IV.

Aus der chirurgischen Klinik des Hofrathes Prof. Dr. Albert.

Ueber einige Extremitätenmissbildungen.

Von

Dr. Hlawacek,

Operateur an obiger Klinik.

(Mit 3 Abbildungen im Text.)

Wenn ich die so zahlreichen Publicationen über Extremitätenmissbildungen noch um eine vermehre, so thue ich es mit Hinblick darauf, dass die Frage über die Entstehungsweise der congenitalen Extremitätendeformitäten eine nicht abgeschlossene ist, und jeder Fall mehr zur endgiltigen Beurtheilung der Aetiologie vielleicht verwerthet werden kann.

Der I. Fall betrifft einen 38 Jahre alten an Pneumonie (1. Mai 1895) verstorbenen Mann. Da Patient von einem Leichenbestattungsverein begraben werden sollte, so konnte ich mich über die Extremitätenverhältnisse nur soweit orientiren, als die äussere Untersuchung und eine von den bei der behördlichen Obduction eröffneten Leibeshöhlen ausgehende Präparation es gestattete, ohne die Haut der Extremitäten irgendwie zu verletzen; dadurch, sowie durch die Kürze der bis zum Begräbniss noch verbleibenden Zeit, wurde ich verhindert, eine genauere Section vorzunehmen.

Die Untersuchung ergab Folgendes: An der rechten Scapula normale Verhältnisse bis auf einen nur rudimentären Processus coracoideus; Acromion, Acromioclaviculargelenk, sowie Acetabulum, soweit es sich bei blosser Palpation feststellen lässt, normal entwickelt; M. latissimus dorsi, M. pectoralis maior, M. deltoideus normale Insertionsstellen aufweisend, schwach entwickelt. Humeruskopf deutlich palpabel, Tuberculum majus et minus, sowie die zwischen beiden in das Gelenk hineinverlaufende Sehne des langen Bicepskopfes zu fühlen. Im Schultergelenke freie Beweglichkeit. Humerus 29 Cm. lang, Oberarmumfang in der Mitte 10,5 Cm.; derselbe vergrössert sich im unteren Drittel des Oberarmes auf 14 Cm.; die Verdickung wird durch eine das untere Oberarmdrittel einnehmende Muskelmasse veranlasst. Am Oberarme lässt sich deutlich ein stark atrophischer Biceps, der sich schliesslich in der erwähnten Muskelmasse verliert, sowie ein normaliter entspringender und sich am Olecranon inserirender atrophischer Triceps constatiren. Im Sulcus bicipitalis Nerven und Ge-

fasse deutlich palpabel. Beide Epicondylen sind durchzutasten. Vom Olecranon aus geht ein nach unten convex gekrümmter Knochen, der einzige nachweisbare Vorderarmknochen, der entsprechend seiner Convexität eine nach abwärts sehende Schneide aufweist. Der Knochen scheint in seiner Diaphysenmitte von beiden Seiten her zusammengedrückt, keilförmig, Kante des Keils nach unten gekehrt. Im obersten (centralen) Drittel verbreitert er sich, wenigstens scheinbar, und steht mit dem unteren Humerusende völlig in Contact; die früher erwähnte Krümmung hat den kleinsten Radius entsprechend der Diaphysenmitte und erscheint hier fast in Form einer winkligen Knickung. Im unteren Drittel verdickt sich der Vorderarmknochen wieder, um mit einer in der Verlängerung der Schneide liegenden, leicht abgerundeten Spitze zu endigen. An der Aussenseite des Vorderarmknochens findet sich etwas nach hinten von der erstgenannten eine zweite spitzige Hervorragung, mit jener durch eine Knochenleiste in Zusammenhang stehend. An der dem Ellbogengelenk entsprechenden Stelle deutlich zwei Gelenkkörper zu fühlen, dem Ober- und Vorderarmknochen angehörig, die sich völlig berühren. Passive Beugung bis zu 70° , passive Streckung bis zu 120° möglich. Diese Messungen sind jedoch nur mit Rücksicht auf die durch die Vorderarmknochenkrümmung von vornherein veränderte Axenstellung der beiden Knochen (stumpfer gegen die Beugeseite zu offener Winkel) aufzufassen. Die Streckung scheint durch Bandmassen, die sich an der Beuge- und Radialseite des Gelenkes durchfühlen lassen, behindert zu sein. Die Länge des Humerus von seinem höchsten Punkte bis zum Condyl. int. gemessen, beträgt 29 Cm. Vorderarm erscheint über der convexen Krümmung vom Olecranon bis zur Spitze gemessen 18,5 Cm.; sein grösster Umfang 13 Cm. An der Vorderseite resp. Beugeseite des Vorderarms findet sich eine Muskelmasse, die sich theilweise über das Ellbogengelenk hinauf auf den Oberarm verfolgen lässt. Im Uebrigen ist eine scharfe Trennung der den beiden Armabschnitten angehörigen Muskeln durch eine zwischen den beiden Epicondylen gezogene Grenzlinie ausgesprochen. An der Vorderarmstreckseite finden wir keine Muskeln, sondern Haut mit subcutanen Gewebe direct über dem Knochen, resp. seiner Schneide verschieblich.

An der Beugeseite des Vorderarmes setzt sich in seinem untersten Drittel die Hand an. Mittelhand, sowie 4 dreigliedrige Finger, in ihrer Grösse der Grösse der ganzen oberen Extremität proportionirt, vorhanden. Vier Metacarpalknochen deutlich fühlbar, ebenso an jedem Finger drei Phalangealknochen. Metacarpo-Phalangealgelenke, sowie Interphalangealgelenke normal. Einzelne Carpalknochen nicht palpabel, ausser einem in gleicher Höhe mit dem unteren Ende des Vorderarmknochens befindlichen, seiner Beuge- resp. Innenseite anliegenden Knochen, der gegen jenen verschieblich ist; mit ihm zusammenhängend ein zwischen 4. Metacarpus und Vorderarmknochen eingeschaltetes Knochenstück. Antithenar vorhanden, Thenar fehlt. Die ganze Hand erscheint rechtwinklig gegen den Vorderarm gestellt. Die einzelnen Metacarpalknochen gegen einander nicht verschieblich, wohl aber geringe seitliche Verschieblichkeit der ganzen Hand gegenüber dem Vorderarmknochen, sodass, falls hier eine gelenkige Verbindung vorhanden ist, dieselbe jedenfalls eine sehr lockere sein muss. Eine Flexion der Hand, oder richtig gesagt ein Ueberführen der Hand

aus ihrer dem Vorderarm gegenüber rechtwinkeligen Stellung in eine spitzwinkelige erscheint durch Aneinanderstemmen der Knochen und die dazwischen liegende Muskelmasse verhindert. An den Endgliedern der Finger sind die Nägel entwickelt. Deutlich ausgeprägte Musculatur nur an der Beugeseite der Hand zu fühlen. Dasselbst finden sich auch die normalen Hohlhandfalten angedeutet. Von der Mitte der Hand- und Vorderarm scheidenden Falte zieht ein wie eine alte Narbe erscheinender weisslicher Strich, zu dessen Seiten Haare wachsen, bei ihrer entgegengesetzten Wachstumsrichtung und Anordnung den oben erwähnten Strich wie einen künstlich angelegten Scheitel erscheinen lassend. Der Umfang der Mittelhand beträgt 13 Cm., ebenso die Länge der Hand, von der Metacarpusbasis zur Spitze des centralst gelegenen Fingers gemessen.

Am linken Arme lässt sich eine etwas kleinere, sonst normal scheinende Scapula palpieren. Acromion und Clavicula verhalten sich wie rechts. Unterhalb des Acromio-claviculargelenkes eine grubige Einsenkung, die lebhaft an die bei Luxatio humeri entstehende Schulterconfiguration erinnert. Dringt man daselbst mit dem Finger in die Tiefe, so stösst man auf einen beliebig hin- und herverschiebbaren Knochen, bei dessen Bewegungen jedoch der ganze Arm mitgeht. Die Präparation, soweit sie mit Rücksicht auf die eingangs erwähnten Verhältnisse überhaupt ausgeführt werden konnte, ergab folgende Verhältnisse: Unterhalb und etwas nach vorn vom Acromion findet sich dem Aussenrande der Scapula fest aufsitzend und denselben nach rückwärts überragend ein längsovales, an seiner Oberfläche schön abgerundetes Knochenstück, dessen Längendurchmesser von oben innen schräg nach aussen unten verlief. Gegen die äussere Scapulakante setzt es sich durch eine derselben angehörige Einkerbung ab. Daran inserirt sich Supra- und Infraspinatus, sowie der Subscapularis. Hinter diesem Gebilde findet sich das schon bei äusserer Palpation im Grunde der subacromialen Vertiefung fühlbare Knochenstück. Dieses erweist sich als ein 3 Cm. langer, in Muskeln eingehüllter, oben spitzer nach unten sich verbreiternder Knochen, der sich an der Rückfläche der Scapula beliebig verschieben lässt. An dem verbreiterten unteren Ende eine deutlich ausgebildete Trochlea, nach aussen von ihr, in einem nach unten offenen Winkel gestellt, eine plane Gelenkfläche. Epicondylus internus kräftig ausgebildet. In gelenkiger Verbindung mit der Trochlea ein Vorderarmknochen, der sich durch das normal entwickelte Olecranon, die Fossa sigmoidea major und minor, sowie durch Lage und Gestalt als Ulna erweist. Vom Olecranon verläuft längs der Streckseite des ganzen Knochens eine scharfe Leiste. Unten endigt der Knochen mit einer leichten Auftreibung, die aber an ihrer tiefsten Stelle eine kurze Spitze trägt. Länge der Ulna 20 Cm. Lateralwärts davon, in der Fossa sigmoidea minor damit articulirend ein 1 Cm. langes Knochenstückchen, das eine mit der lateralen Oberarmgelenkfläche articulirende Gelenkfacette, sowie eine zur Articulation mit der Fossa sigmoidea minor bestimmte aufweist. Nach unten zu geht dieses Knochenstückchen in eine Spitze aus. Im Ellbogengelenke Beugung und Streckung möglich. Der radialen Ulnarseite sitzt die aus 3 Metacarpalknochen und 3 dreigliedrigen Fingern bestehende Hand auf. Sie ist halb pronirt, so dass das Dorsum nach aussen oben, die Vola manus nach innen unten sieht. Die Hand

lässt sich dem Vorderarm gegenüber seitlich verschieben. Aus ihrer gegen die Ulnaraxe etwas stumpfwinkeligen Stellung lässt sich die Hand bis zur Senkrechtheitsstellung radialwärts flectiren. Ferner ist Supination möglich und supinirt lässt sich die Hand bis zu einem Winkel von 30° gegen den Vorderarm flectiren. Ulnarflexion bis zu 160° möglich. Bezüglich der Carpalia, sowie der Metacarpo-Phalangeal- und Interphalangealgelenke gleiche Verhältnisse wie am anderen Arme. Antithenar vorhanden, ebenso Beugemusculatur. Handumfang 13, Handlänge 13,5 Cm.

II. Fall. Es handelt sich um ein 6 Wochen altes, reif geborenes, im Uebrigen gesundes Kind. Eltern, sowie deren Ascendenz, ebenso 2 Geschwister keinerlei Missbildungen aufweisend. Drei Tage vor der Geburt erlitt die Mutter der Patientin einen Stoss gegen den Unterleib, worauf sich sofort Schmerzen einstellten; eine Stunde nach dem Trauma ging das Fruchtwasser ab. Durch vier Tage hindurch wehenartige Schmerzen, die jedoch nur während der Nacht auftraten. Geburt erfolgte spontan ohne Kunsthülfe, Kind wurde in erster Schädellage geboren. Das Kind ist für sein Alter kräftig entwickelt, innere Organe normal, äusserlich, abgesehen von der gleich zu beschreibenden Deformität des linken Armes und einem Anus praeternaturalis vaginalis, nichts Abnormes aufweisend. Schulter des linken Armes soweit ersichtlich und palpabel normal, im Schultergelenke allseitig freie Beweglichkeit. Humeruskopf, Diaphyse, unteres Femurende, beide Epicondylen deutlich in gewöhnlicher Configuration zu fühlen. Deltoideus, Triceps, Biceps u. s. w. kräftig entwickelt. Im Ellbogengelenke das Olecranon gut abzutasten; distalwärts setzt es sich in einen nach der Streckseite leicht convexen, daselbst im ganzen Verlaufe eine scharfe Kante aufweisenden, an Dicke ungefähr dem Humerus gleichen Knochen fort, der nach unten zu sich verjüngend in eine abgerundete Spitze ausgeht. Im Ellbogengelenke minimale passive Beuge- und Streckbewegungen ausführbar. Von einem Radius im ganzen Vorderarme nichts fühlbar. Einzelne Carpalia nicht zu tasten. Die Hand, bestehend aus 4 Metacarpalia und 4 dreigliedrigen Fingern, sitzt der Radialseite der Ulna unter einem centralwärts offenen spitzen Winkel von 65° auf. Zwischen Vorderarm und Hand eine gelenkige Verbindung wohl nicht anzunehmen, wohl aber besteht eine geringe Verschieblichkeit letzterer gegenüber dem ersteren. Metacarpo-Phalangealgelenke und Interphalangealgelenke normal. Das Kind macht active Flexionsbewegungen mit den Fingern. In der Vola manus sind die Beugeschnen deutlich zu fühlen. Aus den Messungen ergaben sich folgende Verhältnisse. Linker und rechter Oberarm 8 Cm., rechter Vorderarm 8,2 Cm., linker Vorderarm bis zur oben erwähnten Spitze gemessen 5 Cm., Umfang des rechten Vorderarmes 13 Cm., des linken 10 Cm. Schliesslich hebe ich noch hervor, dass sich in der Haut über beiden Epicondylen hanfkorngrösse, seichte, über dem Knochen verschiebliche grubchenförmige Einziehungen fanden; weiters am unteren Ende des Vorderarmknochens, etwas nach aussen vom tiefsten Punkte desselben zwei gleiche grubige Einziehungen, die durch eine $\frac{3}{4}$ Cm. lange, lineäre, über dem Knochen verschiebliche Hautnarbe verbunden sind. Was die Musculaturverhältnisse am Vorderarme betrifft, so liess sich nur ein Zurückbleiben der Pronatoren und Supinatoren in ihrer Entwicklung, z. B. gegenüber den relativ starken Ober-

armmuskeln constatiren. Sonst war die Configuration des Ellbogens eine normale und liess sich keine Absonderlichkeit in den den Gelenkskörper zusammensetzenden knöchernen Bestandtheilen wahrnehmen, speciell wies das untere Humerusende keine veränderte Form und auch im lateralen Antheile keine sonst mit dem Radius im Contact stehende, jetzt frei hervorragenden Bestandtheile auf, so dass der Radiusdefect nicht aus dem Gelenke, sondern erst aus dem Fehlen im Verlaufe des Vorderarms erschlossen werden konnte.

Was nun die von mir beschriebenen Fälle von Klumphänden betrifft, so haben wir es mit partiellen, eventuell, soweit eben die äusserliche Untersuchung dies sicher ergeben kann, totalem Radiusdefect, verbunden mit partiellem Carpaldefect und Fehlen der Daumen und des zugehörigen Metacarpus und Phalangen zu thun; diese Befunde sprechen auch für die Gegenbaur'sche Archipterygiumtheorie, nach der Radius, Naviculare, Multangulum maius, Metacarpus und Phalangen des Daumens die durch Differenzirung in querrer Richtung entstandenen Derivate eines einheitlich angelegten Strahles, des Radialstrahles sind. In der Annahme der ursprünglichen Einheit der erwähnten Knochengebilde liegt bis jetzt die stichhaltigste Erklärung der so häufigen — unter 45 Fällen vom totalen Radiusdefect 35 mal beobachteten — Combination der genannten Knochendefecte. Herrschel führt dieselben auf Reduction des Radialstrahles zurück. Allein mit der Annahme der einheitlichen Anlage und der dieselbe betreffenden Reduction sind wir der dieselbe bedingenden Ursache noch nicht näher gerückt. Mir fielen in meinem Falle von einseitigem Radiusdefecte die bereits erwähnten narbenartigen Einziehungen der Haut gerade über den prominentesten Punkten, Epicondylen und tiefster Punkt der ganzen Vorderarmformation auf. Der nächstliegende Gedanke war hier der, an amniotische Verwachsungen zu denken, die später getrennt, die Narben als Residuen zurückliessen. Das Vorhandensein der Narben, gerade an den prominentesten Punkten, erinnert an das Bild eines in einen zu engen Schuh gezwängten Fusses, wo sich an den prominentesten, am meisten an jenem sich reibenden Punkten Hühneraugen gebildet haben. Die zu enge Bekleidung könnte in diesem Falle nur das Amnion abgeben. Lassen sich nun aus einem supponirten räumlichen Missverhältniss zwischen Amnion und Fötus gerade das so häufige Fehlen des Radius und der in seiner Verlängerung liegenden Knochen, die pathologische Handstellung erklären?

Die Andeutung eines Amniondruckpunktes findet sich ja auch über dem Epicondylus internus und doch finden wir die Ulna und ihre zugehörigen Carpal-, Metacarpal- und Fingerknochen vorhanden. Diesem Einwurf lässt sich das eine entgegenhalten, dass der Radius

durch seine Lage der exponirtere Knochen ist, da er zuerst nach vorne, nach eingetretener Rotation direkt lateralwärts sieht, während die Ulna mehr oder weniger dem Stumpfe angelagert in geschützterer Lage sich befindet; weiters, dass der Radius als Träger der Hand nicht nur ihn direct treffenden Schädlichkeiten ausgesetzt, sondern auch die Hand betreffende Insulte miterfährt, weiters seine geringere Stärke gegenüber der Ulna.

Was nun die pathologische Handstellung betrifft, so erinnere ich hier an die am tiefsten Vorderarmpunkte befindliche Narbe. Auch am unteren Ende der Extremität fand ein Contact mit dem Amnion statt. Eine ursprünglich normale Vorderarm- und Handanlage vorausgesetzt, müsste zunächst die Handanlage sich an das Amnion anstemmen, der sich entwickelnde Druck müsste sich nun auf die Radiusanlage, dem Träger der Hand, hauptsächlich fortpflanzen. Wir sehen so den Radius einem doppelten Drucke ausgesetzt, central liegt das Amnion, da, wo sich die Narben befinden, eng an, von unten wirkt der mit fortschreitendem Wachsthum der Handanlage sich vergrößernde Druck ein. Ein Ausweichen der Extremität kann bei der einmal supponirten Amnionenge nicht stattfinden. Der so gewissermaassen eingekeilte Radius muss durch diese mechanische Störung in seiner Entwicklung gehemmt werden, ja unter Umständen überhaupt nicht zur Entwicklung gelangen können. Radius, Naviculare, Multangulum maius, Metacarpus und Phalangen des Daumens sind jedoch einheitlich angelegt, der ursprüngliche Radialstrahl, sie theilen das Schicksal mit ihm, es kommt zu keiner Differenzirung. Der Druck von unten her wirkt jedoch noch immer auf die Hand ein, sie wird in der Richtung des Druckes auszuweichen suchen, ist jedoch der Radius, der bis jetzt als Spreitzer figurirte, nur rudimentär oder gar nicht entwickelt, so kann sie dies auch, sie wird auf die Ulna hinaufgerückt. Nun kommen nicht mehr die im Sinne der Radialflexion ausweichenden Fingerspitzen, sondern ein von spärlichen Weichtheilen bedeckter Knochenspitz, Capitulum ulnae mit dem Amnion in Berührung, es kann zur Bildung eines Druckpunktes kommen. Der noch weiter einwirkende Druck krümmt die Ulna auch so, dass ihre Concavität radialwärts sieht. Und so erhalten wir das Bild, wie es mein Fall darbietet.

Hier muss jedoch noch auf einen Factor speciell hingewiesen werden, das ist die früher bereits erwähnte Rotation der fötalen Extremitäten. Bekanntlich sind die ursprünglichen Extremitätenanlagen so gelagert, dass das, was später Streckseite wird, dorsalwärts, die spätere Beugeseite ventralwärts sieht; erst im weiteren Entwicklungs-

verlaufe findet eine in beiden Extremitäten entgegengesetzte Drehung um ihre Längsaxe statt, derart, dass an der oberen Extremität die Streckseite nach hinten gerichtet zu liegen kommt, respective Radius und Daumen lateralwärts schauen, während die Streckseite des Oberschenkels nach vorne, respective Tibia und grosse Zehe medialwärts liegen. Zweierlei Vorgänge spielen sich während der Entwicklung der Extremitätenanlage ab, die eine Gestalts- und Lageveränderung der Extremität herbeiführen. Einerseits erfolgt (Martins, Gegenbaur) eine Spiraldrehung des Humerus derart, dass schliesslich das distale Ende seine ursprünglich vordere Fläche nach hinten, die hintere nach vorne kehrt. Ursache davon sollen „Wachstumsveränderungen im Epiphysenknorpel, Ausbildung von Knorpelgewebe an dieser, Resorption an jener Stelle sein“; die Drehung ergiebt ca. 35°. Weiters macht die obere Extremität im Laufe ihrer Entwicklung eine „Adduction, Auswärtsrotation und Retroflexion“ durch; Rotation und Retroflexion erfolgt durch Drehung des beweglichen Schultergürtels, die Adduction findet im Schultergelenke statt (Wiedersheim, „Der Bau des Menschen als Zeugniss für seine Vergangenheit“). Aus dem Angeführten erhellt, dass, wenn ein Druck frühzeitig, vor eingetretener Rotation die obere Extremität trifft, er auf sie in einer Stellung einwirkt, wo radialer Rand kopfwärts, ulnarer Rand fusswärts gelagert, die Extremitätenanlage in toto dem Rumpfe des Fötus angelegt sind. Nehmen wir nun den schon früher gesetzten Fall, dass infolge Amnionenge auf die in Entwicklung begriffene obere Extremität in ihrem distalen Theile, Handanlage, ein Druck sich geltend zu machen beginnt, so wird derselbe hauptsächlich radialflektirend wirken; medialwärts kann die Hand nicht ausweichen, hier liegt der fötale Rumpf, lateral wird sie vom engen Amnion umschlossen, im Sinne der Radialflexion ist jedoch ein Ausweichen gegenüber dem von unten wirkenden Drucke möglich, und so wurde der bereits früher entworfene Entstehungsmodus des Radiusdefectes mit Klump-hand durch diese ursprüngliche Extremitätenlagerung noch wahrscheinlicher gemacht.

Andererseits finden wir jedoch in der Literatur Fälle erwähnt, wo bei partiellem oder totalem Radiusdefect die distalen aus dem Radialstrahle sich entwickelnden Knochengebilde mehr weniger normal entwickelt vorhanden sind. Nach Oscar Schmid „Ueber eine bisher nicht beobachtete Form von partiellem Radiusdefect“ Zeitschrift für orthopädische Chirurgie 1893, S. 59, der eine umfassende und äusserst übersichtliche Zusammenstellung sämtlicher bis jetzt publicirter Fälle von Radiusdefect seiner Arbeit vorausschickt, fehlt in

45 Fällen von totalem Radiusdefect der Daumen 35 mal, 5 mal ist er rudimentär vorhanden, 2 mal (Gruber, Geissendörfer) ist er gut entwickelt. Bei vorhandenem Radiusrudiment fehlt der Daumen 4 mal, 1 mal ist er rudimentär, 3 mal vollkommen ausgebildet. Bei den partiellen Radiusdefecten müssen die zwei von Schmid publicirten Fälle den anderen bis jetzt bekannten insofern gegenüber gestellt werden, als ein Rudiment des unteren Abschnittes des Radius vorhanden ist und die Hand sich in normaler Stellung befindet, während in den anderen Fällen stets ein oberes Radiusrudiment vorhanden war. Das Fehlen eines centralen Antheiles des ursprünglichen Gegenbaur'schen Radialstrahles bei Vorhandensein der distalen Abschnitte scheint der Archipterygiumtheorie einen argen Stoss zu versetzen. Schon Herschel sucht den daraus zu erhebenden Einwänden dadurch zu begegnen, dass er diese Fälle nicht als Fälle von reinem Radiusdefect aufgefasst wissen will, sondern sie mit der Annahme einer Coalescenz des Radius mit der Ulna erklärt. Ich glaube, dass diese Deutung in einigen Fällen zweifellos richtig ist, und scheint mir der Fall Gruber, den ich anbei zu besprechen mir erlaube, dies ziemlich deutlich zu zeigen.

Im Falle Gruber finden wir vollständigen Radiusdefect und Fehlen des Os naviculare; Multangulum maius, Metacarpus und Phalangen des Daumens jedoch entwickelt und vorhanden. Hier würden dem radialen Strahle also die zwei proximalen Glieder fehlen, die distalen hatten sich jedoch ungestört entwickelt. Da dieses Verhalten einerseits mit den Zuständen bei anderen Radiusdefecten und Klump Händen nicht in Einklang zu bringen, andererseits die normale Entwicklung der aus dem Zusammenhang gerissenen distalen Theile mir schwer erklärlich schien, so zog ich den Fall mit specieller Berücksichtigung der beigefügten Zeichnung in genauere Erwägung, und glaube gefunden zu haben, dass der Fall in seinen Verhältnissen vielleicht eine etwas andere mit dem sonstigen Verhalten bei Radiusdefect in Einklang zu bringende Deutung zulässt.

Gruber erwähnt selbst, dass das obere Ulnarende unverhältnissmässig dick ist, weiters führt er an, dass es keine Spur einer Fossa sigmoidea minor besitzt. Betrachtet man die Zeichnung, so sieht man jedoch an dem dicken Ulnarende lateralwärts vom Olecranon ein Gebilde, das lebhaft an den die Delle des Knochenköpfchens umgebenden Knochenranft erinnert, so als wäre das Köpfchen des Radius mit dem oberen Ulnarantheil in der Fossa sigmoidea minor verwachsen, daher von derselben nichts zu sehen. Das obere Ulnarende — Olecranon mit dem dem Radiusköpfchen ähnlichen lateralen Antheil —

ist vollständig mit dem unteren Humerusende in Contact, dasselbe völlig deckend; dass keine Rotula vorhanden, würde gegen die Anlage und Verwachsung des Radiusköpfchens mit der Ulna nicht sprechen, da ja gerade diese zwei Gelenkskörper infolge ihrer durch die Radius-Ulnarverwachsung aufgehobenen Function nicht zur Entwicklung gekommen sein brauchen. Am unteren Ende findet sich nach der Zeichnung wenigstens eine Verdickung. — Gruber spricht von derselben nicht. Zwischen unterem Ulnarende und den Carpalknochen zieht vom Processus styloideus ulnae und Knorpel für Os lunatum ein 1 Linie dicker Meniscus, die Gelenkhöhle in „ein laterales und mediales Fach“ scheidend. Der Meniscus scheint jedoch der Zeichnung nach nicht nur vom medialen Rande des Os lunatum, sondern auch vom unteren Ulnarende zu entspringen; supponiren wir hier einen in die Ulna aufgegangenen Radius, wofür man ja auch noch die Verdickung verwerthen könnte, so hätten wir es hier mit der vom Radius entspringenden, am Proc. styloideus ulnae sich inserirenden Cartilago triangularis zu thun; weiters entnehme ich der Zeichnung, dass das als Os multangulum maius bezeichnete Carpale von sehr langgestreckter Form von der Basis des Metacarpus pollicis bis zum Os lunatum reicht, und nach Grubers Worten „mit dem Knorpel für das Capitato-hamatum, Multangulum minus und Os metacarpi I.“ articulirt, ein Verhalten, das sich wohl erklären lässt, wenn man annimmt, dass man es mit einer Verwachsung zwischen Scaphoideum und Multangulum maius in dem langgestreckten Gebilde zu thun hat, respective mit einer unterbliebenen Sonderung dieser 2 Glieder des radialen Strahles. Endlich wäre noch zu erwähnen, dass Gruber das Vorhandensein eines Abductor pollicis brevis erwähnt, dessen einer Ursprung sich ja bekanntlich am Os scaphoideum befindet. Auffallend ist an der Zeichnung, dass entgegen den Worten Grubers, der Zeichnung nach der Daumen 3, nicht 2 Phalangen aufweist.

Das Verhalten in diesem Falle liesse sich dann so erklären, dass der ganze radiale Strahl wohl angelegt gewesen, sein proximaler Theil jedoch, der ganze Radius oder sein oberer Antheil mit der Ulna Verwachsungen eingegangen, die distalen Theile, wenn auch in veränderter Form sich weiter entwickelt; dadurch jedoch, dass die Hand durch das Aufgehen des Radius in die Ulna ihres eigentlichen Trägers beraubt, nur mit einem Vorderarmknochen in Verbindung stand, war wieder bei vorhandener Amnionenge die Bedingung zur pathologischen Stellung, zur Luxation gegeben.

Diese Erklärung findet ihre Anwendung jedoch nur auf Fälle,

wo bei scheinbar völligem Radiusdefect die Endtheile vorhanden sind; wie soll man aber die beiden Schmid'schen Fälle, wo der Defect den centralen Antheil des Radialstrahles bei normal entwickelten distalen Gebilden betrifft, hier einheitlich einreihen? Im ersten der Schmid'schen Fälle fehlt am rechten Arme der Patientin im obersten Drittheile der Radius, unten ist sein Rudiment mit der Ulna verwachsen, nach oben zu verjüngt er sich und endet mit einer leicht abtastbaren Spitze. Er ist nur bis etwas über die Mitte seiner Länge längs der Ulna durchzufühlen. Hand ziemlich normal, mit entwickeltem Daumen, dem früher ein supranumerärer, später enucleirter Daumen aufgesessen. Hier finden wir allerdings im untersten Radiustheile eine Verwachsung, sonst jedoch selbständig entwickeltes Radiusrudiment bei Defect an der Basis des Radialstrahles; die distalen Theile aber wohl entwickelt. Im 2. Falle ist der Radius rechtsseitig deutlich durchzufühlen bis circa 2 Cm. unterhalb des Ellbogengelenkes. Hier endet er mit einer stumpfen Spitze, von der an der inneren Seite eine Kante oder Sehne, die gegen den äusseren Theil des Ellbogengelenks hin verläuft, auszugehen scheint. Mittelhand-, Handwurzelknochen, Phalangen vollzählig. Links Subluxatio des oberen Radiusendes. Hier also keine Verwachsung, und doch bei scheinbarem Radiusdefecte im oberen Antheile Vorhandensein der distalen Theile. Hier lässt die Reductionstheorie im Stiche, denn es ist nicht einzusehen, wie bei Reduction im centralen Antheil des Radialstrahles die distalen Glieder davon bewahrt bleiben, auch die Coalescenz können wir nicht herbeiziehen; denn in einem Falle fehlt sie deutlich, im anderen Falle ist sie wohl im unteren Antheile vorhanden, jedoch oben endet das Rudiment frei, die Einheit, Continuität des Strahles ist an seiner Basis unterbrochen, und doch sind die distalen Glieder normal entwickelt. Hier müssen wir uns um eine andere Erklärung umsehen.

Schmid führt in seinem Fall I an: „Etwa 1 1/2 Cm. unterhalb des Condylus humeri externus fühlt man, besonders leicht bei flectirtem Unterarme auf der äusseren Fläche der Ulna eine stark erbsengrosse Prominenz. Diese liegt ungefähr an der Stelle, wo das Radiusköpfchen liegen sollte!“ Bei Fall II: „Oben fühlt man besonders leicht bei flectirtem Arme direct unter dem Cond. ext. humeri in der Höhe, in der sich sonst das Radiusköpfchen befindet, eine knopfförmige Prominenz auf der Ulna sitzen!“ In beiden Fällen also knöcherne Gebilde genau an der Stelle, wo das Radiusköpfchen sein sollte; es spricht nichts dagegen, diese knopfförmigen Prominenzen als aus dem Zusammenhang mit dem Radius schafte getretene Radiusköpfchen anzusprechen. Dann hätten wir es mit einer Epiphysiolyse zu thun,

bedingt durch irgend eine Störung, die zu einer Zeit eingetreten, wo die Bestandtheile des Radialstrahles bereits völlig differenzirt, sich an den ausserhalb des Bereiches der Störung gelegenen Stellen normaliter weiter entwickeln konnten. Es fragt sich nun, ob wir die für das Zustandekommen des Defectes des ganzen Radialstrahles angenommene Amniosenge auch hier verwerthen können.

Aus den schon früher erwähnten Umständen ist der Radius einem bei räumlichem Missverhältniss zwischen Amnion und Fötus sich entwickelnden Drucke in ziemlichem Maasse ausgesetzt, in der Epiphysenlinie ist ein *punctum minoris resistentiae* gegeben, der Druck bringt hier die Trennung hervor. Meine Ansicht von der durch Amniosenge bewirkten Epiphysiolyse scheinen mir in den Schmid'schen Fällen noch die Umstände zu unterstützen, dass am anderen Arme in Fall II eine Subluxatio des Radius entstanden, in Fall I, Radius und Ulna unten mit einander verwachsen waren, in beiden Fällen das rudimentäre Radiusköpfchen der Ulna aufsass, Umstände, die auf abnorme Druckverhältnisse, die einerseits zu Subluxation führten, andererseits die Knochen mehr oder weniger an einander drückten, und so Verwachsungen herbeiführten, schliessen lassen. Zur Bekräftigung der Annahme, dass hier wirklich abnormer Druck im Spiele gewesen, lässt sich auch noch das Eine heranziehen, dass wir in fast allen Fällen von beschriebenem unvollständigem Radiusdefect einen vollständigen Radiusdefect auf der anderen Seite erwähnt finden, ein Umstand, der auf ein beiderseitiges Eingepresstsein des Körpers schliessen lässt, nur müsste man hier den Beginn der Einwirkung des Druckes in verschiedene Zeiten verlegen, auf der Seite des völligen Defectes früher, auf der des vorhandenen Radiusrudimentes später, wo der bekanntlich in der Entwicklung vorseilende proximale Theil bereits infolge seiner höheren Entwicklung nicht mehr dem Untergange verfiel. An dieser Stelle muss ich nochmals auf den von mir beschriebenen Fall zurückgreifen.

Wir hatten es hier mit einem mit der Scapula verwachsenen knöchernen Knopfe, mit einem Humerusrudimente, dessen unteres Ende zwei Gelenkflächen trägt, einer Ulna, deren radialer Seite eine dreifingerige Hand in Klumphandstellung aufsitzt, und einem oberen Radiusrudimente zu thun. Rechts Radiusdefect, vierfingerige Klumphand. Einen dem meinigen ungemein ähnlichen Fall beschreibt Erlich, Virchow's Archiv, Bd. C, S. 107 in seinen „Untersuchungen über die congenitalen Defecte und Hemmungsbildungen der Extremitäten.“ Um beim Schultergelenke zu beginnen, so findet sich im Falle I, Erlich, keine *Cavitas glenoidalis*, sondern an ihrer Stelle ein kopfartiger Fortsatz, welcher nicht von einem *Processus coracoideus* überragt wird; dieser scheint ganz zu fehlen. Schon Erlich sieht in diesem kopfartigen Gebilde den Humeruskopf,

der in einer sehr frühen Wachstumsperiode gelöst wurde. Bestätigt wird diese Vermuthung Erlich's dadurch, „dass alle Muskeln, die gewöhnlich an den Tuberkeln des Oberarmes inseriren, um diesen kopfartigen Fortsatz der Scapula endigten.

Man sieht hier eine auffallende Analogie mit meinem Falle. Ich werde in einem später zu erwähnenden Falle noch auf das Kapitel der Lösung der oberen Epiphyse von der Diaphyse zu sprechen kommen, hier sei nur anschliessend an die Erwähnung der Erlich'schen Arbeit hervorgehoben, dass er einen von Sedillot publicirten Fall citirt, wo auch an Stelle der Cavitas glenoidalis sich ein Condylus fand, an welchem sich sämmtliche Schultermuskeln inserirten; dies Verhalten war hier beiderseitig. Weiter findet sich in Erlich's 3. Falle *Micromelus* und *Perobrachius* am Becken ein Befund, den der Autor folgendermassen beschreibt: „Am Becken findet sich keine Pfanne, sondern an ihrer Stelle ist eine kopfartige Vortreibung vorhanden. Ebenso links. Auch hier deutet Erlich diesen kopfartigen Vorsprung als Femurkopf, speciell mit Rücksicht auf die Insertionsverhältnisse der Muskeln. Später werde ich noch Gelegenheit haben, einen Fall *Duméril's* zu erwähnen, wo sich mit Rücksicht auf die Vereinigung des Extremitätengürtels mit dem Gelenkkopfe gleiche Verhältnisse vorfinden. Alle diese Fälle enthalten einen Hinweis auf eine Trennung der Anlage der Extremitätenknochen in der oberen Epiphysenlinie, und Verschmelzung des Epiphysenendes mit der Gelenkpfanne. Weiter findet sich in meinem Falle Vorhandensein eines Radiusrudimentes mit Klumphand einerseits, Radiusdefect mit Klumphand andererseits.

Es fragt sich nun, ob die verschiedenartigen Befunde an Ober-, Vorderarm und Hand in diesem meinem Falle durch ein einheitliches ätiologisches Moment zu erklären sind. Das Verhalten am Oberarme habe ich bereits früher als eine durch Amniosenge herbeigeführte Epiphysiolyse mit Verwachsung der oberen Epiphyse und Cavitas glenoidalis zu deuten versucht. Was den Befund an Hand und Vorderarm betrifft, so komme ich mit Berücksichtigung des Satzes, dass die proximalen Theile in ihrer Entwicklung den distalen voraus sind, zu dem Schlusse, dass die gleiche Schädlichkeit der Druck, auch den Vorderarm, speciell den Radialstrahl betroffen, dieser jedoch infolge seiner wenig weit fortgeschrittenen Entwicklung durch die Druckwirkung in seiner Entwicklung gehemmt und vernichtet wurde; nur der entwickeltste proximale Antheil erhielt sich. Durch die Amniosenge würde bei nicht zur Entwicklung kommendem Radialstrahle die pathologische Handstellung veranlasst. Auf der anderen Seite

wirkte der Druck nur auf den Vorderarm und brachte hier in gleicher Weise gleiche Veränderungen hervor.

Möglicher Weise fand sich auf der anderen Seite völliger Radiusdefect; dann müsste eben der Druck zu einer Zeit aufgetreten sein, wo auch der proximalste Antheil des Radialstrahles noch nicht so weit entwickelt war, dass er nicht durch Druck zum Schwund gebracht werden konnte. Ich bin der Ansicht, dass sich mit Zugrundeliegung der Gegenbaur'schen Archipterygiumstheorie, der einheitlichen Anlage des Radialstrahles, die sonst nicht leicht in Einklang zu bringenden Fälle von Radiusdefect, proximalen oder distalen Radiusrudiment mit vierfingeriger oder dreifingeriger Klumphand, mit fünffingeriger in normaler Stellung befindlicher Hand durch die Annahme der Amnionenge als ätiologisches Moment einheitlich erklären lassen. Denn auch in denjenigen Fällen, wo bei fünfgliedriger Hand der Radius völlig fehlte, und wo Herrschl die Coalescenz zu Hülfe nahm, lässt sich annehmen, dass eben gerade der Druck es war, der die Coalescenz herbeiführte. Schliesslich erlaube ich mir, meine bezüglich dieser Art von Missbildungen gewonnene Ansicht kurz zusammenzufassen.

I. Radius, Os naviculare, Os multangulum maius, Metacarpus und die 2 Phalangen des Daumens sind durch Differenzirung in querer Richtung entstandene Derivate des ursprünglich einheitlich angelegten Radialstrahles des Gegenbaur'schen Archipterygiums.

II. Wirkt auf diesen Radialstrahl ein durch ein räumliches Missverhältniss zwischen Fötus und Amnionhöhle bedingter Druck zu einer Zeit ein, wo die Entwicklung und Differenzirung desselben in seine einzelnen Abschnitte noch nicht so weit fortgeschritten ist, dass die einzelnen Theile sich selbständig weiter entwickeln könnten, so kommt es zum Untergange des Radialstrahles in toto und einer durch das gleiche Moment bedingten pathologischen Handstellung (Fälle von Radiusdefect mit 4- oder 3 fingeriger Hand); von diesem Untergange bleibt mitunter der in seiner Entwicklung den distalen Theilen vorausseilende proximalste Radiusantheil ausgeschlossen. (Fälle von vorhandenem oberem Radiusrudimente.)

III. Tritt die schädigende Druckwirkung zu einer Zeit hochgradiger Entwicklung und Differenzirung auf, so kommt es zu localen Schädigungen des direct betroffenen Theiles oder zu einer Störung am punctum minoris resistentiae (Epiphysiolysen), die nicht direct betroffenen Antheile sind jedoch eines selbständigen Bestandes fähig, wenn sie auch in ihrer Weiterentwicklung gehemmt werden. (Fälle

von distalem Radiusrudimente mit vorhandenem Carpal-, Metacarpal- und Phalangealknochen, Schmid.)

IV. Die Druckwirkung ist im Stande, Coalescenzen hervorzu-
bringen, wodurch totale oder partielle Radiusdefecte vorgetäuscht
werden. (Fälle von Radiusdefect bei vorhandenen Carpale, Meta-
carpale, Phalangen, Schmid's Fälle.)

Anschliessend hieran muss ich noch erwähnen, dass ich nach Fertig-
stellung dieses Theiles der Arbeit durch eine im Archiv für klinische
Chirurgie soeben erschienene Publication Joachimsthal's: „Ueber an-
geborene Anomalien der oberen Extremitäten“ auf eine frühere Arbeit
desselben Verfassers: „Ueber angeborene totale Schienbeindefecte“, Zeit-
schrift für orthopädische Chirurgie 1894 aufmerksam gemacht, dort in
Beziehung auf die Entstehungsweise der Extremitätenmissbildungen meinen
ähnliche Ansichten ausgesprochen fand. Die a. o. Orte citirte Publi-
cation Riese's, die sich theilweise auf Defecte der oberen Extremität
beziehen soll, war mir leider nicht zugänglich.

III. Fall. Ein weiterer Fall betrifft eine angeborene Deformität des
rechten Oberschenkels bei einem 14 jährigen Mädchen.

A. M., 14 Jahre alt, aus einer Familie stammend, deren Glieder
keinerlei Missbildungen aufweisen. Abgesehen von der näher zu beschrei-
benden Deformität, ihrem Alter entsprechend normal entwickelt. Innere
Organe gesund. Das rechte Bein erscheint in allen Dimensionen dem
linken gegenüber kleiner. Distanz des Malleolus internus von der Spina
anterior superior beträgt links 77 Cm., rechts 42 Cm., linke Tibia 34,
rechte 33 Cm. lang, linke Wade über der grössten Circumferenz gemessen
ergibt 30 Cm. gegenüber 21 Cm. rechts. Die rechte Tibia erscheint
schwächer entwickelt als die linke, lateral davon eine dünne, sonst nor-
mal gebaute Fibula palpabel. Der Fuss ist stark pronirt, ausgesprochene
Valgusstellung. Die Pronationsstellung lässt sich passiv noch soweit ver-
mehren, dass der innere Fussrand direct nach abwärts sieht, die frontale
Fussaxe vertical gestellt, in die Verlängerung der Längsaxe des Unter-
schenkels zu liegen kommt. Das obere Sprunggelenk erscheint schlotter-
gelenkartig derart, dass der Talus bei seitlichen Verschiebungen des ganzen
Fusses innerhalb der Tibia-Fibulargabel hin- und hergeschoben und an
die Knöchel angedrückt werden kann. Die activen Fussbewegungen gehen
mit Rücksicht auf die schwach entwickelte Muskulatur ziemlich normal
vor sich. Länge des inneren Fussrandes rechts 20 Cm., gegenüber 23 Cm.
links, des äusseren Fussrandes rechts 16 Cm., gegenüber 18 Cm. links.
Sämmtliche Metatarsen und Phalangen vorhanden, normal entwickelt,
ebenso Metatarsophalangeal- und Interphalangealgelenke. Regelrechte
Beweglichkeit der Zehen. Achillessehne dünn, Musc. tibialis anticus und
Extensoren deutlich fühlbar. Muskelbäuche schwach, wie überhaupt die
ganze Wadenmuskulatur atrophisch erscheint. Durch die Muskelmasse des
Oberschenkels lässt sich ein, an die Tibia sich anschliessendes, 9 Cm.
langes, nach aussen convexes Knochenstück durchtasten; zwischen dem
oberen Tibiaende und unterer Endigung des erwähnten Knochenstückes
kann man im Bereiche eines ca. vierkreuzerstückgrossen Kreises mit dem
Finger in die Tiefe dringen und die Formation dieses abtasten, die sich

als condylenähnlich erweist, indem wir eine nach vorn zu convexe Fläche, die eine mit ihrer Convexität nach oben gerichtete Ausbuchtung enthält, vorfinden; die normaliter hier vorhandene Patella nicht zu fühlen. Nach oben zu lässt sich das Knochenstück infolge der Dicke der umgebenden Weichtheile in seinen Details nicht abtasten, jedoch ist mit Sicherheit das Fehlen irgend welcher grösseren Prominenzen, die einen Trochanter vorstellen können, zu constatiren. Was die Beweglichkeit im Kniegelenke betrifft, so lässt sich der Unterschenkel ganz wenig überstrecken, weiters in einem Winkelumfang von ca. 35—40° abduciren, von 90° adduciren; auch geringe Rotationsbewegungen sind möglich. Pat. kann diese Bewegungen auch activ vollführen. Gegenüber dem Hüftbeine kann das

Fig. 1.

Knochenstück sowohl von oben nach unten und umgekehrt, als auch in tangentialer Richtung in grossem Umfange bewegt werden, und zwar derart, dass das Rudiment mit seiner Vorderfläche gut 2 Cm. nach innen von der durch die Spina ant. sup. gelegte Sagittalebene zu liegen kommt, und nach rückwärts soweit verschieblich ist, dass der hintere Rand des Rudimentes mit der hinteren Kreuzbeinfläche in einer Ebene gelagert erscheint. Aufwärts kann es so weit geschoben werden, dass sein oberster Punkt 1 Cm. über der Spina ant. sup. fühlbar ist, abwärts bis zu 3 Cm. unterhalb derselben. In diesen Richtungen kann auch active Bewegung ausgeführt werden, jedoch in beschränktem Umfange. Bei den Bewegungen fühlt die aufgelegte Hand ein weiches Reiben am Becken.

Rechts erscheint das Os ileum steiler abfallend als links; Distanz vom Tub. oss. ischii zur Spina ant. sup. rechts 28 Cm., links 30 Cm.; Distanz vom Nabel zur Spina ant. sup. rechts 15 Cm., links 11 Cm., vom Dornfortsatz des letzten Lumbalwirbels zur Spina ant. sup. rechts 20 Cm., links 23 Cm. Der Puls der Art. femoralis ist rechterseits ganz wenig nach innen von der Mitte des Poupart'schen Bandes fühlbar. Pat. erhielt einen mit einem Gurt am Becken angreifenden Stützapparat, mit dem eine bis auf den Boden reichende Schiene gelenkig verbunden war; das Oberschenkel-

rudiment wurde durch einen Gurt gegen die Schiene fixirt. Gang etwas hinkend, jedoch bedeutend gebessert (s. Fig. 1 u. 2).

Wir haben es also hier mit einem Falle von rechtsseitiger angeborener Hypoplasie des Oberschenkelknochens zu thun. Die Deformität betrifft hier den centralen proximalsten Femurantheil, je weiter peripherewärts wir schreiten, desto mehr gestalten sich die Verhältnisse normal. Während sämtliche andere Gelenke der Extremität, Zehen-, Sprunggelenke, Kniegelenk, in nach aufwärts abnehmendem Maasse normal in Bau und Functionsfähigkeit angelegt sind, fehlt die gelenkige Verbindung zwischen Femur und Becken. Die Verschieblichkeit des Femurrudimentes gegenüber dem Becken erinnert an das Verhalten des Humerus rudimentes gegenüber dem Schultergürtel in dem von mir angeführten Falle von beiderseitigem Radiusdefecte und Klumphand, combinirt mit einseitiger Hypoplasie des Humerus, nur dass sich dort durch Section eine Verwachsung des Humeruskopfes mit der Scapula nachweisen liess, während die Dicke der Oberschenkelmuskulatur hier ein Auffinden des Femurkopfes und Trochanter unmöglich machten.

Fig. 2.

Ich fand jedoch bei Durchsicht der einschlägigen Literatur einige Fälle von Oberschenkelhypoplasien, die einerseits gewisse Uebereinstimmung mit meinem Falle, andererseits Anlehnung an das Verhalten bei der Humerushypoplasie boten, und deren kurzgefassten Auszug ich hier folgen lasse.

In Meckel's „Handbuch der pathologischen Anatomie“ wird ein von Dumeril „*Bullet. de la société philom.* t. III, p. 122—124“ publicirter Fall citirt, wo von den oberen Extremitäten nur die normal entwickelten

Hände vorhanden waren. Schulterblatt mit Acromion und Processus coracoideus vorhanden. An der Stelle der Gelenkhöhle hatte es einen kleinen rundlichen Knopf, an den sich einer der Handwurzelknochen „einlenkte“. Vom Oberschenkel nur Kopf und beide Rollhügel vorhanden. Vom Unterschenkel nur eine Schienbeinröhre existierend, die sich mit dem unteren vorderen Darmbeinstachel gelenkig verband.

Veiel beschreibt in seiner Inauguraldissertation „Ueber mangelhafte Bildung der Extremitäten, Tübingen 1829“ einen Fall, wo neben Deformitäten der oberen Extremitäten beide Oberschenkel fast vollständig fehlten, rechts sich eine die Gelenkspfanne ausfüllende Halbkugel nachweisen liess. Von ihr ausgehend ein dreieckiger Knorpel, der mit dem Schienbeine in einem straffen, unbeweglichen Gelenke articulirte. Links ist die Gelenkspfanne ebenfalls durch eine Halbkugel ausgefüllt, dagegen articulirt hier das Schienbein mit der Spina ant. inf. gelenkig.

In einer im Archiv für klinische Chirurgie, Bd. XLIX, S. 253 erschienen Publication Grisson's: „Ueber angeborenen Defect der Oberschenkeldiaphyse“, die zugleich die bis jetzt bekannten einschlägigen Fälle auszugsweise enthält, wird ein Fall beschrieben, wo bei normalem, nur etwas schwächer entwickeltem Fusse und Unterschenkel, vom linken Femur sich nur ein Trochanter durch die Weichtheile durchtasten, jedoch das Vorhandensein von Hüft- und Kniegelenk, sowie deren freie Beweglichkeit und die Anwesenheit einer Patella constataren lässt.

Grisson, der seinen Patienten zweimal, das erste Mal als 2³/₄ jähr. Kind, das zweite Mal nach abgelaufenen 6¹/₂ Jahren untersuchte, fand, dass innerhalb dieser Zeit „die Differenz in der Länge der Beine sich noch zu Ungunsten des missgebildeten Beines vergrössert hatte.“ Er führt an, dass die reelle Verkürzung des Oberschenkels relativ grösser geworden und schliesst richtig daraus, dass die Missbildung nicht nur die Diaphyse betreffen, sondern auch an der Epiphyse Störungen vorhanden sein müssen.

Als Gemeinsames findet sich in allen diesen Fällen das Vorhandensein des Femur- resp. Humeruskopfes, im Falle Grisson wahrscheinlich auch des unteren Femurgelenkkörpers; allerdings finden sich auch hier grössere und kleinere Verschiedenheiten, so bei Dumeril deutlich vorhandene Rollhügel in Verbindung mit dem Caput femoris, bei Veiel wird nur die die Gelenkspfanne erfüllende Halbkugel erwähnt, die eben den mit der Gelenkspfanne verwachsenen Femurkopf vorstellt. Nirgends findet sich jedoch hier eine sicher nachweisliche Diaphyse in Verbindung mit dem Gelenkkörper. Allerdings sieht Veiel in dem rechterseits mit der „Halbkugel“ verbundenen dreieckigen Knorpel von, wie er selbst hinzufügt, der Gestalt eines Schenkelhalses den Ausdruck einer Verschmelzung des Femur mit der Patella, speciell da dieser Knorpel mit der Tibia, allerdings „in einem straffen unbeweglichen Gelenke“ articulirte. Ich möchte jedoch einerseits mit Rücksicht auf die von Veiel selbst betonte Schenkelhalsform, andererseits in Hinblick auf den Dumeril'schen Fall, glauben, dass es sich hier wirklich um Caput und Collum femoris gehandelt, dem rechts die Tibia angelagert war, während sie links auf die Spina anterior superior verschoben war und hier sich ein Gelenk etablirte.

Wir hätten es also in diesen Fällen mit einer Trennung der Epiphyse und Diaphyse, mit einer intrauterinen Epiphysiolyse zu thun, an die anschliessend eine mehr oder weniger fortgeschrittene Reduction der Diaphyse eingetreten war. Für diese Annahme spricht, abgesehen von dem in den erwähnten Fällen einheitlichen Vorhandensein des Femurkopfes respective Kopfes und Trochanteren, ein gleiches Vorkommen an den oberen Extremitäten — vide Fall Dumeril und mein Fall.

Weiters das eigenthümliche Verhalten im Falle Grisson, wo Hüft- und Kniegelenksconstituentien von Seiten des Femur vorhanden sind, eine Diaphyse nicht nachgewiesen werden kann; in dem Falle lässt der Autor selbst die Frage offen, „ob von der Diaphyse des Femur Theile vorhanden sind oder nicht“; jedenfalls haben wir es hier mit sicher vorhandenen Epiphysen bei sehr fraglicher Existenz einer Diaphyse zu thun.

Grisson weist in seiner Arbeit auf die Seltenheit des Vorkommens hin, dass bei Defecten eines central gelegenen Knochens die sich ihm anschliessenden peripheren Theile normal entwickelt sind. Mit der Annahme einer intrauterinen Epiphysiolyse lässt sich dies, wie ich glaube, unschwer vereinigen. Bei ursprünglich normaler Anlage sämtlicher Theile tritt eine die Epiphysenlösung bewirkende Schädlichkeit auf. Von dem Zeitpunkte ihrer Einwirkung, resp. von dem Grade der Entwicklung der von ihr betroffenen Theile, sowie von der Dauer ihres Anhaltens und ihrer Intensität wird es nun abhängen, ob sich an das Factum der Zusammenhangstrennung nur eine Schädigung der zunächst betroffenen Theile in Entwicklung und Functionsfähigkeit — Verwachsung der oberen Epiphyse mit der Gelenkspfanne, Entwicklungsstillstand oder Reduction der Diaphyse — oder Uebergreifen der Entwicklungshemmung auch auf die peripheren Theile anschliessen muss oder nicht. Je weniger weit fortgeschritten die Entwicklung, die Differenzirung z. B. der Skeletttheile ist, desto schädlicher wird da eine Störung sein. Je länger die Schädlichkeit einwirkt, destomehr werden nicht nur die zunächst betroffenen Theile, sondern durch Ernährungs-, resp. Innervationsstörungen sämtliche Gebilde, die dem geschädigten Körpertheile angehören, in ihrer Entwicklung aufgehalten, missbildet werden können.

Fragen wir uns nach den Ursachen, die derartiges hervorrufen können, so ist es wohl am naheliegendsten, die Analoga, die im extrauterinen Leben Gleiches bewirken, in Betracht zu ziehen; wir müssen zunächst die mechanischen Einflüsse berücksichtigen. Was das Trauma, Stoss gegen das Abdomen der Mutter betrifft, so ist dies jedenfalls

einer Erwägung werth, nur müsste damit eine derartige Dislocation der gelösten Epi- und Diaphyse verbunden sein, dass der Contact völlig aufgehoben, da ja sonst Ausheilung der Fractur eintreten würde. Weiter kämen in Betracht Umschnürungen durch die Nabelschnur, Wirkung Simonart'scher Stränge, also constante Zugwirkung auf einen Theil bei Feststellung des anderen Theiles. Nun sollte man doch da kleine Narben, Schnürfurchen als Zeichen der einmal vorhandenen Angriffsstelle derselben erwarten, wovon jedoch die erwähnten Autoren nichts berichten. Dann der intrauterine Druck, Mangel von Fruchtwasser, Amnionenge. Diese Möglichkeit lässt sich berücksichtigen. Angenommen, dass das Amnion in einiger Ausdehnung dem Fötus fest anliegt, nicht durch genügende Menge Amniosflüssigkeit abgehoben erhalten wird, so kann der constante Druck an einem punctum minoris resistentiae, wie es eine Epiphyse bietet, eine Lösung verursachen, mit dem Eintritt derselben hört jedoch der Druck nicht auf zu wirken, die Fragmente kehren daher nicht in die alte Lage zurück, sondern metamorphosiren getrennt von einander, so dass, wenn dann das Amnion durch grössere Fruchtwassermenge ausgedehnt wird, eine Verwachsung der Fragmente nicht mehr eintreten kann. Die peripheren Theile können sich inzwischen, wenn sie bis zu einer gewissen selbständigen Entwicklungsfähigkeit differenzirt sind, weiter entwickeln. Ist dies nicht der Fall, so werden sie, wie in dem Falle, wo sich durch zu grossen Druck und zu lange Dauer desselben Ernährungsstörungen geltend machen, auf ihrer Entwicklungsstufe stehen bleiben oder Rückbildungsprocessen unterliegen. Schliesslich wären noch Fötalerkrankungen in Betracht zu ziehen, die zu erörtern über den Rahmen der Arbeit hinausführen würde.

IV. Fall. 15 jähriges Mädchen, das angeblich stets gesund gewesen In der Familie der Patientin finden sich keinerlei Deformitäten der übrigen Familienmitglieder. Von einem Trauma, Sturz u. s. w. der Mutter während der Schwangerschaft nichts eruirbar. An der rechten oberen Extremität vollständig normale Scapula und normaler Humerus; rechtes Schultergelenk normal, völlig freie Beweglichkeit, Proc. coracoideus gut entwickelt. Länge des Oberarmes rechts 29 Cm., links 30 Cm. Umfang rechts 17 Cm., links 20 Cm. Oberarmmuskulatur des rechten Armes gegenüber der des linken mässig atrophisch, sonst vollzählig entwickelt. Der rechte Vorderarm in einen kegelförmigen Stumpf verwandelt, der peripheriewärts, d. h. an seiner abgerundeten Spitze 5 wärzchenförmige, fleischige Gebilde trägt. Länge des Stumpfes von der Spitze des deutlich fühlbaren Olecranon über der Streckseite gemessen 11 Cm., auf der Beugeseite von der Ellbogenfalte 10 Cm. Umfang an der Basis unterhalb der Epicondylen 19,5 Cm. Configuration des Ellbogengelenkes normal. Deutlich fühlbares Olecran. capitulum radii, tuberositas radii. Beu-

gung des Stumpfes gegen den Vorderarm leicht spitzwinkelig (80°). Streckung bis zu leichter Hyperextension (185°) möglich. Vom Olecranon aus lässt sich ein Knochen verfolgen, der soweit palpabel keilförmige Gestalt mit der Streckseite zugewendeter Schneide hat und als Ulna aufgefasst werden muss. Die Ulna endet 2 Cm. oberhalb des tiefsten Punktes mit einer scharfen Kante, die sich rechtwinkelig gegen die an der Streckseite verlaufende Schneide absetzt. Der zweite an der Radialseite liegende Knochen, Capitulum und Tuberositas radii aufweisend, verläuft gegen das untere Ulnarende zu, überragt jedoch dasselbe mit einem gegen die Beugeseite zugeneigten, wie ein Kegel anzuführendes Knochenstück, dessen Spitze den tiefsten knöchernen Punkt des Vorderarmskelets bildet. Ob Radius- und Ulnarrudiment an der Stelle, wo der Radius an der Ulna vorbeiziehend, und das erwähnte kegelförmige Endstück bildend, mit jener in Contact steht, mit einander eine feste Vereinigung eingehen, lässt sich nicht mit Sicherheit constatiren, jedoch scheint es, als wäre geringe Beweglichkeit und kaum merkbares Reiben vorhanden. An jener Stelle beginnt an der Beugeseite, entsprechend der Radiuskante, eine Hautfurche, die über Beuge-, Ulnar- und Streckseite verlaufend, dieses Knochenstück mit Ausnahme der Radialseite völlig umfasst. Dadurch kommt ein ulnar- und beugewärtssehender von röthlicher Haut bedeckter Pürzel zu Stande, der durch die erwähnte Furche gegenüber dem Vorderarm abgesetzt erscheint, und dessen Haut nur an der Radialseite in die des Vorderarmstumpfes direct übergeht. An der Spitze dieses Pürzels nach aussen von der Knochenspitze sitzt ein aus vier wärzchenförmigen Fleischhöckerchen bestehendes Gebilde. Das der Knochenspitze am nächsten stehende Höckerchen erscheint grösser als das zweite und dritte, das vierte steht unterhalb des dritten und ist durch eine in seiner ganzen Ausdehnung verlaufende Längsfurche eine Theilung in zwei Höckerchen angedeutet. Dorsalwärts und an beiden Seiten ist das Gebilde durch eine Furche gegenüber dem Vorderarm abgegrenzt und hängt die Haut desselben etwas über die Furchen über. An der Beugeseite geht die von zahlreichen Falten durchsetzte Haut ohne absetzende Furchen in die Haut des Pürzels über. An ihrer Basis laufen sämtliche Gebilde in eine gemeinschaftliche Weichtheilmasse aus. Innerhalb dieses Gebietes keinerlei Andeutung von Knochen oder Knorpelmasse; keine Nägel vorhanden. Musculatur wohl zu fühlen, einzelne Muskeln jedoch nicht zu erkennen.

Patientin ist im Stande, einzelne Gegenstände, wie z. B. den Stoff bei Näharbeiten, Stickereien u. s. w. mit dem Vorderarmstumpf in der Weise sich festzuhalten, dass sie das zu fixirende Object in die Mitte der den Pürzel umgebenden Falte einlegt und hierauf beugt und pronirt. Der an diese Stelle eingelegte Finger fühlt dabei, wie das Radiusrudiment sich bewegt und ihn tiefer in die Hautfalte hineinpresst und so zwischen sich und Hautfalte fixirt.

Anderweitige Zeichen von Missbildungen, sowie irgendwelche Narben, die auf Insertion von Simonart'schen Strängen deuten würden, fehlen (Fig. 3).

Fig. 3.

Der Fall stellt sich also folgendermaassen: „An den normalen Oberarm setzt sich ein rudimentärer Vorderarm mit zwei Knochenrudimenten an, der wiederum eine nur aus Weichtheilen bestehende Handandeutung, die 5 Finger aufweist, trägt. Der Radius steht zur Ulna pronirt, überkreuzt dieselbe an ihrer radialen Seite und weist an der Kreuzungsstelle keine fixe Verbindung mit der Ulna auf, so dass eine Zunahme der Pronationsstellung ermöglicht, und dadurch ein Gegenstand zwischen vorderen Radiusantheil und dem die Umschnüpfungsfurche überragenden Hautwulst eingeklemmt werden kann. Es handelt sich also um eine durch einen Strang veranlasste Umschnüpfung, die die Ulna abgeschnürt, dafür spricht der Beginn der Schnürfurche an der Endkante der Ulna, sodann jedoch den ganzen Vorderarm mit Ausnahme der Radialseite umfasste und dadurch die vor ihr liegenden Antheile im Wachsthum hemmte, resp. sie vernichtete. Die häutige Anlage der Hand, bekanntlich gegenüber Druck, Umschnüpfung viel resistenter als Knochengebilde, ging nicht zu Grunde, verblieb auf der zur Zeit der Umschnüpfung erreichten Entwicklungsstufe.

Art. brachialis im Sulc. bicipit. int. fühlbar, am Vorderarme in der Ellbogenbeuge ebenfalls, sowie längs des Radius bis nahe an die Spitze Pulsation zu spüren.

Es erübrigt mir noch die angenehme Pflicht, meinem verehrten Chef, Herrn Hofrath Prof. Dr. Albert, sowie Herrn Doc. Dr. Julius Schnitzler für die Zuweisung und gütige Förderung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.