

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

Ein Beitrag zur Frage der Chondrodystrophie unter besonderer Berücksichtigung des chondrodystrophischen Beckens.

Von

R. v. Oeynhausen.

Mit 19 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 4. September 1937.)

Trotz der vielen Arbeiten über Chondrodystrophie¹ kann das letzte Wort über diesen Erscheinungskreis so lange nicht gesprochen werden, ehe nicht die Ätiologie, die Entstehungsursache völlig klargelegt wurde. Die Ansichten hierüber sind in grundsätzlicher Weise verschieden. Wie ungeklärt manches um die Frage der Ch. noch ist, ja wie die Abgrenzung des Begriffes noch Gegenstand wissenschaftlicher Streitfragen ist, wird jedem klar, der sich mit der Literatur über die „partiell lokaliisierte“, „atypische“, „abortive“ Form der Ch., vor allem über ihre sog. klinischen Abarten beschäftigt hat. Neuerdings hat das Problem der Ch. durch das deutsche Sterilisationsgesetz neuen Auftrieb bekommen (*Ruetz*). Um so mehr ist es erwünscht, in neuen Beiträgen das Bild der Veränderungen zu vertiefen oder abzugrenzen. In den folgenden Zeilen soll an Hand von 5 eigenen Fällen die Frage des ch. Beckens neu beurteilt werden. Dabei wird sich Gelegenheit ergeben, auch anderen Fragen, wie z. B. der Histologie des erwachsenen ch. Knochens und der Frage endokriner Veränderungen bei Ch. näherzutreten.

I. Das chondrodystrophische Becken.

Porak hat zuerst die ch. Beckenform erkannt, beschrieben und abgetrennt vom Rachitisbecken und vom echten Zwergbecken. Schon vor *Ed. Kaufmann* sind eine Anzahl „fetal rachitischer“ Becken untersucht und in ihrem Wesen sehr genau beurteilt worden. Immerhin waren diese Untersuchungen doch selten (ebenso wie die der Wirbelsäule, die erst in neuerer Zeit erhöhte Aufmerksamkeit findet; s. u.), wenn man die Bemühungen um die Extremitäten z. B. dagegen hält. Es fiel zum Teil schon früh auf, daß die ch. Beckenform nicht jener bei der genau bekannten extrauterinen Rachitis entspreche (s. z. B. bei *H. Müller* 1860, *Fischer* 1875, der dies damit zu erklären versuchte, daß eben die Rachitis schon intrauterin abgeheilt sei, und *Grafe* 1876).

Eine Zusammenstellung sehr genauer Untersuchungen findet man bei *Breus* und *Kolisko*. Sie unterscheiden bei der Ch. zwei grundsätzlich verschiedene Beckenformen, die mit I. und II. Form bezeichnet werden. Für die Aufstellung dieser letzteren Form stand den Autoren nur 1 Becken (Becken des Grazer Skeletes

¹ Abkürzungen: Chondrodystrophie = Ch.; chondrodystroph = ch.

Nr. 2668) zur Verfügung, das aber eine weitestgehende Übereinstimmung mit einem von *Porak* und *Turnier* beschriebenen Becken aufwies und deshalb zur Aufstellung einer besonderen II. Form des ch. Zwergbeckens veranlaßte.

Die beiden von *Breus* und *Kolisko* unterschiedenen Beckenformen haben einige gemeinsame und andere grundsätzlich verschiedene Eigenschaften und Zeichen. Die *erste Form* ist charakterisiert durch eine hochgradige Abplattung des Beckeneinganges bei nur geringer Verkürzung des Querdurchmessers, durch starke Rundung der meist etwas wulstigen und relativ hohen Darmbeinschaufeln, hochgradige Frontalstenose des Wirbelkanals (Form eines sagittal stehenden Spaltes), enge *Incisuræ isch.*, nicht oder kaum veränderte Scham- und Sitzbeine. Die *zweite Form* zeigt dagegen ein allgemein verkleinertes Becken, bei dem die Beckeneingangsconjugata zwar am meisten verkürzt ist, doch oft so gering, daß erst genaue Messung dieses beweist. Weiter sieht man, und das ist wohl am bezeichnendsten, keine Frontalstenose des Wirbelkanals. Die *Incis. isch.* sind groß. Die Knochen sind klein und dünn, besonders sind die Scham- und Sitzbeine schwach entwickelt, das kleine Becken ist auffallend niedrig. Gemeinsam haben *beide Formen* kleine und flache Gelenkpfannen und ein charakteristisch verändertes Kreuzbein: Es ist stark gegen die Horizontalebene geneigt, es fehlt die normale ventralwärts gerichtete Längskonkavität. Das Promontorium und alle Kreuzwirbel springen gegenüber den Kreuzflügeln vor; dadurch entsteht eine abnorme Querkonvexität statt -konkavität. Dies sind die augenfälligen groben Veränderungen.

Will man eine Beckenform wirklich beurteilen, muß man genaue Messungen vornehmen; das taten *Breus* und *Kolisko* und dabei drangen sie tiefer in das Wesen der ch. Wachstumsstörung ein. So stellte sich z. B. heraus, daß die starke Abplattung des ch. Beckeneinganges der I. Form auf einer auffälligen Kürze einer, den Beckeneingangsring bildenden Seitenstrecke, nämlich der sog. *Pars iliaca* beruht¹. Bei der II. Form fand sich diese Strecke nicht oder nur relativ wenig verkürzt, daher die ganz andere Form des Beckeneingangs. Bei unseren Messungen benutzten wir die Anleitungen von *Breus* und *Kolisko*. Was nun die *Messung von Feten- und Neugeborenenbecken* überhaupt betrifft, sei auf die interessante und mit ungeheurem Fleiß zusammengetragene Arbeit von *H. Fehling* (1876) verwiesen. *Fehling* konnte feststellen, daß die isolierte Herausnahme und Präparierung der Becken von Neugeborenen keine Veränderung in der Gestalt herbeiführt (Vergleichsmessungen an Gefrierleichenschnitten). Auch wir glauben sagen zu dürfen, daß bei vorsichtigem Präparieren, bei sorgsamer Verhütung der Austrocknung, die tatsächliche Beckenform nicht verändert wird. Unter dieser Voraussetzung habe ich

¹ Man mißt nach *Breus* und *Kolisko* die sog. Seitenstrecken folgendermaßen:

1. Die sog. *Pars sacralis* des Hüftbeines, sie reicht von der *Spina iliaca posterior superior* bis zur Überschneidungsstelle des Ileosacralgelenkes mit der *Linea terminalis*.
 2. Die *Pars iliaca*, sie reicht von diesem Punkte bis zur *Synostosis ileopubica* auf der *Linea terminalis*.
 3. Die *Pars pubica*, von der *Synostosis ileopubica* bis zur *Symphyse*.
- Normalerweise sind die Strecken etwa gleichlang; *Breus* und *Kolisko* nennen als Durchschnittsmaße beim Erwachsenen 6,5, 6,0, 7,0 cm.

3 Becken neugeborener Ch. gemessen, abgesehen von Feststellungen am Becken eines 41jährigen ch. Zwerges und einer 41jährigen Zwergin.

Die erhaltenen Zahlen folgen unten. Dazu möchte ich noch folgendes sagen: Nach *Gg. B. Gruber* sind in solchen Fällen gute Abbildungen großen Zahlenreihen vorzuziehen, wenn das Ausgangsmaterial nicht einer einheitlichen Altersstufe entspricht. Denn Vergleiche von Messungen bei Feten- und Neugeborenenbecken sind dann kaum möglich, wenn die Neugeborenen nicht gleich lang im Mutterleib getragen wurden. Im Fall der Ch. versagt als Ausgangsmaß die Länge der Frucht, weil hier Variationen des Wachstums zu



Abb. 1.



Abb. 2.



Abb. 3.

Abb. 1. Beobachtung I. S. 564/36. -- 41jähriger chondrodystrophischer Zwerg von 115 cm Länge. Unterlänge: Oberlänge 45 : 70 cm. Stärkste Verkürzung an Vorderarm und Unterschenkel. Normal entwickelter Schädel.

Abb. 2. Kniefußstellung eines erwachsenen Chondrodystrophus (S. 564/36; 41 Jahre).

Abb. 3. Bayonetartiger Knick des Vorderarmes über dem Handgeleuk: charakteristische Dreizackhand (S. 564/36).

bedenken sind. Es soll deshalb hier möglichst von anschaulichen Bildern Gebrauch gemacht werden.

Ich beginne mit einem erwachsenen männlichen Chondrodystrophus.

I.

S. 564/36. 41jähriger Mann. Typische Ch. Gesamtlänge 115 cm. Oberlänge zu Unterlänge = 70 : 45 cm (Grenze: oberer Symphysenrand). Eine genaue äußere Beschreibung erübrigt sich durch die Abbildung (Abb. 1). Besonders erwähnt sei die auffallend reichliche Körperbehaarung (die einige Beobachter vermuten ließ, daß es sich um ein Überfunktionieren der Geschlechtsdrüsen handle, *Poncet* und

Leriche, Bertoletti), weiter die ulnarwärts gerichtete Abknickung des Unterarmes dicht über dem Handgelenk und entsprechend eine starke Knickfußstellung (Abb. 2 und 3). Hier sei auf das Vorkommen einer der *Madelungschen* Deformität vergleichbaren Stellungsanomalie der Hand verwiesen, die verschiedentlich auch bei ch. Zwergen beobachtet wurde, z. B.

bei einer 53jährigen Frau mit abortiver Ch. (Gruber¹). *Budde* will die *Madelungsche* Deformität überhaupt als eine partielle ch. Störung anfassen, er weist auf *Melchior* hin, der diese Verbildung doppelseitig bei einer Patientin mit Brachyometakarpie und plumpen unteren Extremitäten fand.

Man beachte auch die typische „Dreizackhand“! Der Schädel ohne Wachstumsanomalien, wohlgestaltet. Im Ellenbogengelenk, im Knie- und Hüftgelenk ist völlige Streckung der Gliedmaßen nicht möglich. Äußeres Genitale normal entwickelt. Von den Extremitäten sind die Vorderarme und Unterschenkel weit mehr als die proximalen Gliedabschnitte durch die Wachstumsstörung verändert, eine

Feststellung, die in einem gewissen Widerspruch steht zu dem Verhalten, wie man es bei Ch. im allgemeinen findet (Maße: Oberarm zu Vorderarm = 18:10.5 cm. Oberschenkel zu Unterschenkel = 21,5:5 cm). Die Sektion ergab feingranulierte Schrumpfnieren, starke Hypertrophie des linken Ventrikels, alte rechtsseitige Pleuraverwachsungen, 4 weiche Gallenblasenkonkremente. Der Tod war an Urämie bei vascularer Schrumpfniere erfolgt. Der Schädel konnte aus äußeren Gründen nicht seziert werden. Die histologischen Untersuchungsergebnisse folgen später unten.

Das *Becken* mit den Femurköpfen wurde der Leiche entnommen und anatomisch präpariert. Die Verhältnisse des Beckens sind aus den Abb. 4—9 zu sehen. Es ist im ganzen klein, nicht plump. Das kleine Becken von entsprechender Höhe. Die Darmbeinschaufeln sind hoch und steil gestellt. Der Beckeneingang ist verengt, hat eine ausgesprochene Herzform mit stumpfer Spitze (Abb. 5), das Promontorium springt vor. Das Kreuzbein zeigt bemerkenswerte Abweichungen von der Norm, zunächst was seine Stellung anbetrifft:



Abb. 4. Chondrodystrophisches Becken eines 41jährigen Mannes, Vorderansicht. Hohe, steilgestellte Beckenschaufeln. (Beobachtung 1, S. 564-36).



Abb. 5. Dasselbe Becken wie Abb. 4, von oben gesehen. Herzförmiger oder dreieckiger Beckeneingang.

¹ Gruber: Morphologie der Mißbildungen.

Der Promontoriumswinkel (= der Winkel, den der letzte Lenden- mit dem ersten Kreuzwirbel bildet) ist sehr groß, 235° . Ein sog. unteres Promontorium ist nicht vorhanden (s. u. bei Fall III). Der Terminalwinkel (= der Winkel, den die ventrale Kreuzbeinfläche mit der Terminalalebene bildet) ist ein stumpfer, 108° , normalerweise ist dieser Winkel kleiner als 90° . Aus diesen beiden Winkelmaßen kann man schließen, daß das Kreuzbein nach hinten wegsteht, eine stärkere Neigung gegen die Horizontalebene hat, und zwar nicht nur dadurch, daß im Promontorium eine stärkere Abknickung erfolgte (Promontoriumswinkel), sondern hauptsächlich durch eine veränderte Lage des Kreuzbeines im ganzen Beckengefüge, was durch die starke Vergrößerung des Terminalwinkels zum Ausdruck kommt. Das Verhältnis der Länge zur Breite des Kreuzbeines, das nach *Breus* und *Kolisko* u. a. häufig



Abb. 6. Vergleichsaufnahme von Beobachtung I und V. Links normale Form und Stellung des Kreuzbeines (V), rechts starke Neigung gegen die Horizontalebene. Fehlen der Quer- und Längskonkavität. Große Incisura ischiadica (wird durch die vorspringenden Kreuzbeinkörper in der Aufnahme etwas maskiert). Man vergleiche auch die Gelenkpfannen.

im Sinne einer relativen Verschmälerung verändert ist, ist in diesem Falle $8.5:9.8$ cm. also eher umgekehrt als zu erwarten war. Ob nach hinten zu eine rasche Verschmälerung des Kreuzbeines auftritt, wie dies oft beschrieben wird, können wir an unseren Becken nicht ganz sicher feststellen. Denn um möglichst naturgetreue Messungen zu machen, wurde das Becken nicht maceriert, sondern präpariert, in seinen natürlichen Verbindungen belassen und feucht aufbewahrt. Der hintere Abstand der Darmbeinschaufeln beträgt 5.8 cm. — Eine normale Längs- und Querkonkavität wird vermißt, die Körper treten gegenüber den Flügeln hervor. Das Kreuzbein verläuft fast geradlinig nach hinten-unten, beinahe rechtwinklig biegt alsdann das Steißbein nach vorne um (s. Abb. 6).

Wie wir unten sehen werden, sind diese Kreuzbeinverhältnisse typisch, wir werden sie bei zwei neugeborenen Ch. genau so wiederfinden. Erwähnt sei noch die sehr große Incisura ischiadica, die fast halbkreisförmig begrenzt ist. Besonders hingewiesen sei noch auf die Gelenkpfannen und die Femurköpfe. Statt vieler Worte sei auf die Abb. 7 und 8 hingewiesen.

Die „funktionelle“ Pfanne ist tief und dem Schenkelhalskopf entsprechend geformt. Die anatomische, knöcherne Pfanne aber ist außer-

ordentlich flach und zu dem zugehörigen Schenkelhalskopf überhaupt nicht passend (Abb. 8). Diese halbmondförmige Auspolsterung des hinteren Pfannenrandes besteht aus einem außerordentlich derben, elastischen Bindegewebe. Hingewiesen sei noch auf die knöcherne Randwulstbildung.

Der Femurkopf selbst ist stark verbildet. Einen Schenkelhals sehen wir gar nicht; es besteht eine hochgradige Coxa vara. Daß bei



Abb. 7. Beobachtung I. Chondrodystrophisches Becken eines 41jährigen Mannes, linke Hüftpfanne. Halbmondförmige Auskleidung und Auspolsterung nach hinten. (S. 584 36.)



Abb. 8. Gleiches Becken wie in Abb. 7. Die linke Hüftpfanne nach Wegpräparieren des Halbmondes. Außerordentliche Flachheit, Randwulstbildung. Vergleiche die Pfannen auch in Abb. 4 und 6.]

diesen Gelenkverhältnissen die Funktion ganz erheblich gestört gewesen ist, kann man sich leicht vorstellen (Abb. 9).

Solche Veränderungen des Femurkopfes beschreibt u. a. *Bosse*. Er hatte Gelegenheit, einen typischen ch. Zwerg, der als Clown tätig war, also viel bewegt war, röntgenologisch zu untersuchen. Er fand nur ein Rudiment von Schenkelhals und plumpe, nicht kugelige, sondern mehr käseglockenähnliche Schenkelhalsköpfe.

Einige Untersucher haben bei Menschen, die sonst keine ch. Merkmale aufwiesen, aber eine Coxa vara congenita hatten, diese als partiell lokalisierte Ch. aufgefaßt. So lesen wir bei *Freund* über 4 Fälle von „Coxa vara adnata chondrodystrophica“ in einer Familie (wahrscheinlich Vererbung durch 4 Generationen). — *M. B. Schmidt* untersuchte histologisch Fälle von Coxa vara congenita und sagte, daß das Bild dem der ch. Veränderungen am nächsten komme und daß man wohl von einer besonderen Form der Ch. sprechen könne.

Das oben beschriebene Becken ist der sog. II. Form (*Breus* und *Kolisko*) zuzuschreiben. Die genauen Maße sind unten in einer Tabelle

zusammengestellt. Wir stellen zusammenfassend für unsere Beobachtung I fest:

1. Das Becken ist allgemein verengt, wobei die Conjugata relativ am meisten verkürzt ist (7,5 cm).

2. Zum Ausgang hin nimmt die Verengerung ab (Conjugata des Ausgangs 9,9 cm).

3. Die Pars iliaca ist etwas, wenn auch nicht hochgradig verkürzt. Sie soll nach *Breus* und *Kolisko* bei der II. Form sogar normal sein, dagegen sei die Pars pubica oft verkürzt; dies trifft bei unserem Falle nicht zu.

4. Erhöhte Winkelbildung des Kreuzbeines gegenüber der Horizontalalebene. Fehlen der Quer- und Längskonkavität.

5. Sehr flache Pfannen mit ziemlich tiefer Incisura acetabuli.

6. Große Incisurae ischiadicae.

7. Keine Frontalstenose des Wirbelkanals. (Über die Wirbel- und Sacralkanalverhältnisse s. u.)

Häufig wird bei dieser Form noch folgendes gefunden, was bei unserem Becken aber nicht zutrifft: Auffallende Niedrigkeit des kleinen Beckens, Schmalheit des Kreuzbeines, schwache Entwicklung der Scham- und Sitzbeine. *Breus* und *Kolisko* fanden bei der II. Form den Terminalwinkel nur wenig über 90° groß; bei uns war die Vergrößerung dagegen sehr auffallend.



Abb. 9. Chondrodystrophie, Beobachtung I. 41jähriger Mann. Der linke Femurkopf. Fast völliges Fehlen der Ausbildung eines Schenkelhalses. Coxa vara.

II.

Weibliche, kurzgliedige ch. Frucht aus dem Göttinger Pathologischen Museum, konserviert in Formolalkohol (M. O. 67). Die Sektion war schon früher erfolgt und der Körper war ausgeweidet; außerdem hatte man seinerzeit das linke Femur exartikuliert, wobei die linke Hüftgelenksgegend beschädigt worden war. Die Frucht lagert schon sehr lange, so daß sich die Präparation als schwierig erwies.

Die *Gestaltung des Beckens* sieht man aus der Abb. 10. Es ist in allen Richtungen stark schräg verschoben. Im Gegensatz zu den beiden im folgenden Abschnitt beschriebenen wirkt es nicht plump und unförmig, sondern eher sogar zierlich. Der Knorpel überwiegt an Masse nicht (relativ sehr starke Knorpelmassen in Beobachtung III und IV). Die

S-Krümmung der Cristae ossis ilei ist nicht vermehrt; die Darmbeinkämme sind aber doch etwas wulstig und über den Knochen erhaben. Das kleine Becken ist sehr niedrig, die absteigenden Schambeinäste stoßen im stumpfen Winkel zusammen, sie sind, mitsamt den Sitzbeinen, nach außen abgebogen, fast nach oben umgeklempt, vor allem links. Der Beckenausgang ist dadurch relativ sehr weit, besonders in querer Richtung. Der Beckeneingang ist schräg oval.

Das Verhältnis der Conjugata vera zum Querdurchmesser ist fast $= 2:3$ ($1,7:2,45$). Die Terminallinie liegt bei der Schrägverschiebung nicht in einer Ebene. Das Promontorium springt nicht vor, der Promontoriumswinkel ist klein (199°). Das Kreuzbein steht nicht so schräg geneigt, wie dies bei der Beobachtung I der Fall war, und wie wir es vor allem bei den beiden folgenden Becken III und IV sehen werden. Der Terminalwinkel ist vielleicht etwas größer als normal (etwa 87°). — Diese Zahl ist aber nicht gut zu verwerten, denn eine Terminalebene ist ja nicht vorhanden.

Das Kreuzbein ist gerade gestreckt, eine Längs- und Querkonkavität läßt es vermissen. Weitere genaue Einzelheiten sind an ihm wegen der schlechten Erhaltung des Präparates nicht mit Sicherheit zu behaupten. Das rechte Acetabulum ist nach vorne gerichtet, die linke Incisura ischiadica ist weit, die rechte eng, doch ist beides durch die Schrägverschiebung bedingt. Ob diese Schrägverschiebung nun durch Jahrzehntelanges Liegen im ungeeigneten Glase künstlich hervorgerufen wurde, oder ob sie gewachsen ist, konnte nicht ganz sicher entschieden werden; ich möchte aber doch letzteres annehmen.

Der Beckeneingang hat eine rundovale Form. Die Messung zeigt, daß keine der drei Seitenstrecken — im Verhältnis gesehen — auffällig verkürzt ist:

Pars sacralis links	= rechts	1,3 cm
„ iliaca links	1,1 cm.	rechts 1,0 cm
„ pubica links	=	rechts 1,0 cm

Dieses Becken zeigt — von der Schrägverschiebung abgesehen — kurz zusammengefaßt folgende Eigentümlichkeiten:

1. Im ganzen zierlicher Bau, Knorpel an Masse viel geringer als Knochen.
2. Ovaler, 2:3 platter Beckeneingang, der gegenüber dem bei den beiden folgenden Becken aber völlig anders gebaut ist (Abb. 12/13).
3. Kein Zurückbleiben der Pars iliaca im Wachstum.



Abb. 10. Becken einer weiblichen chondrodystrophischen Frucht. Schrägverschiebung, ovaler Beckeneingang, niedriges kleines Becken. Weiter Wirbelspaltkanal. (Beobachtung II, MO 67.)

4. Niedriges kleines Becken.
5. Nach auswärts gebogene absteigende Scham- und Sitzbeinäste, dadurch quererweiterter Beckenausgang.
6. Kreuzbein: Eine der Norm nahe kommende Stellung im Beckengefüge, kleiner Terminalwinkel. Kein vorspringendes Promontorium, kleiner Promontoriumswinkel. Dagegen aber Mangel der normalen Quer- und Längskonkavität!
7. Keine Veränderung in der Weite des Wirbel- und Sacralkanles.



Abb. 11. Beobachtung III.
S. 209/36. Weibliches chondrodystrophisches Neugeborenes von 39 cm Länge. Oberlänge : Unterlänge 28 : 11 cm. Typisch in Falten gelegte Haut, eingezogene Nasenwurzel, tiefer Nabelansatz.

Beckeneingang ist platt, im Umriß trapezähnlich (Abb. 13). Man beachte die eckige Form des Beckeneinganges im Gegensatz zu der rundovalen im Falle II.

Das Verhältnis von Conjugata vera zum Querdurchmesser = 2 : 3. Das Promontorium springt vor, es liegt nicht in der Terminalebene, sondern etwas oberhalb. Das Kreuzbein ist auffallend stark gegen die Horizontalebene gewinkelt und steht, von der Seite gesehen, ohne die normale Längskonkavität, nach hinten weg (Abb. 14).

Der Terminalwinkel (s. o.) ist dementsprechend gegenüber der Norm stark vergrößert, er beträgt 97°; also liegt wieder, wie im Falle I eine abnorme Stellung des Kreuzbeines im Beckengefüge vor. Der Promontoriumswinkel ist gegenüber der Norm kaum verändert (205°), und zwar aus folgendem Grunde: Der erste Kreuzbeinwirbel bildet mit dem zweiten einen flachen Winkel, indem dieser etwas dorsalwärts abknickt. Hierdurch entsteht ein flaches sog. „unteres Promontorium“.

III.

39 cm langes, in Formalin gehärtetes weibliches Neugeborenes mit typischer Ch. Oberlänge : Unterlänge = 28 : 11 cm (S.-Nr. 209/36; Abb. 11). Die Abbildung erübrigt eine eingehende äußere Beschreibung.

Die Sektion ergab keine innerlich gelegenen Besonderheiten. Thymus und Thyreoida wurden histologisch untersucht, der Befund war von der Norm nicht abweichend. Die unmittelbare Todesursache wurde nicht festgestellt; es ist eine bekannte Tatsache, daß viele, wenn nicht die meisten Chondrodystrophen vor oder kurz nach der Geburt sterben (Letalfaktor!).

Das Becken wurde herausgenommen und feucht präpariert: Abb. 12 und f.!

Bei seiner Betrachtung fällt zunächst die starke Plumpheit dieses Beckens gegenüber einem normalen Neugeborenenbecken und auch gegenüber unserer Beobachtung II auf. Der Knorpel überwiegt gegenüber dem Knochen beträchtlich, er ist plump, wulstig und unförmig. Der

Der zweite Kreuzwirbel nimmt so eine Mittelstellung ein und die Dorsalabknickung des Kreuzbeines geschieht gewissermaßen in zwei Raten. Die Gesamtabknickung ist also viel größer als normal und nicht mit dem Promontoriumswinkel gleichzusetzen.

Die zwei ersten Steißbeinwirbel verlaufen noch in gleicher gerader Richtung, wie die Kreuzbeinwirbel, hierdurch wird die nach hinten stehende Ausladung noch augenfälliger. Fast im rechten Winkel knicken alsdann die restlichen Steißbeinwirbel ventralwärts um (Abb. 14). Eine Querkonkavität ist am Kreuzbein ebenfalls nicht vorhanden, im Gegenteil erscheint die Ventralfläche des Kreuzbeines konvex dadurch, daß die Wirbelkörper gegenüber den Flügeln stark vorspringen.

Der Beckenausgang ist wie bei der Beobachtung I relativ weit. Die Cristae ossis ilei zeigen dicke und breite Knorpelwülste; ihre S-Krümmung ist deutlich vermehrt (vgl. Abb. 16), sie sind nicht sonderlich steil gestellt, klaffen nicht, sind jedoch auffallend hoch. -- Die Pfannenwand ist wulstig, die Acetabula sind etwas mehr nach vorne gerichtet als bei normalen Vergleichsbecken (Abb. 14). Ihre Größe und Tiefe zeigt keine Abweichung, ebenso ist ein vermehrtes Nachuntengerichtetsein nicht feststellbar (Abweichungen, die bei *Breus* und *Kolisko* erwähnt werden). Die Schambeinäste sind zwar auch etwas plump, sie bestehen fast nur aus Knorpel; im ganzen weichen die Verhältnisse aber an den Scham- und Sitzbeinen, den Foramina obturata und an der Symphyse nicht sehr auffallend von normaler Gestaltung ab. Das kleine Becken ist relativ niedrig. Die Incisuræ ischiadicae sind eng und verjüngen sich nach oben zu konisch (Abb. 15). Die Maße der Seitenbeckenknochen sind: Pars saeralis 1,5 cm; Pars iliaca 0,9 cm; Pars pubica 1,6 cm.

Ehe hier noch näher auf diese Dinge eingegangen wird, sei noch das nächste Becken betrachtet, denn es zeigt nahezu die gleichen Veränderungen.

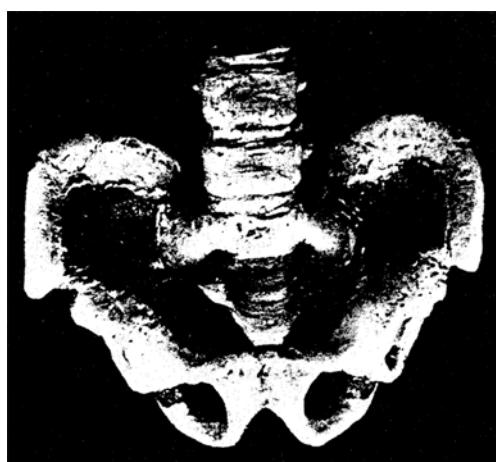


Abb. 12. Becken von Beobachtung III. Plumper Bau. Starkes Überwiegen des Knorpels über die knöchernen Anteile (S. 209/36).



Abb. 13. Dasselbe Becken wie in Abb. 12. Eigenartig trapezförmiger Beckeneingang. (S. 209/36).

IV.

Das Becken stammt von einer männlichen reifen ch. Frucht (M. O. 169) von 41 cm Länge und dem typischen Äußeren der Ch. an Schädel und Gliedern. Das Becken der in Formalin aufbewahrten, ausgeweideten Frucht gleicht dem vorher beschriebenen ganz außerordentlich (s. Abb. 12 und 13). Es wirkt noch plumper, die Knorpelmassen sind relativ noch gewaltiger.

Der Beckeneingang ist wieder sehr stark abgeplattet, die Conjugata verhält sich zum Quereingang gleich wie 1:2 (1.5:3 cm). Die Seitenstreckenmaße sind:

Pars sacralis 1,45 cm; Pars iliaca 0,7 cm; Pars pubica 1,4 cm.



Abb. 14. Vergleichsaufnahme von Beobachtung III (Mitte) und IV (rechts) mit einem normalen Becken (ganz links). Stark geneigte, gerade nach hinten gestreckte Kreuzbeine ohne Längs- und Querkonkavität. Relativ niedrige kleine Becken. Scham und Sitzbeine kaum verändert.

Es fällt also die Kleinheit der Pars iliaca besonders in die Augen. Schon geraume Zeit ist es bekannt, daß die Plattheit des ch. Beckens meistens durch eine abnorme Kleinheit gerade der Pars iliaca bedingt ist; das gilt aber nicht immer, denn oben wurde schon gesagt, daß bei der Form II die Pars iliaca normal lang, dafür die Pars pubica verkürzt sein kann (*Breus* und *Kolisko*).

Schon *Michaelis* (1851) stellte bei der Untersuchung des engen Beckens fest, daß „die Verkrüppelung der Darmbeine eine Kürze und starke Biegung der Linea innominata bedinge“. Ebenso erkannten *Fehling* und andere, daß beim platten Rachitisbecken die Länge der Conjugata vera von dem Grade der Entwicklung der Hüftbeine abhängig sei. Das trifft nun auch zu auf die I. Form des Beckens der Ch.: hier bleibt das Wachstum der Pars iliaca stark hinter der Norm zurück; daher Kleinheit der Conjugata vera, Enge der Incisura ischiadica. Durch eine Störung der Wachstumsrichtung scheint auch die Facies auricularis des Hüftbeines eine andere, mehr geneigte Stellung zu bekommen und dadurch die verstärkte Neigung des Kreuzbeines zu bedingen.

Die eben gemachte Ausführung klingt einfach und leicht erklärlich, wird aber nicht von allen unwidersprochen hingenommen werden. Hier gelangen wir zu einer der Streitfragen der Ch. *Gräfe* machte 1875 ein besonderes Wachstum, einen Wechsel in der Wachstumsenergie, für die Stellung des Kreuzbeines verantwortlich und wendete sich besonders gegen *Kehrer*, der dem Muskelzug (intrauterin) eine große Rolle in der Formgestaltung bei der Ch. einräumte und seinerseits wieder Front machte gegen die Erklärung einer Formabweichung durch einfache statische Beeinflussung, wie sie vor allem *H. v. Meyer*, *Schröder* und *Litzmann* geben. Uns ist in dem ch. Geschehen ein abnormes *Wachstum* — worin immer es seine Ursache haben mag — unvergleichlich wahrscheinlicher als jede mechanische Erklärung.



Abb. 15. Die gleichen Becken wie in Abb. 14, schräg von der Seite gesehen. Enge, konisch zulaufende Incisuren ischiadicae. Starke Rundung der hohen Beckenschaufeln. Etwas mehr nach vorne gerichtete Hüftpfannen. Stark vermehrte Lendenlordose.

Auf eine sehr wichtige und beachtenswerte Erscheinung muß noch eingegangen werden. In den Fällen III und IV sehen wir jeweils eine starke Verengerung des Wirbelkanals (Abb. 16), dargestellt am *Sacralkanal*. Bezuglich des Sacralkanals sagen *Breus* und *Kolisko*: „Die Frontalstenose des Sacralkanals.... konnten wir als das charakteristischste Merkmal dieser Form (I. Form) des ch. Zwergbeckens betrachten, da dieselbe bei keiner anderen Beckenform zu finden ist...“ Sie spielt auch sonst im Schrifttum, und zwar in der klinischen Literatur eine gewisse Rolle. Denn diese Stenose kann sich bei ch. Zwergen klinisch auswirken.

So lesen wir bei *Albrecht* und *Ranzi* über Kompressionsmyelitis bei Ch. *Wegener* und *Nissenbaum* schreiben über Erkrankungen des Nervensystems bei Ch. und erwähnen auch Beobachtungen von Druckerscheinungen seitens des eingengten Wirbelkanals. *Lampe* fand in einem seiner 2 Fälle eine so hochgradige Verengerung des oberen Wirbelkanals, daß das obere Halsmark und die Medulla oblongata abgeplattet und atrophisch war. *A. Dietrich* spricht wie *Dieterle* die Vermutung aus, daß die Einschnürung des Rückenmarkes vielleicht die Todesursache vieler neugeborener Chondrodystrophien sei. *Breus* und *Kolisko* fanden

als Ursache die frühzeitige, auch von *Ed. Kaufmann*, *H. Müller*, *Knötzke* u. a. beschriebene Synostose der Knochenkerne des Wirbelkörpers mit denen der Wirbelbögen. Dagegen faßt *Dieterle* mit *Lampe* die Verengerung des Wirbelkanals als eine Wachstumsstörung schon des Knorpels auf, denn in einem Falle von *Lampe* fand sich bei stärkster Verengerung des Wirbelkanals der Wirbelbogen (Atlas) noch völlig knorpelig.

Bei unseren beiden Fällen III und IV finden wir solch bezeichnende Verhältnisse. Bei der Beobachtung I und II vermissen wir jedoch eine Enge des Wirbelkanals. Die Fälle I und II müssen wir aber auch aus den übrigen Befunden heraus zu der anderen, der II. Form des ch. Beckens

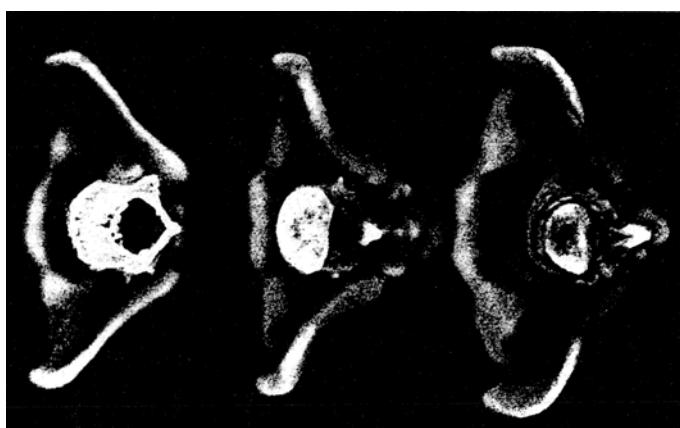


Abb. 16. Vergleichsaufnahme von Beobachtung III (Mitte) und IV (rechts) mit einem Normalbecken (ganz links). Das Bild soll die Querschnitte der Wirbelkanäle zeigen: Starke Verengerung bei den chondrodystrophischen Becken! -- Gut zu sehen ist auch die vermehrte S-Krümmung der Beckenkämme (hier absichtlich unscharf).

zählen. Also sehen wir auch am Wirbelkanal den Ausdruck dieser zwei verschiedenen Formen der Ch.

Wir kommen zurück auf die beiden Becken III und IV. Zusammenfassend können wir folgende Veränderungen an ihnen feststellen:

1. Plumpheit des Gesamtbaues; starkes Überwiegen des Knorpels gegenüber dem Knochen.
2. Starke Abplattung des Beckeneinganges, die bei genauem Messen der Seitenstrecken größtenteils bedingt ist durch Wachstumshemmung des Hüftbeinanteiles im Beckenring gegenüber den beiden anderen Seitenstrecken.
4. Hierdurch ebenfalls bedingt: Enge und konisch zulaufende *Incisurae ischiadicae*.
5. Veränderungen an Lage und Bau des Kreuzbeines: Starke Neigung des geradlinig nach hinten verlaufenden Kreuzbeines gegen die Horizontalebene. Hierdurch erhebliche Vergrößerung des Terminalwinkels. Vorspringen des Promontoriums, was neben der Verkürzung der Pars

iliaca zur Plattheit des Beckeneinganges beiträgt. Bildung eines sog. unteren oder „falschen“ (*Fischer*) Promontoriums.

Mangel der Längskonkavität, Fehlen der Querkonkavität, ja Konvexität der ventralen Kreuzbeinfläche durch Vorspringen der Kreuzbeinkörper gegenüber den Flügeln.

6. Stenose (Frontalstenose) des Wirbelkanals.
7. Weniger augenfällig: Verstärkte S-Krümmung der hohen Darmbeinschaufeln; mehr nach vorne gerichtete Gelenkpfannen.

Die geschilderten Veränderungen stimmen im wesentlichen mit dem überein, was *Breus* und *Kolisko* als die *I. Form des ch. Beckens* beschreiben. Nicht finden konnten wir die *Schmalheit des Kreuzbeines* (es wurde von uns nur die Ventralfäche gemessen und der Abstand der hinteren Darmbeinenden). Die *Acetabula* waren nicht flach, wohl etwas mehr nach vorne gerichtet. In allen wesentlichen Punkten ergibt sich Übereinstimmung mit den Befunden von *Breus* und *Kolisko*. Im auffallenden Gegensatz hierzu stand das *II. Becken*, das eine Zierlichkeit des Gesamtbaues, normales Wachstum der Pars iliaca und dadurch einen grundsätzlich anders gestalteten Beckeneingang aufwies. Die Stellung des — im übrigen typisch veränderten — Kreuzbeines im Beckenring war fast normal.

V.

In diesem Zusammenhange sei noch kurz auf ein weiteres Erwachsenenbecken eingegangen, das nicht so typisch erscheint und doch der Ch. zuzurechnen ist. *Gg. B. Gruber* streift dieses Becken kurz mit Angabe der Maße in dem Kapitel „Abortive Ch.“¹. Es stammt von einer 41jährigen Zwergin von 123 cm Länge und einem Mißverhältnis von Oberlänge: Unterlänge wie 68:55 cm. 2mal mußte wegen engen Beckens ein Kaiserschnitt ausgeführt werden. Tod an Kreislaufschwäche nach Porrooperation. Die Spannweite betrug 115 cm, die Nasenwurzel war eingezogen. Arme und Beine waren etwas zu kurz, die Finger plump und kurz (S. 56/34). Es bestand die zum Kreis der *Madelungschen Deformität* zu zählende Anomalie der Handstellung.

Das Becken wurde herausgenommen und maceriert (Abb. 17 und 18).

Der Bau ist zierlich, der Beckeneingang etwa 2:3 platt. Die Darmbeinschaufeln haben einen etwas gewulsteten Rand, das Promontorium springt vor und liegt oberhalb der Terminalebene. Das Kreuzbein zeigt — im Gegensatz zu den bisher genannten Fällen — eine annähernd normale Stellung innerhalb des Beckringes (Abb. 6). Auch seine Gestaltung selbst muß als normal bezeichnet werden: man findet Längs- und Querkonkavität, die Kreuzwirbel treten nicht gegenüber den Flügeln vor. Die Schambeine sind zart gebaut, die absteigenden Äste bilden an der Symphyse einen stumpfen Winkel. Die Acetabula sind von entsprechender Größe und Tiefe, ihre Stellung läßt nichts Abnormes erkennen. Ebenso ist die

¹ *Gruber, Georg B.*: Handbuch der Morphologie der Mißbildungen, 3. Aufl. Bd. 1, S. 333 f.

Höhe des kleinen Beckens und die der Beckenschaufeln im Verhältnis richtig. — Der Beckeneingang ist, wie erwähnt, abgeplattet; er hat eine Herz- oder Dreiecksform. Messen wir, wie bei den anderen Becken, nun die Seitenstrecken des Einganges, dann stellen wir eine mäßige, aber deutliche Verkürzung der Pars iliaca fest:

Pars sacralis links/rechts	5,0-5,1 cm
.. iliaca	4,5-4,3 cm
.. pubica	6,5-6,4 cm

Diese Verkürzung würde sich noch mehr auswirken, wenn nicht die Pars pubica relativ recht lang wäre. Das übrige zu der Verkürzung der Conjugata vera tut wieder das vorspringende Promontorium. Der Wirbelkanal ist nicht verengt.

Zusammengefaßt ist an diesem Becken zu bemerken: Zierlichkeit des Gesamtbaues mit Verkürzung aller Maße, (Conjugaten) und (als Grund Promontorium, leichte Wulstung der Darmbeinschaufeln.

Abb. 17. Beobachtung V. Abortive Chondrodytrophie. Beschreibung im Text. (S. 56/34.)

besonders aber der Längendurchmesser hierfür) der Pars iliaca. Vorspringendes Promontorium, leichte Wulstung der Darmbeinschaufeln.

Nach *Gg. B. Gruber* liegt hier eine „abortive“ Ch. vor. Diese gewissermaßen fließenden Übergänge von Chondrodytrophie zum Normalen kommen nicht selten vor; und können sich dann auch entsprechend am Becken ausdrücken. Diese Tatsache ist klinisch in geburtshilflicher Hinsicht nicht ohne Bedeutung. Wenn man im übrigen weiß, daß es sichere sog. „partiell lokalisierte“ Ch. gibt, wie sie z. B. an der Schädelbasis (*G. B. Gruber*) oder isoliert nur an den unteren Extremitäten (*Charon, Depuy und Tissot*) oder nur auf einer Körperseite (*Nathanson*) beschrieben sind, dann könnte man sich unschwer vorstellen, daß einmal eine Beckenveränderung im Sinne der Ch. vorliegt, ohne daß eine typische Ch. des übrigen Skeletes gegeben ist. Vielleicht verbirgt sich unter den vielen platten Becken, die dem Geburtshelfer zu schaffen machen, doch das eine und andere ch. Becken. Daran denken kann man, wenn bei einer Patientin sich geringe Kurzgliedrigkeit mit Mißverhältnis von Ober- zu Unterlänge, oder Kurzfingerigkeit — über



Abb. 18. Das gleiche Becken wie in Abb. 17. Abortive Chondrodytrophie. (S. 56/34.)

beschrieben sind, dann könnte man sich unschwer vorstellen, daß einmal eine Beckenveränderung im Sinne der Ch. vorliegt, ohne daß eine typische Ch. des übrigen Skeletes gegeben ist. Vielleicht verbirgt sich unter den vielen platten Becken, die dem Geburtshelfer zu schaffen machen, doch das eine und andere ch. Becken. Daran denken kann man, wenn bei einer Patientin sich geringe Kurzgliedrigkeit mit Mißverhältnis von Ober- zu Unterlänge, oder Kurzfingerigkeit — über

Beziehung von Brachydaktylie zu Ch. siehe bei *Hasselwander, Pol, K. H. Bauer, Aschner-Engelmann* u. a. — oder eine *Madelungsche* Handdeformität (*Budde*, s. o.) findet. Unterstellt man, daß es sich hier um Erscheinungen im Sinne der Ch. handelt, dann könnte einmal die Kombination mit einer mehr oder minder typischen, sich klinisch auswirkenen Beckenveränderung auftreten.

Der Vollständigkeit halber lasse ich eine Übersichtstabelle der von mir festgestellten Beckenmaße in meinen Fällen folgen. Diese Zusammenstellung kann im Vergleich mit der Tabelle von *Fehling* oder von *Breus* und *Kolisko* nützlich sein.

Übersichtstabelle der gefundenen Beckenmaße in den vorausgehend beschriebenen Fällen von Chondrodystrophie.

Beckennessung	I	II	III	IV	Normal	V
	Erwachsene cm	Neugeborene			Erwachsene cm	
		cm	cm	cm	cm	
1. <i>Conjugata vera anatomica</i>	6,3	1,7	2,0	1,5	2,6	8,4
Von der Mitte des Promontoriums (oberer Rand des I. Kreuzbeinwirbels) zur Mitte des oberen Randes der Symphysis pubis.						
2. <i>Conjugata inferior</i>	7,4	1,7	1,7	1,1	2,4	8,5
Sagittaldurchmesser der Terminalalebene vom oberen Symphysenrand zur ventralen Kreuzbeinfläche in der Mittellinie und Terminalalebene.						
3. <i>Conjugata vera obstetrica</i>	7,5	—	—	—	—	—
4. <i>Sagittaldurchmesser</i> bei schräg verschobenem Becken.	—	1,45	—	—	—	—
5. <i>Querdurchmesser des Einganges</i>	10,5	2,45	3,0	3,0	2,9	12,6
Größte Distanz der beiden Lineae terminales, senkrecht auf dem Sagittaldurchmesser.						
6. <i>Diameter transversus anterior</i>	9,1	2,2	2,8	2,7	2,8	12,2
Von einer Eminentia ileopectinea zur anderen in der Terminalalebene.						
7. <i>I. schräger Durchmesser</i>	10,0	2,6	3,2	2,6	3,0	11,0
Von rechts hinten nach links vorne.						
8. <i>II. schräger Durchmesser</i>	10,1	2,0	3,1	2,7	2,85	10,8
Von links hinten nach rechts vorne.						
9. <i>Beckenmittconjuncta</i>	8,6	1,6	1,7	1,35	2,3	8,5
Vom oberen Rand des III. Kreuzbeinwirbels zur Mitte der Symphyse.						
10. <i>Transversaler Durchmesser der Beckenmitte</i>	10,3	1,9	2,5	2,5	2,5	10,5
Durch die Mitte der Acetabula gemessen.						
11. <i>Beckenausgangsconjuncta</i>	9,9	2,1	2,6	2,55	2,45	7,0
Vom unteren Symphysenrand zur caudalen Endfläche des letzten Kreuzbeinwirbels (5.).						

Beckenmessung	I	II	III	IV	Normal	V
	Erwachsene	Neugeborene			Erwachsene	
	cm	cm			cm	
12. Querdurchmesser des Beckenausgangs						
a) Distanz der Tubera ossis ischii . .	10,7	2,65	2,7	2,55	2,4	14,7
b) Distanz der Spinae ossis ischii . .	9,3	2,05	2,3	2,2	1,95	10,2
13. Distanz der Spinae iliacae anterior, sup.	18,6	5,0	6,25	5,95	5,8	18,7
14. Distantia cristarum	19,2	5,7	6,45	5,95	6,05	20,0
In der Mitte der Cristae gemessene größte Entfernung.						
15. Distanz der Spinae iliacae post. sup. .	5,8	1,0	1,75	1,75	1,85	6,0
16. Pars sacralis	5,8	1,3	1,5	1,45	1,6	5,1
Von der Spina iliaca posterior superior zur Überschneidungsstelle der Linea terminalis mit dem Gelenksrand des Hüftbeines am Sulcus paraglenoidalis (mit dem Zirkel gemessen).						
17. Pars iliaca	4,1	1,1	0,9	0,7	1,4	4,3
Vom Rande des Sulcus paraglenoidalis zur Synostosis ileopubica auf der Linea terminalis.						
18. Pars pubica	5,9	1,0	1,6	1,4	1,5	6,4
Von der Synostosis ileopubica auf der Linea terminalis zum äußersten Rand der Linea terminalis am Schambein.						
19. Breite des Kreuzbeines	9,8	2,2	2,8	2,7	2,5	9,2
An der Linea terminalis gemessen.						
20. Kreuzbeinlänge	8,5	2,3	3,0	3,0	2,6	8,5
21. Promontoriumswinkel	235°	199°	205°	212°	214°	205°
Winkel, unter dem die Ventralfächen des letzten Lumbal- und I. Kreuzbeinwirbels zusammentreffen.						
22. Terminalwinkel	108°	87°	97°	94°	75°	75°
Winkel, welchen die Ventralfäche des Sacrum mit der Terminalalebene bildet.						

II. Histologische Untersuchungen.

A. Knochenuntersuchungen.

Histologische Untersuchungen des *Skeletes* ch. Neugeborener liegen in der Literatur in großer Menge vor.

H. Müller (1860) war wohl einer der ersten, der auf die histologischen Unterschiede zwischen der Rachitis fetalis und der echten Rachitis, die auch *Virchow* feststellte, mit Nachdruck hinwies. *Fischer* (1875) bestätigt die Befunde *Müllers* und glaubt die Erklärung in einer intrauterinen Abheilung der Rachitis gefunden zu haben. Die Theorie der intrauterin beginnenden oder ablaufenden Rachitis wurde endgültig auf Grund der Untersuchungen von *E. Kaufmann* (1892) abgetan. Das mikroskopische Bild ist uns jetzt sehr vollständig bekannt, die Deutung ist allerdings nicht in allem übereinstimmend, so z. B. nicht bei dem sog. *Perioststreifen*.

Nach *Kaufmann* verhindert er an der Seite, an der er besteht, das Längenwachstum des Knochens und bedingt dadurch, bei Einseitigkeit, Verkrümmungen der Knochen. *Robert Meyer* aber fand in 2 Fällen den Perioststreifen gerade an der langen Seite der gekrümmten Extremitätenknochen, er lehnt die Ansicht *Kaufmanns* ab und stellt sich auf den Standpunkt von *M. B. Schmidt* und *A. Dietrich*.

Diese halten den Perioststreifen geradezu für einen kompensatorischen Knochenbildner, seine Entstehung leiten sie aus den Knorpelmarkkanälen her, eine Ansicht, der *Gg. B. Gruber* beipflichtet.

Knötzke untersuchte *Wirbelsäulen* ch. Neugeborener und fand Gewebsveränderungen im gleichen Sinne wie an den Extremitätenknochen. Er legt dabei dem zentralen Abschnitt des Wirbelkörpers die Rolle der Diaphyse, allen anderen die der Epiphyse bei und erklärt damit die normale Größe des Wirbels bei bikonkaver Verschmälerung der zentralen Abschnitte. Bei Fällen von *Coxa vara congenita* fand, wie schon oben erwähnt, *M. B. Schmidt* (nach *Wilhelm*) ähnliche histologische Bilder wie bei der Ch.

Verschiedene Autoren sprechen auch von einer *Coxa vara adnata chondrodystrophica* (*Bosse, Freund*).

Außerordentlich spärlich sind im Gegensatz zu den histologischen Untersuchungen der Knochen bei ch. Neugeborenen solche bei erwachsenen ch. Zwergen. *Frangenheim* untersuchte Stückchen aus der Tibiaepiphysengegend, die er von einem 12jährigen ch. Zwerg durch Osteotomie gewann. Genaue Knochenbefunde ausgewachsener ch. Zwergen konnte ich nur bei *Marum* finden.

Er stellte eine erhebliche Veränderung des hyalinen Knorpels, wie Zerfaserung, Kalkeinlagerungen im ruhenden Knorpel, unregelmäßige Lage und Vergrößerung oder Fehlen der Knorpelzellen fest. Der Knorpel war reichlich vascularisiert. An der Knorpelknochengrenze der Rippen fand sich noch der Perioststreifen, der schon makroskopisch als weißer Strich zu sehen war. An den untersuchten Metatarsalknochen fielen die sehr dünnen Knochenbalkchen gegenüber der recht festgefügten *Compacta* auf; in der *Spongiosa* fand er zahlreiche Inseln hyalinen Knorpels.

Prox. Femurende und Lendenwirbel des I. Falles.

Schnitte in der Hauptebene des Oberschenkelkopfes und des Trochanter major zeigen eine überraschend geringe Ausbildung des Balkenwerkes der schwammigen Substanz.

Dies gilt ganz besonders für den Kopf, der im wesentlichen abgestützt wird durch die an der medialen Schaftseite sehr starke *Compacta*, welche in die Kopfgegend bzw. ihre *Spongiosa* sich strahlenförmig aufteilt (a) (vgl. Abb. 19). Aufällig ist in der oberen Begrenzung des Trochanter major bei b, c und d — eine schon makroskopisch durchgeführte Feststellung — ein dicker eigenartiger, zunächst an Knorpel erinnernder Überzug, während bei e in dem Graben zwischen Trochanter major und Schenkelkopf sich sehniges Gewebe befindet.

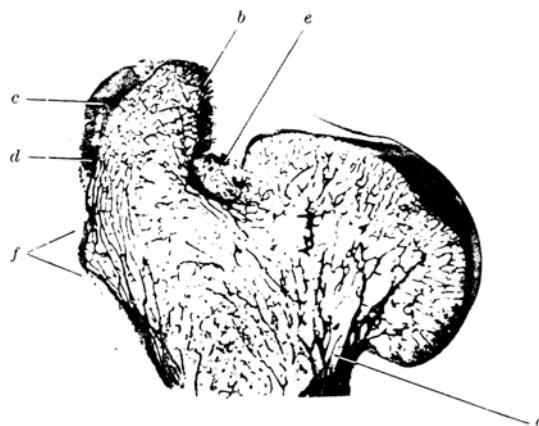


Abb. 19. Schnitt durch den Schenkelhals eines 41jährigen chondrodystrophischen Mannes. Beobachtung I (S. 564/36). a strahlenförmige Aufteilung der Knochenrinde des medialen Schaftansatzes. b, c, d knorpelige — zum Teil faserige — Hüllen des großen Rollhügels. e Sehnenansatz. f unregelmäßiger Sehnenknorpel.

Die histologische Betrachtung zeigt im wesentlichen ruhende Knochen- und Knorpelverhältnisse. Der *Knorpelüberzug des Gelenkkopfes* sitzt auf einer nur sehr dünnen, in der Tat nur Bruchteile eines Millimeters in der Dicke messenden Druckaufnahmeplatte, die durch eine sehr scharfe Grenze in etwas unregelmäßigem Verlauf von dem durch Kalkeinlagerung ausgezeichneten innersten Schichtenanteil des Knorpelüberzugs unterschieden ist. An einigen Stellen finden sich von dem zwischen den spongiosen Bälkchen unter der Druckaufnahmeplatte befindlichen Fettmark hergeleitet, Markkanälchen bzw. Gefäßkanäle im Vorstoß gegen die verkalkte Knorpelzone durch die Druckaufnahmeplatte. (Es wäre richtiger, hier von einer „Druckaufnahmekuppe“ zu sprechen, nicht von einer Platte.)

Im Knorpelgewebe des Gelenkkopfes ist wesentlich Abweichendes nicht zu erkennen. Eigentliche Säulenbildung der Knorpelzellen ist nur da und dort deutlicher ausgeprägt. Der Knorpel ist nicht vascularisiert. Bei b, c und d, vor allem in der Höhe von e setzt ein faserknorpeliges derbes Gewebe an den Knochen an, wobei die innersten, d. h. dem Knochen benachbarten Lagen des Faserknorpels wiederum beträchtliche Verkalkung zeigen. Reste solcher kalkhaltiger Knorpelgrundsubstanz, auch zellbaltigen Knorpels, sind auch in der unmittelbar benachbarten Knochensubstanz gelegen, und zwar sieht es so aus, als ob hier der Knochen unmittelbar in den Knorpel überginge. In dem Graben zwischen Trochanter major und Schenkelkopf (e) findet sich sehniges Gewebe in unmittelbarem Ansatz an die Rinde des Knochens. In der Gegend von f, d. h. an der Außenseite des Femurschaftes, dort, wo sich der Trochanter allmählich aus dem Schaft heraushebt, ist der sehnennknorpelige Ansatz in einer sehr unregelmäßigen Linie erfolgt. Hier drängen vielfach Marklücken mit Gefäßen gegen die innerste Knorpelschicht an.

Zusammenfassung des Femurbefundes. Man könnte die eh. Entstehung an dem untersuchten Knochengewebe nicht mehr feststellen. Es liegt ein gewaltig umgebauter, bzw. in seiner ganzen Struktur veränderter Femurkopf vor, dessen wesentlichste Erscheinung der Mangel des Schenkelhalses ist. Zeichen der Arthritis deformans sind nicht gegeben. Die Unregelmäßigkeiten, namentlich die gewaltige sehnige Überknorpelung des Trochanter major, sind wohl Folgen veränderter, starker mechanischer Beanspruchung der fraglichen Teile.

Ein an zelligem Mark ungemein reicher *Lendenwirbelskörper* zeigt im ventralen Teil sehr spongioses Knochengerüst. Die Gelenkfläche des Proc. articularis seines Bogens zeigt ordentliche Überknorpelung. Der Knorpel ist in unregelmäßig zackiger Linie in den Knochen eingefalzt und gegen den Knochen hin deutlich verkalkt. Irgendwelche auffälligen Verhältnisse sind nicht festzustellen. Der Knochen erscheint in der Nähe der Zwischenwirbelscheibe außerordentlich dicht.

Ebenso lässt sich an den *Querfortsätzen* nichts Nennenswertes erkennen, das vom normalen Bild abwiche. Dort, wo am Ende der Fortsätze sehnige Bandmassen ansetzen, findet sich beträchtliche Faserknorpelbildung. Verschiedene Gelenkstellen zwischen den Bogenfortsätzen zweier Wirbel lassen sehr ruhige Gelenkverhältnisse feststellen. Nirgends finden sich Knorpelreste in Knochen, die nicht in breitem Zusammenhang mit dem Knorpelüberzug der Gelenksflächen stünden. Seitlich außerhalb des Endes des Gelenkes, dort, wo die Gelenksbänder ansetzen, starke Hyperämie und lacunärer Knochenabbau, sowie Entwicklung eines lockeren, fibrösen Gewebes um die

hyperämischen, den Knochen arrodierten Gefäße. Hier dürfte der Beginn einer *deformierenden Spondylitis* vorliegen. Dort, wo beträchtliche Bandmassen am Dornfortsatz ansetzen, sind außerordentlich starke unverkennbare Fasernorpelzonen entwickelt.

Ein *Finger* (rechter Mittelfinger) läßt im distalen Kopfgebiet des Mittelhandknochens eine etwas unregelmäßig verlaufende Linie der Knorpelkuppe feststellen. Diese Unregelmäßigkeit ist dadurch bedingt, daß der Schnitt ziemlich exzentrisch angelegt ist. Klarer sind die Schnitte durch die Phalangen. Sie zeigen sehr starke Ausbildung der Schaftknochen und eine ungemein zierliche Spongiosa der Epiphyse. Reste der Wachstumsfugen sind nicht vorhanden. Irgendwelche Besonderheiten, bedingt durch ehemals zwischengelagerte sog. Perioststreifen, finden sich nicht. Andeutung sog. Querlinien (Jahreslinien) sind ebenfalls nicht feststellbar.

Besonderheit des Hüftgelenkes im Fall I.

Als *Ergebnis der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung* ist festzustellen eine *gewaltige Verbildung des Hüftgelenkes*, und zwar durch das Herauswachsen eines mächtigen Fasernorpels aus dem Rand der Pfanne. Infolge der Kürze des Schenkelhalses und der besonderen Form des Schenkelkopfes kann die Bewegungsfähigkeit im Gelenk nicht groß gewesen sein. Zudem muß sehr bald bei Gelenksexkursionen der Trochanter major in Mitleidenschaft gezogen worden sein, und zwar durch Reibung in besonderem Maße. Dem entspricht wohl die auffällige knorpelige Versorgung an der Spitze des Trochanter, in einer Gegend, die sonst unbedingt frei von Gelenkkapselansätzen erscheint.

Der abpräparierte Knorpelüberzug im Bereich des Lab. glenoidale des Acetabulums zeigt hier, herrührend von der ganz ungewöhnlichen mechanischen Beanspruchung eine verhältnismäßig starke *Randwulstbildung*, die man an entsprechenden Teilen des Schenkelkopfes nicht sieht. Auch in der Fossa acetabuli ist, wenn auch in geringerem Maße, eine ungewöhnliche Knochenhöckerung zu sehen, die wohl im Zusammenhang mit der besonderen Beanspruchung des Lig. teres stand. So zeigt sich neben den Zeichen der Ch. (flache, etwas nach vorne sich öffnende Pfannen) das Bild des *deformierenden Umbaus des Pfannenrandes* im Sinne der sog. *Arthritis deformans*, während der Schenkelkopf davon so gut wie frei blieb. Geringe Zeichen solcher deformierenden Veränderungen bot am Ansatz des Gelenkkapselüberzuges auch die histologische Untersuchung von Bogengelenken der Wirbelsäule an vereinzelten Stellen.

Femur des III. Falles.

Die histologische Betrachtung der oberen Hälfte dieses Femurknochens eines Neugeborenen läßt ohne weiteres die außerordentlich kurze, dünne Beschaffenheit der Säulenknorpelschicht und der Schicht des verkalkten Knorpels an der Epiphysengrenze erkennen. An manchen Stellen ist im Zusammenhang mit Markgefäßkanälen des Knorpels

zwischen Epiphyse und Diaphyse ein mehr oder minder schmales Bindegewebsfeld eingelagert, das deutliche Entstehung von Bindegewebsknochen gegen die Diaphyse hin zeigt. Solche Bindegewebsstreifen oder Bindegewebsknospen finden sich mehrfach, namentlich auch am Rand der Epiphyse gegen das Periost bzw. Perichondrium hin. Die Compacta der Diaphyse ist außerordentlich kräftig knöchern entwickelt. Dieser Befund des sog. Perioststreifens spricht vielleicht für die Auffassung von *M. B. Schmidt, A. Dietrich* und *Kalstorf* über Entstehung und Wirkungsweise des Perioststreifens. Im Gegensatz zu *Marum* konnten wir im histologischen Aufbau des erwachsenen Knochens und Knorpels sichere, objektive Zeichen der „Dystrophie“, wie sie am jugendlichen, wachsenden Knochen typisch sind, nicht finden.

B. Organe innerer Sekretion.

Bei der Forschung nach der Ätiologie der Ch. lenkte man schon früh seine Aufmerksamkeit auf die Tätigkeit der innersekretorischen Drüsen bei den Trägern ch. Veränderungen.

Am ältesten ist der Versuch, die Ch. mit Störungen der *Schilddrüsentätigkeit* in Zusammenhang zu bringen (*Virchow, H. Müller, Eberth, Moro* u. a.). Diese Theorie ist unter *Ed. Kaufmanns* Leitung von *Sumita* (1911) als unrichtig erwiesen und zu Fall gebracht worden. — Eine auffallende Kleinheit und Gefäßarmut der *Nebenschilddrüsen* (Epithelkörperchen) benennt *Dietrich*. *Marum* fand die Epithelkörperchen etwas klein, aber histologisch normal. Die *Hypophyse* glauben verschiedene Autoren verändert gefunden zu haben (*Berliner, Biedl* u. a.). Man zog hier auch Röntgenbilder des Türkensattels zu Hilfe (*Biedl*: Abflachung bei einem Chondrodystroph; dagegen fanden *Braumel* und *Margaret*, nach *Gg. B. Gruber*, den Türkensattel in anderen Fällen recht weit). *Quirll* spricht von völligem Fehlen der Hypophyse bei einem ch. Zwerg (?); *Berblinger* zweifelt diesen Fall an. Normale Verhältnisse beschreiben *Sumita* und *Cöllmann*; ihnen schließt sich *Gg. B. Gruber* an.

Veränderungen des *Thymus* ch. Früchte sind vielfach beschrieben worden. So fand *Dietrich* Mangel an eosinophilen Zellen und spärliche kleine *Hassalsche* Körperchen im Mark; auch *Kahlstorf* glaubt an eine Hypofunktion des Thymus. *Moro* (nach *Landauer*) wieder fand relative Vermehrung der Trabekel und *Hassalschen* Körperchen. Normale Befunde nennen *Ed. Kaufmann* (1892, Fall 2) und *Johannessen*. Bei erwachsenen ch. Zwergen fanden *Quirll* und *Marum* eine normale Involution der Drüse.

Hyperfunktion der *Geschlechtsdrüsen* wurde von *Poncet* und *Leriche, Bartoletti, Abels* u. a. angenommen; *Marum* fand hier bei seinem Fall normale Bilder.

Eine Reihe von Forschern lehnen eine Ätiologie der Ch. durch mangelhaftes Zusammenspiel der innersekretorischen Drüsen oder durch Störung einer bestimmten Hormondrüse überhaupt ab (z. B. *Falta, Rössle*). *Rössle* weist zudem darauf hin, daß die ch. Veränderungen schon in so früher Fetalzeit beginnen, daß ein Einfluß innersekretorischer Drüsen noch gar nicht in Frage kommt. *Dietrich* betont, daß alle bei Ch. an den inkretorischen Drüsen beschriebenen Befunde kein einwandfreies Ergebnis brachten und durch weitere Beobachtungen ergänzt werden müßten. *Gg. B. Gruber* endlich weist gegenüber *Wilton* auf die Meldung zweieiiger Zwillingssgeburten hin, deren eine Frucht ch. war, während die andere keine Zeichen der Ch. darbot.

Von dem ch. Zwergen unserer Beobachtung I wurden histologisch untersucht: Leber, Milz, Pankreas, Nieren, Prostata und von den innersekretorischen Drüsen Schilddrüse, Epithelkörperchen und Nebennieren:

Die *Leber* zeigt eine starke Stauung; die Leberbälkchen beginnen an manchen Stellen schon druckatrophisch zu werden. Mäßige zentrale fein- bis mitteltropfige Verfettung. — Die *Milz* läßt eine ziemlich zellreiche Pulpä und eine deutliche, zum Teil hochgradige Arteriosklerose erkennen. *Pankreas*: Enorme Arteriosklerose der mittelstarken und kleinen Gefäße. Cirrhose durch Vermehrung des Bindegewebes in den interlobulären Abschnitten. Starke Hyperämie und reichlicher Inselgehalt. *Nieren* ergeben das typische Bild einer ganz hochgradigen arterio- und arteriosklerotischen Schrumpfniere. *Prostata*: Die Prostata zeigt zum Teil etwas erweiterte Drüsenumlina, sonst aber völlig normale Webung. — *Schilddrüse* enthält etwas ungleichmäßiges Colloid in den zum Teil recht kleinen, zum Teil mittelgroßen Drüsobläschen. Das Epithel ist einschichtig, kubisch bis platt. Keinerlei Infiltrate. *Nebenschilddrüsen* wurden makroskopisch nur 2 gefunden. Die Länge der beiden histologisch erwiesenen Epithelkörperchen ist 3 und 4 mm, das bedeutet also die unterste Grenze des Normalen (nach *Herzheimer* schwankt die Größe zwischen 3—15 mm). Daß nur 2 Körperchen gefunden wurden, liegt sicherlich an der schweren Auffindbarkeit und dem leichten Verwechseln mit Lymphdrüsen und Fetträubchen (s. hierzu *Herzheimer*). Histologisch boten die untersuchten Epithelkörperchen ein völlig normales Bild. *Nebennieren* zeigten auf dem histologischen Schnitt ebenfalls ein normales Bild. Die Zonen können sehr gut unterschieden werden. Der Lipoidgehalt ist verschieden, am stärksten in der Zona fasciculata. *Thymusdrüse* war völlig zurückgebildet.

Zusammenfassend müssen wir feststellen, daß an den untersuchten innersekretorischen Drüsen sich keine Veränderungen zeigten, die irgendwie als ätiologischer Faktor gerechnet werden könnten. Auch die Kleinheit der Epithelkörperchen bewegt sich noch innerhalb normaler Grenzwerte.

Zusammenfassung.

1. Es konnte bestätigt werden, daß bei der typischen Ch. zwei grundsätzlich verschiedene Beckenformen vorkommen.

Die I. Form zeichnet sich hauptsächlich durch Plumpheit des Gesamtbaues, Stenose des Sacralkanales und hochgradige Wachstums-hemmung des Hüftbeines aus.

Die II. Form ist ein mehr allgemein verengtes Becken von zierlichem Bau, ohne Stenose des Sacralkanales. Beide Formen gemeinsam haben ein charakteristisch in Stellung und Form verändertes Kreuzbein. Es scheinen aber auch Übergänge vorzukommen, die eine strenge Abgrenzung durchbrechen, wie das unsere I. Beobachtung zeigt.

Das Becken einer Frau mit den Zeichen abortiver Ch. läßt sich in keine der beiden Formen einreihen.

2. Die histologische Untersuchung verschiedener Knochen eines chondrodystrophischen Zwerges ergab keine Veränderungen, die man als für die Ch. typisch bezeichnen könnte. Auffallend ist lediglich eine sehr geringe Ausbildung des Bälkchenwerkes der schwammigen Substanz, eine Erscheinung, die schon *Marum* beobachtete.

3. Die Untersuchung innersekretorischer Drüsen desselben ch. Zwerges bot keinerlei Anhalt für irgendeine Störung des inkretorischen Zusammenspiels.

Schriftenverzeichnis.

- Abels*: Z. Kinderheilk. 5 (1913). — Wien, klin. Wschr. 1927 I, 39. — *Albrecht u. Ranzi*: Wien, klin. Wschr. 1926 I, 43. — *Aschner u. Engelmann*: Konstitutionspathologie in der Orthopädie. Wien und Berlin 1928. — *Bauer, K. H.*: Konstitutions- und Individualpathologie des Stützgewebes. Die Biologie der Person. Herausgeg. von Brugsch u. Lewy 1927. — *Baumel*: Zit. nach A. Dietrich. — *Berblinger*: Zbl. Path. 64, 228 (1935). — *Berliner, M.*: Klin. Wschr. 1923 I. — *Bertoletti*: Presse inéd. 21 (1913.) Zit. nach A. Dietrich. — *Biedl*: Zit. nach Gruber. — *Bosse*: Arch. klin. Chir. 81, 428 (1906). — *Breus u. Kolisko*: Die pathologischen Beckenformen, Bd. 1. Leipzig u. Wien: Franz Deuticke 1904. — *Budde*: Frankf. Z. Path. 28 (1922). — Z. Chir. 177, H. 5/6 (1923). — *Charon*: Zit. nach Breus u. Kolisko. — *Collmann*: Zit. nach *Landauer*. Roux' Arch. 110, 195 (1927). — *Dieterle*: Virchows Arch. 184 (1906). — *Dietrich, A.*: Die Entwicklungsstörungen der Knochen. Henke-Lubarsch' Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. 9/1. Berlin: Julius Springer 1929. — Vergleichende Untersuchungen über Chondrodystrophie und Osteogenesis imperfecta. Festschr. z. Feier d. 10jähr. Bestehens d. Akad. f. prakt. Med. in Köln. Bonn 1915. — *Eberth*: Die fetale Rachitis und ihre Beziehung zu dem Kretinismus. Leipzig 1878. — *Falta, W.*: Die Erkrankungen der Blutdrüsen, 2. Aufl. Berlin u. Wien 1928. — *Fehling*: Arch. Gynäk. 7, 388 (1875). — *Fischer*: Arch. Gynäk. 7 (1875). — *Frangenheim*: Die Krankheiten des Knochensystems im Kindesalter. Neue deutsche Chirurgie, Bd. 10. Stuttgart 1913. — Erg. Chir. 4 (1913). — Fortschr. Röntgenstr. 17. — Verh. dtsh. Ges. Orthop. 1911. — *Freund, K.*: Arch. orthop. Chir. 26, 531 (1928). — *Gräfe, F.*: Arch. Gynäk. 8 (1875). — *Gruber, Gg. B.*: Verh. dtsh. path. Ges. 20, 224 (1925); 21, 315 (1926). — Beitr. path. Anat. 93, 459 (1934). — Göttinger Ges. Wiss., Nachr. aus der Biol. 2, 135 (1936). — Beitr. path. Anat. 97, H. 1 (1936). — Chondrodystrophia fetalis. Schwalbe-Gruber: Morphologie der Mißbildungen, Teil III, 1. Abt. Jena 1937. — *Hasselwander*: Z. Morph. u. Anthropol. 5 (1903). — *Herzheimer*: Die Epithelkörperchen. Henke-Lubarsch, Bd. 8. — *Johannessen*: Beitr. path. Anat. 23, H. 2 (1898). — *Kahlstorf*: Virchows Arch. 265 (1927). — *Kaufmann, E.*: Untersuchungen über die sogenannte fetale Rachitis (Chondrodystrophia fetalis). Berlin 1892. — Beitr. path. Anat. 13 (1893). — *Kehler*: Arch. Gynäk. 5 (1873). — *Knötzke*: Beitr. path. Anat. 81, 547 (1929). — *Lampe*: Inaug.-Diss. Marburg 1895. — *Litzmann*: Zit. nach Breus u. Kolisko. — *Margarot*: Zit. nach Gg. B. Gruber. — *Marum, G.*: Frankf. Z. Path. 24, 663 (1921). — *Melchior*: Z. orthop. Chir. 12. — *Meyer, R.*: Virchows Arch. 253 (1924). — *Michaelis*: Zit. nach Breus u. Kolisko. — *Moro*: Münch. med. Wschr. 1927 I, 519. — Zit. nach *Landauer*: Klin. Wschr. 1928 II, 2047. — *Müller, H.*: Würzburg. med. Z. 1 (1860). — *Nathanson*: Z. Röntgenkde 14, 317 (1912). — *Poncet et Leriche*: Lyon méd. 1903. — Zit. nach A. Dietrich. — *Porak*: Zit. nach Breus u. Kolisko. — *Quirill*: Klin. Wschr. 1935 II. — *Raetz, E.*: Inaug.-Diss. Göttingen 1936. — *Rößle, R.*: Wachstum und Altern. München 1923. — *Schmidt, M. B.*: Henke-Lubarsch, Bd. 9/1. — *Sumita*: Dtsch. Z. Chir. 107 (1910). — Jb. Kinderheilk. 73, H. 1 (1911). — *Tissot*: Zit. nach Breus u. Kolisko. — *Virchow*: Virchows Arch. 94 (1883). — *Wagner*: Arch. Gynäk. 100, H. 1 (1913). — *Wilhelm, R.*: Arch. orthop. Chir. 26, 537 (1928). — *Wilton*: Acta path. scand. (Stockh.) Suppl. 15 (1933).

Es wird weiter auf die ausführlichen Schrifttumsverzeichnisse von *Sumita*, *A. Dietrich* und *Gg. B. Gruber* (Morphologie der Mißbildungen, Teil III) verwiesen!