IV.

AUS DER CHIRURGISCHEN ABTEILUNG DES KAISER FRANZ JOSEPH-SPITALS IN WIEN.
(PRIMARARZT DR. G. LOTHEISEN.)

Über angeborenen Mangel der Fibula.

Von

Dr. Emil Haim,

Sekundararzt der Abteilung.

Mit 2 Abbildungen.

Trotzdem in den letzten Jahren zahlreiche Arbeiten über angeborenen Fibulardefekt erschienen sind, glaube ich dennoch einen einschlägigen Fall veröffentlichen zu dürfen, einerseits, weil dieser Fall auf unserer Abteilung schon durch längere Zeit (7 Jahre) behandelt wird und die Beobachtungen, die an ihm gemacht wurden, durch die Röntgenuntersuchung bestätigt werden konnten, andererseits weil über die Ätiologie und Pathogenese, sowie auch über die Art der Behandlung dieser angeborenen Missbildung noch immer keine Einigung erzielt ist und es daher wünschenswert erscheint, zur Klärung dieser Fragen durch Veröffentlichung weiterer Fälle beizutragen.

Die Anamnese des bei uns beobachteten Falles ergibt folgendes: Die Eltern des 10-jährigen Patienten A. H., welche nicht blutsverwandt sind, sind gesund und wohlgebildet, ebenso zwei Geschwister im Alter von 8 und 3 Jahren; auch in der weiteren Verwandtschaft sollen keine Abnormitäten oder Missbildungen vorgekommen sein. Während der Gravidität soll die Mutter zweimal ein leichtes Trauma (Fall auf dem Glatteise) erlitten haben. Sonst ist während der Gravidität nichts besonderes vorgefallen. Die Geburt erfolgte spontan.

Das Kind soll, wie damals die Hebamme erklärte, sehr „stark“ gewesen sein. Der Fuss war angeblich gleich bei der Geburt „umgebogen“. Auch soll schon damals die Narbe am Knickungswinkel der l. Tibia bestanden haben. Als Patient 4 Monate alt war, wurde ihm auf der Klinik weil. Prof. Alberts der l. Fuss redressiert und ein Gipsverband angelegt. Doch stellte sich in einigen Monaten der alte Zustand wieder ein.

Im Jahre 1895, als Patient 3 Jahre alt war, kam er daher auf unsere Abteilung. Der damalige Befund ergab:

Das Kind ist dem Alter entsprechend gut entwickelt. Der Befund der inneren Organe ist normal.

Das l. Knie ist in leichter Valgusstellung. Der l. Unterschenkel ist um $\frac{1}{3}$ kürzer als der rechte. Die Muskulatur desselben ist nur mässig entwickelt. Die Tibia ist säbelförmig von der Seite her abgeplattet und an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel abgelenkt. Über dem nach vorne sehenden Scheitel des Knickungswinkels befindet sich eine lineare, verschiebbliche Narbe von 2 cm Länge.

Nirgends sind auch nur Rudimente einer Fibula durchzutasten. Der Fuss ist in toto nach aussen gerückt in geringer Spitzfuss- und in so hochgradiger Valgusstellung, dass der innere Fussrand zum Auftreten benützt werden muss. Dasselbst befinden sich zwei Druckschwielen. Das Fussgewölbe ist vollständig aufgehoben, die Fussohle leicht konvex. Der Vorderfuss ist schmal, die grosse und die zweite Zehe sind verschmolzen. Das Skelett ist in beiden Zehen vollständig, beide Nägel sind gut ausgebildet; die zwei nächsten Zehen bilden wieder ein Ganzes; die kleine Zehe fehlt vollständig. Über dem Capitulum der peripheren (4.) Phalange befindet sich eine kleine Schwielen.

Die Beweglichkeit des l. Hüft- und Kniegelenkes ist vollständig frei.

Das Sprunggelenk ist aktiv wenig beweglich, mehr im Sinne der Plantarflexion. Bei Dorsalflexion, besonders bei passiver, springt die Achillessehne als straff gespannter Strang vor. Aktive Supination ist unmöglich, passiv in geringem Grade durchführbar, wobei sich ebenfalls die Achillessehne sowie Peronei anspannen.

Die Pronation lässt sich passiv leicht vermehren, so dass die Fussohle fast nach oben sieht.

Nachdem eine Achillotenotomie mit nachfolgendem Redressement der Valgusstellung ausgeführt worden, wurde Patient mit einem Gipsverbande entlassen und stand bis zum Jahre 1897 mit Gipsgehvärden in ambulatorischer Behandlung.

Damals (im April) wurde folgender Status aufgenommen:

Patient ist für sein Alter gut entwickelt und ziemlich gut genährt. Interner Befund ist normal.

Die linke untere Extremität ist im Wachstum stark zurückgeblieben, sie ist um 9 cm kürzer als die rechte und zwar fällt diese Verkürzung vollständig auf den Unterschenkel.

Die beiden Kniegelenkslinien stehen in gleicher Höhe, ebenso der obere Rand beider Patellae. Doch ist die l. Patella bedeutend kleiner. Die Gesamtmuskulatur des l. Beines ist atrophisch und schlaff.

Der Umfang des Oberschenkels 26 cm gegen 30 cm in derselben Höhe rechts.

Der Abstand der beiden Plantae pedis 9 cm.

Distanz zwischen Spina ant. sup. und inner. Plantarrand links 49 cm, rechts 58 cm.

„ „ Kniegelenkslinie und Malleol. intern. „ 15 cm, „ 24 cm.

„ „ Calcaneus und Spitze der grossen Zehe „ 14½ cm, „ 17 cm.

Die Form der Tibia ist unverändert, die angeblich angeborene Narbe ist nicht mehr ganz deutlich, an ihrer Stelle befinden sich zwei kleine Druckschwielen. Die Valgusstellung des Fusses ist nicht mehr so ausgesprochen; es fehlen auch die Druckschwielen am Fussrande.

Die Beweglichkeit im Knie- und Hüftgelenke ist vollkommen frei, die Beweglichkeit im Sprunggelenke ist aktiv und passiv geringer und zwar scheint bei der Dorsalflexion die wieder als straffer Strang durchführbare Achillessehne das wesentliche Hindernis zu bilden. Das passive Supinationsvermögen ist in statu quo, das Pronationsvermögen scheint beschränkter zu sein.

Patient wird, nachdem ihm eine Prothese (Schuh mit Gehbügel, der zugleich die Verkürzung ausglich) gegeben wurde, entlassen.

Status praesens vom 1. August 1902:

Dem Alter entsprechend gross, gut entwickelt, intelligent, Schädel wohlgebildet. Interner Befund ist vollständig normal. An den oberen Extremitäten nichts besonderes.

Das Becken ist symmetrisch eingestellt. Beide Oberschenkel sind gleich lang, die Muskulatur des l. Oberschenkels jedoch auffallend schwächer als die des rechten (l. 28, r. 31 cm), obwohl der Knabe doch beide Beine gleich stark beim Gehen verwendete, ja das Tragen des schon etwas defekten Stützapparates die Muskeln eher mehr in Anspruch nehmen musste.

Die l. Patella ist kleiner als die rechte. Durchmesser der l. 4½ cm, der r. 6 cm. Die Kniegelenkslinien befinden sich in gleicher Höhe.

Der l. Unterschenkel und Fuss ist gegenüber dem der r. Seite stärker im Wachstum zurückgeblieben.

Distanz der l. Spina super. ant. — innerer Plantarrand l. 64 cm, r. 77 cm.

„ „ l. Kniegelenkslinie — innerer Plantarrand l. 26 cm, r. 39 cm.

Abstand beider Plantae = 13 cm.

Fersenhöcker — grosse Zehenspitze l. = 16 cm, r. = 21 cm.

Grösster Umfang des Unterschenkels l. = 16½ cm, r. = 22½ cm.

Die Muskulatur des l. Unterschenkels ist äusserst schlaff, atrophisch, besonders die Wadenmuskulatur. Von den Peroneis ist ausser einer Sehne, welche zum lateralen Fussrande zieht und bei der Pronation sich anspannt, nichts zu tasten. Die Bewegungen im Hüft- und Kniegelenke sind vollständig frei, ebenso die Bewegungen der Zehen.

Der Fuss befindet sich in extremer Pronation, so dass die Planta rein lateral sieht. Der mediale Knöchel ragt stark hervor, unter ihm liegt eine grosse Druckschwiele. Ein lateraler Knöchel ist nicht zu tasten, man spürt hier unter der Haut einen derben Strang, der jedoch nicht als Fibula anzusehen ist, sondern den durch Schrumpfung vorspringenden Peronealsehnen entspricht. Die Beweglichkeit des Sprunggelenkes ist stark eingeschränkt, auch passiv ist besonders die Supination und Streckung des Fusses augenscheinlich durch die sich kräftig anspannende Achillessehne behindert.

Die Röntgenbilder bestätigen das vollständige Fehlen der Fibula. (Fig. 1.)

Das Skelett des Fusses ist sehr mangelhaft entwickelt und weist zahlreiche Abnormitäten auf. (Fig. 2, S. 34.)

Vom Calcaneus fehlt der ganze vordere Fortsatz; nur der Fersenhöcker ist gut ausgebildet.

Der Talus selbst ist langgestreckt und artikuliert mit dem Naviculare, welches normal geformt ist. Es sind nur zwei Keilbeine vorhanden; das dritte (äussere) fehlt, ebenso das Os cuboideum. Auch der fünfte Metatarsus, sowie die fünfte Zehe fehlen vollständig, der erste Metatarsus artikuliert mit dem ersten Keilbein, die drei andern Metatarsi gruppieren sich um das zweite Keilbein.

Die Phalangen der ersten und zweiten Zehe sind gut ausgebildet, zeigen an ihrem Skelette keine Abnormitäten, nur die Basalphalangen sind durch eine Weichteilbrücke miteinander verwachsen.

Die Basalphalangen der dritten und vierten Zehe sind an ihrer Basis miteinander verschmolzen, laden jedoch distal je einen Fortsatz aus, deren jeder mit einer zweiten Phalange artikuliert. Auch die dritten Phalangen sind beiderseits vorhanden; die fünfte Zehe fehlt wie gesagt, vollkommen.

Wir sehen somit, dass es sich in unserem Falle um einen voll-

Fig. 1.

Linker Unterschenkel von der medialen Seite.

ständigen Defekt der Fibula handelt, dem sich ein Defekt der lateralen Fussknochen gesellt. Es fehlt der vordere Anteil des Calcaneus, das Os cuboideum, das dritte Keilbein und die ganze fünfte Zehe.

Ehe ich die Behandlung unseres Falles bespreche, möchte ich mir erlauben, auf die in der Literatur bekannt gewordenen Fälle hinzuweisen.

Max Haudek hat in seiner Arbeit: Über kongenitalen Defekt der Fibula und dessen Verhalten zur sogenannten intrauterinen Fraktur der Tibia¹⁾ im ganzen 97 Fälle zusammengestellt, und in einem Nachtrag veröffentlicht er weitere sechs Fälle, welche W. Kummel in seiner Monographie: Über die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl²⁾ beschrieben hat.

Soviel ich sehen konnte, wurden seither noch folgende Fälle veröffentlicht, die ich in Kürze referieren will.

1. Fall. E. Müller³⁾. Ein dreijähriger Knabe, dessen Eltern Trinker waren,

Fig. 2.

wies eine seltene Missbildung der r. unteren Extremität auf. Fehlen der Kniescheibe u. s. w. Der Knabe starb; die Nekropsie ergab: der Oberschenkel war durch einen Knochenkern angedeutet, Patella fehlte, die Fibula war durch ein Bindegewebsbündel dargestellt; zwei Fusswurzelknochen, drei Metatarsalknochen und drei Zehen waren vorhanden.

2. Fall. A. Friebe⁴⁾. Dieser Fall ist nicht näher beschrieben. Von Helferich wurde bei demselben (einem 24 Jahre alten Manne) ein keilförmiges Stück von der Tibiaepiphyse mit nach innen gerichteter Basis, vom Talus ebenso ein keilförmiges Stück mit der Basis nach aussen abgetragen. Beim Aufeinanderpassen nahm der Fuss stärkste Equinusstellung an, so dass seine Längsachse mit der des Unterschenkels eine gerade Linie bildete; Fixation durch eine Helferichsche Nähadel quer durch Tibia und Talus; 5 Monate nach der Operation gute Konsolidierung; im entsprechenden Schuh geht Patient ausgezeichnet.

1) Zeitschrift für orthopäd. Chirurgie, Bd. IV, 1896.

2) Bibliotheca medica, Abt. E, Chirurgie, Heft 3, 1895.

3) Müller, Angeborene Missbildungen der unteren Extremitäten. Festschrift des Stuttgarter ärztl. Vereins 1897, zit. im Chir. Centralblatt 1897.

4) Friebe, Über kongenitalen Defekt der Fibula. Inaug.-Dissert., Greifswald 1898, zit. im Chir. Centralblatt 1898.

3. Fall. Rose¹⁾ berichtet über ein Kind mit Defekt der Fibula des Calcaneus und mehrerer Zehen.

4. Fall. Mazzitelli²⁾. Der genau beschriebene, durch mehrere Abbildungen anschaulich gemachte Fall von beiderseitigem Fibulardefekt bot mehrere Besonderheiten. Die Anamnese ergab eine starke Belastung durch Alkoholismus der Ascendenz. Die Tibia beschrieb eine Biegung mit der Spitze nach vorne. An dieser letzteren war die Haut deutlich narbig; rechts sass hier ein knöcherner Aufsatz auf. Die beiden Füße übrigens ebenfalls unvollkommen entwickelt, standen rechts in Valgusstellung, links in Varusstellung. Ausserdem waren Störungen und Defekte an den oberen Extremitäten vorhanden. Bezüglich der Ätiologie glaubt Mazzitelli die Ursache in einer Veränderung des Nervensystems suchen zu müssen. Der Träger der Affektion ist ein Knabe von 6 Jahren.

5. Fall. Tausch³⁾. Ein 7jähriger Patient aus hereditär nicht belasteter Familie stammend; Gravidität und Geburt normal, nur auffallend wenig Fruchtwasser. Rechtes Bein atrophisch, speziell der Unterschenkel, starke Verkürzung, winklige Verkrümmung der Tibia, Biegung nach vorne innen konvex; auf der Höhe der Knickung eine narbenähnliche Hautfalte. Muskulatur stark atrophisch, Fuss in Equinovalgusstellung. Achillessehne stark verkürzt. Vollständiges Fehlen der Fibula.

6. Fall. Boinet⁴⁾. Die Beobachtung betrifft ein mehrmonatliches Kind und ist charakterisiert durch Doppelseitigkeit, Symmetrie und Ausdehnung der Missbildung, Fehlen der Wadenbeine, der Cuboidea, vierte und fünfte Metatarsi und der beiden letzten Zehen. Starke Retraktion der Wadenmuskulatur und Achillessehne, Fehlen jeder Spur von Callus als Zeichen etwaiger Fraktur der stark verbogenen Tibia. Am Scheitel des Winkels eine kleine, genabelte Narbe. Schenkel und Kniescheibe sind etwas im Wachstum zurückgeblieben. Als Ursache erkennt der Autor pathologische Amniosverhältnisse an.

7. Fall. Lotheissen⁵⁾. Sieben Monate altes Mädchen aus gesunder Familie. Es besteht beiderseits totaler Mangel des Oberschenkelknochens. Beiderseits enthält der Unterschenkel nur einen Knochen. Wahrscheinlich fehlt beiderseits die Fibula, doch kann man dies mit Bestimmtheit nur rechts angeben, wo der Fuss in Valgusstellung steht und nur ein Malleol. intern. sich findet; links besteht Varusstellung und dementsprechend ragt der Knochen wie ein Malleol. extern. hervor. Es wurde später, als das Kind 17 Monate

1) Rose, Freie Vereinigung der Chirurgen Berlins. Sitzung 14. Dezember 1896. Zit. im Chir. Centralblatt 1897.

2) Mazzitelli, Sopra un caso raro di assenza congenitale bilaterale del perone Archiv di ortopedia 1898, Nr. 5, zit. im Chir. Centralblatt 1898.

3) Tausch, Über angeborenen Defekt der Fibula. Versammlung der deutsch. Naturforscher und Ärzte in München. Zit. im Chir. Centralblatt 1899.

4) Boinet, Ectromelie longitudinale externe des deux membres inferieurs. (Revue de orthopédie 1898, Nr. 6; zit. im Chirur. Centralblatt 1899.)

5) Lotheissen, Über angeborenen Mangel des Oberschenkels Beiträge z. klin. Chirurg. von Bruns, Bd. XXIII

alt war, beiderseits Achillotenotomie gemacht und ein redressierender Gipsverband angelegt. Mit diesem ging das Kind nach Hause und lernte gehen. Ferner finde ich bei Klaussner¹⁾ zwei weitere Fälle:

8. Fall. Das vier Monate alte Kind ist das erste Kind normal gebauter, hereditär nicht belasteter Eltern. Missbildung des rechten Beines. Fibula fehlt vollkommen, ebenso die Patella. Am rechten Fuss vier Metatarsi und vier normale Zehen. Die kleine Zehe fehlt.

9. Fall. Drei Jahre altes Mädchen. Das rechte Bein schwächer und kürzer als das linke. Patella vorhanden. Fibula fehlt vollkommen. Am Fusse vier Zehe vorhanden, die kleine fehlt. Vier Metatarsalknochen. Die Ätiologie dieser Missbildung liegt noch immer im dunklen.

Von Förster²⁾ wurden als Schädlichkeiten, welche diese Missbildung veranlassen, folgende angegeben:

- a) Stoss, Schlag und sonstige Insulte.
- b) Einfluss eines Fötus auf den andern bei Zwillingschwangerschaften.
- c) Einwirkung der ein- und abschnürenden Nabelschnur, Verwachsung mit dem Amnion, geringe Fruchtwassermenge.

Wenn auch noch im Jahre 1892 Ortalda und Busachi³⁾ die Ansicht vertraten, dass in den meisten Fällen ein mechanischer Insult, welcher eine intrauterine Fraktur der Tibia bewirke, die Ursache dieser Missbildung sei, so scheint doch jetzt, und zwar wohl durch das Verdienst Haudeks diese Annahme von der Mehrzahl der Autoren verlassen zu sein.

Haudek (l. c.) schreibt: „Die Einwirkung eines den Unterleib oder den Uterus von der Vagina aus treffenden Traumas können wir wohl bei der Kleinheit des Embryos und seiner Teile in den ersten Monaten der Schwangerschaft nicht als Ursache des Defektes eines Knochens ansehen. Ein solches Trauma wird entweder, da sich der durch dasselbe ausgeübte Druck im ganzen Bauchraume gleichmässig verteilt, den Uterus gar nicht oder nur mit einer kleinen Komponente treffen und keinen Effekt hervorrufen, oder wenn dies schon der Fall sein sollte, eher einen Abortus als eine umschriebene Verletzung des Embryos bewirken.“

Ferner müsste ja, falls eine intrauterine Fraktur der Tibia vorgekommen wäre, wenigstens bei der Geburt, ein Callus nachzuweisen sein. Von einem solchen ist jedoch auf Röntgengrammen nichts zu sehen.

Der Einfluss eines Fötus auf den andern bei Zwillingschwangerschaft ist hier wohl auszuschliessen, da die wenigsten Fälle solcher Defektbildungen Zwillinge betreffen.

Die meisten Autoren, welche in neuerer Zeit über diese Frage geschrieben haben, sind der Ansicht, dass angeborene Defekte an den Extremi-

¹⁾ Klaussner, Über Missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden. J. F. Bergmann. 1900.

²⁾ Förster, Missbildungen des Menschen. Zit. bei Haudek.

³⁾ Ortalda und Busachi, Interno alla mancanza congenita della perone. Archivio di Ortopedia 1892. Zit. bei Haudek.

täten durch ein räumliches Missverhältnis zwischen Fötus und Amnion bedingt seien.

So sagt Haudek (l. c.): Wir müssen uns die Entstehung der Missbildungen in der Weise denken, dass das Amnion, welches sich normalerweise entsprechend dem Wachstum des Embryo erweitert, sich nur in unvollkommener Weise ausdehnt und dadurch verschiedene Teile des Fötus, besonders die vom Körper mehr weniger abstehenden Extremitäten in ihrer weiteren Entwicklung ganz oder teilweise behindert. Den Grund für diese Erscheinung müssen wir wohl in einer Erkrankung der Eihäute, bezw. des Amnion suchen, durch welche es zu einer verminderten Ausscheidung von Fruchtwasser kommt, die wieder das Ausbleiben der Ausdehnung des Amnion verursacht. — Wir werden also in den meisten Fällen die Defektbildung der Fibula auf eine Einwirkung des zu engen Amnion resp. dessen Verwachsungen mit dem Embryo zurückzuführen haben. Diese Einwirkung des Amnion muss unbedingt in der Zeit der 5.—8. Woche erfolgen, wo die Extremitäten zwar schon in ihrer künftigen Gestalt ausgebildet sind, das Skelett derselben aber noch aus Knorpelmasse besteht. — Später kann diese Schädigung nicht eingewirkt haben, da eine Veränderung schon fertig gebildeter Teile im Sinne einer Defektbildung nicht möglich ist.

Auch Klaussner (l. c.) meint: „Von den Störungen, welche die Embryonalentwicklung des Menschen treffen können, ist in erster Linie die Raumbeschränkung in der sonst normalen Uterushöhle zu nennen.“

Ebenso will auch Kümmel (l. c.) alle Missbildungen, für welche wenigstens theoretisch diese Möglichkeit besteht, auf exogene (mechanische) Störungen zurückführen. Nur Frieben (zitiert bei Kümmel) meint, dass für amniotische Verwachsungen als Ursache der Missbildungen gar kein stichhaltiger Grund vorliege. Nach ihm ist Heredität als Ursache des Defectus von zwei Beobachtern (Vollin u. Ridele) in ganz unzweifelhafter Weise nachgewiesen worden. Ein Vater vererbte seine Missbildung auf drei Söhne; in der Familie waren während der drei letzten Generationen sieben ähnliche Fälle vorgekommen.

Nach meiner Meinung jedoch ist die Ursache für die Defektbildungen der Gliedmassen schon in einer mangelhaften Anlage des Keimesselbst und nicht in einer exogenen Ursache zu suchen. Es ist wohl nicht anzunehmen, dass Skeletteile, wenn sie einmal angelegt sind, in einem gewissen Zeitpunkte des Fötallebens durch eine von aussen einwirkende Ursache in ihrer weiteren Entwicklung behindert, vollständig verschwinden.

Für meine Ansicht scheinen mehrere Gründe zu sprechen und zwar:

1. das hereditäre Auftreten dieser Missbildungen. Haudek meint zwar, dass nur in einer minimalen Zahl von Fällen erwähnt werde, dass Eltern oder Geschwister mit einer Missbildung überhaupt behaftet sind. Ich finde jedoch unter den von ihm geführten 103 Fällen sechs, wo in der Ascendenz ähnliche Missbildungen vorgekommen sind, eine Zahl, welche sicher nicht so niedrig ist und unter sonst normalen Verhältnissen vorkommt. Auch fehlt

in vielen Fällen überhaupt eine Angabe über diesen Punkt. Ferner kann ja auch die Degeneration der Ascendenz, welche die Missbildungen der Descendenz verursacht, auch auf andere Weise, sei es durch Lues, Alkoholismus etc. bewirkt werden. In exquisiter Weise für Heredität spricht auch der oben von Frießen angeführte Fall.

In zwei Fällen (ein Fall von E. Müller l. c. und ein Fall von Mazzitelli l. c.) wird angegeben, dass die Eltern Trinker waren.

Ferner glaube ich, auch C. Adrian hier zitieren zu dürfen, der wohl nicht über Fibuladefekt, sondern über Mangel des Humerus und Femurs geschrieben hat.

Derselbe führt in seiner Monographie¹⁾ (Über kongenitale Humerus und Femurdefekte: Beiträge zur klin. Chirurgie, Bd. XXX, Heft 2) unter 55 Fällen zwei an, wo in der Ascendenz ähnliche Missbildungen vorgekommen sind und zwar:

Bei Debout wies je ein Mitglied der drei vorhergehenden Generationen kongenitale Entwicklungsstörungen oder Defekte der oberen oder unteren Gliedmassen auf; welcher Art dieselben waren, ist nicht gesagt.

In Variots Fall (zit. bei Adrian) hatte eine Cousine des Vaters nur ein normales Bein, alle anderen Glieder waren nur in Stummeln vorhanden.

Auch wird in einem Falle (Kirmisson F. 1) der Alkoholismus der Mutter betont.

2. Für die Annahme einer mangelhaften Keimanlage spricht auch der Umstand, dass in sehr vielen von diesen Fällen noch andere Missbildungen beobachtet wurden, welche sich durch Raumbeschränkung nicht erklären lassen.

So kommen unter den von Haudek gesammelten 103 Fällen fünf vor, wo noch andere Deformitäten vorkamen als: Missbildungen am Schädel, Hasenscharte, Gaumenspalte und Abnormitäten im Situs viscerum.

Auch in der oben zitierten Arbeit Adrians über Humerus und Femurdefekte wird angegeben, dass sich andere kongenitale Missbildungen häufig mit den durch Knochendefekt erzeugten kombinieren.

Der erste Fall (von Adrian selbst) zeigte ein bohnergrosses kavernoöses Angiom eines Fingerballens und einen grossen, weinroten Fleck der rechten seitlichen Brustwand.

Charon erwähnt in seiner Beobachtung multiple Angiome der Haut neben zahlreichen anderen Entwicklungsstörungen der Extremitäten. Über einen Naevus flammeus des Gesichtes berichtet Veiel in seiner zweiten Beobachtung.

In Hohls Beobachtung zeigte das Kind ein angeborenes Caput obstipum.

E. Müllers Knabe hatte eine Ptosis des r. Augenlides, eine Atrophie der ganzen rechten Gesichtshälfte und einen Nabelbruch.

Das Kind Boerners hatte unregelmässige eckige Corneae.

¹⁾ C. Adrian, Über kongenitale Humerus und Femurdefekte. Beiträge zur klin. Chirurgie. Bd. XXX. Heft 2.

Redards Knäblein, das sich nur langsam entwickelte, einen voluminösen Kopf und geringe Intelligenz zeigte, zahnte erst spät, die Zähne selbst waren klein, standen schief und zeigten schwere Veränderungen in ihrer Struktur. Das Kind war taubstumm, es bestand eine Hypospadie.

Kirmissons Fall wies einen leichten Grad von Hypospadie auf und war ebenfalls taubstumm. Ebenso zeigte das Kind Hohls eine Hypospadie.

Zahlreiche Missbildungen in den Organen zeichnen den Fall Hohls aus: Offenbleiben des Septum atriorum et ventriculorum und des Ductus Botalli, die Aorta entsprang gleichmässig aus r. und l. Ventrikel; es bestand ein accessor. Bronchialast für die r. Lunge, eine rudimentär entwickelte Gallenblase und eine Hufeisenniere.

In Friedlebens Beobachtung fehlte das ganze Mesokolon, so dass das Cöcum und das ganze Kolon gar nicht angeheftet waren, sondern frei im Bauche umherschlotterten; zahlreiche Bauchorgane (Nieren, Gallenblase) zeigten Lageveränderungen, „die als das Resultat einer intrauterin durchgemachten Peritonitis anzusehen waren“.

3. Gegenüber der Theorie des Entstehens dieser Missbildungen durch ein zu enges Amnion möchte ich hervorheben, dass das Amnion eine Haut ist, welche vom Fötus selbst gebildet wird. Hat nun das Ei eine so kolossale Wachstumsenergie, dass es an seinem Sitze oft den Uterus buckelförmig vorwölbt (Frühsymptom der Schwangerschaft von Piskacek), dass es die Tube ad maximum erweitert und zur Ruptur bringt, wäre es immerhin sehr eigentümlich, anzunehmen, dass der Fötus sich durch ein Gebilde, durch eine dünne Haut, welche noch dazu von ihm selbst produziert wird, in seinem Wachstum so beschränken lasse, dass es zur Aplasie von ganzen Skelettteilen käme.

Ferner müsste nach dem übereinstimmenden Urteile der Autoren die Entzündung des Amnion spätestens in der 5.—8. Woche des Fötallebens stattfinden. (Klaussner l. c., Haudek l. c., Kümmel l. c.)

Da wäre es nun wieder sehr merkwürdig, dass diese Entzündung, die übrigens von niemand nachgewiesen wurde, nur dazu hinreicht, einen Knochen in seiner Entwicklung zu hemmen, dass sie aber, obwohl sie sich bis ans Ende der Schwangerschaft durch eine zu geringe Fruchtwassermenge dokumentiert, nicht verhindert, dass sich in fast allen Fällen der Fötus zu seiner gewöhnlichen Grösse ausbilde. Eine so feine Abstufung eines pathologischen Prozesses ist wohl kaum anzunehmen.

Im Gegenteile müsste eine Entzündung des Amnion in einer so frühen Zeit viel schwerere Veränderungen des ganzen Fötus erzeugen.

Ferner könnte, falls eine Entzündung des Amnion die Ursache dieser Missbildung wäre, wohl nicht fast in allen Fällen ein so typisches, gleichartiges Bild erzeugt werden, wie es bei unseren Fällen vorkommt, sondern ein pathologischer Prozess würde sich in mehr regelloser Weise äussern. —

Was nun das klinische Bild des angeborenen Fibulardefekts betrifft, so äussert sich derselbe, wie erwähnt, fast immer in derselben Weise. Es besteht bei dieser Missbildung ein stark verkürzter Unterschenkel. Die Tibia

ist meist stark verkrümmt und an der Grenze zwischen mittlerem und unteren Drittel nach vorne geknickt; an dieser Stelle findet sich meist eine Einsenkung der Haut, welche mit dem Knochen adhärent ist und welche, wie Haudek nachgewiesen hat, keine Narbe darstellt.

Die Fibula fehlt entweder vollständig oder es ist an ihrer Stelle ein sehniger Strang erhalten.

Die Muskulatur, insbesondere die der Wade ist stark atrophisch, die Achillessehne springt meist stark hervor.

Der Fuss befindet sich meist in extremer Valgusstellung; doch ist in einigen Fällen auch ein Pes varus beschrieben.

Selten ist das Skelett des Fusses vollständig; gewöhnlich fehlen die lateralen Anteile desselben; (erklären lässt sich dies leicht als Strahldefekt nach Gegenbauers Archiptecygiumtheorie (Gegenbauer, vergl. Anatomie 1898).

Unter Strahldefekt versteht Kümmel (l. c.) Anomalien, die auf dem Fehlen eines grösseren Strahles, nämlich eines der Abschnitte beruhen, in welche morphologisch die Extremität der Länge nach gegliedert ist.

Nur müssen wir annehmen, dass diese Gliederung schon ontogenetisch angelegt ist.

In vielen Fällen ist auch die Patella mangelhaft ausgebildet.

Unter den 113 Fällen, die ich in der Literatur finden konnte, fehlten

- 3 mal alle vier lateralen Zehen,
- 9 mal die drei lateralen Zehen,
- 29 mal die beiden letzten Zehen,
- 16 mal die letzte Zehe.

In 15 Fällen waren Defektbildungen im Bereiche der oberen Extremitäten.

In 9 Fällen war die Missbildung doppelseitig.

Noch eine Besonderheit möchte ich erwähnen, nämlich das auffällige Zurückbleiben der betroffenen Extremität im Wachstum gegenüber der auf der anderen Seite.

In unserem Falle betrug der Längenunterschied der beiden Unterschenkel nach einer Mitteilung der Mutter kurz nach der Geburt 3 cm; im Alter von 5 Jahren betrug die Längendifferenz 9 cm und jetzt beträgt sie 13 cm.

Die Ursachen dieser Verzögerung oder zeitweiligen Unterbrechung im Wachstum sind noch nicht aufgeklärt; nur Haudek (l. c.) versuchte eine Erklärung zu geben, indem er sagt, dass durch zirkumskripte Kompression es zu einer Behinderung der regelmässigen Ausbreitung der peripheren Nerven und des Gefässsystems in dieser Extremität gekommen sei und dass dadurch die spätere Wachstumshemmung hervorgerufen werde. Leider ist dies jedoch noch in keinem Falle nachgewiesen worden.

Nehmen wir aber an, dass der Defekt in einer mangelhaften Keimanlage begründet ist, so können wir auch an eine angeborene Störung (eine Art Hypoplasie) der trophischen Nerven der ganzen Extremität denken, die zu einem derartigen Zurückbleiben im Wachstum führt.

Die Behandlung des angeborenen Fibulardefektes ist auf die mannigfachste Weise angegangen worden.

Achillotenotomie, Redressement des Fusses, Osteotomie der Tibia, Implantation des Talus zwischen die Hälften des in der Längsrichtung gespaltenen unteren Tibiaendes, Resektion des Sprunggelenkes, ja sogar Amputation der missbildeten Extremität wurden ausgeführt.

In keinem Falle scheint jedoch der Effekt ein besonders zufriedenstellender gewesen zu sein, weil, wie ich glaube, die Verkürzung nicht behoben werden konnte und andererseits infolge des, wenn auch geringen Wachstums der Tibia der Fuss immer wieder in die Valgusstellung zurückgedrängt wird, da der Gegendruck von seiten der Fibula fehlt.

Prim. Dr. Lotheissen beabsichtigt daher in unserem Falle eine schräge Osteotomie der Tibia zu machen und dann durch Extensionsbehandlung eine Verlängerung des Beines zu erzielen. Ferner soll aber auch die Valgusstellung dauernd durch eine Art Arthrodese korrigiert werden. Damit aber einerseits nicht durch diese Operation die untere Epiphyse der Tibia verletzt und das Wachstum noch mehr behindert werde, damit auch andererseits durch eben dieses Wachstum der Fuss nicht wieder in die fehlerhafte Stellung gedrängt werden könne, muss jedoch abgewartet werden, bis das Wachstum in der Epiphyse abgeschlossen ist.

Da dies erst im 16. und 17. Lebensjahre der Fall ist, muss die angegebene Therapie bis zu diesem Zeitpunkte verschoben werden. Bis dahin muss durch wiederholtes Redressement und entsprechende Gipsverbände dafür gesorgt werden, dass der Fuss in möglichst normaler Stellung bleibt. Ein Stützapparat, der zugleich die Verkürzung ausgleicht, mag dieses Bestreben unterstützen.

Ein grosser Teil der therapeutischen Misserfolge dürfte sich wohl daraus erklären lassen, dass die operativen Eingriffe zu früh vorgenommen wurden.

Zum Schlusse erfülle ich noch eine angenehme Pflicht, indem ich meinem verehrten Chef, H. Primararzt Dr. Lotheissen für die gütige Überlassung des Falles, sowie für die Anregung und Förderung dieser Arbeit meinen besten Dank abstatte.