

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität in Göttingen
[Leiter: Georg B. Gruber].)

Beiträge zur Frage der Skeletverhältnisse bei Anencephalie und Craniorhachischisis.

Von
Bernhard Deppe.

Mit 13 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 1. Juni 1934.)

In einer anderwärts mitgeteilten anatomischen Bearbeitung von 82 einschlägigen Früchten (20 ♂, 62 ♀) wurde durch gewisse Unterschiede des äußeren Habitus das Augenmerk wie von selbst auch auf die Betrachtung von Wirbelsäule und Schädel gezogen. Man gewinnt sehr bald den Eindruck einer Beziehung zwischen den verschiedenen Neigungsgraden der Kopfhaltung und der Ausbildungsstufe der Craniorhachischisis. Dafür ergab sich bei Sichtung der gegebenen Verhältnisse folgende Regel:

Je hochgradiger die Craniorhachischisis, desto größer wird der in Abb. 1 und 2 mit α bezeichnete Winkel zwischen der Längenachse der unteren Brustwirbelsäule und der Gesichtslinie. Ich wähle die Längsachse der unteren Brustwirbelsäule, weil die obere Brustwirbelsäule oft in die verschiedenen Formen der Knickungen der Halswirbelsäule einbezogen ist.

Bei der Cranioschisis in Abb. 1 beträgt α ungefähr 60° , während dieser Winkel bei der Craniorhachischisis totalis in Abb. 2 einen Wert von ungefähr 110° besitzt. Zwischen Winkelgröße und Spaltungsgrad des Achsenskeletes besteht also in vielen Fällen ein Parallelismus; jedoch darf man einen solchen nicht absolut als gesetzmäßig erachten, denn man findet auch Früchte nur mit Cranioschisis, die eine annähernd uranoscopische Kopfhaltung zeigen und andererseits solche mit Craniorhachischisis totalis, bei denen der genannte Winkel klein ist. Die Halswirbelsäule

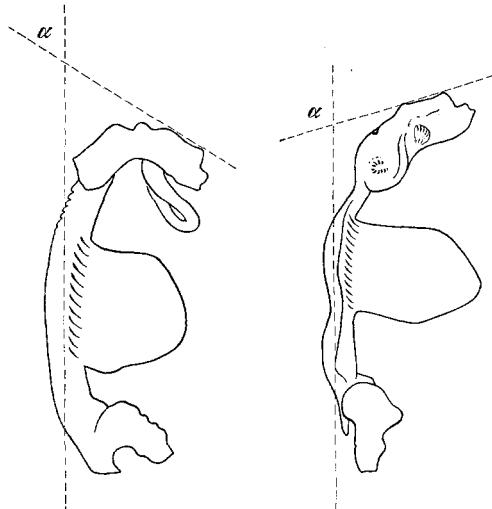


Abb. 1.
Anencephalie,
Cranioschisis totalis.
Sektions-Nr. 108/32.

Abb. 2.
Anencephalie, Amyelie,
Craniorhachischisis totalis.
Sektions-Nr. 4/33.

verhält sich dabei, wie das Studium der Skelete ergibt, nicht gesetzmäßig, sondern zeigt die verschiedensten Biegungen und Knickungen. Ich möchte im Gegensatze zu *Materna* nicht allein die Abknickung der Halswirbelsäule nach hinten für die Kopfhaltung verantwortlich machen, denn Abb. 2 zeigt, daß auch bei gestreckter Halswirbelsäule und Craniorachischisis totalis der Kopf eine uranoscopische Haltung einnehmen kann.

Lassen sich nun durch Studium der Skelete der Anencephalen und Amyelischen irgendwelche Merkmale finden, die uns die *Entstehungsart und Ursache der Anencephalie* näherbringen?



Abb. 3. Anencephalie,
Cranioschisis.
Sektions-Nr. 108/32.

Ausgehend von den Arbeiten von *Kaevel* und *Materna*, versuchte ich in der von den Forschern angegebenen Weise Skelete zu gewinnen. Es zeigte sich, daß die Methoden für mein Beobachtungsgut, das fast nur aus lange in Formalin aufbewahrten Früchten bestand, nicht zu verwerten waren. Es gilt bei der Maceration mit Antiformin die Schwelle zu finden, bei der die Weichteile leicht abzulösen sind, während die Bänder noch nicht so angegriffen sein dürfen, daß das Skelet auseinanderfällt. Daher ist am sichersten ein Vorgehen, bei dem diese Schwelle langsam und stufenweise erreicht wird. Nach mehreren Versuchen erwies sich mir folgendes Vorgehen als geeignet.

1. Die Frucht wird mehrere Tage gründlich gewässert.
2. Behandlung in 25% Rohantiforminlösung bei 40° C im Brutschrank etwa 100 Stunden lang.
3. Gröberes Abpräparieren der leicht entfernbarer Weichteile.
4. Behandlung in 10% Rohantiforminlösung bei 40° C im Brutschrank etwa 24 Stunden lang.
5. Wässerung durch 24 Stunden.
6. Behandlung in 3–4% Wasserstoffsuperoxyd-

lösung zur Auflockerung des Periostes, 24–48 Stunden.

7. Feinere Präparation und Entfernung des Periostes mit Schere und Pinzette.
8. Wässerung durch 24 Stunden.
9. Bleichen in 3–4% Wasserstoffsuperoxydlösung, 24 Stunden.
10. Fixierung des Skeletes in der ursprünglichen Haltung der Frucht durch der Form entsprechende Stützen aus Holz oder nichtrostendem Metall. Trocknen im Brutschrank.

Der letzte Punkt ist sehr wichtig und muß mit besonderer Sorgfalt ausgeführt werden, sonst kann ein bis dahin tadellos gewonnenes Skelet zum Schluß durch schlechte Fixierung verkrümmt werden und schrumpfen. Die Behandlung noch nicht konservierter Feten unterscheidet sich nur dadurch von dem angegebenen Vorgehen, daß die Zeitangabe unter 2. auf ungefähr 50 Stunden zu vermindern ist und die Frucht vorher nicht gewässert zu werden braucht. Alle in der Besprechung folgenden Skelete sind auf diese Art gewonnen.

Wenn man eine Frucht in der unter 2. angegebenen Weise einige Tage behandelt, so lassen sich außerordentlich leicht und schön die peripheren Nerven und Muskeln darstellen. Es ergab sich in jedem Falle, daß diese

regelmäßig und gut entwickelt waren. Dasselbe fand Staemmler im Gegen-
satze zu Veraguth, Ernst, K. und G. Petré.

Bei der Auswahl der zu macerierenden Früchte verfolgte ich das Ziel, eine Skeletreihe von der einfachen umschriebenen Cranioschisis bis zur Craniorhachischisis totalis zu erhalten. Die folgenden Abb. 3—7 stellen die gewonnene Skeletreihe dar:

Die *Haltung des Kopfes* in ihrer Winkelbeziehung zur *Brustwirbelsäule* entspricht in den ausgewählten Fällen dem vorhin erwähnten Parallelismus zur Ausdehnung und Schwere der Schädel- und Wirbel- säulenklüft. Bei Betrachtung der

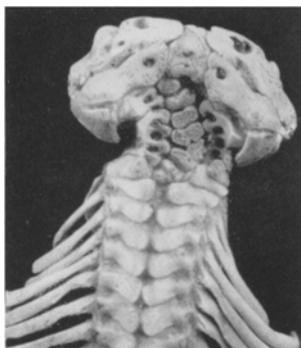


Abb. 4. Anencephalie, partielle Amyelie,
Craniorhachischisis cervicalis.
Sektions-Nr. 110/29.



Abb. 5. Anencephalie, partielle Amyelie,
Craniorhachischisis cervicalis et dorsalis sup.
Sektions-Nr. 26/31.

Skelete ergeben sich ferner zwei Bildungsfehler, die je nach der Größe und Schwere der Spaltung verschiedene Grade der Ausbildung durchlaufen:

1. Wie Zingerle, von Gierke und auch Materna (in seiner letzten Arbeit) annehmen, handelt es sich bei den flügelförmig abstehenden Gebilden im Bereiche der hinteren Schädelbasis um die umgeklappten Hinterhauptsschuppen. Die schmale Knochen-
spange, die sich schuppenartig der Pars orbitalis des Os frontale auflegt, ist der bindegewebig vorgebildete Teil der Occipitalschuppe, die deutlich eine Incisur zwischen ihrem bindegewebig und knorpelig präformierten Teilen erkennen lässt. Der Winkel, den die durch diese Schuppe gelegte Ebene mit der sagittalen, vertikalen Medianebene des Skeletes bildet, ist je nach dem Grade der Spaltung verschieden. Bei der Cranioschisis und Craniorhachischisis cervicalis beträgt er ungefähr 220° , bei der Craniorhachischisis cervicalis et dorsalis superior ungefähr 160° , bei der Craniorhachischisis cervico-dorso-lumbalis und bei Craniorhachischisis totalis $100-90^\circ$.

Diese Befunde lassen sich folgendermaßen zusammenfassen: Der Winkel zwischen einer durch die umgeklappten Hinterhauptsschuppen gelegten Ebene und der sagittalen und vertikalen Medianebene des Skeletes wird um so kleiner, je hochgradiger die Spaltung des Achsenknochens ist und beträgt bei meinen Skeletten

wenigstens 90° . Die von *Materna* angegebenen Winkel von 135° haben also nur für seinen besonderen Fall Gültigkeit und stellen nur Stufen dieser Reihe dar. Von *Gierke* fand in seinem Falle von Craniorhachischisis totalis einen Winkel von $90\text{--}100^\circ$, was meinen Befunden entsprechen würde.

2. Der Winkel zwischen Corpus ossis sphenoidalis und Pars basilaris ossis occipitalis beträgt bei der Cranioschisis ungefähr 90° , bei der Craniorhachischisis cervicalis et dorsalis superior ungefähr 120° ; bei der Craniorhachischisis totalis ungefähr $130\text{--}140^\circ$. Daraus geht hervor: Der Winkel zwischen Corpus ossis sphenoidalis

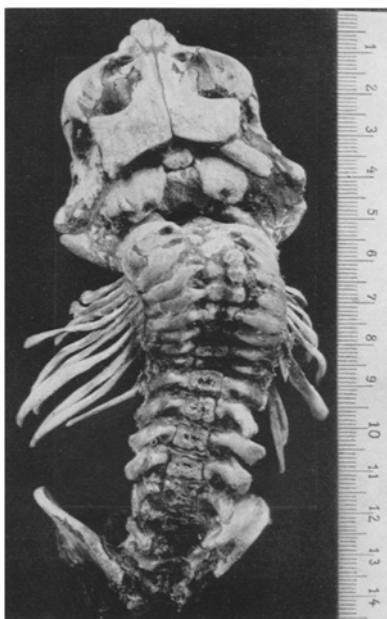


Abb. 6. Anencephalie, partielle Amyelie,
Craniorhachischisis cervico-dorso-lumbalis.
Sektions-Nr. 98/32.

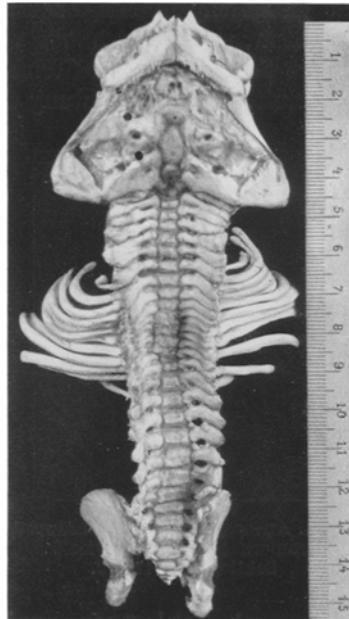


Abb. 7. Anencephalie, Amyelie,
Craniorhachischisis totalis.
Sektions-Nr. 4/33.

und Pars basilaris ossis occipitalis wird um so größer, je hochgradiger die Spaltbildung ist und beträgt bei meinen Früchten wenigstens 90° . Wenn *Mathis* sagt, dieser Winkel sei ein rechter, so gilt das nur für bestimmte Stufen dieser Reihe. *Hammer* meint, diese Winkeldifferenzen seien der charakteristische Unterschied an der Schädelbasis zwischen Anencephalie und Hemicephalie, bzw. zwischen Spaltschädel mit geschlossenem und gespaltenem Hinterhauptsloche. Ich kann das auf Grund meiner Fälle nicht bestätigen, denn diese, obwohl nur Anencephale, wiesen auch Winkelweiten auf, die nach *Hammer* nur der Hemicephalie zukämen. Ich komme zu folgender Ansicht: Die *Hemicephalie* und *Hemicranie* stellt den geringeren Grad der Spaltbildung dar, daher muß der angegebene Winkel, der soeben gegebenen Zusammenfassung über die Weiten dieses Winkels bei Anencephalie entsprechend, bei der Hemicephalie kleiner sein. Dieser Ansicht entspricht der Befund bei einem später zu besprechenden Hemicephalen. Bei ihm betrug der Winkel zwischen Corpus ossis sphenoidalis und Pars basilaris ossis occipitalis etwas weniger als bei der reinen Cranioschisis.

Die Früchte mit Cranioschisis zeigen fast immer eine *Kyphose der gesamten Wirbelsäule*. Bei den höheren Graden der Spaltbildung findet sich eine *Kypho- und Lordoskoliose* verschiedensten Grades. Meist zeigen Hals- und untere Brust- und Lendenwirbelsäule eine Lordose, während die obere Brustwirbelsäule durch eine ausgesprochene Kyphose auffällt. Die *Zahl der Wirbel- und Rippenanlagen* war immer gewöhnlich. Die oft scheinbar vorhandene geringere Zahl ließ sich immer auf eine Verschmelzung oder Verlagerung von Knochenkernen zurückführen. Wie hochgradig diese Verlagerungen und Verschmelzungen sein können, ersieht man aus der in Abb. 8 dargestellten Halswirbelsäule.

Bei dem Skelet in Abb. 8 war eine *Torsion der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule* vorhanden, die allerdings beim Trocknen des Skelets noch hochgradiger geworden ist. Die in allen Fällen gegebene *Spaltung in der Dornfortsatzlinie des*



Abb. 8. Bogenteile der Halswirbelsäule eines Anencephalen mit Amyelie und Craniorachischisis totalis zu je einem Stück verschmolzen.

unteren Kreuzbeins gehört unseres Erachtens bereits in den Rahmen der Variationen dieses Wirbelsäulenabschnittes.

Die *Schädelbasis* zeigt noch folgende Eigentümlichkeiten, die von dem Grade der Spaltung unabhängig sein dürften.

Die Ossa frontalia sind sehr rudimentär entwickelt. Zur Bedeckung irgendwelcher Gehirnreste oder der Area cerebrovasculosa werden sie überhaupt nicht benutzt. Es ist eigentlich nur ihre Pars orbitalis entwickelt. Diese ist aber so schmal, daß von einer oberen Orbitalwand kaum die Rede sein kann. Die starke *Prominenz der Augäpfel* bei Anencephalen beruht nicht auf einer ungewöhnlichen Größe der Bulbi, sondern darauf, daß die Augäpfel durch die schmale obere Orbitalwand kaum bedeckt werden. Die kleinen *Keilbeinflügel* bestehen jeweils nur aus einer Spange, die sich mit dem Processus clinoides medius verbindet und zwischen sich und dem Keilbeinkörper den Nervus opticus durchtreten läßt. Das *Dorsum sellae* ist meist sehr flach und plump. Die cerebrale Öffnung des Canalis craniopharyngeus ist in den meisten Fällen deutlich und in den anderen angedeutet zu sehen. Dasselbe fand *Mauksch* bei 9 Anencephalen und *Landzert* an Schädeln normaler Neugeborener, während *Mathis* keine Öffnung nachweisen konnte. Die *Squama temporalis* ist stets vorhanden, wenn auch in geringem Grade der Ausbildung. Die Spange, die ich mit *von Gierke* und *Materna* für den bindegewebigen Anteil der Hinterhauptschuppe halte, sieht *Mathis* als *Squama temporalis* an. Er dürfte hier geirrt haben. Die *Squama temporalis* lag, der Abbildung nach zu schließen, auch in seinem Falle etwas versteckt vor und unter der Spange der Occipitalschuppe. Man kann die Temporalschuppe leicht an ihrer Beziehung zum Jochbogen erkennen. (Vergleiche dazu Abb. 164 bei *Gruber*, „*Mißbildungen*“ im 1. Band des *Aschoffschen Lehrbuches der pathologischen Anatomie*, 7. Aufl., S. 344, wo der Schädel jenes von *Mathis* beschriebenen Falles wiedergegeben ist!)

Hammer fand, daß die durch den bindegewebigen Anteil gegebene Spange und Reste des Os parietale mit dem lateralen Rande des Os frontale nur bei stark gekrümmten Hinterschädeln in Verbindung trete, während bei den flachen Formen des Hinterschädels diese direkte Verbindung nicht vorhanden sei. Diese Befunde kann ich an meinen Fällen nicht bestätigen, denn hier trat die genannte Spange immer mit dem Os frontale in Verbindung. Die Pyramiden sind außerordentlich unregelmäßig gestaltet und ihre Längsachse bildet in der horizontalen - im Sinne der Bewegung des Uhrzeigers gerechnet — nicht einen Winkel von 130—140° zur Medianebene wie beim gut gebildeten Schädel, sondern nur einen von etwa 80—90°, Winkelweiten, die auch *Hammer* fand. Reste der Ossa parietalia konnte ich nie finden, während sie in *Hammers* Fällen als schmale Spangen am oberen Rand der Squama temporalis oft vorhanden waren.



Abb. 9. Unterkiefer: 1. von der Craniorhachischisis totalis, Sektions-Nr. 97/32; 2. von der Cranioschisis, Sektions-Nr. 108/32; 3. von der Craniorhachischisis cervicalis, Sektions-Nr. 110/29.

Bei Betrachtung der *Schädelbasis von unten* fallen die äußeren Gehörgangsoffnungen mit den Annuli tympanici auf, die stärker abwärts gewendet und einander außerordentlich genähert, dicht hinter den Kiefergelenken sitzen. Der Gehörgang ist unmittelbar verkürzt, die Ebene des Trommelfelles in ihrem Winkel zum Gehörgange dagegen kaum wesentlich verändert. Bei keinem meiner Anencephalen fehlte der äußere Gehörgang; dies ist deshalb bemerkenswert, weil *Zingerle* angibt, ihn vermißt zu haben. Die Gehörknöchelchen sind verhältnismäßig groß, ganz entsprechend den Befunden bei gut gebildeten Früchten.

Der *Gesichtsschädel* und die *Mandibula* zeigen Eigentümlichkeiten, die von *Hammer* untersucht sind. Er unterscheidet eine spitzschnauzige und eine breitschnauzige Form der Kieferbildung bei Cranioschisis totalis. Hierbei ist die stets vorhandene *Prognathie* bei der spitzschnauzigen Form ausgesprochener als bei der breitschnauzigen.

Die spitzschnauzige Form betrifft *Hammer* zufolge die Schädel mit weniger stark umgeklappten Hinterhauptschuppen und zeigt eine schmale hohe Nase und geringen Orbitalabstand, während die breitschnauzige Form die Schädel mit stark umgeklappten Hinterhauptschuppen zeigen, sich durch einen oft gespaltenen breiten Gaumen, niedrige breite Nase und großem Abstand der Orbitae auszeichnen. Die Mandibula einer breitschnauzigen Cranioschisis habe die Form eines U, während die Unterkieferäste einer spitzschnauzigen Cranioschisis weiter auseinandergesetzten seien und sich somit mehr dem Verhalten des Unterkiefers bei gut gebildeten Früchten näherten. Diese Eigentümlichkeiten der Mandibula konnte ich an meinen Skeletten nicht wahrnehmen. In Abb. 9 sind drei Unterkiefer abgebildet, von denen der erste von einer Craniorhachischisis totalis entsprechend der Abb. 7, der zweite von der Cranioschisis (Abb. 3), der dritte von der Craniorhachischisis cervicalis (Abb. 4) stammt.

Dem oben geschilderten Parallelismus zwischen Winkelstellung der umgeklappten Occipitalschuppen und der Ausdehnung der Spaltbildung entsprechend, zeigt die zu Unterkiefer 1 gehörende Schädelbasis einen flachen Verlauf des Schädelhinterrandes, während die zu Unterkiefer 2 und 3 gehörenden Basen eine starke Umbiegung der seitlichen Teile (Hinterhauptschuppen) aufweisen. Vergleiche Abb. 3, 4 und 8. Würden diese Unterkiefer ein Verhalten zeigen wie diejenigen *Hammers*, so müßte der unter 1 dargestellte Kiefer bedeutend weiter, der unter 3 abgebildete dagegen nicht so weit aufgebogen sein. Allein die zweite Mandibula zeigt ein Verhalten, das mit den Angaben *Hammers* in Einklang zu bringen ist. Ich glaube daher nicht, daß die Herausstellung zweier besonderer Typen möglich ist. Die Breitenausdehnung der Schädelbasis und damit des Unterkiefers nimmt mit der größeren Ausdehnung der Spaltbildung an Schädel und Wirbelsäule zu, während besonders charakteristische Formen des Kiefers mir auf Grund meiner Befunde nicht wahrscheinlich sind.

Einige besonders auffällige Abweichungen von den bisher genannten Eigentümlichkeiten der Anencephalen zeigt die in Abb. 10 abgebildete Frucht mit Craniorachischisis totalis.

Der nicht zergliederte Fetus zeigte rückwärts in der Halsgegend, also etwas über der Schulterhöhe, mitten im Felde der Area medullovasculosa, deren Weichgewebe vor sich herreibend, einen spornartig nach abwärts, d. h. caudal gerichteten Vorsprung, der einen Winkel von etwa 20° zu der Halswirbelsäule bildete. In der geradlinigen Fortsetzung nach vorn fand sich zwischen den Orbitae eine Vorwölbung von Erbsengröße, die offenbar aus einem knorpeligen, ziemlich weichen Gewebe bestand. Nach der Maceration ergab sich folgendes: Die paarig angelegten Stirnbeine sind nicht, wie in den anderen Fällen, median durch Naht vereinigt, sondern umschließen eine längsovale Lücke, die von knorpeligen Massen, nämlich jenem als erbsengroße Vorwölbung gesehenen Gebilde ausgefüllt ist, und welche wohl der Lamina cribrosa entsprechen dürfte. Man gelangt durch sie in die Nasenhöhlen. Der Sporn in der Nackengegend erweist sich 17 mm lang und mißt 3–4 mm im Durchmesser nahe seiner Basis. Er besteht aus zwei Knochenstücken, von denen das eine zylindrisch, das zweite kegelförmig gestaltet ist. Beide sind durch eine quer verlaufende Synchondrose verbunden. Worum handelt es sich hier? Dieser Zapfen dürfte aus versprengten Knochenkernen entstanden sein, denn die Halswirbelsäule läßt nur 5 gut entwickelte Halswirbel erkennen; damit ist wahrscheinlich, daß es sich hier um Kerne des Epistropheus und des Atlas handelt, welche infolge der Störung des Schädel- und Wirbelsäulenschlusses aus ihrer Lage herausgedrängt worden sind. Die durch die umgeklappten Hinterhauptschuppen gelegten Ebenen bilden mit der sagittalen, vertikalen Medianebene einen Winkel von ungefähr 180° , obwohl es sich um eine Craniorachischisis totalis handelt. Bei der Häufung der Abweichungen an dieser Frucht, müssen wir die Wirkung besonderer, bei der Gestaltung der anderen Anencephalen nicht wirksam gewesener Umstände annehmen, deren Wesen ich jedoch nicht erfassen konnte.

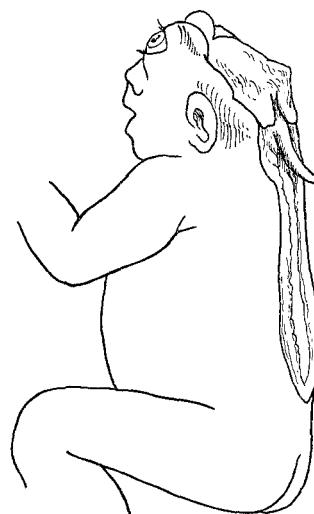


Abb. 10. Anencephalie, Amyelie, Craniorachischisis totalis.
Sektions-Nr. 110/32.

Sehr selten ist das Vorkommen einer „*Doggennase*“ bei Anen- und Hemicephalie. Die in Abb. 11 dargestellte Frucht zeigt dieses Zusammentreffen.

Da sich in diesem Fall röntgenologisch das Skelet ohne weitere Mißbildungen erwies, bearbeitete ich nur den Kopf. Es ergab sich folgendes:

Der Hals ist gewöhnlich entwickelt und zeigt daher — entsprechend unserer Auffassung über das Fettpolster der Anen- und Hemicephalen — nicht das sonst bei diesen vorhandene Fettpolster. Dementsprechend setzt sich der Unterkiefer deutlich vom Halse ab. Die Ohrmuscheln sind sehr gut entwickelt und ohne Ver bildungen. Die Regio occipitalis ist in ihren unteren Abschnitten gewöhnlich ent wickelt und behaart. Ossa parietalis sind nicht vorhanden. Die Ossa frontalia sind in der Medianebene nicht vereinigt. Hier reichen Gehirnreste bis zum Margo



Abb. 11. Hemicephalia. Cranioschisis frontoparietalis. Sektions-Nr. 249/32.

infraorbitalis herab. Dadurch sind die Augen sehr weit voneinander entfernt („*Hypertelorismus*“, Entfernung zwischen den medianen Lidwinkeln 29 mm!). Die Spaltung setzt sich bis in die Oberlippe fort, die von vorn gesehen eine zeltdach artige Form erhält, annähernd ähnlich wie man dieses bei Doggen findet. Die Gehirnreste lassen eine leicht S-förmig gekrümmte mediane Furche erkennen und sind quantitativ nicht gleichmäßig auf die beiden Hälften verteilt. Sie überragen auf der rechten Seite nur wenig den Grund des Schädeldefektes im Gegensatz zur linken, wo erheblichere Hirnreste vorliegen. Während der rechte Bulbus oculi von den Lidern gut bedeckt ist, bleibt der linke Augapfel bis zu seiner Äquatorialebene von den Lidern unbedeckt. Die beiden Nasenhälften sind nicht vereinigt; der ge ringste Abstand zwischen beiden beträgt 4 mm, der größte, distal gelegene 17 mm. Zwischen den beiden Hälften befinden sich Hirn- und Hirnhautreste. Über den weichen Gaumen sowie über die Choanen läßt sich zunächst nichts aussagen. Die Nasengänge beiderseits waren zum Rachen hin durchgängig. Die Verhältnisse der Nasenmuscheln konnten nicht festgestellt werden. Der harte Gaumen war schmal, hoch, fast spitzbogenartig gewölbt. Das Schädel skelet entspricht seiner groben Formgestaltung nach durchaus der Reihe der Craniorachischisis (Abb. 12).

Es handelt sich hier um den geringsten Grad der Schädelspaltbildung unter den von mir bearbeiteten Früchten, nämlich um eine Cranioschisis fronto-parietalis mit vollkommener Ausbildung des Foramen occipitale magnum. Die Pyramiden des Felsenbeins entsprechen in ihrer Winkelstellung zur sagittalen, vertikalen

Medianebene den Verhältnissen beim gut gestalteten Neugeborenen, ein Verhalten, wie es auch *Hammer* beschreibt. Das Os sphenoidale ist in gleicher Weise wie bei den Anencephalen mißgestaltet. Die Mündung des Canalis craniopharyngeus in der Sella turcica ist deutlich. Die Ossa frontalia und nasalia sind median nicht vereinigt, sondern durch ein mit Knorpelgewebe ausgefülltes Feld von schon beschriebener Form und Größe getrennt. Die Knorpelmasse decken die Nasengänge, deren Formgestaltung nach Entfernung der Knorpeldecke nur durch größere Breitenentwicklung ausgezeichnet ist. Es sind drei Muscheln deutlich erkennbar, aber sehr niedrig. Ein knöchernes Nasenseptum ist vorhanden. Für die starke Prominenz und scheinbare bedeutende Vergrößerung des linken Bulbus oculi gibt die knöcherne Gestaltung der linken Orbita eine vollkommene Erklärung. Die Pars



Abb. 12. Schädelbasis der Frucht in Abb. 11 von oben gesehen.

orbitalis des Os frontale zeigt nicht dieselbe Krümmung wie die des rechten, sondern ist vielleicht durch einen von oben wirksam gewesenen Druck der Hirnreste abgeflacht. Dadurch ist der mit dem Os sphenoidale in Verbindung tretende Teil etwas nach hinten über dieses geschoben. In der Tiefe der linken Orbita war somit kein Platz für den Augapfel und er mußte stärker nach vorn heraustreten. Im übrigen zeigt die Schädelbasis die für die Anencephalie charakteristischen Merkmale. Bei der Mißbildung der Nase handelt es sich um das Verharren auf einer in der normalen Entwicklung vorkommenden Stufe.

Ähnliche Verhältnisse wie sie unsere Frucht zeigt, finden wir bei einem Embryo im Anfange des zweiten Monats, wo der Oberkieferfortsatz sich schon mit dem lateralen Stirnfortsatz vereinigt hat, und die Nasenlöcher geschlossen sind, während die beiden Nasenanlagen von der Glabella aus noch nicht miteinander in Verbindung getreten sind. Diese Stufe wurde in *Peters* Atlas in Abb. 11a bei einem 10,3 mm langen Embryo dargestellt (vgl. meine Abb. 13 a u. b!). Der einzige Unterschied besteht darin, daß bei meiner Frucht im Zusammenhange mit der Cranioschisis die Hautbedeckung der Nasenrückenpartie fehlte, und zwar bis zur Oberlippe hin.

Ob für das Verharren der Nase auf so früher Stufe der Embryonalentwicklung dieselbe Schädigung verantwortlich zu machen ist, welche die

Cranioschisis fronto-parietalis hervorrief, kann nicht beantwortet werden, erscheint mir aber möglich. Es sei noch betont, daß der Unterkieferbogen in diesem Falle weit war, annähernd den Verhältnissen der gut geformten Neugeborenen entsprechend.

Bei der *zusammenfassenden Betrachtung* all dieser Früchte ergeben sich folgende Fragen: Wann ist die Entwicklungsstörung eingetreten? Welcher Art war die auslösende Schädigung? Wurde primär das Skelet oder das Zentralnervensystem von der Schädigung betroffen, und wie

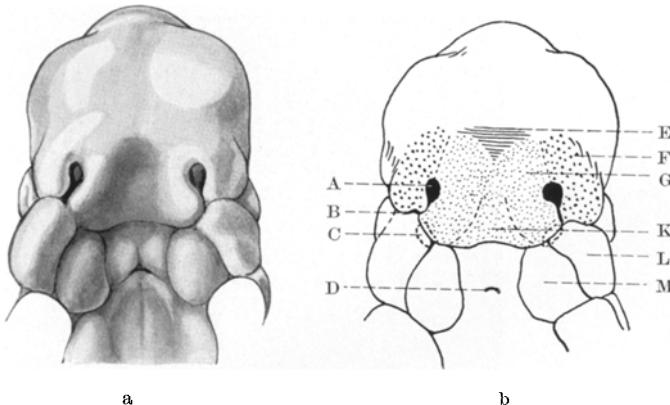


Abb. 13 a u. b. Stadium der Embryonalentwicklung der Nase bei einem 10,3 mm langen menschlichen Embryo (aus Peters Atlas der Nasenentwicklung, Abb. 11a). A Öffnung des Nasensackes. B Tränenrinne. C Hinterer Blindsack. D Eingang zur Hypophysentasche. E Area triangularis. F Seitlicher Nasenfortsatz. G Mittlerer Nasenfortsatz. K Area infranasalis. L Oberkieferfortsatz. M Gaumenfortsatz.

wäre in jedem Falle der Gestaltungszusammenhang zwischen beiden zu benennen?

Es gilt als Tatsache, daß sich die Nervenfasern aus den Nervenzellen entwickeln (*Fischel*). Aus zahlreichen Arbeiten über das *Zentralnervensystem bei Anencephalie* und *Amyelie* scheint eines eindeutig hervorzugehen: Die peripheren Nerven sind in ihren sensiblen und motorischen Anteilen entwickelt. Da nun die zugehörigen Zellen, vor allem der motorischen Fasern, zum großen Teile nicht gefunden werden, so kann eine schädigende Einwirkung das Zentralnervensystem erst getroffen haben, nachdem sich die motorischen Vorderhornzellen und die sensiblen Zellen der Spinalganglien mit ihren Fortsätzen entwickelt hatten. Es ist denkbar, daß diese Neurone sich für den Fall der Anencephalie und Amyelie vor Eintritt der Schädigung in zwei verschiedenen Stufen der Gesamtentwicklung des Zentralnervensystems differenzieren können.

1. Wenn die Neuralrinne durch einen hemmenden Einfluß an ihrer Weiterentwicklung zum Neuralrohr behindert wurde.

2. Wenn das Neuralrohr sich geschlossen hatte, und die zu den peripheren Nerven gehörenden Zellen entwickelt waren, wie dieses bei einem gut gestalteten Embryo von 4,4 mm Länge der Fall sein würde.

In welcher Phase der Gesamtentwicklung der schädigende Einfluß wirksam wurde und welcher Art er war, kann ich nicht sagen. Sicher ist, daß er das Zentralnervensystem in seiner Ausbildung hemmte und seine schon entwickelten Teile schädigte.

Bei Bestimmung der *Entwicklungsfrist der Anencephalie und Amyelie* helfen uns die mikroskopischen Befunde an der Hypophyse. Neuro- und Orohypophyse vereinigen sich normalerweise in der 5. Woche. Da bei Anencephalen diese Vereinigung — wenn die Neurohypophyse überhaupt gefunden wurde — so gut wie nie in gewöhnlicher Weise vorhanden war, können wir sagen, daß die Störung, welche die pathologische Weiterentwicklung des Zentralnervensystems und des Achsenskeletes bewirkte, kaum später als in der 4. Woche wirksam geworden sein kann. Auf Grund dieser Überlegungen, glaube ich, muß man eine primäre Aplasie des Zentralnervensystems bei der Anencephalie und Amyelie ausschließen, bei deren Anerkennung uns ohnehin jede Möglichkeit einer Erklärung genommen sein würde. Man wird nur dann von einer primären Aplasie sprechen können, wenn sowohl die Ganglienzellen als die zugehörigen Nervenfasern fehlen, ohne daß Spuren einer später wirksam gewesenen Schädigung zu finden wären.

Da das Zentralnervensystem für die Ausbildung des Achsenskeletes wohl sicher die gestaltende Komponente darstellt, darf man annehmen, daß bei guter Entwicklung des Zentralnervensystems das knöcherne Achsenskelet sich auch gut entwickelt hätte. Der fehlende Schluß oder das frühe Zugrundegehen der geschlossenen Anlage des Zentralnervensystems wirkte wohl den mangelhaften Verschluß der Neuralbögen und des Schäeldaches.

Bei Betrachtung der Knochengerüste scheint dem unvoreingenommenen Beobachter eines klar: Bei der Formgestaltung der Skelete mit hochgradiger Kypho- und Lordoskoliose der Wirbelsäule müssen Umstände des Druckes und vielleicht auch des Zuges (Muskelzug) von maßgebendem Einflusse gewesen sein. Dieses wird vor allem dadurch wahrscheinlich gemacht, daß sich starke Krümmungen und Biegungen dort finden, wo die Wirbelsäule gespalten ist. Ebenso wie ein biegsamer Blechstreifen einem auf ihn einwirkenden Drucke oder Zuge einen geringeren Widerstand entgegenzusetzen vermag als ein geschlossenes Blechrohr, kann die gespaltene Wirbelsäule diesen Kräften nicht so gut widerstehen als eine geschlossene. Je nach dem Wirkungsgrade und der Richtung des Druckes oder Zuges sind die Biegungen des Achsenskeletes bei Anencephalie und Amyelie verschieden.

Wir glauben, daß man die Einwirkungen, die diese wohl sicher sekundär entstandenen Verbiegungen des Achsenskeletes hervorriefen, aus

Gründen, die in der physikalischen Beschaffenheit des embryonalen Gewebes und der Amnionflüssigkeit zu suchen sind, nicht für die Entstehung der Anencephalie und Amyelie verantwortlich machen kann.

Schrifttum.

Deppe: Beitrag zum Wesen der Anencephalie, Amyelie und Craniorachischisis. Med. Inaug.-Diss. Göttingen 1934. — *Ernst*: In *Schwalbes Morphologie der Mißbildung*, Bd. 3, I. Teil. — *Fischel, A.*: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen 1929. — *Gierke, E. v.*: Zbl. Path. 53, Nr 1 (1931). — *Gruber, Gg. B.*: Z. Anat. 80 (1926). — *Hammer, E.*: Beitr. path. Anat. 91, H. 3 (1933). — *Kaevl*: Zbl. Path. 41. — *Landzert*: Zbl. med. Wiss. 1869. — *Lebedeff*: Virchows Arch. 86 (1881). — *Lehmann-Faciüs*: Verh. dtsc. path. Ges. 1925, 397. — *Materna*: Zbl. Path. 47 (1930). — *Mathis*: Virchows Arch. 257. — *Manksch*: Anat. Anz. 54. — *Petrén*: Virchows Arch. 151. — *Staemmler*: Virchows Arch. 251 (1924). — *Veraguth*: Arch. Entw.mechan. 1901. — *Zingerle*: Arch. Entw.mechan. 14 (1902).
