VII. Ueber eine seltene Missbildung der unteren Extremität.

Von Dr. Reinhold Altmann in Königshütte O. S.

Missbildungen im Bereich des Oberschenkels und des Unterschenkels werden nur selten beobachtet. Förster¹⁾ beschreibt ausser der Sirenenbildung und dem gänzlichen Fehlen der Extremität vereinzelte Fälle, in denen der verkümmerte oder wohlgebildete Fuss am Hüftknochen oder einem Rudiment der grossen Röhrenknochen sitzt, und erwähnt nur kurz den totalen Mangel eines ganzen Oberschenkels oder Unterschenkels, sowie Defecte von Fibula oder Patella. In einer neueren Zusammenstellung von Erlich²⁾ ist ein aus drei Theilen bestehender rudimentärer Oberschenkel beschrieben, mit welchem ein verkrüppelter Unterschenkel articulirt, und auch des Defectes der Tibia gedacht, einer Missbildung, welche in jüngster Zeit in dieser Wochenschrift eingehende Besprechung durch Waitz³⁾ und Joachimsthal⁴⁾ erfahren hat; bei allen diesen Missbildungen ist entweder — und zwar in den meisten Fällen — die untere Hälfte der Extremität verkümmert, oder es betrifft der Defect den Oberschenkel und zugleich auch den Unterschenkel — und dann vorwiegend Fibula, Patella und einzelne Zehen. Demgegenüber stellt sich der nachstehende Fall als Unicum dar, da bei wohlausgebildetem Unterschenkel und Fuss die Missbildung sich lediglich auf den Oberschenkel erstreckt.

Das Mädchen J. wurde am sechsten Tage nach seiner Geburt wegen einer Geschwulst am Hinterkopfe, deren Oberfläche zu eitern begann, zu mir gebracht. Es ist das vierte Kind gesunder Eltern und wurde in Schädellage normal geboren; die Mutter kann sich nicht erinnern, während der Schwangerschaft ein Trauma erlitten zu haben.

Das kräftige und sonst wohl entwickelte Kind ist ausgetragen und wiegt (am sechsten Tage) 3330 g. Die rechte untere Extremität liegt flectirt, abducirt und nach aussen rotirt im Steckkissen. Der rechte Oberschenkel scheint erheblich verkürzt zu sein; Unterschenkel und Fuss sind dagegen rechts wie links übereinstimmend und kräftig gebildet, wie auch die Messung ergibt: die Entfernung vom unteren Rand der Knieheile bis zur Fussbeugelinie (Verbindungsline zwischen beiden Malleolen) beträgt beiderseits 8,8 cm, der Umfang der Wade in ihrer Mitte je 11 cm. Dagegen beträgt die Entfernung der Spina anterior superior und des Malleolus internus links 18 cm, rechts nur 12 cm.

Die Verbindung zwischen dem Stamm und dem Unterschenkel stellt rechterseits eine ungefähr 3 cm breite Masse dar, welche in Form und Umfang etwa dem oberen Drittel des linken Oberschenkels gleicht — durch die derben Muskeln hindurch fühlt man einen kurzen dicken Stummel von der Consistenz des Knochens; derselbe verläuft in der Längsachse der Extremität und zeigt eine kleine Verdickung entsprechend dem Trochanter major am Ansatzpunkt der Musculi glutei. Mit seinem oberen Ende sitzt der Stummel in der Hüftgelenkpfanne, in welcher er gehörig rotirt werden kann. Am distalen Ende sind zwei Auftreibungen, namentlich an der Beugeseite, in der durch ihre Sehnen gut begrenzten Kniekehle zu fühlen; dieselben liegen in der Frontalebene und articuliren mit der Tibia. Dieses vorn von der Kniescheibe gedeckte Gelenk besitzt eine abnorme Beweglichkeit, sodass in ihm nicht nur Beugung und Streckung, sondern auch Abduction und Adduction und, wenn auch in beschränktem Maasse, Rotation ausgeführt werden können: bei dem Versuche, den Unterschenkel stärker zu rotiren, macht der Oberschenkelstummel in der Hüftpfanne die Bewegung mit.

Die activen Bewegungen des Kindes betreffen vorwiegend, auch nach Angabe der Mutter, den Fuss und die Zehen; beim Schreien zieht das Kind öfters die ganze Extremität gegen den Leib an.

Die über der kleinen Fontanelle mit breiter Grundfläche aufsitzende Geschwulst hat die Grösse einer grossen Wallnuss und schien Fluctuation zu geben; allein eine mit starker Cautile ausgeführte Probepunction lieferte nur ein Tröpfchen blutig-seröser Flüssigkeit. In Anbetracht dessen jedoch, dass weder Compression noch Abschnürung der Geschwulst mittels einer langen Péan'schen Klammer irgend welche Anzeichen des Ge-

hirndruckes auslöste und dass andererseits die Eiterung das kindliche Leben bedrohte, entschloss ich mich auf den dringenden Wunsch der Eltern zur Abtragung des Tumors. Derselbe stellte ein bereits im Innern gleichfalls in eitrigen Zerfall begriffenes solides Fibrom dar, in dessen Mitte ein feiner Canal verlief. Infolge Nekrose eines Hautläppchens war die Wunde erst in etwa drei Wochen völlig geschlossen; zwei Wochen später sollen sich nach Angabe der Mutter im Bereich der Coronarnaht wie der Schläfenbeinschuppennaht, sodann auch der Operationsnarbe Hervorwölbungen gebildet haben, bis schliesslich der Tod des 7 Wochen alten Kindes unter Krämpfen rasch erfolgte.

Da ich — vielleicht mit Absicht — hiervon erst in Kenntniss gesetzt wurde, als das Kind bereits beerdigt war, wurde eine genaue anatomische Untersuchung der Missbildung des Oberschenkels vereitelt; voraussichtlich hätte dieselbe eine Aufklärung über die Genese des Defectes geliefert: vielleicht liegt ein totaler Mangel in der Anlage der Diaphyse des Oberschenkels vor, so dass der knöcherne Stummel aus Kopf und Hals mit dem Trochanter major und den Condylen besteht. Eine weitere Vermuthung wäre die, dass der Oberschenkelknochen bald nach seiner Ausbildung eine Fractur im Uterus erlitten hätte; welche mit bedeutender Verkürzung consolidirte. Dass der von Förster (l. c.) bei einzelnen Fällen festgestellte Zusammenhang zwischen Hemmungsbildungen und Störungen im Gehirn und Rückenmark im vorliegenden Falle besteht, könnte schliesslich gleichfalls angesichts der Geschwulst am Hinterkopfe angenommen werden, welche wegen des anatomischen Befundes und namentlich in Anbetracht des klinischen Verlaufes¹⁾ als Meningocele posterior aufzufassen ist.

¹⁾ Die Missbildungen des Menschen. Jena 1865. S. 66 ff.

²⁾ Untersuchungen über die congenitalen Defecte und Hemmungsbildungen. Virchow's Archiv Bd. 100, 1885.

³⁾ Deutsche med. Wochenschrift 1895, No. 25.

⁴⁾ Ebenda 1895, No. 27.