflügel fehlt, kommt es zu einer breiten Verbindung mit der rechten Orbita. Die Pars orbitalis des rechten Stirnbeines schließt direkt an den Türkensattel an, wodurch der erweiterte Kanal des rechten Opticus nach oben hin geschlossen wird. Linke Hälfte des Keilbeines in eine Reihe von kleinen Knochen aufgelöst, die unregelmäßig über die Stelle verstreut sind, an der sich sonst die linke vordere und mittlere Schädelgrube findet (Abb. 2).

Opticuskanal hier überhaupt nicht vorhanden. Das Stirnbein reicht nicht an das Keilbein heran, sondern weit nach vorn hin verschoben und zwischen diesem und jenem hier die Schläfenschuppe eingeschoben. Rechts sendet in gleicher Höhe das Stirnbein einen nach rückwärts bis zur Hinterhauptsschuppe reichenden Fortsatz. Rechts das Schläfenbein deutlich erkennbar, sendet nach vorn den Processus zygomaticus. Auch links die Verhältnisse ähnlich, nur daß hier der Fortsatz des Stirnbeines nach rückwärts fehlt und sich die Schläfenschuppe zwischen Stirn- und Hinterhauptsschuppe nach oben schiebt. An den Clivus schließen sich zu beiden Seiten die gut ausgebildeten Pyramiden an, die je einen Porus acusticus internus erkennen lassen. Das Hinterhauptsbein vollkommen angelegt, nur die Schuppe nicht gänzlich ausgebildet, wie ja hier überhaupt alle Knochen des Schädeldaches fehlen, die Schuppe des Stirnbeines, die Schläfenschuppen, die nur in ihren unteren Teilen vorhanden sind, die Stirnbeine fehlen beiderseits vollkommen. Foramen jugulare und Canalis nervi hypoglossi, sowie das Foramen magnum alle gut erkennbar. Beide vorderen Schädelgruben infolge der Umgestaltung des Schädelgrundes, wie schon oben beschrieben, nicht zur Ausbildung gelangt, während die hintere Schädelgrube vertieft und außerdem noch trichterförmig ausgezogen ist. Am Hirnschädel können wir nach dem oben Gesagten eine Asymmetrie feststellen, die aber noch viel stärker am Gesichtsskelet ausgeprägt ist und sich schon am unpräparierten Kopf durch das Fehlen des linken Auges erkennen ließ. Das Auffallendste am Gesichtsschädel aber die tiefe, klaffende mediane Spalte, die bis

in die Mundhöhle hineinreicht. Es fehlen alle Knochen, die die Nase und zum Teil jene, welche den harten Gaumen bilden. Nur vom Nasenbein zu beiden Seiten der Spalte kleine Reste vorhanden. Es fehlt also Siebbeinplatte, Pflugscharbein, Gaumenbein und der Mittelteil des Zwischenkiefers. Wenn wir nämlich den Oberkiefer auf seine Zahnanlagen hin untersuchen, so können wir feststellen, daß sich in jedem Oberkiefer 4 Zahnanlagen finden, und zwar nach der Formel MMCI—ICMM. Nach den Forschungen *Ineuyses* kann demnach nur der Mittelteil des Zwischenkiefers fehlen und nicht, wie so oft angenommen wird, der ganze Zwischenkiefer. In diesem Spalt können wir dann ferner an der rechten Wand 2 Nasenmuscheln feststellen, links fehlen sie dagegen und außerdem fehlt noch die innere Wand des Oberkiefers, so daß die Medianspalte mit der *Higlmors*-Höhle breit verbunden ist. An der rechten Orbita können wir erstens die breite Verbindung mit dem Schädelinnern feststellen, die durch das Fehlen des kleinen Keilbeinflügels, wie das oben beschrieben wurde, verursacht wurde. Die linke Gesichtshälfte zeichnet sich vor allem dadurch aus, daß die Orbita fehlt. Von oben das Stirnbein heruntergeschoben, bis es an den Körper des Oberkiefers und des Jochbeines stößt, wodurch die Orbita verschlossen wird. Der Oberkiefer tritt gegen den Unterkiefer stark zurück, da seine Alveolarfortsätze sehr kurz sind. Unterkiefer dagegen kräftig, der Winkel zwischen horizontalem und aufsteigendem Ast noch sehr flach, beträgt ungefähr 160°. Außerdem an ihm die linke Hälfte schwächer als die rechte und auch weniger gut gebogen als diese.

Wir haben also eine *Meroakranie*, vergesellschaftet mit einer *Arhinocephalie* und *falscher medianer Gesichtsspalte* vor uns.

Das Wichtigste nach dem oben Gesagten ist nun an dieser Mißbildung die mediane Gesichtsspalte, die hier mit einer starken Asymmetrie des Schädels einhergeht. Bei der medianen Gesichtsspalte, die im Schrifttum als falsche mediane Gesichtsspalte bezeichnet wird, handelt es sich um eine Defektbildung, von der Siebbein, Pflugscharbein, Gaumenbein und der Mittelteil des Zwischenkiefers betroffen sind. Wir möchten uns hier der Meinung *Culps* anschließen, der auf Grund der Arbeiten *Inouyes* zu der Ansicht kommt, daß es sich bei den medianen Defektbildungen, bei denen sich noch ein Schneidezahn in jedem Oberkiefer findet, nicht um ein vollkommenes Fehlen des Zwischenkiefers handelt, sondern bloß um jene Teile, die vom medianen Nasenfortsatz gebildet werden. Da sich in unserem Falle auch in jedem Oberkiefer ein Schneidezahn fand, so müssen wir nach dem oben Gesagten annehmen, daß nur das Mittelstück des Zwischenkiefers fehlt.

Wir können aber noch etwas Wesentliches an unserem Falle feststellen, das unseres Erachtens einen Rückschluß auf die Entstehungsursache des Falles erlaubt. Schon äußerlich fiel auf, daß sich an der Stelle der Nasenwurzel und der linken Augengegend eine narbig veränderte Stelle vorfand. Weiters können wir am knöchernen Schädel skelet das vollständige Fehlen der linken Orbita feststellen, genau jener Stelle entsprechend, an der sich die narbige Veränderung der Gesichtshaut fand. Auch der Unterkiefer zeigte sich links weniger gut gebogen als rechts und weiters nach innen zu eingedrückt. All dies weist darauf hin, daß zur Embryonalzeit von links oben her ein Druck auf den Kopf des

Embryo einwirkte, der dann all diese Veränderungen, einschließlich der medianen Spalte und der Meroakranie hervorrief. Dies ist unseres Erachtens ein Fall, der für die *mechanische Entstehung* dieser Mißbildungen neue Beweise liefert, wie es schon *Luksch* auf Grund seiner Versuche darlegen konnte.

Dieser Fall stellt eine auf mechanischem Wege entstandene Mißbildung dar, die der Arhinencephalie angehört, gleichzeitig vergesellschaftet mit Meroakranie, falscher medianer Gesichtsspalte und Defekt der rechten Orbita und des rechten Auges.

Fall 2. Das Kind, von dem das Präparat stammt, wurde am normalen Schwangerschaftsende geboren, von einer 28 Jahre alten Frau, die schon 4 normale Kinder zur Welt gebracht hat. Sofort nach der Geburt dieses Kindes floß aus dem Sack, der sich am Hinterkopf vorfand, Liquor ab, woraus geschlossen wurde, daß es sich um eine Encephalocoele handelt. Bald Eintritt von Krämpfen, die bis zum Tode, der nach $1\frac{1}{2}$ Tagen eintrat, fort dauerten.

Es handelt sich um eine reife, gut entwickelte Frucht, von normaler Größe, mit Ausnahme des Kopfes ganz unverändert.

Kopf klein, sehr niedrig, mit stark fliehender Stirn. Nach hinten zu geht er in einen Sack über, der in seinem vorderen Anteil, dort, wo er an den Hinterkopf angrenzt, mit Haaren bedeckt ist, die mehrere Zentimeter lang sind und hinter der Einziehung zwischen dem Hinterkopf und dem sackartigen Fortsatz einen Kranz bilden, wobei die Haare nach hinten gerichtet sind. Der hintere Teil des Sackes ist zum Teil von der macerierten Haut entblößt und das Corium liegt zutage. Vom Kinn bis zu der Einschnürung vor dem Sack mißt der Kopf 94 mm, der Sack selbst 84 mm, vorn ist der Sack 60 mm dick und verjüngt sich nach hinten. An seinem hinteren Pol befindet sich eine Öffnung von Markstückgröße, aus der blutig tingierte Flüssigkeit ausläuft. Der Sack ist etwas zusammengefallen und war augenscheinlich früher größer.

Seine Präparation ergibt als Inhalt das *Gehirn*, das vermittels der weichen Häute mit der Innenwand des Sackes verwachsen ist. Die Dura fehlt hier vollständig. Seine Oberfläche ist hämorrhagisch und es setzt sich durch eine etwa 1,5 cm große rundliche Knochenöffnung am Hinterhaupt in die sehr enge und niedrige Schädelhöhle hinein fort, wobei es aber den Anschein hat, als ob im Innern des Schädels sich nur ein sehr geringer Anteil des Gehirnes befände, der nicht im Zusammenhang mit dem übrigen Gehirn aus dem Schädel herauszubekommen ist. An dieser Öffnung bereits Dura, die sich trichterförmig gegen den Sack hin vorstülpt, aber nicht in diesen übergeht, während sie das Schädelinnere vollständig überzieht.

Das Gehirn besteht aus zwei Teilen, die übereinander liegen, und zwar so, daß die obere Hälfte weiter rückwärts zu liegt. Von dem vorderen Teile zieht der trichterförmige Ansatz zur Öffnung im Hinterhaupt. Es hat den Anschein, als ob der untere Teil dem Kleinhirn, der obere Teil aber dem Großhirn entsprechen würde. Windungen fehlten der Oberfläche, die überziehende Membran glatt, blutig gefärbt und entspricht den weichen Hirnhäuten. Beim Zerteilen des Gehirns in frontale Scheiben sieht man auf der Schnittfläche eine in viele Windungen gelegte weiße Masse, die überall ungefähr 5 mm stark ist. Ein Unterschied zwischen weißer und grauer Substanz kann nicht gemacht werden. Bei der *histologischen Untersuchung* nirgends Ganglienzellen nachweisbar, sondern alle Teile einheitlich aus Glia aufgebaut, sowohl jene, die als Kleinhirn, als auch jene, die als Großhirn angesprochen worden waren.

Das Schädelskelet. Bei Betrachtung des Schädels fällt vor allem auf, daß die Stirn überhaupt nicht ansteigt; Nasenwurzel und Scheitelhöhe liegen in einer Ebene (Abb. 3). Die Knochen der Calva alle voll entwickelt. Die Stirnbeine weisen noch eine deutliche Naht auf und reichen an der Nasenwurzel etwas tiefer herab als gewöhnlich, ungefähr bis in die Mitte der Orbita. Ränder der Stirn- und Scheitelbeine fein gezackt, außerdem die Knochen des Schädels an den Nähten stark gewulstet; es scheint, als ob die Wachstumstendenz sich durch Aufwerfen der Ränder bekundet. Ein Außenrelief fehlt. Zwischen Scheitel- und Hinterhauptbein, an der Stelle der kleinen Fontanelle, eine breite Öffnung, durch die sich die Encephalocele vorwölbt. Die Ausmaße der Öffnung 23 mm zu 17,5 mm. Rand der Scheitelbeine an dieser Stelle fein gefiedert, während der Rand des Hinterhauptbeines glatt und gewulstet erscheint. Das Profil des Hirnschädels fällt leicht nach hinten zu ab und auch dahin ausgezogen. Auch die Hinterhauptschuppe steigt nicht wie gewöhnlich in die Höhe, sondern nach hinten zu umgeklappt und fast horizontal. Der Gesichtsschädel wohlgebildet, nur die Augenhöhlen verhältnismäßig groß. Die beiden Canales optici recht weit, ebenso die Fissura orbitalis inferior. Ein Porus acusticus externus nicht feststellbar.

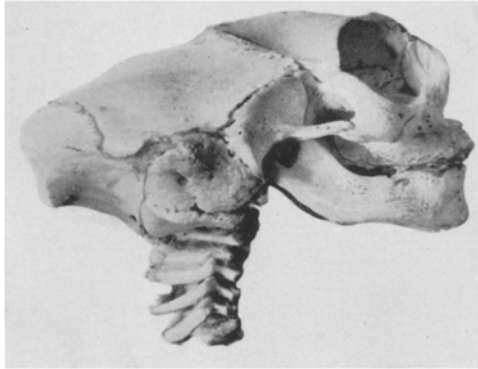


Abb. 3. $\frac{1}{2}$ nat. Größe.

Im Schädelinnern, soweit sich dieses durch die hintere Öffnung hindurch beurteilen läßt, sieht man eine gut ausgebildete Sella turcica, sowie gut ausgeprägte Pyramiden, an denen sich ein Porus acusticus internus findet. Clivus etwas steiler als gewöhnlich gegen das normal gebildete Foramen magnum gesenkt. Da von dem Kinde nur der Kopf mit dem Halse seziiert werden konnte, so läßt sich über das übrige Skelet nichts aussagen. Die Halswirbel, 6 an der Zahl, die sich an dem Präparat finden, weisen eine Rachischisis posterior auf, die sich wohl noch weiter abwärts auf die tiefer gelegenen Wirbel erstreckt haben dürfte.

Wir haben nach dem oben Gesagten einen Schädel vor uns, der der Reihe der Craniorachischisis angehört. Je nachdem, wann die den Verschuß des Medullarrohres hindernde Ursache eintritt, entstehen bekanntlich die verschiedenen Stufen dieser Mißbildung. In unserem Falle muß knapp vor Schluß des Medullarrohres dies eingetreten sein, denn sonst hätte sich nicht fast das vollständige Schädeldach bilden können. Wenn wir uns den Schädel betrachten und besonders die Lücke im Hinterhaupt, so drängt sich unwillkürlich die Vermutung auf, daß wir es mit einer mechanischen Behinderung des Schlusses des Medullarrohres zu tun haben. Dies glauben wir damit begründen zu können, daß die Knochen an den Nähten, also an jenen Stellen, an denen die Knochen wachsen, deutlich aufgeworfene Ränder besitzen. Die Knochen konnten sich offensichtlich infolge des Druckes, der auf die Schädelkapsel

einwirkte, nicht in ihrer ursprünglichen Richtung entwickeln, sich wölben, sondern die Wachstumsrichtung wirkte sich hier in der oben angeführten Wulstung der Ränder aus. Durch diesen Druck, der anscheinend von oben vorn gewirkt hat, wurde das Gehirn gezwungen, an jener Stelle auszuweichen, wo es den geringsten Widerstand fand, das war die kleine Fontanelle. Für die Annahme, daß der Druck von oben vorn einwirkte, spricht unseres Erachtens, daß die Ränder der Öffnung, durch die das Gehirn austrat, am oberen Rande fein gefiedert sind, während der untere Rand, gebildet durch das Hinterhauptbein, durch den auf ihm lastenden Druck abgerundet und gewulstet wurde.

Wie schon obenerwähnt, kann an unserem Schädel kein Außenrelief nachgewiesen werden. *Faust* beschreibt einen fast gleichen Fall. Indem er auf die Reliefbildung eingeht, sagt er: „Zwischen der Größe der Spaltbildung im Medullarrohr und dem Ausmaße von Reliefzeichnung und Knochendefekt besteht ein gewisser Parallelismus. Je größer der Defekt im Medullarrohr, je größer also das Ausweichventil, um so umfangreicher und deutlicher das Außenrelief und die Lückenbildung“. Wenn nun seine Annahme, daß sich das Relief besonders in jenen Fällen gut ausgeprägt findet, in denen das Ventil besonders groß ist, so müßte in unserem Falle, wo sich nicht bloß eine Encephalocoele fand, sondern auch eine Rachischisis, ein besonders starkes Relief vorfinden. Davon ist aber an unserem Schädel nichts nachzuweisen, obzwar sich im Schädelinnern eine, wenn zwar kleine, aber doch genügend große Masse des Gehirnes vorfand.

Es liegt demnach ein Fall von *Encephalocoele*, mit *fast totalem Prolaps des Gehirnes*, vergesellschaftet mit einer *Rachischisis posterior* vor. Die Form des Schädels, besonders die Nahtränder, sowie die Umrahmung der Lücke lassen auf eine mechanische Entstehung schließen.

Das Folgende soll ein Beitrag zur Kenntnis über die Verkürzung der Halswirbelsäule bei Craniorachischisis sein.

Fall 3. Dieser wurde schon seinerzeit von *Materna*¹ beschrieben; weibliche Frucht, im 7. Monate der Schwangerschaft geboren, mit *Anencephalie* und *Rachischisis cervicalis*. Die Verhältnisse der Halswirbelsäule wurden aber erst klar, als der Kopf vom übrigen Skelet abpräpariert wurde. Die Spaltung der Wirbel reicht soweit, als Halswirbel vorhanden sind. Der 7. und 6. Halswirbel fast normal ausgebildet, der 4. und 5. sind wesentlich kleiner als der 6. und 7., und am 3. und 2. können wir je 2 Knochenkerne feststellen. Der 1. Wirbel fehlt und der Kopf schließt direkt an den 2. Halswirbel an, und zwar mit dem Os basilare, da das Foramen magnum nicht vorhanden ist. Es fehlen somit auch die basalen Teile des Hinterhauptbeines. Es sind hier sowohl bei der Halswirbelsäule als auch am Hinterhauptbein die Artikulationsflächen zwischen beiden nicht ausgebildet. Die Knochen berühren sich bloß, ohne daß ein Gelenk vorhanden wäre.

Fall 4. Ähnliche Verhältnisse wie im vorigen Fall. Anscheinend reife weibliche Frucht, 1880 g schwer, 385 mm lang. Es besteht eine *Akranie* mit Ausbildung einer *Arae cerebro-vasculosa*. Der Kopf steht normal, mit dem Gesicht nach vorn gerichtet,

¹ *Materna*: Mikrokosmos 24, H. 2 (1930/31).

der Hals ist von außen gesehen nicht nennenswert verkürzt. Am Rücken besteht kein Hautdefekt, auch sonst kein Anzeichen einer Rachischisis. Der linke kleine Finger besitzt ein nur aus Weichteilen bestehendes Anhängsel, etwa erbsengroß, das durch eine fadenartige Hautbrücke mit der Gegend des ersten Interphalangealgelenkes außen zusammenhängt, sonst die Zahl der Zehen und Finger normal. Weiter eine große Thymus, sonst unveränderte Brustorgane, Lungen vollkommen luftleer. In der Bauchhöhle die beiderseits unterentwickelten, nur je 270 mg wiegenden Nebenniere zu erwähnen. Am *Skeletsystem* wäre zu erwähnen: Der *Schädel* weicht von dem bei vollständiger Akranie mit Fehlen des Hinterhauptloches gewohnten Bilde nur dadurch ab, daß er in seiner hinteren Hälfte stark asymmetrisch ist, indem links das rudimentäre, scheuklappenartige, nach unten gebogene Scheitelbein bedeutend größer ist und stärker nach unten und seitlich ausläßt als das kleinere, mehr an den Schädel angelagerte rechte. An der Wirbelsäule zunächst auffallend, daß der 1. Brustwirbel in einen Keilwirbel umgewandelt ist und dementsprechend auch nur auf der rechten Seite die 1. Rippe entwickelt. An der Halswirbelsäule nur 5 Wirbel feststellbar. Am 7., 6. und 5. Halswirbel die Körper in je 3 Knochenkerne aufgelöst; der 3. und 4. Wirbelkörper normal gebildet, während die beiden Bogen dieser Wirbel auf der rechten Seite miteinander verschmolzen sind. Atlas und Epistropheus fehlen. Gleichzeitig die Halswirbelsäule nach links skoliotisch gekrümmt, welche Krümmung durch den 1. Brustwirbel, der als Keilwirbel ausgebildet ist, hervorgerufen wurde. Die Ursache der Keilwirbelbildung wird klar, wenn wir an das, was oben über das Hinterhauptbein gesagt wurde, denken. Die starke Asymmetrie war aufgefallen. Wie wäre nun all dies zu erklären? Es ist wahrscheinlich, daß im Embryonalleben ein Druck von rechts oben auf den Schädel einwirkte. Dadurch konnte sich die rechte Hinterhauptschuppe nicht genügend entfalten, die Halswirbel wurden nach links gedrängt und auch der 1. Brustwirbel verdankt seine Entstehung als Keilwirbel diesem Druck. *Feller* und *Sternberg* meinen die Entstehung der Keilwirbel auf eine Seitwärtskrümmung der Chorda zurückführen zu müssen. Wenn dies nun der Fall ist, so wäre wohl die nächste Frage, wie kommt die Krümmung der Chorda zustande? Wir glauben nun aus dem Verhalten des Schädel- und Wirbelsäulenskeletes annehmen zu müssen, daß hier der Druck das Primäre war und dadurch die Krümmung der Halswirbelsäule und die Entstehung des Keilwirbels zu erklären ist, wobei aber über den Terminationspunkt nichts gesagt wird, die primäre Krümmung der Chorda gewiß bestehen kann, aber eben durch eine äußere Ursache hervorgerufen.

Wie verhält es sich nun aber mit der Verkürzung der Halswirbelsäule der Craniorachischisis? Vor allem wäre darauf hinzuweisen, daß am Hinterhauptbein bei diesen Mißbildungen nur der basale Teil ausgebildet ist. Es fehlen an ihm alle Teile, die die Artikulationsflächen für die Gelenke mit der Halswirbelsäule tragen. Dann wäre auf den Druck, der unseres Erachtens der Ausbildung der Akranie verantwortlich ist, hinzuweisen. Da nun keine Artikulationsmöglichkeiten zwischen Hinterhauptbein und Wirbelsäule besteht, und außerdem noch der Druck von oben hinzukommt, so werden höchstwahrscheinlich auch jene Wirbel nicht angelegt, die die Artikulationsflächen mit dem Schädel tragen. *Materna* wies nach, daß die Verkürzung der Halswirbelsäule bei diesen Mißbildungen durch die verschiedene Krümmung der Halswirbelsäule bedingt ist. Inwieweit nun auch tatsächliches Fehlen von Wirbeln für die Verkürzung mitverantwortlich zu machen ist, muß erst durch weitere Untersuchungen erhärtet werden.

Fall 5. Die hier zu besprechende Mißgeburt stellt den zweiten Zwilling einer am normalen Ende der Schwangerschaft entbundenen Mutter dar. Der ersten Zwilling war ein Mädchen, während die Mißgeburt nach dem äußeren Aussehen für männliches Geschlecht gehalten wurde, was sich aber bei genauerer Untersuchung als irrig erwies. Bei der Geburt fand sich ein Hydramnion. In der Vorfahrenreihe keine irgendwie geartete Mißbildung feststellbar.

Obduktionsbefund. Die Mißgeburt 1600 g schwer, in der medianen Sagittalebene von dreieckiger Form. Größter Durchmesser (Basis des Dreieckes bzw. die Länge) 195 mm, Höhe des Dreieckes oder der dorsoventrale Durchmesser 150 mm, Dicke ziemlich gleichmäßig, etwa 100 mm. Dem Scheitel des Dreieckes entspricht eine mit bis über 3 cm langen Haaren bedeckte Fläche von ungefähr 6 mm Durchmesser

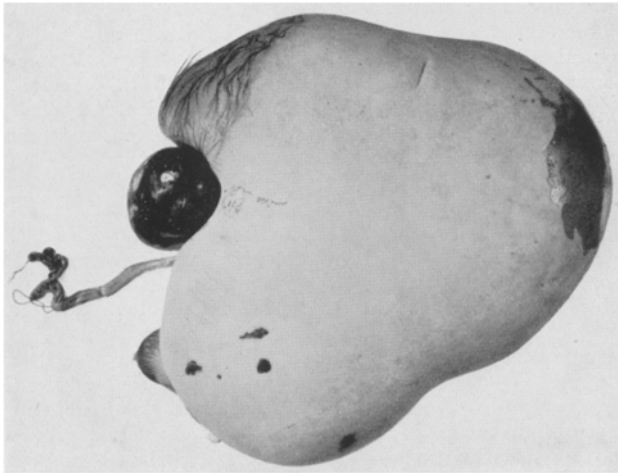


Abb. 4. $\frac{1}{3}$ nat. Größe.

(Abb. 4). Legt man die Mißbildung auf den Rücken, entsprechend der Schmalseite, was nur möglich ist, wenn die hinteren Abschnitte sich in einem Behälter befinden, so nimmt sie Eiform an und orientiert man sie nun so, daß die dem behaarten Kopf entsprechende Fläche sich oben befindet, so ist knapp unter ihr eine tiefe, quere Einziehung, aus der sich ein blasiges, nicht mit Haut, sondern von einer zarten Membran überzogenes, dunkelrotes, cystisches, eiförmiges Gebilde vorwölbt, das im transversalen Durchmesser 6 cm, in der Höhe und Dicke etwa 4 cm mißt. Knapp darunter inseriert die Nabelschnur und am unteren Eipol findet sich ein etwa 27 mm langes, penisartiges Gebilde, das nicht perforiert ist und darunter ein zweigeteilter leerer Sack und nach hinten davon ein 20 mm langes, etwa 3 mm dickes Schwänzchen. Bei genauer Untersuchung und in Anbetracht, daß es sich um einen Akardius handelt und der andere Zwilling ein Mädchen war, wird das angedeutete Genitale für weiblich gehalten, das penisartige Gebilde als Klitoris und der zweigeteilte Sack als die ödematösen Labien gedeutet. Röntgenaufnahme. Verhältnismäßig sehr kleines Skeletrudiment, besteht nur aus einigen, nicht geschlossenen, sondern nach vorn eine Öffnung bildenden Schädeldachknochen ohne Gesicht, einer Wirbelsäule mit Rippen und dem Becken. Gliedmaßen, Schulterblätter, Schlüsselbeine und Brustbein fehlen ganz.

Das Monstrum wird nun vor dem Skelet parallel mit der Median-Sagittalebene in einen rechten und einen linken Anteil zerschnitten. Dabei fließen große Mengen

einer klaren, gelblichen Flüssigkeit ab. Der *innere Bau* sehr einfach: Ein sehr lockeres, hochgradig ödematöses Bindegewebsgerüst von einigen größeren und kleineren cystenartigen Hohlräumen durchsetzt, die von einer zarten, ependymartigen Membran ausgekleidet erscheinen, welche zahlreiche capillare Blutgefäße enthält. Um das Skelet herum dieses Gewebe zu einer dünnen Schicht von Bindegewebe und Fettgewebe differenziert, die anscheinend der Unterhaut entspricht, während die große Masse der äußeren Schicht der ödematösen Epidermis und Cutis angehört. Auch das vorne heraushängende rote Gebilde, eine mit gelblicher Flüssigkeit erfüllte Cyste, die sich bis zu dem Schädelrudiment hin verfolgen läßt und wohl eine vordere Meningocele darstellt. Am Skelet auch teilweise dünne Muskelschichten darstellbar, irgendwelche ausdifferenzierte Organanlagen aber, wie Gehirn, Herz, größere Gefäße, Lungen, Darm, Leber usw. nicht nachweisbar.

Nach oberflächlicher Entfernung der Weichteile wird das Skelet zur Maceration in zur Hälfte mit Wasser verdünntes Antiformin eingelegt, dann im Verlaufe der nächsten Tage weiter auspräpariert, ausgewässert, mit Wasserstoffsuperoxyd gebleicht und endlich wegen Gefahr zu starker Schrumpfung nicht getrocknet, sondern in Formol und schließlich in schwachem Alkohol konserviert.

Das Skelet. Die Verhältnisse des Skeletes wurden erst auf Grund einer neuerlichen Röntgenaufnahme nach Auspräparation klar, da die Verknöcherung noch nicht so weit fortgeschritten ist, als daß man das Skelet einer energischen Maceration unterwerfen hätte können, um präparatorisch über den Skeletbau eine klare Übersicht bekommen zu können. Vor allem wäre nochmals darauf hinzuweisen, daß die oberen und unteren Gliedmaßen, die Schulterblätter, Schlüsselbeine und Brustbein fehlen. Schwierig erscheint die Deutung des Schädel skeletes. Die Knochen bilden hier eine bauchwärts offene Wölbung, mit einer nach vorne hin vorragenden schnauzenartigen Verlängerung. Zu beiden Seiten dieser vorgewölbten Knochenplatten etwas nach rückwärts zu, finden sich 2 kugelige Knochen, die mit den gegen den Scheitel ziehenden Deckknochen den beiden Schläfenbeinen mit den Pyramiden entsprechen mögen. Auf der Höhe der Wölbung ragt ein Knochenhorn nach vorn. Es hat demnach den Anschein, als ob nur die *Calvaria* ausgebildet wäre, Schädelgrund und Gesichtsskelet aber vollständig fehlen würden. Diese Ansicht noch dadurch verstärkt, daß sich von hier aus, die schon weiter oben erwähnte *Meningocele*, nach vorne hin vorwölbt, also einer vorderen Meningocele entspricht. Gegen die Wirbelsäule zu setzt sich diese Knochenplatte mit einer halbkreisförmigen Öffnung ab, die wohl einem Teil des Foramen magnum entsprechen dürfte. Wirbelsäule wesentlich verkürzt, da an ihr nur 10 Wirbel zu zählen,

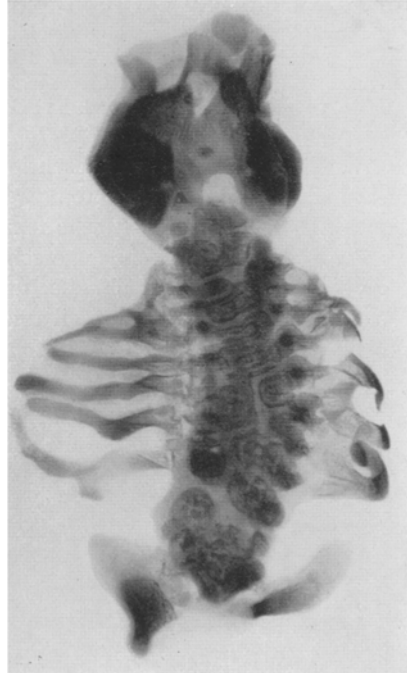


Abb. 5. Nat. Größe.

von denen einige noch als Keilwirbel ausgebildet. Infolge dieses Umstandes skoliotische Verkrümmung nach links (Abb. 5). Oberster Wirbel entstand durch Verwachsung zweier Wirbel, an der sich in gleicher Höhe findenden beiderseitigen Einziehung erkennbar. Auf diesen folgt der 1. Keilwirbel, und zwar auf der linken Seite, dessen verkrümmende Wirkung aber dadurch aufgehoben wird, daß bei den darauffolgenden beiden nächsten Wirbeln die rechte Hälfte fast doppelt so stark entwickelt ist als die linke. 5. Wirbel normal gebildet. Am 6. eine mediane Spalte feststellbar, seine rechte Hälfte kräftiger, während der 7. wiederum nur als Keilwirbel links angelegt, ebenso der 8., der 9. dagegen aus 2 getrennten Kernen besteht. Der 10. wiederum ein Keilwirbel, und zwar rechts. An diese 10 Wirbel schließt sich ein im Grundriß dreieckiger Knochen an, der dem Kreuzbein entsprechen dürfte. Die Wirbelsäule zieht demnach eine vom 6.—10. Wirbel reichende Rachischisis anterior. Becken bedeutend in die Länge gezogen, doch in seiner Gestalt als solches erkennbar. Links und rechts je 5 Rippen, die vom 3.—7. Wirbel reichen.

Wir haben nach dem Beschriebenen eine Mißbildung vor uns, die zu den Akardiern gehört, und zwar stellt sie einen *Holoacardius amorphus* dar. Sein Skelet ist noch sehr mangelhaft angelegt, obzwar es sich um eine am normalen Schwangerschaftsende geborene Frucht handelt. Hervorzuheben wäre nochmals, daß am Schädel nur das Schädeldach ausgebildet ist, der Gesichtsteil und der Grund fehlt, und daß sich entsprechend diesem Defekt eine *Meningocele anterior* fand.

Fall 6. Diese Mißbildung stammt aus einem auswärtigen Krankenhause und wurde der Prosektur zur Untersuchung übersandt.

Aus der Krankengeschichte der Mutter: Mutter 1924 von einem gesunden Kind entbunden. Jetzt schwanger am 19. 3. 31 ins Krankenhaus. Letzte Menses am 2. 8. 30. Bald nach der Aufnahme gebar sie am ein Kind, 2000 g schwer. Leib des Kindes stark gespannt, eine Dämpfung nachweisbar. 30 Min. nach der Geburt Tod. Nachher Wehenstillstand, Untersuchung ergibt, daß noch ein zweites Kind vorhanden. Der vorliegende Kindesteil erscheint bei vaginaler Untersuchung groß und weich und wird deshalb für den Steiß gehalten. Eine zweite Fruchtblase nicht mit Sicherheit nachweisbar, jedoch fließt beim Zurückdrücken des weichen Kindesteiles Fruchtwasser ab. Herztöne nicht zu hören. Nach 2 Stunden Geburt einer Mißbildung.

Ob es sich um ein- oder zweieiige Zwillinge handelte, konnte bei der Geburt nicht ermittelt werden, doch mußte nach der Theorie Eineiigkeit bestanden haben. Das erste auch nicht vollkommen normal gebildete Kind leider nicht untersucht.

Beschreibung der Mißbildung. Gesamtlänge 35 cm, Länge des Stammes samt Kopf 25 cm, Gewicht 2000 g. Sie besteht aus einem unförmigen Kopf, dessen Haut ödematös geschwollen ist und mit einem relativ verhältnismäßig kleinen Gesicht, das zwei geschlossene Augenspalten, eine rudimentäre Nase, eine kleine Mundöffnung und Andeutungen von Ohrmuscheln aufweist. Augenlider rechts lassen sich auseinanderziehen und es wird ein Augapfel sichtbar, die der linken Seite sind zum größten Teil zart verwachsen und es gelingt nicht ohne weiteres einen Augapfel zu Gesicht zu bekommen. Kopf durch eine seichte Furche vom übrigen Körper abgesetzt; 2 cm unter ihr inseriert die Nabelschnur, neben welcher durch eine kleine Lücke einige Dünndarmschlingen hervorgetreten sind. Etwas mehr als 3 cm unter dem Ansatz der Nabelschnur ein anscheinend männlicher Geschlechtsteil, bestehend aus einem knöpfchenartigen, nicht durchbrochenen, kleinen Penis und einen ödematösen, leeren Hodensack. Trennung zwischen Brustkorb und Leib nicht möglich. Der Körper schmaler als der Kopf. Obere Glied-

maßen fehlen, die unteren verkürzt mit je 5 Zehen. Überall die Haut stark ödematös, Afteröffnung fehlt. *Röntgenaufnahme*: Fehlen der oberen Gliedmaßen samt Schultergürtel und Brustbein. Knöcherner Schädel vorhanden, ebenso Wirbelsäule, Rippen, Becken und wohlgebildete untere Gliedmaßen. *Leichenöffnung*: Hauptmasse der Frucht besteht aus hochgradig ödematöser, von Pseudocysten durchsetzter Haut. Rechter Augapfel vorhanden, linker fehlt. Weiter Spalt zwischen den Knochen der Calva. Foramen magnum nach vorne hin erweitert, so daß die Gehirnsubstanz hervorquillt. Zunge durch tiefe Raphe vorn gespalten, weicher Gaumen vorhanden, Speiseröhre und Luftröhre fehlen, Brusthöhle aus einem cystischen, sonst nur flüssigkeitserfüllten Hohlraum bestehend. In der Bauchhöhle wohlgebildeter Darm mit Blinddarm und Wurmfortsatz; jener endigt oben und unten blind. Von Leber, Pankreas und Magen nichts zu entdecken, beiderseits aber nebennierenähnliche Gebilde vorhanden, rechts auch anschließend eine Niere und endlich beiderseits Bauchhoden. Harnleiter und -blase nicht sicher nachweisbar.

Das Skeletsystem. Am Schädel beide Stirnbeine durch eine mediane Naht getrennt. Rechtes Stirnbein nur teilweise verknöchert, und zwar hauptsächlich über der Orbita und über dem Schläfenbein. Am linken an zwei Stellen noch kleine Verknöcherungslücken, doch bei weitem besser ausgebildet als

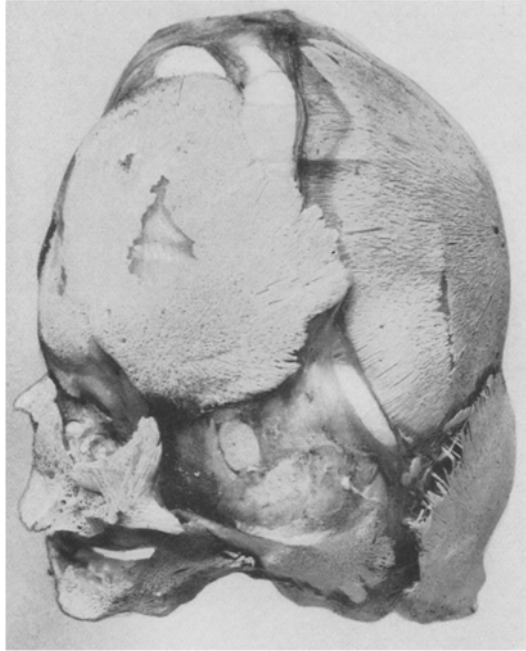


Abb. 6. Nat. Größe.

am rechten. Beide steigen fast senkrecht vom Gesicht aus empor, reichen aber nicht bis zum Scheitelbein und seitlich bis zum Schläfenbein heran, sondern zwischen ihnen und den anschließenden Knochen häutige Membranen (Abb. 6). Große Fontanelle 4 : 4 cm. Beide Schläfenbeinschuppen noch sehr klein, nach vorne ein deutlicher Processus zygomaticus. Meatus acusticus externus an ihnen nicht feststellbar. Nur ein Scheitelbein vorhanden, das aber den Raum einnimmt, an dem sich sonst beide Scheitelbeine finden. Bei genauer Betrachtung festzustellen, daß es von einem einzigen Knochenkern aus gebildet wurde. Zur Bekräftigung dieser Behauptung sei angeführt, daß man von einem zentralen Kern aus strahlige gegen den Rand des Knochens zu feine Fiederungen verlaufen sieht. Außerdem am Knochen noch an der Oberfläche eine Unzahl von feinen Schuppen, deren Stachel auch alle strahlig angeordnet und über die ganze Oberfläche verstreut sind. Vom Rande reichen einige Fissuren bis gegen die Mitte des Knochens hin. Hinterhauptbein vollständig angelegt und durch die Lambdanaht von den übrigen Knochen getrennt, aber deutlich unterentwickelt. Linea nuchae kräftig ausgebildet, ebenso die Protuberantia externa, und von ihr zieht eine Knochenraphe bis an die Peripherie der

Schuppe in der Richtung der Sagittalnaht. An der Schuppe ein feingefiederter Rand. Auch die Hinterhauptsschuppe steht sehr steil und schließt mit der Basis einen fast rechten Winkel ein. Hirnschädel als Ganzes betrachtet deutlich asymmetrisch, und zwar der höchste Punkt der Calva nach rechts verschoben und dadurch stehen auch die Knochen der rechten Schädelhälfte viel steiler als die der linken. Die Knochen der Calva alle von beträchtlicher Größe gegenüber den Knochen des Gesichtes und es kam hier zur Entwicklung eines *Turmschädels*, worauf aber erst später eingegangen werden soll.

Der *Gesichtsschädel* erscheint durch die mächtige Entwicklung des Hirnschädels in senkrechter Richtung wie ein Anhängsel des letzteren. Beide Augenhöhlen nach rückwärts zu vollkommen verschlossen, es fehlen alle Öffnungen zum Schädel-

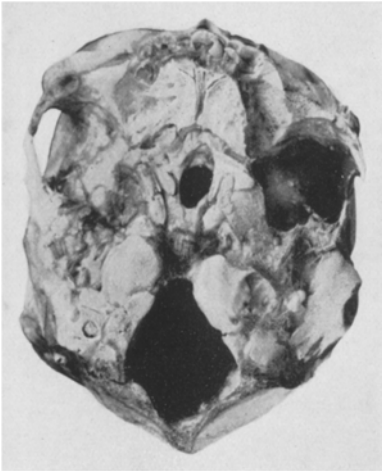


Abb. 7. Nat. Größe.

innern und sie sind viel seichter als am normalen Schädel, da die obere Wand, die durch die Stirnbeine gebildet wird, unter einem Winkel von ungefähr 60° sich gegen den Boden der Augenhöhle senkt. Beide Nasenbeine gut ausgebildet, das rechte kräftiger als das linke, Nasenscheidewand aber nur häutig. Oberkiefer in der Mittellinie miteinander verwachsen, haben aber alle Fortsätze gut ausgeprägt. Ebenso beide Jochbeine in annähernd normaler Form vorhanden. Am Unterkiefer vor allem bemerkenswert, daß der aufsteigende Ast in fast gestrecktem Winkel an den Körper anschließt. In der Mitte beide Hälften durch eine deutliche Naht getrennt.

Am *Schädelgrunde* vor allem das große, nach vorn hin erweiterte Foramen magnum auffallend, aus dem, wie schon erwähnt wurde, Gehirnschubstanz hervorgeht. Durch diese Erweiterung nach vorn kam die Pars basilaris nicht zur Aus-

bildung. Zu beiden Seiten dieser Erweiterung liegen die kräftigen Condylar occipitales. Wangenfortsätze gerade angedeutet. Das Flügelbein sehr mangelhaft entwickelt. Gegen den harten Gaumen zu eine Öffnung, die den Choanen entsprechen dürfte. Rechts von ihr noch eine Öffnung feststellbar, die als das Foramen caroticum anzusprechen ist (Abb. 7). Im ganzen betrachtet der Schädelgrund beträchtlich unterentwickelt, woran in erster Linie die mangelhafte Entwicklung des Flügelbeines schuld sein dürfte.

Das Körperskelet. Die einzelnen Knochen noch sehr schlecht verknöchert und die Knochenkerne fast noch überall voneinander getrennt. Schon im Sektionsprotokoll und in der Beschreibung der Röntgenaufnahme festgestellt, daß der Schultergürtel und die oberen Gliedmaßen fehlen. Wirbelsäule besteht aus 22 Segmenten. Vom 3. Wirbel an gehen bereits Rippen ab, von denen auf der linken Seite 10, rechts 9 nachweisbar. Links die 2. und 3. Rippe teilweise miteinander verschmolzen, rechts die 1. und 2., sowie die 8. und 9. Daß es sich hier nicht um Spaltrippen handelt, sondern tatsächlich um 2 verschmolzene Rippen, geht daraus hervor, daß beide Rippen immer von je 2 Wirbelkörpern entspringen und erst im weiteren Verlauf miteinander verwachsen. Dadurch, daß am 3. Wirbelkörper Rippen ansetzen und daß die Verhältnisse der Wirbelsäule, von hier caudalwärts, wie noch weiter unten beschrieben werden soll, was Zahl und Anordnung der Wirbel anbetrifft, normal sind, so muß man annehmen, daß die Halswirbel vollkommen

fehlen, was auch klar bereits aus dem Röntgenbild zu ersehen. Demnach setzen an den ersten beiden Brustwirbeln keine Rippen an. Brustwirbel vom 3.—10. Wirbel an der Bauchseite gespalten, und zwar so, daß die Wirbelkörper vollkommen fehlen, die Wirbelbogen, Quer- und Dornfortsätze beiderseits aber vorhanden sind. Die Körper des 1. und 2. Lendenwirbels in der Medianlinie miteinander verwachsen, seitliche Teile dieser Wirbelkörper frei und von diesen gehen getrennt die Wirbelbogen ab. Bis zum Kreuzbein kann man 6 Wirbel zählen, es ist also mithin der oberste Kreuzbeinwirbel wie ein Lendenwirbel. Am Kreuzbein eine *Spina bifida*, zu der auch der lumbalisierte Wirbel mit einbezogen ist. An der Wirbelsäule somit 2 Spaltbildungen, eine *Rachischisis anterior* und eine *Spina bifida*. Steißbeinwirbel nicht nachweisbar. Die Wirbelsäule mithin um Hals- und Steißbeinwirbel verkürzt. Rippen bloß in ihrem knöchernen Teil ausgebildet, außerdem fehlt noch das Brustbein und mit ihm beide Schlüsselbeine. Am Becken in der Gegend der Symphyse ein breiter Spalt, der dadurch zustande kam, daß die Schambeine nicht angelegt wurden. Beide Darmbeinschaufeln ohne Wölbung und sehen mit ihren inneren Flächen, die sonst dem Beckeninnern zugekehrt sind, nach vorn, stehen also stirnwärts. Sitzbeine o. B. An den Oberschenkelknochen der Kopf erst knorpelig angelegt; Unterschenkel normal. An den Füßen die Fußwurzelknochen noch nicht angelegt, während man schon an beiden Füßen je 5 Mittelfußknochen und einzelne Zehen nachweisen kann.

Um auf die eigentümliche Gestalt des *Schädels* eingehen zu können, erscheint es nötig, die genauen anthropometrischen Maße zu erheben:

Größe Hirnschädellänge	63	Breiten-Höhenindex	142
Glabello-Ionenlänge	67	Transversaler Frontalindex . . .	93,4
Glabello-Lambdallänge	59	Transversaler Frontoparietalindex	83
Schädelbasislänge	42		
Länge des Foramen magnum . . .	21	Gesichtslänge	35
Größe Hirnschädelbreite	50	Untere Gesichtslänge	31
Kleinste Stirnbreite	43	Obergesichtslänge	43
Größe Stirnbreite	46	Biorbitalbreite	48
Größe Hinterhauptbreite	44	Jochbogenbreite	51
Basion-Bregmahöhe	71	Mittelgesichtsbreite	40
Horizontaler Umfang über der		Gesichtshöhe	30
Glabella	183	Obergesichtshöhe	22
Mediansagittalbogen	161	Nasenbreite	11
Mediansagittal-Frontalbogen . . .	55	Kleinste Breite der Nase	6,5
Mediansagittal-Occipitalbogen . .	36	Größte Breite der Nase	11
Mediansagittal-Oberschuppen-		Nasenhöhe	14
bogen	27	Kondylenbreite des Unter-	
Mediansagittal-Frontalsehne . . .	50	kiefers	46
Mediansagittal-Partialsehne . . .	56	Winkelbreite des Unterkiefers . .	34,5
Mediansagittal-Occipitalsehne . .	34	Kinnhöhe	8,5
Mediansagittal-Oberschuppen-			
sehne	28	Gesichtsindex	58,8
Längen-Breitenindex	79,3	Obergesichtsindex	43,1
Längen-Höhenindex	112,3	Nasalindex	78,5
		Breitenindex des Unterkiefers . .	75

Obzwar es sich nur um einen embryonalen Schädel handelt und wir keine Vergleichsmaße besitzen, so erlangen die Maße doch praktische Bedeutung durch die Indices, und zwar sind vor allem der Längen-Höhen- und Breiten-Höhenindex in Betracht zu ziehen. Jener beträgt in unserem Falle 112,3, dieser 142,0. Wenn wir die beiden mit den für unsere Gegenden maßgebenden vergleichen, so ergibt

sich nach *Martin* ein Verhältnis von 74,8 : 112,3, für den Längen-Höhenindex und 89,6 : 142,0 für den Breiten-Höhenindex. Daraus die außerordentliche Höhenentwicklung des Schädels klar zu ersehen. Wir haben einen *embryonalen Turmschädel* vor uns.

Wenn wir das Schrifttum nach den Ursachen, die für die Bildung eines Turmschädels in Betracht kommen, durchsehen, so muß man als erstes feststellen, daß sich fast immer eine Verknöcherung der Kranz- und Pfeilnaht findet. Wenn wir daraufhin und weiters auf die *Virchow*-schen Gesetze unseren Schädel untersuchen, so müssen wir feststellen, daß die Pfeilnaht nicht vorhanden ist, denn wir haben in unserem Falle eine einheitliche Anlage der Scheitelbeine von einem Knochenkern aus, die Kranznaht aber dagegen offen und sehr weit ist. Außerdem das rechte Stirnbein noch nicht vollkommen verknöchert. Wir müßten demnach einen Langschädel erwarten, da der Schädel doch an der Kranznaht wachsen konnte. Wir haben zwar einen Längen-Breitenindex von 79,3, also einen mesocephalen Schädel, der aber in erster Linie dadurch zustande kam, daß die weiteste Ausladung des Hinterhauptbeines schon in eine Ebene mit der Basis fällt. Die Turmschädelbildung läßt sich also auf diese Weise nicht erklären. Schon oben wurde bemerkt, daß der Schädelgrund auffallend unterentwickelt ist, besonders, was das Flügelbein betrifft. Es fragt sich nun, ob dies zur Ausbildung des Turmschädels ausreichte? Unseres Erachtens trafen hier mehrere Ursachen zusammen. Zuerst wäre die Unterentwicklung der Basis zu nennen. Der Schädel konnte sich nicht in die Länge strecken, obwohl die Kranznaht offen war. Dann wäre zu erwähnen, daß die Schuppe des Hinterhauptbeines senkrecht von der Basis abgeht, also die Möglichkeit durch Wölbung nach hinten die Wachstumsrichtung des Schädels zu ändern, auch hier fehlte. Dann haben wir das einheitliche Scheitelbein, das eine Entwicklung des Schädels in die Breite nicht zuließ. Weiters wäre darauf hinzuweisen, daß in unserem Falle eine beträchtliche Stauung und ein allgemeiner Hydrops bestand. Ob ein Hydrocephalus gleichzeitig vorhanden war, ist nicht mit Sicherheit zu ermitteln gewesen, da der Schädel nicht geöffnet wurde, um das Präparat nicht zu zerstören. Daß im Innern des Schädels aber ein starker Druck herrschte, wird ersichtlich aus den Verknöcherungslücken am Stirnbein. Dadurch, daß sich der Schädel nicht in die Länge (Unterentwicklung des Grundes) und auch nicht in die Breite (einheitliches Scheitelbein) entwickeln konnte, so war er gezwungen, in die Höhe zu wachsen.

Wir sehen, daß nur durch eine komplexe Wirkung verschiedener Ursachen die Turmschädelbildung in unserem Falle zustande kam. Das Vorherrschende dürfte hier jedoch die unterentwickelte Basis sein. Daraus soll aber nicht der Schluß gezogen werden, daß der Turmschädel durch Unterentwicklung der Basis entsteht, sondern dies kann auch einmal gelegentlich zu dieser Mißbildung führen.

Zu erwähnen wäre noch das einheitliche Scheitelbein. Im Schrifttum finden sich einige wenige Angaben über eine einheitliche Anlage für zwei sonst getrennt angelegte Deckknochen des Schädels, so bei *Lucae*, einheitliches Stirn- und Scheitelbein; *Vrolik*, einheitliches Stirnbein; *Schwalbe* und *Josephy*, die es bei Cyclopen fanden. Sie schreiben: „Die Knochenpunkte des Stirnbeines können bis zur Verschmelzung einander genähert sein“. Dann schreibt darüber *Welker*, der fordert, daß man den sicheren Nachweis an einem kindlichen oder embryonalen Schädel erbringen müßte, was wir in unserem Falle an einem 7 Monate alten Embryo erweisen können.

Wir haben einen *Holoacardius abrachius* vor uns, der *Turmschädelbildung*, ein *einheitlich angelegtes Scheitelbein* und dessen Wirbelsäule, eine

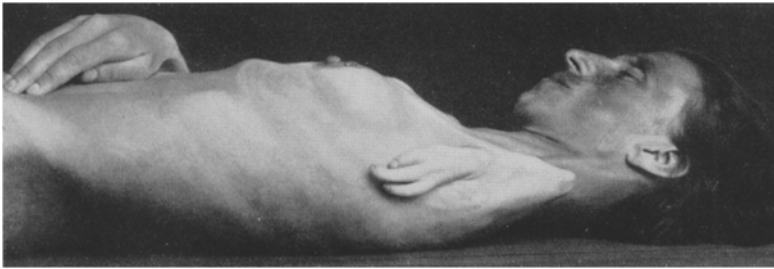


Abb. 8.

vordere und hintere Rachischisis, sowie das *Fehlen der Halswirbelsäule* aufweist.

Fall 7. Das vorliegende Präparat entstammt einer 21jährigen Patientin St. H., die an schwerer Lungenschwindsucht starb. Es handelt sich um eine *Fehlbildung und Unterentwicklung der linken oberen Extremität*.

Diese lückenhafte obere Extremität konnte bei Lebzeiten bewegt werden. Die Schulter ragte spitz in die Höhe, der anschließende Arm hing lose an der Schulter, die Wölbung der Schulter, die sonst durch den Deltoideus bewirkt wird, fehlte, da die Muskulatur, die den Arm hebt, höchst mangelhaft ausgebildet war (Abb. 8).

Mit dem Armskelet war gleichzeitig das Brustbein und das Schulterblatt mißbildet. Brustbein stark verkürzt und verkrümmt, nach innen konkav. Auf seiner rechten Seite kann man 7 Ansatzflächen für Rippen zählen, links dagegen nur 5, und dementsprechend fehlte die 1. linke Rippe fast vollständig, bis auf ein kleines Stück, das am 1. Brustwirbel artikulierte, während die 2. linke Rippe bis in die Gegend der Medioclaviculargegend reichte. Am Brustbein Manubrium mit dem Corpus bereits fest verknöchert. Das *Schulterblatt* ganz merkwürdig geformt. Das Auffallendste an ihm die kräftig ausgebildete Spina scapulae und das Akromion. Die Fossa supraspinata fehlt gänzlich, denn der Margo superior nach unten gerückt und schließt direkt an die Spina an. Rabenfortsatz breiter als gewöhnlich, hantelförmig. Zwischen ihm und jenem Fortsatz, der der Cavitas glenoidalis entspricht, eine tiefe halbkreisförmige Einziehung, auf die dann die Cavitas glenoidalis

folgt, die sich als ein bürzelförmiger Fortsatz erweist. Angulus inferior schnabelartig ausgezogen (Abb. 9).

An jenem der Cavitas glenoidalis entsprechenden Fortsatz setzt nun der *Oberarm* an. Er ist 4,5 cm lang, sein Kopf in eine lange, 3,5 cm messende Spange umgewandelt. Diese geht in rechtem Winkel vom Oberarm ab, ihr Ende wieder nach abwärts gekrümmt. Das distale Ende des Oberarmes etwas verbreitert und artikuliert mit zwei kurzen, etwas über 1 cm langen Knochen, an die unmittelbar das Handskelet anschließt. Nach ihrer Form höchstwahrscheinlich *Handwurzelknochen*, und zwar so, daß der breitere von ihnen aus zwei miteinander verwachsenen Handwurzelknochen entstanden ist.

Das daran anschließende Handskelet besteht aus 3 normalen, aber nur halb so großen Fingern. Mittelhandknochen bei allen 3 normal gebildet. Der 1. Finger

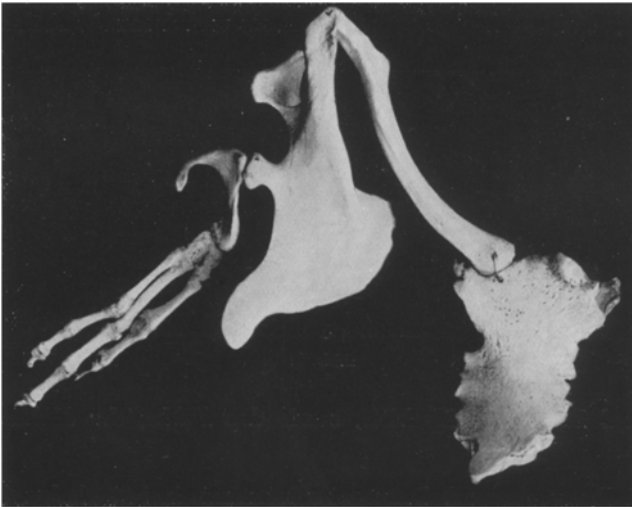


Abb. 9.

weist 2 Phalangen auf, und da er außerdem noch den andern Fingern in Opponensstellung gegenübersteht, so entspricht er dem Daumen. Der mittlere Finger der längste, der 3. etwas kürzer als der 2. Die beiden letzteren verfügen über je 3 Phalangen.

Es liegt hier demnach eine angeborene Mißbildung der linken oberen Extremität im Sinne einer *Phokomelie* vor, mit *angeborenem Fehlen der Ulna, des Radius, mehrer Handwurzelknochen und zweier Finger*, sowie ihren entsprechenden *Mittelhandknochen*. Gleichzeitig weisen das Brustbein, die beiden obersten linken Rippen und das Schulterblatt Formveränderungen auf.

Bei Durchsicht des einschlägigen Schrifttums konnte kein ähnlicher Fall festgestellt werden, außer bei *Vrolík*, der eine ähnliche Mißbildung beschreibt. Es heißt bei ihm: „...et in quo manus humeris appositae sunt“, nur daß bei seinem Falle die Finger der Hand vollzählig vorhanden sind. Außerdem sind noch die unteren Gliedmaßen mißbildet, an ihnen

ist vom Oberschenkel nur der Kopf vorhanden, daran setzt die Tibia an, an ihnen ist vom Oberschenkel nur der Kopf vorhanden, daran setzt die Tibia an, des weiteren die Füße. Er reiht diese Mißbildung unter die Phokomelie ein. In unserem Falle handelt es sich um eine ähnliche Mißbildung, nur daß hier noch ein Fehler von mehreren Handwurzelknochen und zweier Finger hinzukommt. In der Ascendenz der Familie unseres Falles konnte keine derartige oder ähnliche Mißbildung festgestellt werden, die Entstehung ist vorläufig noch ganz unklar.

Zusammenfassung.

Wenn wir die Ergebnisse der Untersuchung der ersten 4 Fälle überblicken, so können wir bei jeder dieser Mißbildungen, ohne diese in eine vorgefaßte Meinung einpressen zu wollen, feststellen, daß alle durch eine irgendwie geartete *äußere Ursache* hervorgerufen wurden. Damit schließen wir uns der Meinung aller jener an, die die Ursachen der *Entstehung dieser Mißbildungen in Behinderung des Wachstums durch Druck, Zug* oder dergleichen sehen und *nicht in endogenen Ursachen*; dies würde unseres Erachtens ein Verzicht bedeuten.

Die nächsten beiden Fälle gehören in das Kapitel der Akardie, von denen der eine eine *embryonale Turmschädelbildung* aufweist.

Der letzte Fall stellt eine *Phokomelie*, mit Fehlen des Unterarmes und zweier Phalangen, sowie den dazugehörigen Handwurzel- und Mittelhandknochen dar.

Schrifttum.

Best: Zur Frage der Cyclopie und Arhinencephalie. Beitr. path. Anat. **67** (1920).
Culp: Über Arhinencephalie mit Defekt des mittleren Nasenfortsatzes. Z. Konstitutionsforsch. **8**, 1 (1922). — *Dörner*: Ein Fall von Mißbildung beider Arme (Strahlendefekt) und der Brustwand. Münch. med. Wschr. **1925**, 518. — *Esau*: Angeborene Mißbildungen der Glieder. Arch. klin. Chir. **152**, 643 (1928). — *Falk*: Über angeborene Wirbelsäulenverkrümmung. Ref. Zbl. Path. **30**, 455 (1919/20). — *Faust*: Über angeborenen Relief- und Lückenschädel und seine pathologische Beziehung zur Spaltbildung im Medullarrohr. Beitr. path. Anat. **86**, 613 (1931). — *Feller u. Sternberg*: Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule. Virchows Arch. **272**, 613 (1929); **278**, 566 (1930); **280**, 649 (1931). — *Fritschek*: Über eine amniogene Schädel- und Hirnmißbildung. Virchows Arch. **267**, 318 (1928). — *Gläßner*: Über eine angeborene Mißbildung im Bereiche der oberen Extremitäten. Dtsch. med. Wschr. **37**, 324 (1911). — *Goldstein*: Über Arhinencephalie mit medianer Oberlippenpalte. Z. Kinderheilk. Orig. **20**, 328 (1920). — *Grünberg*: Mißbildungen des Kopfes. In *Schwalbe*: Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3, 8. Lief. 1913. — *Gudden*: Experimentaluntersuchungen über das Schädelwachstum. München 1874. *Günther*: Über konstante Varianten der Schädelformen und ihre klinische Bedeutung, unter besonderer Berücksichtigung des Turmschädels. Virchows Arch. **278**, 309 (1930). — *Heidler*: Acardius, Acephalus. Zbl. Gynäk. **1931**, 2500. — *Inouye*: Angeb. nach *Culp*. — *Irion*: Über die Ätiologie des Turmschädels. Zbl. Gynäk. **1931**, 207. — *Kleinschmitt*: Demonstration einer angeborenen Schädelmißbildung.

Ref. Dtsch. med. Wschr. **1920**, 634. — *Küttner*: Angeborener Turmschädel. Münch. med. Wschr. **1913**, 2209. — *Kermauner*: Die Mißbildungen des Rumpfes. In *Schwalbe*: Die Mißbildungen der Menschen und der Tiere, Bd. 3. 1909. — *Kundrat*: Arhinencephalie als typische Art von Mißbildung. Graz 1882. — *Löhnberg* u. *Duncker*: 2 Fälle von schwerstem Defekt sämtlicher Extreme. Ref. Zbl. Path. **27**, 45 (1916). — *Lucae*: De symmetria et assymetria organorum ammalitatis imprius cranii. Inaug.-Diss. Marburg 1839. — *Materna*: Über die Skeletverhältnisse bei Craniorachischisis. Z. Path. **54**, 1 (1932). — *Mathis*: Über 9 Fälle von Craniorachischisis. Virchows Arch. **257**, 364 (1925). — *Monakow*: Mißbildungen des zentralen Nervensystems. In *Lubarsch-Ostertag*: Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie, Bd. 6, S. 513. 1899. — *Schmidt*: Über Turmschädelbildung infolge primärer Nahtsynostose. Dtsch. Z. Chir. **224**, 331 (1930). — *Schröder*: Fall von Mißbildung beider Arme. Münch. med. Wschr. **1915**, 622. — *Schwalbe* u. *Josephy*: Die Cyclopie. In *Schwalbe*: Die Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. 1913. *Virchow*: Entwicklung des Schädelgrundes. 1857. — *Vrolik*: Tabulae ad illustrandum embryogenesim hominis et mammalium tam naturalem quam abnormem. Lipsiae 1854. — *Welker*: Untersuchungen über Wachstum und Bau des menschlichen Schädels. Leipzig 1862. — *Winter*: Beitrag zur Kenntnis der Skeletbildung bei Anencephalen. Beitr. path. Anat. **85**, 371 (1930).
