

## Proportionsstudien an Zwergen.

### II. Hypophysäre und primordiale Zwerge, „Miniaturmenschen“.

Von

Prof. Dr. H. Günther, Leipzig.

Mit 4 Tabellen.

(Eingegangen am 16. April 1941.)

Nur durch kollektive Bearbeitung ist die Feststellung möglich, ob die klinischen Formen des Zwergwuchses Unterschiede der Körpergestalt aufweisen. Bei einem Vergleich verschiedener klinischer Einheiten ist die Möglichkeit von Unterschieden der Proportion gegeben. Leider sind wir von diesem Ziele noch entfernt, da die klinischen Formen nicht als einheitlich bezeichnet werden können mit Ausnahme der typischen Chondrodystrophie, welche in der ersten Mitteilung (1) als abgrenzbare einheitliche Konstitutionsanomalie festgestellt wurde.

Trotz dieser Schwierigkeit soll aber bei den 2 Hauptformen des hypophysären und primordialen Zwergwuchses eine Gestaltuntersuchung und vergleichende Variationsstatistik (2) durchgeführt werden. Als Grundlage für die Normierung der einzelnen Körperproportionen dient uns der „Kanon der menschlichen Körperproportionen“ (3). In jedem Einzelfall wird die Abweichung des Personalwertes (P) eines Merkmales vom Richtwert (R) des Kanons bestimmt. Die prozentuale Abweichung wird dann in Einheiten des Variationskoeffizienten ( $v$ ) ausgedrückt. Auf diese Weise wird der Normierungswert  $\delta = 100 (P-R)/R \cdot v$  berechnet. Diese Berechnung ist genauer als die in Einheiten der Streuung angegebene einfache Abweichung  $(P-R): \sigma$ . Die Normierungswerte der Fälle jeder Gruppe werden dann einer kollektiven Bearbeitung unterzogen.

#### *Hypophysäre Zwerge.*

Der Ausdruck „hypophysär“ soll sich auf das ganze Hypophyse-Zwischenhirn-System beziehen, so daß eigentlich „hypophysär-diencephaler Zwergwuchs“ gemeint ist. Die rezessiv erbliche oder erworbene Anomalie dieses Systems ist beim Neugeborenen noch nicht sichtbar ausgeprägt, sondern tritt erst in den folgenden Jahren (meist 2. oder 3. Lebensjahr) als Wachstumsverzögerung in Erscheinung, die den ganzen Organismus betrifft. Auch der Abschluß des Wachstums ist verzögert, so daß noch nach dem 25. Jahre die Epiphysenfugen bestehen bleiben und noch weiteres geringes Wachstum erfolgen kann. Da eine Korrelation mit anderen Anomalien nicht vorliegt, sind Proportionsabweichungen nur im Rahmen der natürlichen Variabilität zu erwarten.

Bereits 1842 teilte *Neumann* eine einschlägige Beobachtung mit. Unter 5 Kindern normal großer Eltern finden sich 4 Zwerge (26 bis 18 Jahre alt) mit ihrer Größe entsprechenden Körperproportionen. Der Kopf erschien zwar klein, doch „in richtiger Proportion zum übrigen Körper“. Unterentwicklung der Genitalien und Mangel der sekundären Geschlechtsmerkmale (Bart, Menstruation) wurde festgestellt.

Auch der von *Schaaflhausen* 1868 beschriebene 61jährige 94 cm große Zwerg (unter 9 Kindern normal großer Eltern 4 Zwerge) gehört hierher. Er ist dadurch berühmt geworden, daß an ihm zuerst die Persistenz der Epiphysenfugen bei der Sektion festgestellt wurde. Der Kopfumfang ist im Verhältnis zur Körpergröße vergrößert ( $\delta = +1,4$ ).

Manche alten Beobachtungen sind in diagnostischer Beziehung etwas unsicher. Oft wird noch der holländische Zwerg „Tom Pouce“ erwähnt. Im 11. Lebensjahre hatte nach *Quetelets* Feststellung die Körpergröße (71 cm) und der Kopfumfang (44 cm,  $\delta = 0$ ) den Sollwert eines 1jährigen Kindes noch nicht erreicht. Oberlänge und Armlänge waren im Wachstum besonders zurückgeblieben. Als er im Alter von 18 Jahren auf 76,5 cm gewachsen war, fand *Carus* „feinen Gliederbau“ und „Kopf nach kindlichem Verhältnis“.

Als durchschnittliche Körpergröße findet man für 30 erwachsene ♂ Zwerge  $112,7 \pm 2,1$  cm mit  $\sigma = 11,7$ , und für 15 ♀ Zwerge  $110 \pm 3,3$  cm mit  $\sigma = 12,8 \pm 2,3$ . Ein Geschlechtsunterschied ist nicht erwiesen, da die Differenz nicht signifikant ist. Wenn man nicht bereits wüßte, daß die Standardabweichung der Körpergröße ( $\sigma = 12$ ) doppelt so groß ist als bei normalen Kollektiven, würde der Quotient  $Q_{12} = 1,8$  auf eine beträchtliche Hyperdispersion und daher auf die anormale Beschaffenheit dieses Kollektivs hinweisen.

Die erste einwandfreie Untersuchung der Körperproportionen hypophysärer Zwerge stammt von *W. Ecke* aus der Königsberger Medizinischen Klinik. Die Normierung von 7 Merkmalen bei 8 Zwergen ergab im „wesentlichen proportionierten Körperbau“.

Tabelle 1. Normierungswerte

Proportion	v	Gruppe I				
		Mittelwert	$\sigma$	Max.	Min.	
Relative Oberlänge . . . . .	2,8	-1,0 $\pm$ 0,1	0,4	-0,2	-1,6	
„ Schulterbreite . . . . .	4,9	-0,7 $\pm$ 0,3	0,8	+0,6	-2,0	
„ Beckenbreite . . . . .	4,7	-0,06 $\pm$ 0,2	0,7	+0,9	-1,1	
„ Spannweite . . . . .	2,5	-0,07 $\pm$ 0,4	0,9	+1,4	-1,8	
„ Armlänge . . . . .	2,95	+0,24 $\pm$ 0,3	1,0	+1,6	-1,3	
„ Handlänge . . . . .	5,8	+0,45 $\pm$ 0,2	0,6	+1,2	-0,6	
„ Fußlänge . . . . .	5,0	-0,26 $\pm$ 0,3	0,7	+1,1	-0,9	
Armlänge/Oberlänge . . . . .	3,0	+1,2 $\pm$ 0,5	1,3	+3,2	-0,6	
Armlänge/Unterlänge . . . . .	3,0	-0,91 $\pm$ 0,29	0,8	0	-2,2	
1/2 Spannweite/Unterlänge . .	3,1	-1,3 $\pm$ 0,25	0,6	-0,4	-2,2	
Relativer Kopfumfang . . . . .	5,2	+0,2 $\pm$ 0,1	0,4	+0,9	-0,4	
Kopfumfang/Oberlänge . . . . .	5,2	+0,96 $\pm$ 0,1	0,4	+1,5	-0,4	
Relative Kopfhöhe . . . . .	5,4	-0,2 $\pm$ 0,2	0,5	+0,2	-1,1	
Kopfhöhe/Oberlänge . . . . .	4,6	+0,3 $\pm$ 0,2	0,5	+1,1	-0,8	
Kopfhöhe/Kopfumfang . . . . .	4,5	-0,2 $\pm$ 0,09	0,2	+0,1	-0,6	
Gewicht/Körpergröße . . . . .	16	+0,05 $\pm$ 0,16	0,5	+0,9	-1,0	

Die folgenden Untersuchungen erstrecken sich hauptsächlich auf das von *Ecke* (Gruppe I) und *Hanhart* (Gruppe II) veröffentlichte Material und eine III. Gruppe verschiedener Zwerge. Durch Zusammenfassung der individuellen Normierungswerte wurden für jede Gruppe die arithmetischen Mittelwerte, Variationsbreite, Streuung und mittleren Fehler der Mittelwerte berechnet.

Als Richtwerte gelten nicht die Dekadenwerte des Kanons (3), sondern die durch Interpolation gefundenen, zur genauen Körpergröße gehörigen Werte (ganz einfache Rechnung). Schon aus den Berechnungen *Eckes* ergeben sich nur geringe durchschnittliche Abweichungen von den Richtwerten. Durch Verwendung der Variationskoeffizienten und genaue Berechnung der Richtwerte werden diese Abweichungen noch geringer. Außerdem habe ich früher irrtümlich als Streuungsmaß für den relativen Kopfumfang 0,97 statt 1,7 und für die relative Kopfhöhe 0,6 statt 0,7 angegeben. Unter Verwendung der richtigen Streuung werden die Abweichungen dieser Proportionen erheblich geringer.

Für die I. Gruppe wird die Feststellung *Eckes* bei 8 erwachsenen Zwergen (Größe 101—129 cm) bestätigt, daß im allgemeinen eine normale Verteilung vorliegt und das ganze Kollektiv hinsichtlich der Körpergestaltung nicht als anormal bezeichnet werden kann.

Von 115 einzelnen Normierungswerten der von *Ecke* beschriebenen 8 Zwerge fallen 53% (statt 50%) in den mittleren Normbereich und  $6,1 \pm 2,3\%$  (statt 5%) außerhalb des Normbereiches (l. c. 2, S. 75). Die Verteilung ist also ungefähr die gleiche, wie bei den Proportionen normaler Menschen.

Tabelle 1 enthält das Ergebnis der statistischen Untersuchung. Die durchschnittlichen Normierungswerte der relativen Spannweite und Beckenbreite weichen nur wenig von Null und daher kaum von den Richtwerten ab. Bei der Proportion Kopfhöhe zu Kopfumfang fallen

hypophysärer Zwerge.

Gruppe II					Gruppe III				
Mittelwert	$\sigma$	Max.	Min.		Mittelwert	$\sigma$	Max.	Min.	
—2,3 $\pm$ 0,7	2,3	+ 1,5	—5,9		—1,1 $\pm$ 0,3	0,9	+ 0,5	—2,4	
—0,1 $\pm$ 0,2	0,7	+ 0,8	—1,6		—0,8 $\pm$ 0,2	0,5	—0,1	—1,7	
					—0,6 $\pm$ 0,6	1,6	+ 2,2	—2,8	
+ 1,0 $\pm$ 0,5	1,6	+ 4,0	—1,6		—0,5 $\pm$ 0,5	1,5	+ 2,4	—2,5	
—0,1 $\pm$ 0,3	1,3	+ 2,8	—2,2		—0,3 $\pm$ 0,3	0,6	+ 0,5	—1,2	
+ 0,8 $\pm$ 0,4	1,4	+ 4,0	—0,9		+ 0,3 $\pm$ 0,3	0,6	+ 1,0	—0,4	
+ 2,8 $\pm$ 0,7	2,2	+ 8,1	—0,3		+ 0,3 $\pm$ 0,4	0,9	+ 1,4	—1,0	
—2,2 $\pm$ 0,8	2,5	+ 4,0	—4,8		—3,4 $\pm$ 0,5	1,2	—1,0	—4,3	
—0,2 $\pm$ 0,2	0,7	+ 1,0	—1,0		+ 0,5 $\pm$ 0,2	0,6	+ 1,6	—0,2	
+ 1,0 $\pm$ 0,4	1,4	+ 2,7	—1,5		+ 1,5 $\pm$ 0,2	0,6	+ 2,4	+ 0,8	
					—1,4 $\pm$ 0,3	0,7	—0,4	—2,2	
					—0,7 $\pm$ 0,3	0,7	0	—1,7	
					—1,2 $\pm$ 0,1	0,16	—1,1	—1,4	
+ 0,008 $\pm$ 0,2	0,7	+ 1,3	—1,2		0 $\pm$ 0,2	0,5	+ 0,7	—0,6	

alle 8 Normierungswerte in den mittleren Normbereich. Bei 8 anderen Proportionen ist die durchschnittliche Abweichung etwas größer; unter Berücksichtigung des mittleren Fehlers ist aber eine Abweichung von Null nicht signifikant.

Eine Sonderstellung nehmen aber 4 Proportionen ein, bei denen eine statistisch gesicherte Abweichung des Mittelwertes nach der Plusseite (Kopfumfang zu Oberlänge) oder Minusseite (relative Oberlänge und die auf die Unterlänge bezogene Armlänge und halbe Spannweite) vorliegt. Diese Werte sind in der Tabelle 1 durch Fettdruck hervorgehoben.

Dieser Befund weist auf eine Proportionsverschiebung bei hypophysärem Zwergwuchs hin. Alle 4 Abweichungen sind darauf zurückzuführen, daß die Wirbelsäule im Wachstum am meisten zurückbleibt.

Durch einfache Umrechnung wird festgestellt, daß die Oberlänge nach dem Kanon um 3% vermindert ist. Infolgedessen ist die Armlänge im Verhältnis zur Oberlänge entsprechend vergrößert und zur Unterlänge oder Beinlänge verkleinert. Die letzte Proportion muß sich ähnlich verhalten, wie das Verhältnis der halben Spannweite zur Unterlänge.

Wenn bei dieser Zwergform alle Körperteile im Wachstum gleichmäßig um  $x\%$  zurückbleiben, mit Ausnahme der um  $(x + 3)\%$  verminderten Wirbelsäule, so ist eine geringe Zunahme aller auf die Oberlänge und die Körpergröße bezogenen Proportionen zu erwarten. Für Armlänge, Handlänge und Kopfumfang trifft dies auch zu. Eine Ausnahme machen die ganze Kopfhöhe, die Fußlänge und die wohl sicher verminderte Schulterbreite. Leider fehlen die Maße der Ohrhöhe des Kopfes. Wenn diese voraussichtlich nicht vermindert sind, ist die Verminderung der ganzen Kopfhöhe auf eine Hypoplasie des Gesichtsschädels zu beziehen.

Es sei hervorgehoben, daß die Proportionen relative Oberlänge und Armlänge zu Unterlänge in allen Fällen einen negativen Normierungswert haben, dagegen die Werte Kopfumfang zu Oberlänge stets positiv sind.

Die II. Gruppe umfaßt die von *Hanhart* veröffentlichten 3 Sippen aus Oberegg (Schweiz), Samnauntal und der Insel Veglia, zusammen 15 Zwerge. Eine Bearbeitung ist hier schwieriger, weil die Unterlänge aus der gemessenen und sehr hoch erscheinenden Iliosspinalhöhe berechnet werden mußte. Infolgedessen ergibt sich eine durchschnittliche anormale Verminderung der relativen Oberlänge.

Die Normierungswerte dieses Kollektivs haben eine auffällig große Streuung oder anormale Hyperdispersion. Unter 133 Normierungswerten fallen nur 32% (statt 50%) in den mittleren Normbereich, dagegen  $23 \pm 3,6\%$  (statt 5%) in den Außenbereich der anormalen Werte.

Nebenbei sei erwähnt, daß die Zwerge in Veglia etwa 1 Jahr später von *Dalma* gemessen wurden, der um 2—7% niedrigere Werte angibt<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Anmerkung bei der Korrektur. Außerdem wurden die Zwerge kürzlich durch *VL. Vojška* [Anthrop. Anz. 17, 103 (1940)] untersucht.

In Tabelle 1 sind die Normierungswerte dieser Gruppe zum Vergleich neben die Werte der I. Gruppe gestellt. Die Werte der Standardabweichung ( $\sigma$ ) sind durchweg beträchtlich größer als bei der I. Gruppe und nur 2 Mittelwerte statistisch gesichert.

Schließlich wurden in einer III. Gruppe die Werte von 10 Zwergen berechnet, die von *Martin, Manouvrier, Bloch, Berliner* (3), *Bauer* und *Rössle* (3) veröffentlicht wurden. Für die einzelnen Proportionen stehen nur 3—10 Werte zur Verfügung. Das Ergebnis ist in Tabelle 1 eingetragen. In dieser Gruppe fallen von 87 Normierungswerten nur 31% in den Häftespielraum und 25% außerhalb des Normbereiches. Es besteht eine (anormale) Hyperdispersion.

Ein Vergleich dieser drei Gruppen ergibt übereinstimmende Verminderung der relativen Oberlänge, Schulterbreite, Spannweite, Armlänge zu Oberlänge, relativer Kopfhöhe und Kopfhöhe zu Kopfumfang und übereinstimmende Vergrößerung von Armlänge zu Oberlänge und Kopfumfang zu Oberlänge.

Gegen die Erwartung ist die Verminderung der relativen Handlänge in Gruppe II und III und der relativen Fußlänge in Gruppe I, die aber zufällig sein kann.

Die *Kopf*dimensionen entsprechen der Körpergröße; in bezug auf die mehr zurückgebliebene Rumpflänge erscheint aber der Kopf relativ groß. Das intuitive Urteil des relativ *großen Kopfes* wurde von mehreren Beobachtern solcher Zwerge abgegeben [*Foerster* 1865 u. a.: nach *Welcker* (1862) „alter Kopf“ bei zurückgebliebenem Wuchs der Glieder]. *Schmolck*, der eine von *Hanhart* untersuchte Zwergsippe schon 1907 beschrieben hat, wies besonders auf dieses Symptom hin. Auch seine Abbildungen vermitteln diesen Eindruck.

Ich konnte in einer früheren Arbeit an einem Beispiel (l. c. 4, Abb. 4) besonders anschaulich zeigen, daß dieses intuitive Urteil des großen Kopfes sich nicht auf das Verhältnis zum ganzen Körper bezieht, sondern unbewußt auf das Verhältnis Kopf zu Rumpf. Die durchschnittliche Überwertigkeit dieser Proportion wird durch vorliegende Analyse bestätigt.

Die absoluten Maße des Kopfes behalten aber kindliche Werte. Bei einem Falle der I. Gruppe mit den größten Abweichungswerten für Kopfumfang und ganze Kopfhöhe entsprechen Bein- und Kopfgröße dem 10. Lebensjahre; aber die Wirbelsäule ist für dieses Alter um 4 cm zurückgeblieben. Hierdurch wird der Eindruck des relativ großen Kopfes erweckt.

Schließlich wurde noch eine Normierung des *Körpergewichtes* vorgenommen. Die Richtwerte werden aus der konstanten Beziehung ( $k = 106$ ) des Gewichtes zum Kubus der Oberlänge berechnet (5). In allen drei Gruppen findet man durchschnittlich keine Abweichung vom Richtwert; außerdem ist die Verteilung ziemlich symmetrisch. Die

durchschnittliche völlige Übereinstimmung mit dem Kanon soll besonders hervorgehoben werden.

Die Gestaltanalyse des hypophysären Zwergwuchses führt zu dem Ergebnis, daß bei der allgemeinen Wachstumsverminderung die *Wirbelsäule* am meisten zurückbleibt. Hierdurch ergeben sich Proportionsverschiebungen aller auf die Oberlänge und Körpergröße bezogenen Dimensionen.

Die *zeitliche Ordnung der Ossifikationsdauer* der verschiedenen Skeletteile ist bei dieser Zwergform *unregelmäßig*.

Die verminderte Schulterbreite und vielleicht auch Beckenbreite weist auf Leptosomie hin. Das Körpergewicht entspricht durchschnittlich dem Richtwert. Die intuitive Annahme eines vergrößerten Kopfes wird durch die verminderte Rumpflänge bedingt.

#### *Primordiale Zwerge.*

Der primordiale oder essentielle Zwergwuchs beruht auf einer (meist) erblichen Änderung der Gesamtkonstitution und ist schon bei der (terminmäßigen) Geburt an der verminderten Körpergröße und dem geringen Gewicht erkennbar. Er ist also keine spätere Hemmungsbildung, sondern eine primäre Minusvariante. Nur in diesem Sinne kann man auch vom „primordialen“ Zwergwuchs sprechen. *v. Hansemann* dachte dagegen bei der Prägung dieses Namens an eine primäre Minderentwicklung des Eies. Diese Annahme ist falsch.

Wenn auch essentieller Zwergwuchs als zufällige physiologische Minusvariante und daher als außerordentlich seltenes Ereignis denkbar ist, so wird man im Einzelfall stets eine kausale Erklärung suchen. Eine Erklärung durch Fehlbildung des Eidotters oder Verminderung der gesamten Keimesmasse analog den bekannten Seeigelexperimenten (*Boveri, Driesch*) wird man beim Menschen nicht anwenden. Für eine Änderung der Chromosomenzahl oder Anomalie der Placenta liegt keine Begründung vor. Die Erfahrungen der Erbforschung weisen auf Genmutation hin. Diese Zwergform wird auch durch ♂ Gameten übertragen und ist daher keine Eigenschaft des ♀ Gameten.

Der essentielle Zwergwuchs ist eine *nur* durch verminderte Körpergröße ausgezeichnete Konstitutionsanomalie im Gegensatz zu anderen Zwergformen, bei denen außerdem noch andere anormale Merkmale oder pathologische Zeichen gefunden werden.

Primordiale Zwerge zeigen normalen zeitlichen Ablauf der Ossifikation, Dentition und Pubertät, normale geistige Entwicklung, normale Ausbildung der Geschlechtsorgane und sekundären Geschlechtsmerkmale; sie sind oft zeugungsfähig.

Der primordiale Zwergwuchs ist keine einheitliche Konstitutionsanomalie. Es gibt mindestens eine rezessive erbliche Form, welcher wohl die Mehrzahl der solitären Fälle zugerechnet werden kann, und eine ebenso seltene Form mit dominantem Erbgang.

Als Beispiel der *rezessiven Form* sind 3 italienische Geschwister (*Verardini*) anzuführen. Auch die von *Paul* und *Scholz* untersuchten 3 Fälle einer Generation (keine Geschwister) gehören wohl hierher. Für genauere Proportionsuntersuchungen können nur 2 Fälle einer von *v. Vershuer* und *Conradi* veröffentlichten Sippe, sowie 1 Fall von *Maas* verwendet werden.

Als Beispiel dominanten Erbganges werden gewöhnlich die Stammbäume von *Dubois*, *Gilford*, *Levi* (2) und *Rössle-Selle* genannt.

Von *Grote* wurde ein minderwüchsiges (—13%) Zwillingspaar als primordialer Zwergwuchs beschrieben; hier ist weder der Ausdruck „primordial“ begründet, noch der Name „Zwerg“ berechtigt.

Zur Bestimmung des Geschlechtsunterschiedes der Körpergröße stehen nur 13 ♂ und 7 ♀ erwachsene Zwerge zur Verfügung. Wir finden für ♂  $111,0 \pm 3,6$  cm und für ♀  $116,5 \pm 2,9$  cm mit anormaler Hyperdispersion. Man kann nur sagen, daß ein Unterschied statistisch nicht nachweisbar ist und daß sehr wahrscheinlich auch bei dieser Zwergform der Geschlechtsunterschied der Körpergröße fehlt.

Die Bearbeitung des spärlichen einschlägigen Materiales ist dadurch erschwert, daß die Körperdimensionen und Proportionen oft mit grober Nachlässigkeit und falsch angegeben sind. Bei der Gestaltanalyse merkt man dann, daß etwas nicht stimmt.

Z. B. gab *Ukai* bei einem japanischen Zwerg (87 cm) für die relative Schulterbreite  $s = 32,2$ , für relative Armlänge  $a = 40,2$  und relative Spannweite 112,6 an. Diese Zahlen beweisen, daß die Spannweite gar nicht gemessen, sondern als  $s + 2a$  berechnet wurde. Eine derartige Berechnung ist aber unmöglich und gibt durchschnittlich um 8% zu hohe Werte. Außerdem ist der Wert der relativen Schulterbreite unwahrscheinlich groß. Eine Messung an der hierzu geeigneten Abbildung des schmalschulterigen Zwerges ergibt 19,8%, also beinahe die Hälfte! Für die Spannweite kann man etwa 81 cm oder 93% der Körpergröße berechnen. Dieser verminderte Wert wird durch die sehr schmalen Schultern und etwas verkürzten Arme bedingt. — Man könnte mehrere derartige Beispiele anführen.

Normierungen wurden an den von *Ecker*, *Manouvrier* (2), *Virchow* (2), *Marchand*, *Bloch*, *Levi* (3), *v. Hansemann*, *Kraus*, *Ukai*, *Maas*, *de Lange*, *v. Vershuer* (2) und *Rössle* (3) veröffentlichten Fällen, zusammen 20 Zwergen, durchgeführt. Nach den vorhandenen Maßangaben konnten 1—14 Proportionen an einer Person normiert werden.

Im ganzen wurden 163 Normierungswerte berechnet. Von diesen fallen 49 (= 30% statt 50%) in den mittleren Normbereich und 58 (= 35,5 statt 5%) in den Außenbereich des Anormalen. Diese starke Hyperdispersion ist eine anormale Eigenschaft des ganzen Kollektivs.

Nur einer von 20 Zwergen weist keine anormalen Proportionen auf; solche würden sich vielleicht ergeben, wenn bei diesem Zwerg anstatt nur 6 Proportionen noch weitere bestimmt werden könnten.

Man kann daher sagen, daß primordiale Zwerge in der Regel starke (anormale) Abweichungen von den kanonischen Proportionen aufweisen. Durch kollektive Betrachtung soll jetzt festgestellt werden, ob diese Abweichungen in einer bestimmten Richtung erfolgen.

In Tabelle 2 ist das Ergebnis der statistischen Untersuchung zusammengestellt. Bei 5 Proportionen ist der durchschnittliche Normie-

rungswert (Mittelwert) sicher beträchtlich nach der Minusseite verschoben, nämlich bei relativem Kopfumfang, relativer Kopfhöhe, auf Oberlänge bezogener Kopfhöhe, auf Unterlänge bezogener Spannweite und relativer Fußlänge. Mit großer Wahrscheinlichkeit ist auch die relative Schulterbreite, Armlänge und Spannweite sehr verkleinert. Die auf die Kopfhöhe bezogene Ohrhöhe ist vergrößert. Bei den übrigen Proportionen ist die durchschnittliche Abweichung von den Richtwerten statistisch nicht bewiesen. Wir finden, daß bei primordialen Zwergen eine Neigung zur Verkürzung der Schulterbreite und Arme und einer erheblichen Verkleinerung des Kopfes besteht.

Tabelle 2. Normierungswerte primordialer Zwerge.

Proportion	n	Mittelwert	$\sigma$	Max.	Min.
Relative Oberlänge . . . . .	14	0	$\pm 0,6$	2,4	+ 4,5
„ Spannweite . . . . .	8	-1,3	$\pm 0,5$	1,5	+ 1,3
$\frac{1}{2}$ Spannweite/Unterlänge . . . . .	6	-2,5	$\pm 0,7$	1,8	-0,3
Relative Schulterbreite . . . . .	10	-1,5	$\pm 0,7$	2,3	+ 1,3
„ Armlänge . . . . .	14	-1,6	$\pm 0,7$	2,8	+ 1,6
„ Handlänge . . . . .	12	-0,7	$\pm 0,3$	1,0	+ 1,1
„ Fußlänge . . . . .	13	-0,9	$\pm 0,3$	1,0	+ 1,6
Relativer Kopfumfang . . . . .	19	-1,16	$\pm 0,3$	1,5	+ 0,9
Kopfumfang/Oberlänge . . . . .	12	-0,46	$\pm 0,4$	1,3	+ 0,9
Relative Kopfhöhe . . . . .	13	-2,2	$\pm 0,4$	1,6	0
Kopfhöhe/Oberlänge . . . . .	13	-2,2	$\pm 0,5$	1,9	+ 0,7
Kopfhöhe/Umfang . . . . .	12	-0,7	$\pm 0,3$	1,1	+ 1,7
Relative Ohrhöhe . . . . .	5	-0,4	$\pm 0,7$	1,5	+ 0,8
Ohrhöhe/Kopfhöhe . . . . .	3	+ 2,9	$\pm 0,9$	1,5	+ 5,0
Ohrhöhe/Umfang . . . . .	5	+ 0,8	$\pm 0,4$	0,8	+ 2,4
Gewicht/Körpergröße . . . . .	6	-0,27	$\pm 0,7$	1,8	+ 2,7

Eine Besonderheit des primordialen Zwergwuchses ist nicht nur eine durchschnittliche Verkleinerung des ganzen Kopfes, sondern eine öfters vorkommende, erhebliche, anormale Verkleinerung desselben, für welche man seit *Virchow* den Ausdruck „*Nanokephalie*“ verwendet.

Der viel genannte Zwerg Bébé, der 22 Jahre alt im Jahre 1764 starb, hatte bei einer Körpergröße von etwa 96 cm einen Kopfumfang von etwa 40 cm, da der Umfang an dem in Paris aufbewahrten Skelet 37,5 cm beträgt. Es besteht daher eine hochgradige Verkleinerung ( $\delta = -3,4$ ) des Kopfes. Auch bei dem von *Virchow* gemessenen 19jährigen amerikanischen Zwerg Flynn war der Kopfumfang erheblich verkleinert ( $\delta = -2,0$ ) und entsprach einem halbjährigen Kinde.

Eine gewisse Berühmtheit hat der ungarische Zwerg Janos erlangt, den *Virchow* (1892) in Berlin vorstellte. Die Körpergröße des 11jährigen Knaben entsprach einem Alter von 3 Jahren, die Maße des Hirnschädels dagegen nur dem Alter von etwa 2 Monaten. Es bestand ein „verhältnismäßiger, aber kleiner Kopf“, für den *Virchow* den Ausdruck „*Nanokephalie*“ gebrauchte. Zum Unterschied von der Mikrokephalie (Hypoplasie des Hirnschädels) bedeutet also Nanokephalie einen anormal kleinen, aber in sich proportionierten ganzen Kopf.

Als v. *Hansemann* diesen Zwerg 1902 als „*Nanosomia primordialis*“ vorstellte, hatte er mit 21 Jahren die Größe eines  $6\frac{1}{2}$ jährigen Kindes und die Hirnschädelmaße eines 4 Monate alten Säuglings erreicht. Aus der abnormen Kleinheit des



Hirnschädels bei Proportionalität des ganzen Kopfes ergibt sich auch eine Minus-anomalie der ganzen Kopfhöhe. *v. Hansemann* behauptet zwar: „keinesfalls ist der Kopf zu klein für den Körper“. *Virchows* Begriff der Nanokephalie besteht hier aber doch zu Recht. Es handelt sich also um einen zweifellos angeborenen, familiären (unter 12 Geschwistern 4 Zwerge), essentiellen Zwerg mit Bart, Pubes-behaarung und großer gebogener Nase. Allerdings war die Zwerggröße nicht die einzige Anomalie; es bestand noch Kryptorchismus, kolbige Fingerspitzen und Akrocyanose. Kryptorchismus kommt bei dieser Zwergform oft vor (mindestens 4 von 10 Fällen).

*F. Marchand* beschrieb dann eine „Nanokephalie“ bei einem 25jährigen Zwerg (120 cm). Hier entsprach die Körpergröße einem 8jährigen und der Kopfumfang einem 1jährigen Kinde (am Skelet 42.2 cm). Die ganze Kopfhöhe wurde nicht ge-messen; aus anderen Maßen kann man aber eine Minusvariante (etwa —13%) dieses Wertes ableiten. — Auch die von *Ukai* und von *Kraus* beschriebenen Zwerge haben „Zwergköpfe“.

Demnach kann man Nanokephalie bei mindestens 6 von 20 primor-dialen Zwergen, also bei etwa einem Viertel der Fälle nachweisen.

Jetzt können wir die wichtige Frage beantworten, ob der primordiale und der hypophysäre Zwergwuchs durch die Körpergestalt unterschieden werden können. Zum Vergleich sind in Tabelle 3 die durchschnittlichen Normierungswerte zusammengestellt. Außerdem sind die entsprechen-den Werte für Chondrodystrophie eingetragen, deren augenfällige Dis-proportionalität durch sehr hohe Normierungswerte zum Ausdruck kommt. Durch die hochgradige Mikromelie weicht die Chondrodystro-phie so sehr von den beiden anderen Formen ab, daß auf weitere Unter-schiede nicht eingegangen wird.

Bei einem Vergleich des primordialen und hypophysären Zwerg-wuchses haben 6 von 13 Proportionen in Tabelle 3 entgegengesetzte Vorzeichen; die Abweichungen vom Nullwert sind aber nur bei den fettgedruckten Zahlen statistisch gesichert. In der vorletzten Spalte ist die Differenz der entsprechenden Werte und zuletzt ihr dreifacher mittlerer Fehler angegeben.

Tabelle 3.

Zwergwuchs	chondro-dystrophischer	hypophysärer	primordialer	d	b
Relative Unterlänge . .	— 7.0 ± 0,3	+ 1,0 ± 0,1	0 ± 0,6	1,0	1,8
„ Schulterbreite . .	+ 6,4 ± 0,9	— 0,7 ± 0,3	— 1,5 ± 0,7	0,8	2,3
„ Spannweite . .	— 4,1 ± 0,6	— 0,07 ± 0,4	— 1,3 ± 0,5	1,3	1,9
„ Armlänge . .	— 3,4 ± 0,5	+ 0,2 ± 0,3	— 1,6 ± 0,7	1,8	2,3
„ Handlänge . .	+ 0,6 ± 0,4	+ 0,4 ± 0,2	— 0,7 ± 0,3	1,15	1,08
„ Fußlänge . .	+ 0,3 ± 1,3	— 0,3 ± 0,3	— 0,9 ± 0,3	0,6	1,3
Relativer Kopfumfang . .	+ 2,2 ± 0,3	+ 0,2 ± 0,1	— 1,2 ± 0,3	1,4	1,0
Kopfumfang/Oberlänge . .	— 1,2 ± 0,2	+ 0,96 ± 0,1	— 0,46 ± 0,36	1,4	1,2
Relative Kopfhöhe . .	+ 2,6 ± 0,3	— 0,2 ± 0,18	— 2,2 ± 0,4	2,0	1,3
Kopfhöhe/Oberlänge . .	— 1,3 ± 0,1	+ 0,3 ± 0,2	— 2,2 ± 0,5	2,5	1,6
Kopfhöhe/Kopfumfang . .	+ 0,3 ± 0,15	— 0,2 ± 0,09	— 0,7 ± 0,3	0,5	1,0
Relative Ohrhöhe . .	+ 3,7 ± 0,2	+ 0,2 ± 0,5	— 0,4 ± 0,7	0,6	2,4
Ohrhöhe/Kopfhöhe . .	+ 1,9 ± 0,3	+ 2,6 ± 0,3	+ 2,9 ± 0,9	0,3	2,8
Ohrhöhe/Kopfumfang . .		— 0,1 ± 0,6	+ 0,8 ± 0,4	0,9	2,2
Gewicht/Körpergröße . .	+ 3,9 ± 0,5	+ 0,05 ± 0,16	— 0,3 ± 0,7	0,3	2,1

Wir sehen, daß Kopfumfang und Kopfhöhe sowohl auf Körpergröße, als auf Oberlänge bezogen einen statistisch gesicherten Unterschied aufweisen (Fettdruck). Auch bei der auf die Körperlänge bezogenen Unterlänge, Armlänge und Handlänge ist ein Unterschied wahrscheinlich. Man kann daher sagen, daß bei der Hälfte der untersuchten Proportionen ein Unterschied bei kollektiver Betrachtung nachweisbar ist. Das Körpergewicht entspricht bei beiden Formen durchschnittlich dem Sollwert, während es bei Chondrodystrophie anormal erhöht ist.

Tabelle 4.

Normierungswerte			Häufigkeit (%) bei Zwergen		Diff.	d	Wahrscheinlichkeit für primordiales Zwergwuchs
Kopf- umfang	Unter- länge	Arm- länge	hypophysäre	primordiale			
+	+	+	$\frac{6}{21} = 28 \pm 10\%$ $\frac{14}{23} = 61 \pm 10\%$	$\frac{0}{11} = 0$ $\frac{1}{13} = 8 \pm 7\%$	28 53	30 37	$\frac{0}{6} = 0$ $\frac{1}{15} = 0,07$
—	—	—	$\frac{1}{23} = 4 \pm 4\%$ $\frac{0}{20} = 0$	$\frac{6}{13} = 46 \pm 14\%$ $\frac{5}{12} = 42 \pm 14\%$	42 42	43 42	$\frac{6}{7} = 0,85$ $\frac{5}{5} = 1$

Praktische Bedeutung hat die Frage, ob im Einzelfall die Körpergestalt für die Differentialdiagnose verwertbar ist. Wie Tabelle 4 zeigt, läßt sich eine Diagnose nach 3 Proportionen (relativer Kopfumfang, relative Unterlänge und relative Armlänge) mit Wahrscheinlichkeit stellen. Wenn alle 3 Proportionen nach der positiven Seite abweichen, so handelt es sich mit größter Wahrscheinlichkeit (oder Gewißheit) um hypophysären Zwergwuchs, da dieses Verhalten nur bei diesem (6 Fälle) festgestellt wurde. Umgekehrt wurde ein negatives Abweichen aller 3 Proportionen nur bei primordialen Zwergen (5mal) gefunden.

Wenn man nur relativen Kopfumfang und relative Unterlänge berücksichtigt, so lassen die entsprechenden Abweichungen auch mit großer Wahrscheinlichkeit eine Diagnose zu. Die Unterschiede der Häufigkeit (d) können unter Berücksichtigung der 3fachen mittleren Fehler (δ) in allen 4 Fällen als ziemlich gesichert angesehen werden. Außerdem ist zu beachten, daß Nanokephalie bei mindestens einem Viertel der primordialen Zwerge nachgewiesen wurde, dagegen bei keinem der untersuchten 33 hypophysären Zwerge. Bei anormaler Kleinheit des relativen Kopfumfanges liegt mit größter Wahrscheinlichkeit primordiales Zwergwuchs vor.

Eine Hypoplasie des Gesichtsschädels kommt bei allen Zwergformen nicht selten vor. Dieses Phänomen ist bei den Formen der Tabelle 3 nachweisbar. Denn da die auf die Oberlänge bezogene Kopfhöhe nicht wesentlich erhöht, sondern eher vermindert ist, muß die anormale Erhöhung der Proportion Ohrhöhe zu Kopfhöhe auf Hypoplasie des Gesichtsschädels bezogen werden. Im Zusammenhang mit dieser Hypoplasie mag auch eine Neigung zur (Ultra-) Brachykephalie stehen.

Eine Parallelerscheinung ist der erbliche primordiale Kleinwuchs (Mikrosomie). Ich habe früher einen familiären Fall mit Nanokephalie beschrieben (4). Eine Untersuchung der Körperproportionen ergibt ähnliche Verhältnisse, wie beim primordialen Zwergwuchs.

16½-jähriger, 137,5 cm großer Jüngling. Die Körpermaße sind l. c. 4 angegeben. Es folgen hier die Normierungswerte. Relative Unterlänge 0, Spannweite 0, Armlänge 0, halbe Spannweite/Unterlänge 0, Schulterbreite —0,3, Beckenbreite 0, Rumpfbreitenindex +0,2, Brustumfang —2,0. Kopfumfang —1,4, Kopfumfang/Oberlänge —1,3, ganze Kopfhöhe —2,2, Kopfhöhe/Kopfumfang —0,1, Ohrhöhe +1,1, Ohrhöhe/Kopfhöhe +2,5, Ohrhöhe/Kopfumfang +3,7.

Normale Körperproportionen mit Ausnahme der Nanokephalie und Verminderung von Brustumfang und Schulterbreite. Die übergroße Ohrhöhe (Hypsi-kephalie) ist als Kompensation der verkleinerten Schädelbasis zu deuten (beinahe Turmschädel).

Etwas größere Abweichungen zeigt eine 35jährige Frau mit Kleinwuchs (135,5 cm), Adipositas, Epilepsie, dicken Brüsten mit großen Aureolen, breiten fetten Hüften. Schamhaare ++, Menstruation +. Normierungswerte: Relative Unterlänge —2,6, Spannweite +0,6, Armlänge/Oberlänge —1,2, Handlänge —0,5, Fußlänge +0,8, Schulterbreite +0,4, Kopfumfang —0,4, Kopfumfang/Oberlänge —1,6, Kopfhöhe —1,6, Kopfhöhe/Kopfumfang —0,6, Ohrhöhe +0,9, Ohrhöhe/Kopfhöhe +2,2, Ohrhöhe/Kopfumfang +2,2.

#### „Miniaturmenschen“.

Unter diesem Ausdruck versteht man Zwerge mit den Körperproportionen eines erwachsenen Menschen normaler Größe, also Menschen mit einer Verkleinerung ihrer Körpergestalt, die z. B. bei Betrachtung eines normalen Erwachsenen aus der Ferne oder durch ein verkehrtes Fernglas sichtbar wird.

Der Ausdruck „miniature humaine“ wurde schon bei der 1810 ausgestellten Zwergin Schreier gebraucht (*Dornier* 1817). *Quetelet* (1871) glaubte bei einer 91,8 cm großen Zwergin, welche im Bilde nicht den Eindruck eines Zwerges, sondern den einer 40jährigen Frau machte, eine Verkleinerung aller Körperdimensionen im Verhältnis 3:5 nachgewiesen zu haben. Eine Berechnung ergibt aber erhebliche Abweichungen.

*Virchow* (1892) bezeichnete den bereits erwähnten Zwerg Janos als „Miniaturausgabe eines Menschen“, *Daniel* und *Philippe* (1902) denselben Zwerg als „homunculus“. Ein japanischer Zwerg soll nach *Ukai* eine „harmonische Reduktion des normalen erwachsenen Japaners“ sein. Er zeigt aber außer Nanokephalie sehr schmale Schultern und zu kurze Arme (entsprechend dem primordialen Zwergwuchs).

*Brünnings* „Miniaturkind“ wurde angeblich ausgetragen mit 39 cm und 1½ kg geboren. Im Alter von 17 Monaten war es 48 cm lang mit verkleinerter Oberlänge und relativ großem Kopf; es starb, 18 Monate alt. Ob es sich um eine kranke Frühgeburt oder eine bestimmte Zwergform handelt, möchte ich nicht entscheiden.

*Levi* bezeichnete einen von ihm beschriebenen 33jährigen Zwerg (111 cm) als „vollendeten Typus der essentiellen Mikrosomie“, denn beim Anblick des Lichtbildes (Standbild nackt) „kann man nicht erraten, daß es sich um einen Zwerg handelt“. Wenn man die beigegebene Abbildung betrachtet, wird man dieser Meinung zustimmen.

Ein treffliches Beispiel für Irreführung durch Intuition! Denn die Normierung seiner (auf die Körpergröße bezogenen) Proportionen ergibt für eine Vergleichsgröße von 165 cm erhebliche Abweichungen vom Kanon (Oberlänge  $-0,6$ , Schulterbreite  $+1,2$ , Armlänge  $-0,5$ , Kopfumfang  $+5,8$ , Kopfhöhe  $+4,2$ ). Die Proportionen entsprechen am meisten einer Körpergröße von 125 cm oder einem 9jährigen Kinde. Wenn der nach der Abbildung scheinbar normal proportionierte Mann 170 cm groß wäre, so hätte er einen 73 cm großen Kopfumfang; ein derartiges Kopfmaß kommt bei normalen Erwachsenen nicht vor. *Levis* Behauptung, daß die von ihm beschriebenen 3 essentiellen Zwerge „normale“ Proportionen haben, wurde schon von *Maas* bestritten, da die Oberschenkel verkürzt sind.

Die Behauptung, daß *Pygmäen* eine Miniaturausgabe erwachsener Menschen durchschnittlicher Größe darstellen, ist unrichtig. An Abbildungen verschiedener *Pygmäen* fand ich eine relative Kopfhöhe von 15–17% (entsprechend der Körpergröße), während bei normalen erwachsenen Europäern Werte von 12–14% gefunden werden.

Obwohl bereits 1896 *H. Meige* erklärte, daß es ein „être minuscule“, eine genau proportionierte Verkleinerung des normalen Menschen nicht gibt, pflanzt sich der Miniaturmensch im medizinischen Schrifttum mit großer Beharrlichkeit fort.

Wenn wir uns eine 90 cm große Körpergestalt als Miniaturausgabe eines erwachsenen Menschen von 170 cm konstruieren, so muß dieses Gebilde einen Kopfumfang von 29,5 cm haben, da der durchschnittliche relative Kopfumfang des Erwachsenen 32,5% beträgt. Aus diesem Umfang, der einem  $8\frac{1}{2}$  Monate alten Fetus entspricht, errechnen wir nach einem (l. c. 6 angegebenen) Verfahren eine Kopflänge 10,5, Kopfbreite 8,1 und aus einer Formkonstante die Ohrhöhe 6,45 cm. Hieraus folgt eine Schädelkapazität 220 cm<sup>3</sup>, also etwa die Hälfte der Kapazität des Neugeborenen. Außerdem würden sich folgende Normierungswerte ergeben: relative Oberlänge  $-5,2$ , Armlänge  $+2,2$ , Spannweite  $+2,2$ , Kopfumfang  $-7,4$ , Kopfhöhe  $-6,8$ .

Derartige Verkleinerungen sind zwar in der Kunst, aber nicht als lebendige Gestalten möglich. Der Miniaturmensch ist nur das Produkt einer falschen Spekulation oder Intuition.

### Zusammenfassung.

1. Als Zwerge werden Menschen bezeichnet, die im erwachsenen Zustand eine Körpergröße von 130 cm nicht überschreiten. Eine Konstitutionsanomalie ist selbst dem Zwergwuchs zuzuordnen, wenn ihr Durchschnittswert der Körpergröße kleiner als 130 cm ist.

2. Bei chondrodystrophischem, primordiale und hypophysärem Zwergwuchs ist ein Geschlechtsunterschied der Körpergröße nicht nachweisbar. Die Grenze 130 cm gilt auch für weibliche Zwerge.

3. Das Körpergewicht ist bei Chondrodystrophie anormal erhöht und entspricht bei den beiden anderen Formen der Körpergröße. Bei allen drei Formen findet man oft Hypoplasie des Gesichtsschädels und Neigung zu Brachykephalie.

4. Bei *Chondrodystrophie* sind die Extremitäten um etwa die Hälfte verkleinert, während Kopf und Wirbelsäule nicht verkleinert sind. Die intuitiv sofort erkennbare Gestaltabweichung ist durch hochgradige anormale Werte der meisten Proportionen ausgezeichnet.

Der *hypophysäre Zwergwuchs* zeigt nur geringe Proportionsverschiebungen, die meist durch einen vorwiegenden Wachstumsrückstand der Wirbelsäule bedingt sind. Infolgedessen sind die auf die Körpergröße bezogenen Maße von Kopf und Extremitäten etwas vergrößert.

Bei *primordialen Zwergen* findet man durchschnittlich ein umgekehrtes Verhalten der Proportionsabweichungen, indem die Wirbelsäule den relativ geringsten Wachstumsrückstand aufweist. Extremitäten und Kopf sind daher relativ klein, der Kopf oft anormal klein (Nanokephalie).

5. Eine Differentialdiagnose zwischen primordialem und hypophysärem Zwergwuchs ist aus der Körpergestalt mit großer Wahrscheinlichkeit möglich.

6. Miniaturmenschen gibt es nicht.

#### Schrifttum.

- Brüning, H.*: Anat. H. 57, 285 (1919). — *Carus, C.*: Symbolik der menschlichen Gestalt. Leipzig 1858. — *Dalma, G.*: Riv. sper. Freniatr. 51, 158 (1927). — *Ecke, W.*: Fortschr. Röntgenstr. 60, 107 (1939). — *Ecker, A.*: Ber. naturforsch. Ges. Freiburg 1861 II, 379. — *Grote, L. R. u. Hartwig*: Z. Konstit.lehre 10, 567 (1925). — *Günther, H.*: (1) Virchows Arch. 301, 686 (1938). — (2) Variabilität der Organismen, S. 122. Leipzig 1935. — (3) Endokrinol. 20, 93 (1938). — (4) Endokrinol. 20, 10, 19 (1938). — (5) Endokrinol. 22, 86 (1939). — (6) Biol. Zbl. 44, 306 (1924). — *Hanhart, E.*: Arch. Klaus-Stiftg 1, 181 (1925). — *Hansemann, v.*: Berl. klin. Wschr. 1902 II, 1209. — *Lange, C. de*: Jb. Kinderheilk. 89, 264 (1919). — *Levi, E.*: Nouv. iconogr. Salpêtrière 23, 522 (1910). — *Maas, O.*: Z. Neur. 95, 785 (1925). — *Marchand, F.*: Sitzgsber. Ges. Naturwiss. Marburg 1899. — *Neumann*: Wschr. ges. Heilk. 1842 I, 705. — *Paal, H. u. P. Scholz*: Dtsch. Arch. klin. Med. 176, 281 (1934). — *Quetelet*: Anthropometrie, 1871. — *Rösle, R.*: (1) Erg. path. Anat. 20, II, 458 (1923). — (2) Pathologische Anatomie der Familie. Berlin 1940. — *Schaffhausen*: Verh. naturh. Ver. Rheinland 25, 26 (1868); 39, 10 (1882). — *Schmolek*: Virchows Arch. 187, 105 (1907). — *Ukai, S.*: Mitt. Path. (Sendai) 2, 108 (1923). — *Virchow, R.*: Berl. klin. Wschr. 1892 I, 517. — Z. Ethnol. 14, 215 (1882); 15, 306 (1883). — *Verschuer, v. u. Conradi*: Z. menschl. Vererbgslehre 22, 261 (1938).