(Aus der K. Klinik für Nerven- und Geisteskrankheiten zu Rom, Italien
[Leiter Prof. G. Mingazzini].)

Über die angeborenen Muskeldefekte (Myoagenesie).

Von

Privatdozent Dr. G. Ayala,

Assistent der Klinik.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. Januar 1921.)

Die verschiedenartigen Formen und die Insertionen der willkürlichen Muskeln des Menschen und einiger Säugetiere sind wohl bekannt, und seit alters her weiß man, daß einige derselben fehlen oder verschwinden können. „Die Muskeln“, sagen die Anatomen, „sind so wechselhaft wie die Gefäße und wechselhafter als die Knochen und die Nerven, und ihre Anomalien sind bald vom progressiven, bald vom rückgängigen Typus, d. h. entweder führen sie zur Abänderung des Typus oder neigen zur atavistischen Rückkehr“ (Testut). Die am häufigsten als anomal betroffenen Muskeln sind die, welche dem Ausspruche Humphrys nach „ohne Nachteil verschwinden können“, sei es, daß sie entweder leicht ersetzt werden können, sei es, daß sie im Organismus eine absolut sekundäre Funktion verrichten, wie der Palmaris brevis und der Pyramidalis. Obgleich aber die Verschiedenheit der Form, der Größe und der Insertion von Muskeln und der Mangel einiger derselben von geringem funktionellen Werte, verhältnismäßig häufig sind, so ist auch der angeborene totale oder teilweise Mangel eines oder mehrerer Muskel von nicht zu übergehender physiologischen Dignität nicht weniger selten. In der Tat fand Schlesinger unter 11 000 untersuchten Individuen einen Fall von Muskelagenesie und Owerweg unter 4000 Sträflingen. Ich, meinerseits, habe unter ungefähr 8000 Soldaten, die im Militärspitale zu Rom, zwecks Feststellung der Pension untersucht wurden, die beiden Fälle gefunden, welche den Gegenstand der vorliegenden Arbeit bilden, sowie einen dritten, bei dem es mir unmöglich war, eine vollständige Untersuchung anzustellen und bei welchem höchstwahrscheinlich der M. serratus major links fehlte.

Mehr oder weniger genaue Angaben über den Mangel eines oder mehrerer Muskeln finden wir bei den Anatomen des 18. und des 19. Jahr-

hunderts. Doch müssen wir bis zum Jahre 1857 zurückgreifen, um die erste klinische Arbeit über diese Frage anzutreffen. Der Arbeit Zimssens, der die Abwesenheit der *Musculi pectorales majores* benutzend die Funktion der Zwischenrippenmuskeln studierte, folgten die von Bäumler, Ebstein und einiger anderer Militärärzte. Stinzing suchte zuerst die Differentialkriterien zwischen dem echten angeborenen Mangel von Brustmuskeln und dem Schwunde derselben, infolge von pathologischen Dystrophien oder Atrophien festzustellen. In der Folge wurden vereinzelt Fälle von angeborenem Mangel, bald des einen bald des andern Muskels, veröffentlicht, und im Jahre 1902 konnte Bing 102, und Abromeit im Jahre 1909 186 Fälle zusammenstellen.

Zwei Jahre später teilte Hirschfeld die bis dahin bekannte Statistik mit, ohne irgendeinen neuen Fall hinzuzufügen. Hierauf folgten die Fälle Leans, Bangerhorsts, Variots, Kreis, Drenkhahse, Sterzings, Welde, Beetz, Tedeschi usw. Aus den Arbeiten der erwähnten Autoren, sowie aus der Kasuistik geht vor allem hervor, daß der Mangel aller Muskeln der verschiedenen Körperteile vorgefunden wurde und daß der Mangel fast stets ein einseitiger ist. Ferner bestätigt sich die größere Häufigkeit gegenüber den anderen Muskeln, der *Agenesia unilateralis* des *M. pectoralis major* und hauptsächlich des Brustbeinrippenteiles, bisweilen auch vergesellschaftet mit der Abwesenheit des *M. pectoralis minor*, dem *Serratus anticus* usw.

Bedeutend weniger häufig ist der isolierte Mangel anderer Muskeln; so wurde z. B. nur je ein Fall von Mangel des *M. soleus* (Danseux), des *M. coracobrachialis* (Barkow), des *M. tibialis posticus* (Budge), der *Mm. glutei* (Morton), des *Caput breve* des *Biceps brachii* (Meckel) und der *Pectinei* beider Seiten (Thomas) mitgeteilt. Vereint mit der Abwesenheit eines oder mehrerer Muskeln sind Entwicklungsanomalien verschiedener Art und verschiedenen Grades angetroffen, die zu sehr schweren Mißbildungen des Thorax und der obern Glieder führen können.

Offenbar wechselt das klinische Bild, je nach dem fehlenden Muskel bzw. den fehlenden Muskeln, je nach der Dignität derselben und der Möglichkeit des funktionellen Ersatzes und endlich der Komplikationen oder der Assoziation der *Agenesia musculosum* mit anderen Entwicklungsanomalien. In allen Fällen ist jedoch die Tatsache von Bedeutung, daß der angeborene Mangel eines oder mehrerer Muskeln nicht jene Funktionsstörungen veranlaßt, welche die erworbene Atrophie desselben Muskels oder derselben Muskelgruppe bedingen würde. So wurden *Agenesien* vieler Muskeln mit sehr schweren Mißbildungen des Thorax und eines Armes beschrieben, welche den Individuen gestatteten, sehr gut ihren Beschäftigungen nachzugehen und den Soldaten, ihren Dienst

regelmäßig zu versehen, wie wir dies in den beiden von mir anzuführenden Fällen gesehen haben.

Beobachtung 1. G. Joseph, 24 Jahre alt (Abb. 1), Arbeiter; weist bezüglich der Vererbung nichts auf, die Eltern leben und sind gesund, zwei Brüder erfreuen sich einer guten Gesundheit. Weder die Eltern, noch andere Glieder der Familie haben, so viel ihm bekannt ist, an Nerven- oder Geistesstörungen gelitten, noch weisen sie irgendeine Entwicklungsanomalie oder Mißbildung irgendwelcher Art auf.

Patient ist rechtzeitig geboren, in der Kindheit hatte er an Darmkatarrh, der ihn etwas schwächlich ließ, gelitten; trotzdem konnte er die Elementarschule besuchen und später ohne irgendwelches Hindernis arbeiten. Zu den Waffen berufen, diente er bei mobilisierten Abteilungen, trug eine Wunde an der hinteren Gegend des rechten Armes, mit Fraktur des unteren Drittels des Humerus, davon. Diese Verletzung heilte vollständig aus, ohne Funktionsstörungen irgendwelcher Art zurückzulassen, so daß er zu seinem Truppenteile in die Kriegszone zurückkehren konnte.

Von seiner Kindheit an beobachteten die Verwandten, und er selbst beobachtete später, daß der linke Arm einen geringeren Umfang als der rechte aufwies und daß er mit dem homonymen Vorderarm eine geringere Kraft ausüben konnte, als mit jenem der entgegengesetzten Seite. Diese Anomalie verursachte ihm jedoch keine Störung, noch hinderte sie in irgendeiner Weise den Gebrauch des Gliedes, so daß er sie nie den Militärärzten mitteilte, die ihn bei der Musterung untersuchten, und auch später, während des Dienstes dies nie zu erkennen gab.

Abb. 1.

Objektive Untersuchung: Skelettbau regelmäßig, geringes Fettpolster, Muskelmasse mittelmäßig entwickelt, Haut und sichtbare Schleimhäute gut von Blut versorgt. Brust- und Bauchorgane gesund. Neurologische und psychische Untersuchung negativ.

Rechter Arm: Man bemerkt eine gut gebildete, nicht mit der hintern Fläche des Armes verwachsene Narbe; am untern Humerusdrittel nimmt man bei der Palpation eine kleine Erhabenheit, Ausgang der vollständig ausgeheilten Infraktion, wahr. Die Haut und die Muskelmassen bieten nichts Anormales in ihrem Trophismus. Die Beweglichkeit, das Gefühl und die betreffenden Reflexe sind gut erhalten. Muskelkraft gut erhalten.

Linker Arm: Nichts von Bedeutung auf Kosten des Trophismus, der Haut, der Haare und der Nägel. Die vordere Gegend des Armes erscheint, anstatt die spindelförmige Erhabenheit des Bauches des *M. biceps brachii* aufzuweisen, sowohl bei gestrecktem wie auch bei gebeugtem Vorderarm glatt, die inneren und äußeren bicipitalen Rinnen bestehen überhaupt nicht. Während der Beugung zeigt sich weder bei der Beobachtung, noch bei der Palpation der Bauch des Biceps. Nicht einmal wenn der Beugung des Vorderarmes ein Widerstand entgegengesetzt wird, treten weder der Bauch des Biceps noch seine Anhaftsehnen hervor; hingegen

zeigt sich deutlich in seinen Umrissen der *M. supinator longus* und bei der Palpation nimmt man deutlich den *M. brachialis* und am obern Drittel des Armes unter der Haut und dem geringen Fettpolster, die Vorderfläche des Humerus wahr.

Läßt man den Patienten mit dem Arme gezwungene Bewegungen medialwärts und nach vorn ausführen, so gelingt es den *Coracobrachialis* zu fühlen, der von geringerem Umfang als der rechte, doch ziemlich tonisch ist.

In der hintern Gegend des Armes bemerkt man, besonders bei der Streckung den Bauch des *Triceps*, vollständig symmetrisch zu seinem homonymen der entgegengesetzten Seite, der Tonus ist jedoch etwas geringer.

Die Muskeln des Schulterblattgürtels sind normal. Die Messung ergibt folgende Resultate:

Arm: Länge	rechts	32 cm	links	28 cm
Umfang {	oberes Drittel	„ 28 „	„ 24 „	
	mittleres Drittel	„ 29 „	„ 22 „	
	unteres Drittel	„ 24 „	„ 20 „	
Vorderarm: Länge		26 „		26 „
Umfang {	oberes Drittel	„ 26 „	„ 26 „	
	mittleres Drittel	„ 24 „	„ 23 „	
	unteres Drittel	„ 18 „	„ 17 „	

Die Messungen der Hand und der Finger weisen keinen Unterschied auf den beiden Seiten auf. Die passiven Bewegungen der verschiedenen Segmente dieses Gliedes sind vollständig und bieten keinen die Norm übersteigenden Widerstand. Die Bewegungen der Schulter sind alle möglich und kräftig, ebenso sind die Beugung und Streckung des Vorderarmes möglich und vollständig, jedoch vollzieht sich erstere mit weniger Kraft als rechts und mit Beteiligung des *M. brachialis anticus* und des *M. supinator longus*, welcher ein etwas stärkeres Volumen als rechts aufweist. Die Bewegungen der Hände und der Finger, selbst die feinsten sind vollständig normal. Dynamometer: D = 25, S = 18.

Die genauesten Untersuchungen der oberflächlichen und der tiefen Sensibilität fielen vollständig negativ aus.

Bei der elektrodiagnostischen Untersuchung erhält man keine Antwort, in welcher Intensität man auch den faradischen oder galvanischen Strom anwendet beim Versuche den *Biceps brachii* links zu reizen. Ebenso bleibt ohne Antwort der indirekte Reiz, welcher auf die Sehne desselben Muskels ausgeführt wird. Außerdem gewahrt man links eine leichte galvanische Untererregbarkeit des *M. deltoideus*, des *M. supraspinosus*, des *M. coracobrachialis*. Sämtliche Endäste des Plexus brachialis, und zwar sowohl rechts wie links, weisen weder eine qualitative noch quantitative Veränderung ihrer elektrischen Erregbarkeit auf. Die radiographische Untersuchung des Thorax und der obern Glieder bringt keine Skelettanomalie an den Tag.

Epikrise. Zusammenfassend handelt es sich um einen 24jährigen Jüngling, bei dem man Abflachung der vorderen Gegend des linken Armes antraf, wo man selbst bei der mit Kraft ausgeführten aktiven Beugung weder den Bauch noch die Sehne des *M. biceps brachii* sah noch fühlte. Ebensowenig erhielt man bei der elektrischen Untersuchung irgendeine Antwort, wenn man den Reiz an den verschiedenen, diesem Muskel entsprechenden Stellen einwirken ließ. Immerhin war die Beugungsbewegung des Vorderarmes, wenn auch weniger kräftig

als rechts, mittels des *M. brachialis anticus* und des *M. supinator longus* möglich und vollständig; dieser letztere erwies sich entwickelter als derselbe Muskel der entgegengesetzten Seite. Ebensowenig bestand irgendeine Einschränkung in den Supinationsbewegungen des Vorderarmes und in dem Heben nach hinten des Oberarmes.

Hier handelt es sich also augenscheinlich um totalen Mangel des linken *M. biceps brachii*. Nicht ebenso deutlich tritt die Natur dieses Fehlers hervor, d. h. es ist nicht klar, ob es sich um einen angeborenen Mangel (Agenesie), oder um eine nach der Geburt aufgetretene Atrophie oder eine neurogene oder myelogene Dystrophie handelt. In Wirklichkeit gibt es keine absoluten und direkten differentialdiagnostischen Zeichen, um klinisch mit Sicherheit feststellen zu können, ob der Mangel eines Muskels ein angeborener oder ein in der frühesten Kindheit erworbener sei. Ebensowenig kann man sich auf die Aussagen der Eltern oder des Individuums selbst verlassen, da diese in den meisten der Fälle die Anomalien sehr ungenau und mit Verspätung angeben, sei es infolge von Mangel an Beobachtungsgeist, sei es, weil der Mangel eines Muskels, besonders wenn dieser Mangel ein angeborener ist, fast keine wahrnehmbare subjektive Störung bedingt. Dies hat sich im vorliegenden Fall und in dem, über welchen ich weiter berichten werde, gezeigt; hier konnten die Individuen bis zum militärpflichtigen Alter gelangen, ohne ihre morphologische Anomalie zu beachten. Und man versteht sehr leicht diesen fast vollständigen Mangel eines funktionellen Defizits, wenn man sich der vikariierenden Tätigkeit anderer Muskeln und der Anpassungsfähigkeit des Organismus und der einzelnen Organe erinnert. Die Tatsache nun, daß jegliche funktionellen Störungen fehlten, läßt an und für sich annehmen, daß es sich im vorliegenden Falle um eine echte Agenesie des *M. biceps brachii* handle. Ein nach der Geburt eingetretener pathologischer Prozeß, der zum bloßen Verschwinden des *M. biceps brachii* der einen Seite geführt haben konnte, hätte entweder den *M. cutaneus* oder die Wurzeln des Plexus brachialis, oder die Gangliensäulen der Vorderhörner einiger Segmente des Halsmarkes, dem die zur Regulierung des Trophismus und der Motilität dieses Muskels bestimmten Fasern entspringen, interessieren müssen. In anderen Worten, wenn es sich um den Ausgang eines erworbenen Krankheitsprozesses handeln würde, müßten wir uns in Gegenwart entweder einer einseitigen Neuritis (respektive einer Radikulitis) oder einer immer einseitigen sehr problematischen Poliomyelitis oder Kernatrophie finden.

Eine Neuritis des *N. musculocutaneus* würde irgendeine motorische, trophisch-motorische oder sensitive, selbst teilweise Störung auf Kosten des *M. coracobrachialis* und des von diesem Nerven innervierten Muskelgebietes hinterlassen haben; falls man nicht — was sehr wenig wahrscheinlich ist — einen neuritischen Prozeß des bloßen,

für den *M. biceps* bestimmten kleinen Astes annehmen will. Dies wäre nur im Falle eines direkten und auf die bicipitale Zone beschränkten Traumas möglich gewesen.

Noch weniger wahrscheinlich scheint uns die Annahme einer radikulären Lähmung des Plexus brachialis und jene einer Verletzung, die nur auf einer Seite die Wurzelzellen der vorderen Hörner der Marksegmente betroffen habe, denen die für den *Biceps* bestimmten Fasern entstammen. Durch ähnliche Annahmen ließe sich der isolierte und vollständige Schwund eines Muskels nicht erklären, auf welche Theorie man auch zurückgreifen möge, bezüglich der Systemation des eigentlichen Ursprungs der Nerven des Rückenmarks. Aber in keinem Falle ist die Theorie Sanos, welcher glaubte, ein Schema der motorischen Lokalisierung des Rückenmarkes angeben und zu der Schlußfolgerung kommen zu können, daß jeder Muskel einen besonderen Kern in der Zellensäule der grauen Substanz des Rückenmarkes besitze, anzunehmen. Schon Marinesco, Parhon und Papetor hatten nachgewiesen, daß es im Rückenmark keine deutlich verschiedene Kernmassen in Verbindung mit den einzelnen Nerven gibt, wie es bei den Hirnnerven der Fall ist; jeder Nerv der Glieder nimmt seinen Ursprung von verschiedenen Kernen, d. h. von einem Hauptkern und von anderen Nebenkernen, ebenso wie anatomisch im zentripetalen Sinne ein jeder solcher Nerven verschiedenen Wurzeln des Rückenmarks entspringt. Ebenso wenig können wir, unter Annahme der segmentären oder metamerischen Theorie (v. Gehuchten, Buck, Nelis, Brissaud, Lereboullet), den nucleären Ursprung des einseitigen Mangels des *M. biceps brachii* erklären. Diese Autoren nahmen in der Tat an, daß eine jede der Zellensäulen der Vorderhörner des Hals-, Brust- sowie des Lumbosakralmarkes den, allen Fasern eines Gliedersegmentes gemeinsamen Ursprungskern darstelle.

Eine nicht größere Stütze würde man in den neueren Ansichten Marinescos finden, der einem jeden der Nervenstämme ein Rückenmarkzentrum zuschreibt, oder in der Theorie der Wurzeltopographie Dejerines, obwohl diese die annehmbarste ist, da sie durch Tatsachen unterstützt wird. Wie dem auch sei, bleibt, unter Ausschluß der Annahme Sanos und aus den Forschungen und den Folgerungen der anderen Autoren festgestellt, daß jeder einzelne Muskel unter der Innervation mehrerer Wurzeln und mehrerer Marksegmente steht, die ihrerseits ihren Einfluß auf mehrere Muskel- und Hautzonen ausüben. So erhält der *M. biceps brachii* Nervenfasern zum mindesten von zwei Wurzeln, nämlich von der fünften und sechsten Halswurzel, die auch dem *M. supraspinatus*, dem *M. teres minor*, dem *M. deltoideus*, dem *M. infraspinatus*, dem *M. teres major* und dem *M. brachialis* Fasern zusenden. Nun wiesen aber weder diese Muskeln noch die von den

erwähnten Wurzeln innervierten Wurzelzonen in unserem Falle Zeichen von irgendeinem Defizit auf.

Nach Lorenz sind für einen erworbenen Muskelmangel folgende Kriterien maßgebend:

1. Erworbene Defekte sind in der Regel doppelseitig.
2. In der Mehrzahl der Fälle ist eine größere Muskelgruppe befallen.
3. Die Erkrankung führt nicht zu vollständigem Schwund.
4. Begleitmißbildungen anderer Gewebe kommen nicht vor.
5. Trophische Störungen der Hautdecken werden nicht beobachtet.

Zu diesen Kriterien muß noch die Abwesenheit eines wahren und ausgeprägten funktionellen Defizits bei den Muskelagenesien hinzugefügt werden. Bing hebt jedoch richtig hervor, daß das funktionelle Defizit in einigen Muskeldystrophien verborgen bleiben kann.

Nach Ausschluß des neuritischen und myelogenen (nucleären) Ursprungs der Abwesenheit des Muskels also, und unter Betrachtung der kurz zuvor erwähnten Kriterien würde nur die Annahme einer echten Agenesie im klinischen Sinne des Wortes übrigbleiben, wenn wir nicht eine letzte Annahme, die einer muskulären primären Dystrophie ausscheiden müßten. Gegen diese letzte Annahme jedoch spricht die Tatsache, daß im vorliegenden Falle der erbliche und familiäre Charakter fehlt, der gerade in den verschiedenen klinischen Formen eines solchen Krankheitsbildes unumgänglich notwendig ist. Es ist wahr, wie wir später sehen werden, daß es Fälle von Muskelagenesie gibt, die sich in verschiedenen Gliedern ein und derselben Familie entwickeln; doch bilden diese Fälle eine Ausnahme, und in ihnen fehlt, wie bei allen isolierten Muskelagenesien der Charakter, der, wenn auch sehr langsamen Fortschreitens, allen Dystrophien eigen ist, und die außerdem fast ausnahmslos zuletzt bilateral und symmetrisch werden. Verleitend ist diesbezüglich die Beobachtung Fürstners, in der es sich um zwei Brüder handelte, bei denen der *M. quadriceps femoralis* fehlte. Interessant war, daß außer diesem familiären Mangel bei einem der beiden Brüder auch eine beginnende Myopathie wahrgenommen wurde. Die Bedeutung dieser und ähnlicher Fälle, auf die wir noch später eingehen werden, besteht darin, daß sie gewissermaßen die Meinung einiger Autoren rechtfertigen, daß zwischen dem mehr oder weniger vollständigen angeborenen Muskelmangel, der Atrophie und dem Schwunde durch primäre Myopathie kein strenger Unterschied bestehe. Ja, einige Autoren gelangen sogar bis zur Identifizierung beider Vorgänge, indem sie den angeborenen Muskelmangel als ein Endstadium eines frühzeitig in seinem Verlaufe aufgehaltenen myopathischen Prozesses betrachten.

Indem wir uns vorbehalten, später auf die verwickelte Frage der Beziehungen zwischen primitiven kindlichen Myopathien und angeborenem Muskelmangel zurückzukommen, können wir schon von jetzt ab behaupten, daß vom klinischen Standpunkte aus diese beiden Krankheitsbilder voneinander getrennt gehalten werden müssen, um aber später zu sehen, ob sie vom ätiologischen und pathogenetischen Standpunkte aus ein und demselben Krankheitsbilde angehören.

Um bezüglich dieses ersten Falles einen Schluß aufzustellen, heben wir hervor, daß alles uns berechtigt, ihn als ein typisches Beispiel einer Muskelagenesie zu betrachten, und daß es sich gerade um eine totale, einseitige Agenesie des bloßen linken M. biceps brachii handelt. Dieser Muskel ist, wie Meckel bereits hervorgehoben hat, sehr den Veränderungen ausgesetzt und den verschiedensten Anomalien zugänglich, aber ausnahmsweise fehlt er ganz. Bekannt sind 13 Fälle von Mangel des bloßen Caput longum, einer des Caput breve (Meckel) und drei (Macklister, Geisel, Jaessel) von totaler Abwesenheit des M. biceps brachii auf bloß einer Seite, wie im vorliegenden Falle.

Beobachtung 2. A. Giovanni, 23 Jahre alt, Schneider. Nichts von seiten der Familie: der Vater ist an Lungenentzündung gestorben, die Mutter und drei Schwestern leben und erfreuen sich einer guten Gesundheit. Zwei Brüder starben in der zarten Kindheit. Patient gibt an, daß weder die Mutter noch die drei lebenden Schwestern irgendwelche Störungen auf Kosten des Nervensystems aufwiesen haben. Er ist physiologisch rechtzeitig geboren, wurde von der Mutter gestillt und hat nie eine nennenswerte Krankheit durchgemacht. Von der Mutter erfuhr er, daß von der Geburt an die rechte Hand kleiner war als die linke; er selbst erinnert sich, daß von Kindheit an dieses Glied schwächer war. Die Bewegungen desselben waren von jeher etwas schwerfällig und unvollständig infolge der eigentümlichen Gestaltung und Kleinheit der Finger. Trotzdem konnte er ohne irgendwelches Hindernis und ohne auf besondere Schwierigkeiten bei den in seinem Handwerke nötigen Handlungen und Bewegungen zu stoßen, seiner Arbeit nachkommen. Über die Asymmetrie seines Thorax kann er nichts Bestimmtes angeben, er wurde dies zufällig gewahr, da er durch diese Mißbildung keine subjektiven Störungen, weder beim Atmen noch bei den Bewegungen der Arme empfunden hatte. Zuerst wurde er vom Militärdienste zurückgesetzt, später aber eingezogen und Besatzungskompagnien zugeteilt, in denen er drei Jahre hindurch diente. Aber auch bei dem oft sehr schweren Kasernendienste empfand er durch die eigentümliche Gestaltung des Thorax und der Hände keinerlei Unannehmlichkeiten oder Beschwerden.

Status: Allgemeine Ernährungsverhältnisse sehr gut; Skelettapparat gut entwickelt, mit Ausnahme der rechten Hand; Muskelapparat im allgemeinen gut entwickelt, wenn man von den weiter unten anzuführenden Anomalien abieht. Die Fettpolsterung weist eine mittelmäßige Entwicklung auf. Brust- und Bauchorgane gesund. Harn normal. WaR. negativ.

Haut von brauner Farbe; hartes, dichtes schwarzes Haar, geringe Behaarung des Gesichts und des übrigen Körpers; Brachicephalie; leichter unterer Prognathismus; Nasenrücken konvex; Augen in horizontaler Stellung, Iris kastanienfarbig; rechtes Ohr ein wenig tiefer als das linke; dicke Lippen, Gaumen ellipsenförmig, gut gesetzte und gesunde Zähne. Nichts von Bedeutung auf Kosten der untern Glieder.

Anthropometrische Hauptmerkmale:

Statur	1,54 m
Körpergewicht	62 kg
Größte Öffnung der Arme	1,50 m
Brustumfang	895 mm
Größte Schädel länge	190 mm
Größte Schädelbreite	160 mm
Schädelindex	84
Horizontaler Umfang des Schädels	550 mm
Entfernung zwischen Nase und Kinn	120 mm
Byzygomatischer Durchmesser	115 mm
Stirnhöhe	6 cm

Abb. 2.

Thorax und Arme: Bei der Besichtigung fällt sofort eine deutliche Asymmetrie zwischen den beiden Thoraxhälften auf, die vor allem darin besteht, daß die rechte Brustgegend (Abb. 2) abgeflacht und fast auf demselben Niveau der sich darüber befindlichen Subclaviculargegend erscheint. Der untere Rand des Pectoralis major dieser Seite ist bei der Inspektion nicht wahrnehmbar, sowohl wenn das Glied am Rumpfe herabhängt, oder wenn es abduziert und in die Höhe gehalten wird. Die Palpation bestätigt nicht nur die Abwesenheit des unteren Randes, sondern des ganzen Pectoralis major. Unter der Haut fühlt man in der Tat deutlich die ersten vier Rippen, die entsprechenden Zwischenrippenräume und den wenig entwickelten M. pectoralis minor. Auf der linken Seite hingegen bemerkt man sowohl bei der Inspektion wie bei der Palpation die normale Entwicklung des M. pectoralis major, sowie sämtliche Muskel des ganzen oberen Gliedes dieser Seite.

Außerdem bemerkt man, daß die rechte Brustpapille etwas tiefer, einige Millimeter kleiner als die linke und der Warzenhof etwas weniger pigmentiert ist als links.

Bei Beobachtung der hinteren Thoraxteile bemerkt man eine leichte Beugung nach rechts des Hals- und Brustteiles der Wirbelsäule und einen wahrnehmbaren Tiefstand der rechten Schulter. Während der äußere Winkel der entsprechenden Scapula sich unten und etwas vorn befindet, bleibt der innere so der Mittellinie

Abb. 3.

genähert, daß er 4 cm von derselben entfernt liegt, während der innere Scapularrand links 9 cm davon entfernt ist. Außerdem befindet sich der innere Scapularrand rechts in einer etwas schrägen Lage von oben nach unten und von außen nach innen, indem der untere Winkel der Scapula der Mittellinie näher liegt als der obere innere. Bei der Besichtigung und noch besser bei der Palpation und während der aktiven Bewegungen zeigt sich der M. cucullaris rechts und besonders die mittleren und unteren Bündel desselben, deutlich weniger entwickelt. Auch die übrigen Schulter-, Oberarm- und Vorderarmmuskeln zeigen sich rechts von geringerem Umfange als links; jedoch ist der Grad des Tonus ziemlich erhalten. Die Messung ergibt folgendes Resultat:

Thora x: Umfang	895 mm	
Halbumfang	rechts 440 mm	links 455 „
Oberarm: Länge	„ 300 „	„ 300 „
Umfang { der Schulter	„ 275 „	„ 290 „
{ mittleres Drittel	„ 250 „	„ 270 „
Vorderarm: Länge	„ 45 „	„ 248 „
Umfang { oberes Drittel	„ 250 „	„ 252 „
{ unteres Drittel	„ 150 „	„ 160 „

Die rechte Hand weist im ganzen (Abb. 4) ein geringeres Volumen auf als die linke. Von den Fingern derselben sind die letzten vier kürzer, aber auch der Daumen ist kürzer als der der linken Hand. Besonders kurz sind die zweiten und dritten Gelenke des Mittel-, Ring- und kleinen Fingers. Außerdem besteht vom Daumen

Abb. 4.

nur das proximale Ende der zweiten Phalanx und es fehlen vollständig die letzte Phalanx und der Nagel, so daß dieser Finger wie abgetragen erscheint. Die letzte Phalanx des Mittelfingers und im geringeren Grade die des Ring- und des kleinen Fingers sind halb gebeugt und können nicht gestreckt werden, nicht einmal passiv, wegen der starken von den Beugersehnen entgegengesetzten Retraktion. Hingegen ist die Streckung bei passiven Bewegungen der ersten Glieder vollständig.

Weder in der rechten noch in der linken Hand trifft man irgendeine trophische Störung der Haut oder der Nägel an.

Hände- und Fingermaß:

Umfang d. Hand an d. Mittelknochenphalanxfalte	rechts 175 mm	links 195 mm
Länge d. Hand vom Knöchel b. z. Mittelfingersp.	„ 164 „	„ 183 „
Länge des Daumens	„ 56 „	„ 54 „
„ „ Zeigefingers	„ 60 „	„ 90 „
„ „ Mittelfingers	„ 80 „	„ 105 „
„ „ Ringfingers	„ 8 „	„ 10 „
„ „ kleinen Fingers	„ 6 „	„ 8 „

Der Umfang der einzelnen Finger der rechten Hand ist bei allen 5 mm geringer als an der linken Hand.

Die Radiographie (Abb. 5) bestätigt die zwischen dem Skelett der Hände bestehende Asymmetrie und zeigt deutlich die teilweise Abwesenheit der zweiten Phalanx und die gänzliche der letzten des Daumens, wie auch die Kleinheit der Mittelhandknochen und der Phalangen der rechten Hand und ganz besonders der beiden letzten des Ring- und kleinen Fingers. In diesen Fingern erscheinen die Mittelhandknochen und die Glieder nicht auf derselben Achse, wegen ihrer Halb- beugung. Ferner erweisen sich sämtliche Knochen der Hand wenig verkalkt.

Abb. 5.

Augenbewegung normal: nichts auf Kosten der Gesichtsnerven; Zunge nicht abweichend, gut gestreckt, nach allen Richtungen hin beweglich; der weiche Gaumen symmetrisch, das Zäpfchen nicht verschoben und bei der Phonation beweglich. Kaustörungen, wie solche der Wortbildung und Aussprache bestehen nicht. Der Hals wird mit Vorliebe gegen die rechte Schulter geneigt gehalten, außerdem kann der Kopf aufrecht gerichtet und ohne Schwierigkeit nach allen Seiten hin bewegt werden. Nur bemerkt man einen leichten Unterschied in der Validität der Rotationsbewegungen und der Beugung des Hauptes nach rechts. Bei den Einatmungsbewegungen wird auf den beiden Brusthälften kein Unterschied in der Ausdehnung wahrgenommen.

Arm: Die Beweglichkeit des linken Armes ist normal. Weder im linken wie im rechten nimmt man irgendwelche fibrilläre Zuckung wahr. Im rechten sind die passiven Bewegungen, mit Ausnahme derer der Finger, alle möglich, sie bieten

keinen Widerstand und erwecken weder Unannehmlichkeiten noch Schmerzen irgendwelcher Art. In diesem Gliede bemerkt man außer den bereits beschriebenen morphologischen Anomalien und in Zusammenhang mit diesen, daß die Schulter fast wie die linke, doch mit weniger Validität und Kraft, gehoben wird. Die Annäherungsbewegung (Adductio) der Schulter zur Mittellinie hin vollzieht sich gut auf beiden Seiten; hingegen werden die Bewegungen nach unten und nach vorn der Schulter nicht so leicht vollzogen wie links. Der Arm kann in die horizontale Lage gebracht und fast senkrecht erhoben werden, rechts kaum einige Zentimeter weniger in die Höhe als links. Er kann vollständig nach innen und außen rotiert und nach vorn gebracht werden. Nur die Adduction vollzieht sich mit geringer Kraft, wie man bemerken kann, wenn dieser Bewegung Hindernisse entgegengesetzt werden. Vollständig sind die passiven und aktiven Bewegungen des Vorderarmes und des Daumens rechts. Die passive und aktive Streckung hingegen des zweiten und dritten Gliedes der letzten drei Finger ist sehr beschränkt, wegen der Sehnenretraktion der Flexores communes. Die in der Beugung und Streckung des Vorderarmes und bei den Bewegungen der Hände an den Tag gelegte Muskelkraft ist rechts etwas geringer. Die Greifbewegung dieser Hand entfaltet sich in einer viel ungenügenderen Weise wegen den Skelettanomalien und der Sehnenretraktion. Mit dem Dynamometer ergibt sich rechts ein Durchschnitt von 4, links von 3,8. Auf Kosten der aktiven und passiven Bewegungen des Rumpfes und der Unterglieder besteht nichts.

Achilles- und Patellarreflex schwach auf beiden Seiten; Zehen plantar; Cremaster- und Bauchreflexe vorhanden. Von den Sehnenreflexen der oberen Glieder ist nur der Radialis, und zwar sowohl rechts wie links vorhanden; Irisreflex prompt auf Licht und Akkommodation.

Der Druck auf die Paravertebraldrüsen, auf die peripheren Nervenstämme, und den Erbschen Punkt, ist nicht schmerzhaft. Die verschiedenen Formen des oberflächlichen und tiefen Gefühls sind vollständig normal in allen Gebieten, sowohl rechts als links.

Elektrodiagnostische Untersuchung: Beim Versuch, den sterno-costalen Teil des M. pectoralis major rechts zu reizen, erhält man weder auf den faradischen noch auf den galvanischen selbst starken Strom eine Antwort; man erzielt nur die Kontraktion einiger Muskelfasern, wenn man einen elektrischen Strom von 8 M. A. intensitär auf den claviculären Teil dieses Muskels wirken läßt. Die Reizung der verschiedenen Teile des M. cucullaris zeigt, daß von diesem Muskel die oberen Bündel besser antworten als die mittlern und die untern. Von diesen letzteren kontrahieren sich schnell und unter der normalen Formel die wenigen Fasern, welche antworten, doch mit einer etwas höheren Stromintensität als notwendig ist, um in den homologen linken Bündeln eine Antwort zu erhalten. In den andern Muskeln des Armes nimmt man keine qualitativen oder quantitativen Veränderungen wahr, mit Ausnahme leichter Hypoexzitabilität einiger Muskeln (Biceps) des rechten Armes.

Epikrise. In diesem zweiten Falle handelt es sich um einen von familiärer Vererbung freien jungen Mann, der von Geburt an nur rechts; Abflachung der Brustgegend infolge des fast gänzlichen Mangels des M. pectoralis major, Mangel, den man sowohl bei der Palpation wie bei der elektrischen Untersuchung wahrnimmt; Herabsinken der Schulter mit Annäherung des innern Randes der Scapula an die Mittellinie; geringe Entwicklung des M. cucullaris und in geringerem Grade des M. pectoralis minor, und noch geringere sämtlicher Muskeln des

Ober- und des Vorderarmes, etwas niedrigere Lage und geringerer Durchmesser der Brustpapille; Kleinheit des Skelettes der Hand im ganzen und ganz besonders des zweiten und dritten Gelenkes der letzten drei Finger (Mikrocheirie, Brachi- und Mikrodaktylie): vollständige Abwesenheit des letzten und teilweises Mangeln des vorletzten Gliedes des Zeigefingers (relative Ektrodaktylie) aufwies. Von der funktionellen Seite aus: nur eine sehr leichte Beschränkung der äußersten Erhebung des Armes und eine mechanische Schwierigkeit in der Greifbewegung der Hand, die nicht nur von der Skelettanomalie, sondern auch von der Sehnenretraktion abhing.

Diese schwachen funktionellen Störungen werden genügend durch die Skelett- und Muskelmißbildungen erklärt, die ganz andere Mängel hervorrufen würden, wären nicht vikariierende und ausgleichende Handlungen im Spiele, die den Patienten bis zur Musterung haben kommen lassen, ohne daß er sich um die Anomalien des Thorax bekümmert habe und nur die Kleinheit der rechten Hand beobachtet habe. Es ist leicht zu verstehen, in welcher Weise die fast vollständige Abwesenheit des *M. pectoralis major* ersetzt wird, wenn man an die Funktion des *M. latissimus dorsi*, des *M. rhomboideus*, des *M. subscapularis*, des *M. teres* und sogar der Teile des *M. biceps* und des *M. triceps brachii* in geeigneten Lagen denkt. Hingegen fordert die vom Schulterblatte, der Wirbelsäule gegenüber, aufgewiesene Lage eine Erklärung. Angesichts der geringen Entwicklung des *M. cucullaris* müßten wir gleichzeitig mit der Herabsenkung der rechten Schulter die Entfernung des inneren Randes der Scapula von der Mittellinie und die wohlbekannte „Bascule“-Bewegung haben, welche der Lähmung dieses Muskels eigen ist. Hingegen beobachtet man im vorliegenden Falle das Herabsinken der Scapula begleitet von einer leichten Verbeugung der Wirbelsäule nach rechts und einer bedeutenden Annäherung des inneren Randes der Scapula gegen den Dornfortsatz hin. Mir scheint, daß diese Lage durch die Annahme einer kompensatorischen Tätigkeit der *Mm. levator scapulae* und *rhomboideus* erklärt werden könnte. Instinktmäßig hat Patient seit der Geburt die erwähnten Muskeln in Tätigkeit gesetzt, um das Herabsinken der Schulter zu korrigieren und um die Scapula besser zu fixieren und so einen besseren Gebrauch des Armes zu erzielen. Auf diese Weise hat er erlangt, daß der eine den obern Winkel der Scapula nach innen gehoben halte und der andere den innern Rand nach innen ziehe und der untere Winkel dieses Knochens der Mittellinie zu sich wende. Während auf diese Weise Patient das Herabsinken des äußern Winkels der Scapula nicht hat korrigieren können, hat letztere in der besten Lage am Thorax fixiert werden können, um, obwohl etwas weniger kräftig als links, das Heben der Schulter sowie die anderen Bewegungen derselben und des Armes zu gestatten. Hier ist hervorzuheben, daß

bei dem Mangel verschiedener Art und Ausdehnung des großen Pectoralis und anderer Brustmuskeln häufig außer einer leichten Skoliose eine besondere Kleinheit und Hebung der Scapula (Sprengelsche Mißbildung) beobachtet worden ist. Diese wird von Neumann der Abwesenheit des Cucullaris und von Abromeit der Tatsache zugeschrieben, daß infolge des Mangels des normalen Zuges und Druckes der Muskeln auf den Knochen dieser ein Opfer seiner beschränkten Tätigkeit wird. Nach Lieberknecht hingegen waren andere Faktoren dieser Mißbildung typischer Entwicklungsmangel (Mangel von Rippen und von Muskeln) und die Scapulovertebralsynostosen.

Dies einmal festgestellt, müssen wir die Natur und die Pathogenese der im vorliegenden Falle angetroffenen Anomalien und Mißbildungen erklären. Vor allem ist es notwendig, so viel als möglich die Zeit des intra- oder extrauterinen Lebens festzustellen, auf welche diese Anomalien zurückgeführt werden müssen.

Das Angeborenssein der Kleinheit des Skeletts der rechten Hand, die Mikro- und die Ektrodaktylie, d. h. Mißbildungen, die von allen Verfassern als wirkliche Entwicklungsanomalien angesehen werden und die, nach Costantini, auf die direkte Einwirkung eines pathologischen Agens auf den Foetus oder den Embryo und, nach Fumarola, auf eine fötale die trophische Funktion der Hypophyse schädigende Läsion des Sphenoides und besonders der Sella (turcica) zurückgeführt werden müssen, können nicht in Frage gestellt werden.

Ebenso müssen als angeboren betrachtet werden: die tiefere Lage der Papilla mammaria rechts und die Minderdimension und schwächere Pigmentation des Warzenhofes. Verschiedentlich sind schon zusammen mit der Abwesenheit von Muskeln trophische Veränderungen der Haare, der Haut und des Fettpolsters, das jene Gegend bedeckt, in welcher der Muskel fehlt, wie auch die geringere Pigmentation der Brustwarze (Stintzing, Skladowski, Bing, Lorenz, Bittorf usw.), die Kleinheit der Mamma oder des bloßen Hofes und sogar Schwund der Brustdrüse beobachtet worden.

Was hingegen den fast vollständigen Mangel des Pectoralis major und die geringere Entwicklung des M. cucullaris betrifft, so sind wir nicht berechtigt a priori auszuschließen, daß es sich um Defekte handelt, die in der ersten Kindheit erworben wurden und sich später schleichend befestigt haben und ohne weiteres ihre Angeborenheit zu behaupten. Patient liefert uns diesbezüglich keine Angaben, ebenso wenig können wir uns andererseits auf die der Verwandten verlassen, obwohl wir ihren guten Glauben annehmen. Das Zusammenbestehen der Skelettanomalien der Hand, des rechten Brustwarzenhofes, die sicherlich angeboren waren, führen uns dazu, als wahrscheinlich auch die Angeborenheit der Muskeldefekte anzunehmen. Diese Wahrschein-

lichkeit erscheint um so begründeter, wenn man bedenkt, daß sich alle diese Anomalien auf ein und derselben Seite befinden, daß der Mangel des Pectoralis major ein fast vollständiger ist, daß wenige Muskeln eine mangelhafte Entwicklung aufweisen, daß die fibrillären Kontraktionen fehlen, daß weder die Vererbung noch die Familiarität ins Spiel kommen, und endlich, daß diese Mißbildungen dem Patienten fast nie Beschwerden verursacht haben. Wir können also fast mit Sicherheit behaupten, daß auch die Muskeldefekte und besonders der Mangel des Pectoralis major bei unserem Patienten angeboren seien. Dieser Muskel fehlt, wie wir schon von Anfang an hervorgehoben haben (den anderen Muskeln gegenüber), häufiger entweder ganz oder teilweise auf einer Seite; nun fügen wir hinzu, daß gleichzeitig mit ihm andere Muskeln (oft der Pectoralis minor) fehlen und Mißbildungen der Knochen, innerer Organe oder der Tegumente (Vitiligo, Abweichung der Trachea und der Bronchien, Lungenhernien usw.) auftreten können. Unser Fall ist jenen zuzuzählen, in denen der mehr oder weniger vollständige Mangel des M. pectoralis major sich mit der Atrophie der Extremitäten (Bing) oder mit den verschiedenartigsten Entwicklungsanomalien des Skeletts verbindet (Friedrick, Frickhoffer, Volkmann, Ried, Seitz, Haeckel, Pulowsky, Fallot, Schlesinger, Stecke, Rider, Thomson, Lieberknecht usw.).

Charakteristisch ist in diesen Fällen, nach Stecke, die Abwesenheit der echten Rippen in der Mitte und besonders ihres der Knorpel-Knochengrenze nahen Teiles. In einigen Fällen wurde außer der Agenesie der Muskel eine Mißbildung des Brustbeines (Seitz), eine Trichterbrust (Flinker, Abromeit, Lorenz) und Mangel der Knochen des Brustgürtels, Kleinheit der Clavicula, Hochstand und Kleinheit der Scapula (Schlesinger, Haeckel, Pulowsky, Stecke, Bartels, Rider, Lieberknecht, Rauche usw.), Handteller- und Zwischenfingerfalten, Hautfalten zwischen Arm und Brust, zwischen Ober- und Unterschenkel usw. angetroffen. Der vorliegende Fall nähert sich besonders jenen, in welchen wir außer der Muskelagenesie im oberen Gliede derselben Seite Entwicklungsanomalien wahrnehmen, die im Falle Littles bis zum vollständigen Mangel des Vorderarmes gehen und in den Fällen von Stecke und von Joachimsthal sich auf den Mangel eines Fingersegments beschränken. Unserem Falle sehr ähnlich ist jener Thomsons, in dem sich Kleinheit und charakteristische Skelettmißbildung der Hand vorfand, die im Fehlen des mittleren Fingergliedes und im rudimentären Zustande der Nagelglieder, besonders des 2., 3. und 4. Fingers bestand, während der 1. und 5. Finger verhältnismäßig normal waren. Im vorliegenden Falle hingegen war nur der Daumen verhältnismäßig normal, am Zeigefinger fehlte die letzte Phalanx gänzlich und zum Teil die vorletzte. Die Syndaktylie zusammen mit anderen

Körpermißbildungen und Muskelagenesien wurden von Steche hervorgehoben. Ein Fall von angeborenem Mangel des Rippen-Brustbeinteiles des *M. pectoralis major* und des ganzen *M. pectoralis minor*, mit Entwicklungsanomalien der Knochen der oberen Extremitäten, der Clavicula, der Scapula, der Rippen, des Brustbeines mit Lungenhernie wurde im Jahre 1912 von Lean mitgeteilt. Im selben Jahre beschrieb Burgerhout einen anderen Fall von einseitigem Mangel des *Pectoralis major* und Variot einen von angeborener Hemiatrophie des Gesichtes, der Zunge links, begleitet vom Mangel des *M. sternocleidomastoideus* und einer Halshernie der Lunge. Auch Kreis beschrieb einen Fall schwerer Mißbildung der ganzen oberen Körperhälfte; das rechte Auge war eingesunken, die Haare der Achselgrube und der Mamma unregelmäßig eingepflanzt, die rechte Brustdrüse befand sich in einer asymmetrischen Lage, der kleine und der große Brustmuskel waren abgeflacht; die *Mm. recti abdominis* entfernt (Dyastose) und der *M. supraspinosus* fehlte ganz. Trotz aller dieser Anomalien konnte der Patient von Kreis ohne Schwierigkeiten seinem Handwerk (Anstreicher) nachkommen.

Ein anderer Fall von vollständiger Agenesie des linken *M. pectoralis major* wurde von Tedeschi beschrieben. Hier trifft man jedoch mit Ausnahme einer Abflachung des linken Stirnhöckers und einer anormalen Entwicklung der Zähne keine andere Entwicklungsanomalie an. Ohne andere Fälle anzuführen, halten wir auf Grund der bisher angeführten und des unserigen die Schlußsätze Steches für gerechtfertigt; nämlich, daß der Mangel der Schulter- und Thoraxmuskeln einen wohl umschriebenen Typus von Entwicklungsanomalien darstellt, die

1. in Defekten, meistens des *M. pectoralis* allein, mit Ausschluß der Portio clavicularis, seltener mit anderen Muskeldefekten kombiniert,
2. in Skelettanomalien (Defekte der Brustwand, Hypoplasie des Schultergürtels und Armskeletts, Mißbildung der Hand),
3. in Flughautbildung und Schwimmbildung an der Hand,
4. in Entwicklungsstörungen der Haut (inkl. Mamma und Mamilla),
5. in der Einseitigkeit des Defektes und in der mangelnden Heredität bestehen.

Man begreift, daß die Gesamtheit von Anomalien einen provisorischen Wert besitzt, solange ihre Genese und ihre Natur nicht erklärt sind. Einige Aufklärung könnte vielleicht dem Studium einiger Beobachtungen entspringen (Greif, Fürstner, Steche, Concetti, Beetz), welche einige der Charaktere der Mioagenesie, die Einseitigkeit, den Mangel an Familiarität und Vererbung zu widersprechen scheinen. So bemerkte z. B. Stech den vollständigen einseitigen Mangel des *M. trapezius* und eine abnorme Lage der Scapula bei Vater und Sohn, und Concetti sah bei

zwei Schwestern Hypoplasie und Agenesie vieler Muskeln des Körpers. Von ganz besonderer Bedeutung sind in dieser Beziehung die Fälle von Beess, die sich auf drei Mitglieder derselben Familie bezogen (zwei Brüder und eine Schwester): alle drei wiesen Defekte der Beweglichkeit und des Trophismus im Gebiete der Gesichts- und der Schultermuskulatur auf, sowie zahlreiche andere Anomalien. Im ersten Falle bestand außerdem rechts ein Entwicklungsmangel des *M. pectoralis major* und Hypoplasie des Brustwarzenhofes; im zweiten Fall rechts vollständige Abwesenheit des *M. cucullaris*, des *M. levator scapulae*, der *Mm. supra- und infraspinatus* und des *M. latissimus dorsi*, während links nur der *M. serratus major*, der *M. infraspinatus* und der *M. latissimus dorsi* wenig entwickelt waren. Diese wenigen, aber gut studierten Fälle zwingen uns einerseits den vorerwähnten Charakter der Myoagenesie festzustellen, d. h. die Einseitigkeit, den Mangel an Heredität und Familiarität in den meisten Fällen von Muskelagenesie, ohne außerdem die Möglichkeit zu vergessen, solche Anomalien bei Gliedern ein und derselben Familie oder verschiedener Generationen und auf beiden Seiten anzutreffen.

Im vorliegenden Falle kann man jeden hereditären oder familiären Einfluß ausschließen. Von ihm können wir bisher weiter nichts sagen, als daß die Anomalien des Skeletts, der Papilla mammaria und der Muskeln alle angeboren waren.

Nun ist es angebracht, falls es möglich ist, den Sitz des Prozesses festzustellen, der während des fötalen Lebens zu den Anomalien führte. Handelt es sich um einen Prozeß auf Kosten des peripheren Neurons oder um einen myopathischen Prozeß? Vor allem schließen wir einen Prozeß auf Kosten der peripheren Nerven: *Nn. thoracales anteriores*, äußern Ast des *N. accessorius* und der Zweige des *Plexus cervicalis* aus, denn man kennt bis jetzt keine Fälle von isolierter Entwicklungshemmung eines peripheren Nerven. Wenn solche beständen, so müßten sie nur Krankheitsprozessen naher Organe sekundär sein, dann aber würden sie von anderen, eine Läsion des Nervenstammes nachweisenden Symptomen begleitet sein. Man muß also an eine angeborene Läsion entweder der Ganglienzellen der entsprechenden Vorderhörner und ihrer vorderen Wurzeln oder des Muskels selbst denken. Die beiden Lokalisierungen sind möglich, aber, wie Bernheimer und Zappert hervorheben, kann man sie klinisch nicht immer unterscheiden. Ebensowenig ist es sichergestellt, daß es gerade der Fall sei, eine solche Differentialdiagnose bezüglich des Sitzes aufzustellen. Wie wir erwähnt haben, liegen Beweisgründe vor, um zu behaupten, daß es sich bei dem Mangel eines oder mehrerer Muskel um eine aufgehaltene Muskeldystrophie während des intrauterinen Lebens handelt, und andererseits liegen Fälle vor, besonders von Mangel der Gesichts- und

Augenmuskeln, die durch die Annahme einer nucleären Aplasie erklärt wurden. Es fehlt nicht an Versuchen, alle diese Möglichkeiten zusammenzufassen und sie auf eine einzige Krankheitswesenheit zurückzuführen. In der Tat hat man die möglichen Beziehungen zwischen angeborenem Mangel von Muskeln, infantilem Kernschwund, Muskeldystrophie, Heredodegeneration (im Sinne Jendrassiks) und organischer Abiotrophie (im Sinne Gowers) usw. nachgeforscht. Aber das Studium dieser Beziehungen und die vielseitigen und schwierigen Fragen, die sich hieran anschließen, können nicht von der verwickelten Frage über die Ätiologie und Pathogenese der isolierten oder von anderen Anomalien begleiteten Muskelagenesien getrennt werden. Natürlich wäre der einzige sichere Weg, um zum Ziele zu gelangen, jener der pathologisch-anatomischen Forschungen; doch sind leider die wenigen bisher bekannten Befunde (Erb, Dauth, Rückert, Obersteiner, Schlesinger, Bing, Lorenz, Pels, Frouep, Turner, Eppinger) höchst unvollständig und wenig entscheidend. Die Autoren (Bing, Schlesinger, Obersteiner u. a.), die das Rückenmark in den Fällen von angeborenen Muskeldefekten untersucht haben, haben in den Zellen der vorderen Hörner keine beachtenswerten Veränderungen angetroffen, in gleicher Weise haben sie die peripheren Nerven normal angetroffen. Darum würde das Suchen der Ursache des Muskelmangels in einer Aplasie oder Atrophie der trophischen Rückenmarkszentren oder der peripheren Nerven nicht gerechtfertigt erscheinen.

Nicht mehr beweisend sind die Forschungen über die histologischen Veränderungen der Muskeln, obwohl diese viel zahlreicher sind. Erb, als erster, untersuchte ein Stück des zum großen Teile fehlenden *M. cucullaris* und fand Hypertrophie der Bündel, Vermehrung der Kerne, geringe Zunahme des interstitiellen Gewebes, normale Gefäße. Doch vor allem ist die Angeborenheit des Mangels des *M. cucullaris* und des *M. deltoideus* im Falle Erbs sehr zweifelhaft, denn sie ist unvollständig, bilateral und fortschreitend. Es könnte sein, daß es sich nicht um eine echte Agenesie handelte; dann erklärt sich, warum Erb solche histologische Veränderungen angetroffen hat, die ihn bewogen, seinen Befund jenen zur Seite zu stellen, die sich in der Thomsonschen Krankheit und in den progressiven Muskeldystrophien antreffen.

Im zweiten Falle *Damths*, über dessen Kongenität nicht gezweifelt werden konnte, fand man den *M. cucullaris* makroskopisch an Stärke vermindert, von einem dem Fischfleische ähnlichen Grau. Da wo er den Muskel bewegte, befand sich zum Teil fibröses, zum Teil infolge der Anwesenheit von Fett weiches Bindegewebe. Histologisch bemerkte man den Schwund der Querstreifung in den übriggebliebenen Bündeln; in den hypertrophierten Teilen nahm man Vakuolen und die Umrisse der wellenförmigen Fasern wahr, während in den atrophischen Teilen

Schwund langer longitudinaler Streifen, Lymphomatosis, Vakuolen, Obliteration der Gefäße und Vermehrung des Bindegewebes bestand. Wie im Falle Damith, so fehlte auch im Falle Bing die Portio sternocostalis des *M. pectoralis major*; die Portio clavicularis wies eine Vermehrung der Kerne und geringe Dimensionen der Muskelfasern auf: der *M. pectoralis major* war ferner bis auf ein Plättchen von gelbem Fettgewebe verschwunden, das bei der mikroskopischen Untersuchung sich vollständig ohne jegliche Muskelfaser erwies.

Vollständig negativ dagegen waren die Befunde Rückerts und Schlesingers. Der eine fand bei der Sektion eines hereditären Kindes mit teilweisem Mangel des *M. pectoralis major* kein Zeichen eines Entzündungsprozesses, und zwar weder eines frischen noch eines fötalen; der andere konnte weder makroskopisch noch histologisch etwas anderes als den Mangel irgendeiner Spur des *Pectoralis major* feststellen. Lorenz endlich fand in den übriggebliebenen Bündeln desselben Muskels und des *M. trapezius* teilweise normale, teilweise leicht atrophische und hypertrophische Fasern. An einigen Stellen traf er außerdem so ausgeprägte Degenerations- und Regenerationszeichen an, daß er die im Leben gestellte Diagnose von stationärer Anomalie in Zweifel ziehen mußte.

Wie man leicht begreift, gestatten diese Befunde nicht irgendeine Schlußfolgerung zu ziehen und klären die Pathogenese der Myoagenesien durchaus nicht auf, und um so weniger geben sie uns einen Anhalt in der Frage über die Beziehungen zwischen den verschiedenen Anomalien. Immerhin sind die Annahmen und die jeweilig aufgestellten Theorien sehr zahlreich, durch welche die Verfasser versucht haben, sich die in Frage stehenden Anomalien zu erklären. Rückert hat sie mit wenig Grund auf einen fötalen Entzündungsprozeß zurückgeführt, obwohl sein weiter oben erwähnter Befund, wie jener Frörichs, Turners und Eppingers, irgendwelche Entzündung, sei sie fötal oder in *acto* ausschließen ließ. Nicht mehr begründet erscheinen die Annahmen Ahlfelds von amniotischen Verwachsungen und jene auch von Leitz und Souques angenommene Frorieps, der den Mangel des *M. pectoralis major* durch einen vom obern Gliede des Foetus auf Thorax ausgeübten Druck erklärte. Auch Kollmann zieht einen vom Kopfe des Foetus auf den Thorax und vom, zwischen Kopf und Brust geklemmten Armes, ausgeübten Druck zur Erklärung heran. Der Druck soll gegen den fünften Monat des fötalen Lebens einwirken und würde hervorgerufen werden durch eine mangelhafte oder gehinderte Entfernung des Amnions vom Foetus, die auf verschiedene Ursachen zurückgeführt werden kann, wie auf epitheliale Verwachsungen, Mangel an Fruchtwasser, Entzündung der Uteruswandung usw. Doch bisher wurde noch kein einziger dieser erwähnten möglichen Fälle wahrgenommen, noch hat man Zeichen des

ausgeübten Druckes auf dem Kopfe des Neugeborenen gefunden. Übrigens würde man durch diesen Druck die Fälle von beiderseitigem Mangel des *M. pectoralis* begreifen, denn der Kopf könnte, insofern er einen Druck ausübt, seine Wirkung nur auf die Mittellinie ausüben (Wendel). Warren, Harman und Lewis möchten eine gewisse Anzahl von Fällen, unter anderen auch die mit Mangel des *M. pectoralis major* erklären, indem sie sich auf die Kenntnisse der Embryogenese der Clavicula und der Rippen in den ersten Wochen der Entwicklung (Embryonen von der Größe von 9–11 mm) berufen, wenn die Clavicula noch nicht gebildet ist und von den Rippen nur eine Hälfte besteht, so daß der der Insertion beraubte Muskel sich nicht entwickeln kann. Es bedarf jedoch der Erklärung, wie und warum es nur in gewissen Fällen zum Fehlen der Insertionen kommt. Schlecht begründet bleiben die Meinungen derer, die von einer Entwicklungshemmung reden (Kumm, Schmidt, Schlesinger), oder von einem Keimmangel (Bruns, Kredel), von ungenügender Wachstumsenergie, von ungenügender formativer Bildung (Concetti), von mangelnder Lebenskraft der Muskelgewebe einerseits und von einer angeborenen Neigung des Keimes zu einer abnormen Entwicklung (Bing). Es ist leicht zu begreifen, wie diese sämtlichen angeführten Theorien, wegen Mangel an einer anatomischen Grundlage, die Fragen über die Ätiologie und die Pathogenese der Myoagenesien unaufgeklärt lassen.

Eine gewisse Begründung in den erwähnten Befunden würde nur die Meinung derjenigen finden (Erb, Damith, Buschardt, Stange), die in ihnen eine rudimentale, während des fötalen Lebens entwickelte Form von, vor der Geburt unterbrochener fortschreitender Muskelatrophie sehen. Zugunsten dieser Meinung spräche auch die Tatsache, daß gewisse Muskeln, die stets an den primitiven Myopathien beteiligt sind, sehr häufig bei der Geburt fehlen, wie dies beim *M. pectoralis major* der Fall ist. Wie Gowers und Oppenheim bei den primitiven Myopathien beobachtet haben, wird gerade dieser Muskel, wie auch der *M. dorsalis magnus* frühzeitig in den unteren Teilen atrophisch, ja, beide können sogar im Augenblick der Geburt verschwunden sein. Ferner sind Fälle beschrieben worden (Oppenheim, Fürstner, Marinesco) von angeborener, mit primitiver Muskeldystrophie kombinierter Muskelagenesie, in denen es schien, als habe der angeborene Defekt den Patienten zur Myopathie veranlagt. Dem muß vor allem die von Erb selbst hervorgehobene Tatsache entgegengestellt werden, daß es Muskeln gibt (*M. dorsalis magnus*, *M. deltoideus*, *M. supinator longus*), die beständig an den primitiven Myopathien beteiligt sind, während sie angeborenerweise nie fehlen. Es muß auch in Betracht gezogen werden, daß bei den progressiven Muskeldystrophien im Gegensatz zu dem, was bei den Myoagenesien auftritt, fast ohne Ausnahme die

Muskeln in symmetrischer Weise befallen sind, daß trophische Störungen der Bekleidung und Mißbildungen der Knochen oder anderer Organe fehlen und daß häufig die charakteristischen Muskelfaserzuckungen bestehen. Wie man sieht, ist es nicht leicht, sich für oder gegen die unitarischen Ansichten Erbs und seiner Anhänger auszusprechen.

Lorenz hat einen Mittelweg gesucht und eine frühzeitige Dystrophie nur in den Fällen von ausgedehntem Mangel der Muskeln angenommen und hat sie in allen anderen Fällen von einseitiger Abwesenheit eines oder mehrerer Muskeln ausgeschlossen. Concetti jedoch glaubte, obwohl die Hypoplasie und die Agenesie der Muskeln bei den beiden von ihm studierten Schwestern sehr verallgemeinert war, eine Muskeldystrophie ausschließen zu können und nahm an, daß es sich um eine ausgedehnte Entwicklungsverspätung oder -hemmung des Muskelsystems, um eine wahre, angeborene und primitive „Myoaplasie“ handle, die mit der unvollständigen Osteogenese des Morbus Oppenheims und gewisser Formen der Littleschen Krankheit zu vergleichen sei. Man begreift aber wirklich nicht, warum einige Fälle als frühzeitige und unterbrochene Muskeldystrophien gelten sollen und andere nicht, nur je nach der Anzahl der fehlenden Muskeln. Doch angenommen, daß wirklich eine Beziehung zwischen den Muskeldystrophien und Agnesien bestehe, scheint es mir, daß man auf diese Weise in der Erklärung der Ätiologie und der Pathogenese des einen und des andern klinischen Krankheitsbildes keine großen Fortschritte mache. Man tut weiter nichts als die Frage zu verrücken und sie mit jener der Ätiologie der hereditären-familiären und erworbenen (primitiven) Myopathien zu identifizieren, deren Kenntnis nicht weit vorgeschritten ist. Mehr Licht entspringt den von einigen Autoren angestellten Erwägungen über die vermuteten oder angenommenen Wechselbeziehungen zwischen dem angeborenen Mangel der Muskeln und den primitiven Kernaplasien. Wenn vernunftgemäß, auf Grund der negativen Befunde alles dazu führt, den myelogenen Ursprung des Mangels der Brustmuskeln und jener der Glieder auszuschließen, so kann man nicht das gleiche sagen bezüglich der Fälle von angeborenem Mangel oder Hypoplasie der Gesichtsmuskeln und der Augenmuskeln. In diesen Fällen sprach gerade Hirschberg zuerst von Aplasie der pontobulbären Kerne, die, angesichts ihrer wohl bekannten anatomischen Individualität, teilweise oder ganz, während ihrer Bildung beschädigt sein könnten, und folglich würden sie die Entwicklung des resp. der von ihnen abhängigen Muskeln ungenügend und dürftig gestalten. Möbius, der die obenerwähnte Meinung annahm und behauptete, führte an, wie dieselben Formen von motorischem Defizit der Augenmuskeln vor und nach der Geburt auftreten können, folglich schien es ihm natürlich, ein einziges pathogenetisches Agens anzunehmen, und er glaubte nicht, daß man in einem Falle von Kern-

aplasie und im andern von Kernatrophie reden dürfe. Er drückt sich diesbezüglich folgendermaßen aus: „Bedenkt man aber, daß sich ganz gleiche Lähmungen bald nach der Geburt entwickeln können, so erscheint es als das Natürlichere, für beide Fälle, die Lähmung ante partum und die post partum, den gleichen Prozeß vorauszusetzen, nicht hier Atrophie, dort Aplasie. Freilich kommt es darauf an, was man unter Aplasie versteht. Setzt man als Ursache der Krankheit eine unbekannte Schädlichkeit, so wird der Erfolg von der Stärke und von der Zeit des Einwirkens des x abhängig. Ist etwa x von vornherein vorhanden, so wird es in dem einen Falle die Ausbildung der fraglichen Apparate während des fötalen Lebens verschieden, in dem anderen Falle diese Ausbildung so weit stören, daß schon kurzer Gebrauch den Apparat zugrunde richtet, im dritten Fall nur eine gewisse Mangelhaftigkeit des Apparates bewirken, so daß sich dieser früher als sonst im Leben abnützt. Kommt x erst von außen und zu verschiedener Zeit in den Körper, so hängt die Frage, ob Aplasie oder Atrophie, nur von der Zeit ab und würde Aplasie nur für die gedachten Fälle gelten, in denen x schon vor der fötalen Kernbildung hereinbricht.“ Aber Möbius selbst erkannte die Angreifbarkeit seiner Theorie, solange sie nicht durch die pathologisch-anatomischen Befunde eine Bestätigung würde gefunden haben. Infolge der gegen ihn erhobenen Kritiken hielt er selbst es für ratsam, später den früheren Ausdruck „infantiler Kernschwund“ durch jenen „infantiler Augenmuskelschwund“ zu ersetzen. Endlich wurde ein Beweis seiner Theorie durch Heubner geliefert. Dieser Verfasser studierte histologisch das Gehirn, die Nerven und die Muskeln eines Knaben, bei dem von der Geburt an eine stationäre, rechts teilweise und links vollständige Lähmung der beiden äußeren Recti und der Gesichtsnerven sowie Atrophie der vordern linken Hälfte der Zunge bestanden hatte. Histologisch stellte er fest: fast vollständige Abwesenheit der Kerne des VI., des VII. und des XII. Hirnnervenpaares, besonders rechts; geringe Entwicklung der Wurzeln der entsprechenden Nerven; geringe Verletzung der Zellen der Kerne des III. Paares und des N. accessorius links; vollständige Abwesenheit des Längsbündels links und geringe Entwicklung des rechten, endlich geringe Entwicklung, besonders rechts, der Substantia nigra und der Oliva superior.

Wenn wir alle die Arbeiten, die sich zugunsten oder zuungunsten der Ansichten von Möbius ausgesprochen haben, und die sehr wichtige Abhandlung Kunns nicht besprechen zu müssen glauben beschränken wir uns darauf, die Meinung Zapperts anzuführen, der nach einer genauen Durchsicht der Frage zu folgenden Schlußfolgerungen gelangt:

1. Die Bezeichnung „infantiler Kernschwund“ ist nicht aufrechtzuhalten.

2. Das Vorhandensein einer kongenitalen Kernaplasie ist, wenn auch selten, doch sichergestellt.

3. In einer großen Anzahl von Fällen, namentlich von Lähmungen im Gebiete der Augenmuskeln und des Facialis, ist eine periphere Erkrankung (Muskel, Kern) erwiesen.

4. In vivo ist die Diagnose der angeborenen Kernaplasie kaum zu stellen, bei einseitigem Beweglichkeitsdefekt des Auges und bei einseitiger Facieslähmung wohl sicher auszuschließen.

5. Angeborene echte Bulbärparalyse ist bisher nicht beobachtet worden.

6. Isolierte progressive Lähmungen im Bereiche der Hirnnerven sind beim Kinde, abgesehen von den Fällen von reiner Dystrophie sichergestellt, aber in keiner Weise von den gleichartigen, häufigeren Erkrankungen beim Erwachsenen unterschieden. In diesen Fällen besteht wohl ein Kernschwund, aber es ist kein Anlaß vorhanden, von einem infantilen Leiden zu sprechen. Ganz richtig fügt Peretz hinzu, daß es sich nicht immer um Aplasie oder Hypoplasie, d. h. um Entwicklungshemmung der Kerne handelt, sondern auch um wahre pathologische Prozesse während des intrauterinen Lebens, welche die ursprünglich gesunden Kerne zerstören. Zu diesen Formen müssen jene Kernveränderungen gezählt werden, die infolge eines Geburtstraumas auftreten oder sich in den ersten Lebensjahren entwickeln, während welcher die Hirnentwicklung und ganz besonders die der Kerne der Hirnnerven noch nicht vollständig ist. Das bisher Gesagte genügt, um zu verstehen zu geben, wie verwickelt die Frage über die Beziehungen zwischen angeborenem Mangel der Muskeln, infantiler, progressiver Muskeldystrophie und Kernaplasie ist und wie noch viele Teile der Frage der Einheit oder Mehrheit dieser klinischen Formen ungelöst bleiben. Was hingegen feststeht, ist, daß man nicht mehr getrennt, einerseits den Mangel der Gesichts- und der Augenmuskeln und andererseits jenen der übrigen Körpermuskeln betrachten kann. Die Einheit dieser klinischen Formen wurde durch Bing, Ristorf, Jendrassik, Zappert, Higier und Abron - neit hervorgehoben. Diese Verfasser haben die Einheit der Form nachgewiesen, indem sie das hereditäre Agens und den Einfluß der Familienkrankheiten oder der Heredodegeneration in Betracht zogen. Außerdem kann uns die Bedeutung jener Beobachtungen nicht entgehen (Jendrassik, Kallaris, Bing, Higier), welche sich auf die Familien beziehen, in welchen, in derselben Generation und sogar in ein und demselben Individuum, die verschiedensten Syndrome endogener Nervenkrankheiten (Heredoataxie, Muskelatrophie, choreische und Geistesstörungen, Muskelatrophie und Nystagmus oder spastische Paraplegie usw.) sich anfangs deutlich getrennt und später vereinigt vorfanden. Das Zusammenbestehen verschiedener Krankheitsformen und ihre

mehr oder weniger große Ähnlichkeit vom ätiologischen Standpunkte aus mit den Entwicklungsanomalien führte zum unitären Begriff der Heredodegeneration Jendrassiks, in welcher unabhängige hereditäre Krankheiten durch Übergangsformen ihre eigene Individualität verlieren, um sich in eine einzige polymorphe Gruppe zusammenzuschmelzen; dessen ätiologischer Faktor nicht in schädigenden Ursachen, die in den Eltern oder auf den Keim wirken, sondern weiter entfernter — im Stammbaume — zu suchen ist.

In der Erwartung nun, daß die weiteren Forschungen und das Studium der Heredität in den einheitlichen Begriff Jendrassiks und seiner Schüler mehr Klarheit bringen, glaube ich, die Frage auf den Mangel der Brustmuskeln und ganz besonders auf die des *M. pectoralis major* beschränkend, hervorheben zu können: 1. daß dieser Muskel sehr häufig zahlreiche Varietäten in der Form und der Insertionen aufweist; so z. B. vereinigt er sich bisweilen mit dem der entgegengesetzten Seite und erinnert in dieser Weise an eine Disposition, die bei vielen Säugetieren normal ist (Romiti u. Silvestri, Titone); 2. daß er häufig bei den anencephalen Föten (7 Fälle Schepers und 1 von Le Double) und 3. beständig bei den Affen (Hartmann, Bischoff) fehlt. Alles dies ließe uns zu dem vielleicht zu einseitigen und zu exklusiven Begriffe Testuts neigen, nach dem die Muskelanomalien, einbegriffen ihr Mangel, niedrigere Dispositionen der Vorfahren ins Gedächtnis zurückrufen. „Verläßt man das Gebiet der Spekulation“, sagt er, „so findet man angesichts der Tatsachen, daß sämtliche Muskelanomalien des Menschen anatomische Anlagen nachbilden, die bei den auf der zoologischen Skala unter ihm stehenden Wesen normal sind.“ An einer anderen Stelle fügt er hinzu: „Sämtliche Dispositionen, die bei den Affen als charakteristisch betrachtet werden, treten bei dem Menschen im Zustande von Anomalien auf.“ Bezüglich des Mangels des *M. pectoralis major* fragt man sich: Warum soll man nicht in dieser Anomalie beim Menschen das Wiederauftreten einer Anlage sehen, die bei vielen Säugetieren, wie z. B. bei den nicht Clavicula besitzenden Tieren (wie beim Igel, *Ateles* [Meckel], der Meerkatze, dem Makakus) und auch beim Orang-Utan, bei dem die Schlüsselbeinportion des Muskels fehlt, normal ist. Ohne nun der zu entschiedenen Behauptung des französischen Verfassers zu folgen, können wir eine gewisse Bedeutung dem phylogenetischen Faktor in der Genese der Myoaplasie und Myoagenesie nicht von der Hand weisen. Jedoch führen sämtliche Tatsachen zur Annahme, daß außer und zusammen mit ihm unmittelbarere und wichtigere ontogenetische Faktoren mitwirken. In anderen Worten, wir könnten uns die Anomalien der Muskeln und ihre Abwesenheit erklären, indem wir sie als ein Wiederaufleben atavischer Formen betrachten, die durch schädliche, zum Teil unbekannte Einflüsse begünstigt oder verursacht werden,

Einflüsse, die während der ontogenetischen Entwicklung direkt oder indirekt auf das auf dem Wege der Bildung begriffene Muskelgewebe einwirken.

Diese Folgerungen, zu denen wir durch die Untersuchung der Fälle gelangt sind, schließen sich vollkommen den schon seit Jahren von Mingazzini über die Pathogenese der Mikrocephalie ausgedrückten Ansichten an:

„Damit das Hückel-Müllersche Gesetz“, sagt dieser Autor, „vollkommen zur Geltung komme, ist es nötig, daß kein einziges störendes Element während der regelmäßigen Entwicklung eines gegebenen Organismus oder Organes zur Geltung komme. Aber wenn im Kampfe zwischen Autogonie und Phylogonie während der Entwicklung ein störender Faktor auftritt, so werden nicht nur die atavischen Elemente, die ein vorübergehendes Leben haben, sieghaft bleiben, sondern auch die latenten werden wieder zum Vorschein kommen können und auch weiter dauern. Auf diese Art werden Produkte zustande kommen, die entweder unvollständig entwickelt oder voll der verschiedensten regressiven Anomalien sein können. Ein Wiederauftreten atavischer Charaktere ist nach Mingazzini nichts anderes „als das Zeichen, daß die Entwicklung eines Organs nicht in vollkommener und normaler Regelmäßigkeit: eine Schädlichkeit ist als nötige Bedingung dem Wiederaufleben atavischer Charaktere notwendig“.

Der atavische Charakter eines jeglichen Organs hätte also die gleiche Bedeutung einer Entwicklungsanomalie des Hirnmantels.

Literaturverzeichnis.

(Die Literatur bis zum Jahre 1911 befindet sich in der Arbeit Hirschfelds in Lewandowskys Handb. d. Neurol. [2], „Kongenitale Muskeldefekte“.)

¹⁾ Bernhardt, M., Ein Fall von einseitigem, wahrscheinlich angeborenem Gesichtsmuskelschwund. Neurol. Centralbl. 13, Nr. 1. 1894. — ²⁾ Bernhardt, M., Beiträge zur Lehre usw. Neurol. Centralbl. 1897, Nr. 7. — ³⁾ Bernhardt, M., Weitere Beiträge usw. Berl. klin. Wochenschr. 36. 1899. — ⁴⁾ Brodmann, K., Kritischer Beitrag zur Symptomatologie usw. Zeitschr. f. Nervenheilk. 16, 54—67. 1900. — ⁵⁾ Concetti, L., Sulle forme congenite agenesiche d. sist. nerveo muscolare. VIII. Congr. It. di Pediatria 1913. — ⁶⁾ Concetti, L., Amioplasia prim. cong. fam. Riv. Osped. 1913, Nr. 5. — ⁷⁾ Costantini, Consider. sur la valeur morphol. de la Polydactylie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1911, Nr. 4. — ⁸⁾ Fumarola, G., Contrib. à l'étude des diffom. cong. assoc. d. mains. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1911, Nr. 4. — ⁹⁾ Higier, H., Pathologie der angeborenen, familiären und hereditären Nerven- und Geisteskrankheiten. Arch. f. Psych. 48, 41. 1911. — ¹⁰⁾ Jendrassik, E., Die hereditären Krankheiten. Lewandowskys Handb. d. Neurol. 2. 1911. — ¹¹⁾ Kollarits, J., Beitr. zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 30, 293. 1906. — ¹²⁾ Kollarits, J., Weit. Beitr. zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 34, 410. 1908. — ¹³⁾ Kunn, K., Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen.

Beitr. z. Augenheilk. 1895, H. 19. — ¹⁴⁾ Kunn, K., Kasuist. Beitr. zur Lehre von den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen. Ibidem H. 21. 1897. — ¹⁵⁾ Lumbeck, Kasuist. Beitr. zur Lehre von den Störungen der Schulterhaltung usw. Prag. med. Wochenschr. 1892, S. 13. — ¹⁶⁾ Merzbacher, L., Über eine eigenartige familiär-hereditäre Erkrankung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **3**, 1, Orig. — ¹⁷⁾ Möbius, J. P., Über angeborene doppelseitige Abducens-Facialislähmung. Münch. med. Wochenschr. **35**, Nr. 6—7. 1888. — ¹⁸⁾ Möbius, J. P., Über infantilen Kernschwund. Münch. med. Wochenschr. **39**, Nr. 2—4. 1892. — ¹⁹⁾ Neurath, Zur Frage der angeborenen Funktionsdefekte im Gebiet der motorischen Hirnnerven. Münch. med. Wochenschr. **54**, 25. 1907. — ²⁰⁾ Peritz, G., Die Nervenkrankheiten des Kindesalters. Berlin 1902. — ²¹⁾ Schapinger, Über angeborene beiderseitige Pleuroplegie. New York med. mag. Dez. 1889. — ²²⁾ van der Weide, Über angeborene Muskeldefekte. Neurol. Centralbl. **15**. 1896. — ²³⁾ Zappert, J., Über infant. Kernschwund. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilk. **5**, 305. — ²⁴⁾ Ziehen, in: Bruns, Cramer, Ziehen, Handb. d. Nervenkrankh. im Kindesalter. Berlin 1912.