

VII.

Untersuchungen über die congenitalen Defecte und Hemmungsbildungen der Extremitäten.

(Aus dem pathologischen Institut des Herrn Prof. v. Recklinghausen in Strassburg.)

Von Dr. N. Erlich aus Odessa.

(Hierzu Taf. VI.)

Die teratologischen Studien verfolgen gegenwärtig den Zweck, nicht nur die abnormen Formationen anatomisch zu beschreiben und das gesammelte Material zu classificiren, sondern auch zur Erkenntniss ihrer genetischen Bedingungen vorzudringen.

Diese Erkenntniss ist aber bei den Missbildungen der Extremitäten noch keineswegs zum Ziele gelangt.

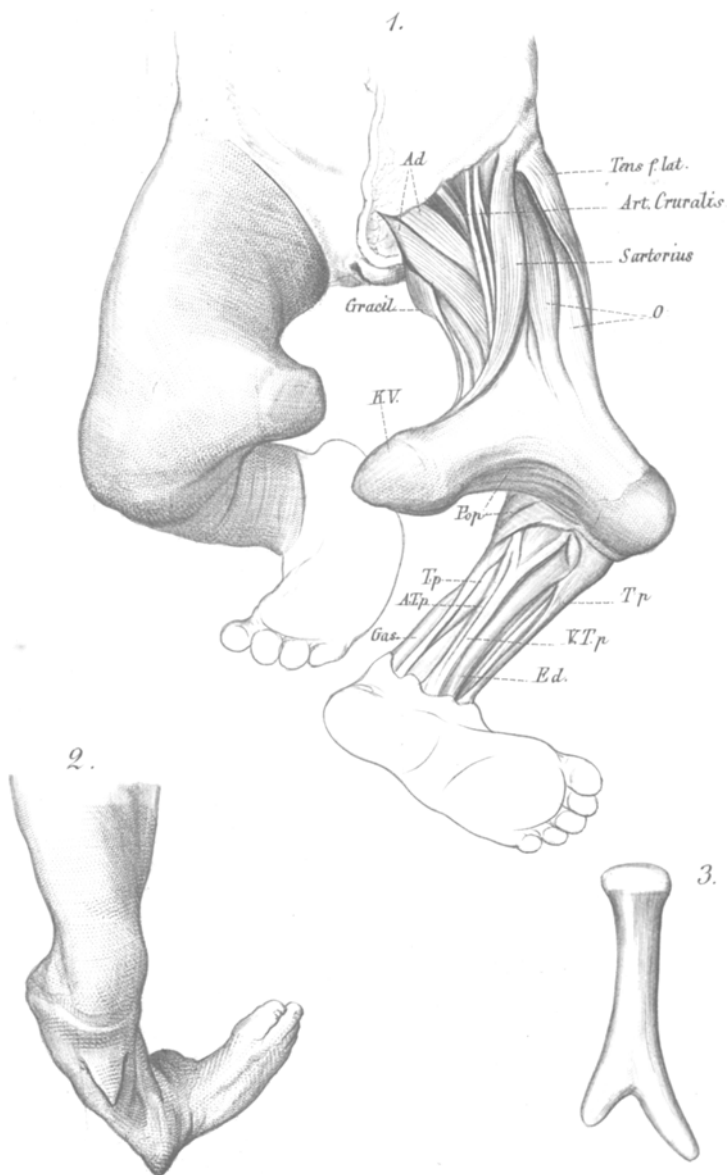
Einige ungewöhnliche Fälle dieser Kategorie, welche in den letzten Jahren dem hiesigen pathologischen Institut überliefert wurden, erschienen zur Lösung der Fragen ihrer Genese günstig und veranlassten Herrn Professor v. Recklinghausen mir die Aufgabe zu stellen, sie in dieser Beziehung mit Berücksichtigung der neueren Theorien über die normale Entwicklung der Extremitäten im pathologischen Institut zu untersuchen.

Einige Autoren sind von der Anschauung ausgegangen, dass alle Defectbildungen der Extremitäten nach einem und demselben Modus entstanden, entweder als Spontanamputationen oder als Hemmungsbildungen zu betrachten wären.

Diese Anschauung müssten wir auf Grund unserer Untersuchungen, wie wir von vorn herein erklären wollen, in Uebereinstimmung mit Virchow, Miram und Kormann als unrichtig zurückweisen.

Förster unterscheidet nach den anatomischen Merkmalen 3 Hauptgruppen:

1. Vollständiger Mangel einer ganzen Extremität oder eines Theiles derselben.



2. Verkümmern der Art, dass sie kaum als menschliche Glieder zu erkennen sind.

3. Verkleinerung, bei welcher die Extremität zwar richtig gebildet, aber welche zu klein geblieben ist.

Eine strenge Sonderung in diesen 3 Klassen ist indessen kaum durchzuführen, da es immer Uebergangsformen giebt, welche gleichsam eine vermittelnde Stellung zwischen den einzelnen Gruppen einnehmen.

Unsere Fälle lassen es zweckmässig erscheinen, sie folgendermaassen zu gruppieren:

A. Mangel des Anlagekeims.

B. Mangel der Gliederung (Längs- und Quertheilung) — Verlagerung.

C. Mangel des Wachstums (Knorpel-Knochenstörung — Rachitis).

D. Spontane Amputationen, resp. Strangulation.

A. Mangel des Anlagekeimes.

Totaler Defect des Radius, partieller des Os humeri.

I. Fall. Fötus in Spiritus aufbewahrt, weiblichen Geschlechts, dem Strassburger pathologischen Institute von der geburtshülflichen Klinik des Herrn Professor Freund überwiesen. Ausser der sogleich näher zu beschreibenden Missbildung der linken oberen Extremität zeigte sich, dass links die Schultergegend abgeflacht ist, während die rechte Schultergegend in normaler Weise abgerundet erscheint. Es bietet somit die linke Schulter das Bild einer Luxation dar. Die Länge beider oberen Extremitäten ergab rechts vom Acromion bis zum Carpus gemessen $12\frac{1}{2}$ cm, links $6\frac{1}{2}$ cm. Links konnte man äusserlich keine Spuren eines Ellenbogengelenkes entdecken. An einer Stelle nur 2 cm vom Acromion hatte man bei Bewegungsversuchen undeutlich den Eindruck, als ob zwei Knochen mit einander articulirten. Das Schultergelenk war äusserlich zwar nicht zu fühlen, doch schien es bei genauerer Betastung, als ob eine Luxation mit Fractur des Oberarmes vorläge, da man nach aussen von der Stelle, wo das Schultergelenk zu sein pflegt, eine geringe Beweglichkeit im Knochenskelet nachweisen konnte. Am Unterarm war nur ein Knochen durchzutasten. Die Hand — wenn man ein fussähnliches Gebilde Hand nennen durfte — konnte man als Klumphand bezeichnen. Sie hatte nur zwei Finger, wahrscheinlich den kleinen und den Ringfinger. Nach der Zergliederung stellte sich Folgendes heraus:

Rechts wie links waren merkwürdiger Weise doppelte Schlüsselbeine vorhanden. In der Mitte zwischen Sternum und Acromion articulirten beide Schlüsselbeine, vermittelt eines richtigen Gelenkes. Dies ist der Fall rechts wie links. Die beiden Schlüsselbeine stossen jederseits mit ihren Enden an

einander, um ein Gelenk zu bilden, links der Art, dass von beiden Schlüsselbeinen ein stumpfer Winkel gebildet wird. Links ist dasjenige Schlüsselbein, welches mit dem Acromion articulirt, kleiner als das sternale, auch ist es nicht S-förmig gestaltet, stellt vielmehr einen nach oben convex gebogenen Stab dar. Seine Epiphysen sind nicht dicker wie seine Diaphyse, dagegen ist das sternalwärts gelegene Schlüsselbein mit den normalen Gelenkanschwellungen versehen. Beide haben eine Länge von 15 mm. Die gleichen Verhältnisse zeigen die beiden Schlüsselbeine der rechten Seite. Das linke Schulterblatt ist etwas kleiner als das rechte und zeigt sich auch in der Fossa supraspinata mehr abgeflacht als rechts. Es ist keine Cavitas glenoides vorhanden, an ihrer Stelle befindet sich ein kopfartiger Fortsatz, welcher nicht von einem Processus coracoideus überragt wird, ja letzterer scheint ganz zu fehlen. Der an die Stelle der Cavitas glenoides getretene Kopf täuschte bei der äusseren Betastung den Kopf des Humerus vor, was die Meinung veranlasste, dass es sich um eine Luxation handle. Der Humerus ist ungewöhnlich kurz. Während der rechte, normale, 6 cm lang ist, misst der linke nur 2 cm. Dieser ist leicht gekrümmt, mit der Concavität nach innen und der Convexität nach aussen, von vorn nach hinten ist er leicht abgeplattet. Sein oberes Ende entbehrt gänzlich der normaler Weise vorhandenen Gelenkanschwellung. Es sind somit das Caput humeri und die Tuberkelpartien gar nicht ausgeprägt. Die untere Epiphyse ist im Verhältniss zur Länge des Knochens ungemein stark entwickelt, besonders der Condylus internus. Von Trochlea und Köpfchen ist nichts zu sehen, hingegen finden sich zwei unter stumpfem, nach unten offenem Winkel zu einander gestellte Gelenkflächen, die eine lateral, die andere medial gelegen. Am Vorderarm findet sich nur die Ulna, der Radius fehlt. Die Länge der Ulna beträgt ungefähr $3\frac{1}{2}$ cm. Ein Olecranon ist nicht vorhanden, auch der Processus coronoideus ist kaum angedeutet. Entsprechend den beiden Gelenkflächen des unteren Theiles des Humerus, hat die Ulna an ihrem oberen Ende auch zwei Gelenkflächen, die mit den oben genannten Flächen des Humerus articuliren. Die untere Epiphyse ist etwas verdickt, ein Processus styloides ist nicht nachzuweisen. Von den Carpalknochen ist nur einer vorhanden, der mit der Ulna vermittelst eines Gelenkes in Verbindung steht.

Von den Metacarpalknochen sind drei vorhanden, aber nur die zwei lateralen Metacarpalknochen articuliren mit den zwei vorhandenen Phalangealknochen. Von den Gelenken fehlt das Schultergelenk. Der obere Theil des Humerus liegt unterhalb des oben genannten Kopfes der Scapula, von einem reichlichen Zellgewebe umgeben, in welchem eine Höhle gefunden wurde. Dieselbe bildet an dem Rande des Schulterblatts eine kleine Vertiefung. Somit ist kein Schultergelenk vorhanden. Das Ellenbogengelenk ist in Folge der oben beschriebenen Knochenverhältnisse sehr abnorm gestaltet und in seinen Excursionen zu beschränkt, um für einen Tracho-Ganglymus gelten zu können. Die Musculatur der Schultergegend links ist viel schwächer als rechts, dieselbe ist bis auf einen partiellen Mangel des Deltoideus vollständig vorhanden, wodurch auch die oben erwähnte Abflachung der Schultergegend

mit bedingt wird. Wir sagen partiellen Mangel, weil zwischen den oben beschriebenen doppelten Schlüsselbeinen sich ein rhombenartiger Muskel ausspannt, der, an den Pectoralis major angrenzend, doch wohl nur als ein Theil des Deltoides gedeutet werden kann. Der Theil des Deltoides, welcher an der Spina scapulae seinen Ursprung nimmt, fehlt vollständig, die Muskeln, die an den Tuberkeln des Humerus inseriren, wie Supra- und Infraspinatus, Teres major und minor und Subscapularis setzen sich dagegen in der Umgebung des oben beschriebenen Caput scapulae an. Der Biceps humeri entspringt von einer Vertiefung an der Scapula, in der sich der obere Theil des Humerus anlegt. Diese Vertiefung liegt direct unter dem kopfartigen oben geschilderten Vorsprung der Scapula, der die Stelle einnimmt, an welcher normaler Weise die Gelenkpfanne sich befindet. Mit dem peripherischen Ende setzt sich der Biceps am oberen Ende der Ulna an, die übrigen Muskeln des Oberarmes bieten keine Abnormitäten dar, sie sind nur kürzer und schwächer, wie sie sein sollten. Was die Muskeln des Vorderarmes betrifft, so finden wir zunächst einen Extensor carpi ulnaris, der vom Condylus externus humeri entspringt. Dann ist noch ein Flexor carpi ulnaris, der vom Condylus internus humeri entspringt, vorhanden; ferner sind ein Extensor digitorum communis sublimis und profundus zu notiren. Der Flexor carpi radialis internus, sowie der externus fehlen, desgleichen der Pronator teres.

Ein Muskel, der normaler Weise nicht vorhanden ist und medialwärts vom Flexor carpi ulnaris gelegen ist, verläuft fächerförmig vom mittleren Drittheil der Ulna und inserirt an den beiden lateralen Metacarpalknochen; derselbe bewirkt die abnorme Flexionsstellung der Hand.

Die Gefässe und Nerven sind in ihren Hauptstämmen vorhanden. Die Arteria brachialis theilt sich in Radialis und Ulnaris, die erstere ist verhältnissmässig sehr schwach. Auch die Nerven der Medianus, Ulnaris und Radialis finden sich vor.

Die mikroskopische Untersuchung der Epiphysenwachsthumzone am Humerus bietet keine Abnormitäten.

Gehen wir zur Würdigung dieses Falles in Vergleich mit denen, die in der Literatur verzeichnet sind, über, so sehen wir, dass es sich hier um Radiusmangel handelt, und zwar ist es kein reiner Fall von Radiusmangel, da der Humerus in seiner Entwicklung ebenfalls gehemmt ist. Reine Fälle von Radiusmangel sind von Petit, Wiedemann, Friderici, Fleischmann (doppelseitig), J. F. Meckel, Manec, Otto, Lediberder, Wiebers, Davaine, H. K. Silvester, Aug. Förster, Voigt, Gruber, (vollständiger und unvollständiger) Stricker, Swaagmann, Cacxander, Roger und Hovel, Schnelle, W. Herschel und vielleicht noch Anderen beschrieben und zwar

ist der Radiusmangel doppelseitig und einseitig beobachtet worden.

In den meisten Fällen fehlte der Daumen. Zweimal fehlten 2 Finger (Prestat, Lediberder), einmal 3 Finger (Wieber). In diesem Falle war auch, wie im unserigen der Humerus abnorm gestaltet. Im Falle von Otto fehlten 4 Finger. Gruber beschrieb einen Fall, wo alle Finger intact waren.

Unter den oben angegebenen Fällen zeichnet sich der unserige dadurch aus, dass der Humerus unvollständig entwickelt ist. Ja, es kann sogar die Frage aufgeworfen werden, ob hier nicht der Kopf des Humerus in einer sehr frühen Entwicklungsperiode gelöst wurde und zu jener Zeit, vielleicht wegen Mangel eigener Wachstumsenergie mit der Cavitas glenoidalis oder ihrer Anlage verwuchs; es ist ja bekannt, dass in den früheren Entwicklungsperioden die Gelenke fast gar nicht ausgebildet sind, vielmehr erst später eine allmähliche Trennung entsteht. Dass diese Vermuthung nicht unberechtigt ist, geht aus dem übrigen anatomischen Befund hervor, denn wir fanden alle Muskeln, die gewöhnlich an den Tuberkeln des Oberarms inseriren, um den kopfartigen Fortsatz der Scapula endigen. Wir sind also geneigt anzunehmen, dass die Wachstumsenergie des Humerus schon sehr früh gehemmt war, zu einer Zeit, wo noch die Extremitätenanlage aus einem gleichmässigen Zellenmaterial besteht. Es kam zu einer regelwidrigen Anordnung der Theile, zur Trennung der Epiphysenanlage (Humeruskopf) und Verschmelzung derselben mit der Anlage der Cavitas glenoidalis des Schulterblattes, vielleicht zu einer Art Fractur. Der obere Theil des Humerus, welcher also im Zusammenhang mit der Cavitas glenoidalis blieb, büsste alsdann sein Wachstumsvermögen fast vollständig ein, während der untere Theil, obwohl auch in seinem Wachstume gehemmt, nichtsdestoweniger sich der Form des Humerus anzupassen strebte.

Uebrigens steht unser Fall in dieser Hinsicht nicht allein. So hat Sedillot auch einen Fall von einem 45jährigen Manne berichtet, wo beide obere Extremitäten missgestaltet und zwar besonders links die Clavicula und Scapula mangelhaft entwickelt waren. Die Scapula besass in diesem Falle anstatt einer Cavitas glenoidalis einen Condylus, an welchem sich sämmtliche Schul-

termuskeln inserirten; rechts fand sich eine äusserst rudimentäre obere Extremität von 21 cm Länge, die Clavicula und Scapula waren mangelhaft entwickelt; wie links hatte die Scapula einen Condylus, an dem sich der kurze und abnorm gebildete Humerus anpasste. Radius und Ulna fehlten. Die Handwurzelknochen waren zu einem einheitlichen Knochen verwachsen. Die Mittelhand war vertreten durch eine Bildung, welche aus einer Verschmelzung der Metacarpalknochen mit dem Daumen entstanden war.

Wenn in diesem Falle im Ganzen der Bildungsfehler der Extremitäten dem unserigen nicht ganz entspricht, so stimmten beide wenigstens in Bezug auf die Condylusbildung an der Scapula und die Anordnung der Musculatur überein. Und wenn man sich fragt, wie es kommt, dass in dem einen Falle fast die ganze Extremität fehlt, wie links im Falle von Sedillot, und in einem andern unvollständig fehlt, wie in unserem Falle, so wird man wohl die Deutung zulassen können, dass im ersten Falle die Entwicklung des Humeruskeimes vollständig, im zweiten dagegen nur theilweise gehemmt worden ist. Gewiss mit Recht behauptet Panum, dass die Entwicklung eines Gewebekeimes retardirt werden kann, ohne dass derselbe abstirbt. Demnach wäre zu vermuthen, dass die Entwicklung eines Gewebekeimes oder eines Theiles desselben, nachdem sie eine Zeit lang stillgestanden hat, wieder angeregt werden kann, wenn die äusseren Umstände günstiger werden.

In unserem Falle verdient noch ein anderer Befund eine besondere Beachtung, nemlich das Doppeltsein der Schlüsselbeine, oder besser gesagt die Trennung jedes Schlüsselbeines in zwei Hälften. Förster giebt in seiner Aufzählung der Excessbildung einzelner Knochen die überzählige Bildung von Wirbeln, von Rippen und von Zähnen an. Eine Ueberszahl anderer Knochen des menschlichen Körpers ist nach Förster noch nicht beobachtet worden. Da ich auch in der von mir darauf hin durchgesehenen Literatur keinen Fall von Doppeltsein oder Quertheilung der Schlüsselbeine notiren konnte, so ist der vorliegende Befund gewiss eine grosse Seltenheit. Dagegen ist der Defect der Schlüsselbeine öfter beobachtet worden. Gegenbaur und Kappeler haben z. B. solche Fälle mitgetheilt. Der Fall

von Kappeler betrifft ein 16jähriges Mädchen, bei welchem beide Claviculae fast vollständig fehlten. Beide Oberarmköpfe konnten mit einander in Berührung gebracht werden, die rechte Clavicula war nur $1\frac{1}{2}$ cm lang, die linke 4 cm lang.

II. Fall. Hemmungsbildung des Vorderarms mit Klumphand und partieller Defect der Tibia (Taf. VI. Fig. 1).

Es handelt sich um einen durch Herrn Dr. Kiehn dem Herrn Prof. von Recklinghausen überbrachten Fötus von einer Frau (XIIIpara), welcher während der letzten 8 Tage vor dem Abortus das Fruchtwasser abgegangen war, welche alsdann in Gegenwart des Herrn Dr. Kiehn das ganze Ei mit Placenta zusammen geboren hatte. Der Fötus ist weiblichen Geschlechts, 27 cm lang, entspricht also einem ungefähr sechsmonatlichen Fötus. Die Abnormitäten betreffen den rechten Arm und das rechte Bein. Die Oberarme beiderseits sind 6 cm lang. Der rechte Vorderarm — vom Condylus externus humeri bis zum Processus styloideus ulnae gemessen — ist $2\frac{1}{2}$ cm lang. Dagegen ist der linke Vorderarm 5 cm lang. Der rechte Vorderarm, ebenso die Hand finden sich in starker Flexions- und Supinationsstellung. Die Zahl der Finger ist normal. Die Inspection und die Betastung ergibt ein Hervorragen des Proc. styloideus ulnae, dagegen scheint derjenige des Radius, sowie der ganze Radius zu fehlen. Bei der genaueren Untersuchung finden wir die Flexoren stark verkürzt, die Ulna stark verkrümmt und abgeplattet, lateralwärts convex, medialwärts concav, den Radius stark verkürzt und abgeplattet, von 2 cm Länge, den linken dagegen 4,2 cm lang. Die Länge der Ulna erreicht 3 cm, während sie links $4\frac{1}{2}$ cm lang ist.

Die Untersuchung der Gefässe ergibt folgende Anomalie: Die rechte Art. subclavia entspringt linkerseits von der Aorta descendens anstatt der Art. subclavia sinistra. Die Art. subclavia dextra verläuft dann schief von unten nach oben, an dem 1. und 2. Brustwirbelkörper anliegend, um sich zwischen Scalenus anticus und medius zu begeben. Somit ist die Art. subclavia rechts länger als links, während normaler Weise — wie bekannt — das Umgekehrte stattfindet. Entsprechend der Anomalie der Art. subclavia, sind auch die Art. brachialis, ulnaris und radialis sehr schwach entwickelt.

Ausser den oben beschriebenen Anomalien ist noch das rechte Bein missgebildet. Schon die äussere Untersuchung lässt Folgendes feststellen. Das rechte Bein ist flectirt im Kniegelenk, ist kürzer als das linke. Der rechte Oberschenkel, vom Trochanter major bis zum Condylus externus gemessen, ist 6 cm lang, der linke 5,5 cm. Die Länge des Unterschenkels beträgt rechts von dem hervorragenden Kopf der Fibula bis zum äusseren Knöchel $4\frac{1}{2}$ cm, links $5\frac{1}{2}$ cm. Das Köpfchen der Fibula ragt sehr stark hervor, als ob es luxirt wäre. Der Schaft, wie das Köpfchen der Fibula ist ungewöhnlich stark entwickelt, von der Tibia ist nur der obere Theil vorhanden. Das Rudiment der Tibia stellt eine Pyramide dar, deren Basis mit dem Femur articulirt, deren Spitze distal frei auf der Oberfläche des Unter-

schenkels hervorragt. Dieses Tibialstück ist 2 cm lang. Die an der Oberfläche der äusseren Haut frei zu Tage tretende Spitze ist 0,5 cm lang mit einem membranösen Faden besetzt und ragt der Art nach vorn und aussen hervor, dass es den Eindruck macht, als ob ein spitziges Fracturstück der Tibia durch die Haut vorgetrieben wäre. Da Herr Dr. Kiehn an dem ausgestossenen Ei in der Eihaut gegenüber der Knochenspitze ein ihr entsprechendes Loch fand, so schloss er auf eine natürliche Perforation durch den Knochenvorsprung, welche alsdann die Veranlassung des Abortus wurde. (Sitzung der Soc. de médecine de Strasbourg, 5. Juni 1884.) Die Patella kann man gut durchtasten. Der Fuss findet sich in ausgesprochener Varus-Stellung. Die Musculatur nimmt theilweise vom Tibialrudiment, grösstentheils aber von der Fibula ihren Ursprung. Alle Zehen sind intact. Die Art. cruralis erscheint im normalen Verlaufe. In diesem Falle finden wir also eine Missbildung der rechten oberen und der rechten unteren Extremität, nemlich Klumphand, sowie Klumpfuss mit Defect der distalen Epiphyse des Radius, wie der Tibia.

Die Klumphand kommt auch bei vollständigem Mangel des Radius vor, wie es Petit, Lediberder, Prestat, Otto, Fleischmann, Wiedemann beobachtet haben. Davaine hat in den Bulletins de Biologie 40 Fälle dieser Art zusammengestellt. Nach Foerster kommt an der Hand eine *Talipomanus flexa* und *extensa* vor; die erste zerfällt in *pronata* und *supinata*. Unser Fall wird somit in die Reihe der *Talipomanus flexa supinata* gehören. Die Flexoren und Supinatoren sind stark verkürzt, dadurch ist die Hand nach vorwärts flectirt, sie bildet ferner einen fast rechten Winkel mit dem Vorderarm.

Ueber das Zustandekommen solcher Missbildungen existiren einige Theorien, die sich besonders auf den Klumpfuss beziehen. Schon seit älterer Zeit, seit Hippokrates suchte man die Ursache des Klumpfusses in einem abnormen intrauterinen Druck. In neuerer Zeit sind es besonders Lücke und Volkmann gewesen, die Fälle mittheilten, an welchen sie den Beweis zu liefern suchten, dass der Klumpfuss auf abnorme Lage des Fötus und auf abnormen intrauterinen Druck zurückzuführen sei. An den von ihnen beobachteten Fällen konnten sie sogar Druckmarken nachweisen, sie stützten sich aber besonders darauf, dass in den meisten Fällen die Quantität des Fruchtwassers stark vermindert war. Dass dieselben Ueberlegungen auf die Klumphand anwendbar sind, ist selbstverständlich. Ein Fall, der diese Theorie stützt, befindet sich im hiesigen pathologischen Institute. Derselbe betrifft einen sechsmonatlichen Fötus der mit Klumphand und Klumpfuss beiderseits behaftet ist. Das Fruchtwasser soll

bei diesem Fötus schon 4 Wochen, ehe er zur Welt kam, abgegangen sein. Im Allgemeinen könnte diese Theorie auch für unseren Fall passen, obwohl nur einseitig Klumphand und Klumpfuss vorliegt. Nur wäre mit dieser Theorie das Zustandekommen des auffallenden Defectes der Tibia und des Radius nicht erklärt.

Was den Defect der Tibia anbelangt, so scheinen soweit die Literatur uns zugänglich war, im Ganzen nur 4 Fälle von Tibiadeffect mitgetheilt worden zu sein. Der erste ist von Billroth veröffentlicht, die anderen von Albert und Pauli. In den Fällen von Billroth und Albert (I. Fall) fehlt die Tibia vollständig, dagegen ist sie in denjenigen von Pauli und Albert (II. Fall), wie im unserigen, nur theilweise defect. Am meisten entspricht dieser dem von Pauli. In beiden Fällen stellt das Tibiarudiment einen pyramidenförmigen Knochen dar. Die abnorme Stärke der Fibula in unserem Falle finden wir wieder in den Fällen von Pauli und Albert, nur im Falle von Billroth soll die Fibula normal gewesen sein, was schwer zu begreifen ist, da doch die Fibula die Functionen beider Knochen zu übernehmen hat. Die starke Hervorragung des Fibulakopfes war in den anderen Fällen nicht zu notiren. Ob die Fibula in unserem Falle bei der Bildung des Kniegelenkes theilhaftig sei, ist nicht sicher, die Möglichkeit liegt aber vor, da der Fibulakopf in derselben Höhe mit dem proximalen Theil des Tibiarudimentes sich befindet. Was die Vorausstellung des Fusses betrifft, so war sie im I. Falle von Albert sehr mässig, dagegen in denjenigen von Pauli und Billroth, wie in unserem Falle sehr ausgesprochen.

Die Meinung von Billroth, als ob es sich um eine congenitale Luxation mit nachfolgendem Schwund der Tibia handle, können wir nicht beitreten. Erstens ist in unserem Falle noch ein sehr grosses Tibiarudiment vorhanden, zweitens kann diese Auffassung wohl kaum auf die gleichzeitig vorhandenen Missbildungen der oberen Extremität übertragen werden. Wir sind eher geneigt, der Meinung von Hasse und Pauli beizupflichten, dass es sich vielleicht um ein zu enges Amnion handelte und zwar mit der Modification, dass in unserem Falle das Amnion eine partielle Entzündung erlitten hatte, wie sie bei den

serösen Häuten vorzukommen pflegt, dass die Folge dieser Entzündung ein plastisches Exsudat war, welches zur Verwachsung des Amnion mit der Tibia führte, dass darauf aber durch den sich ansammelnden Liquor amnii diese Verwachsung allmählich gelöst wurde. Hierfür spricht der membranöse Anhang an der Spitze des Tibiarudimentes, vielleicht ein Ueberbleibsel dieser Verwachsung.

III. Fall. Mikromelus und Perobranchius (Fig. 2). Fötus, in Spiritus aufbewahrt, dem Strassburger pathologischen Institut im Jahre 1883 aus Gebweiler ohne Notizen zugeschickt. Der Fötus hatte — wohl bei der Geburt — eine Fractur der unteren Halswirbelsäule mit einer Blutergiessung in den Sack der Dura mater erlitten. Er hat eine Länge von nur 39 cm, gleicht hierin also einem nicht ausgetragenen Kinde. Bei dieser Gesamtlänge kommt indessen die abnorme Kürze der unteren Extremitäten in Betracht. Nimmt man dagegen nur Rücksicht auf die Grösse und Länge des Rumpfes und des Kopfes, so muss der Fötus vielmehr als ein ausgetragener angesprochen werden. Der Panniculus adiposus ist sehr reichlich, desgleichen der Haarwuchs. Die kurzen Beine erscheinen durch ihr Fettpolster dick. Die Länge des linken Beines misst von der Spina anter. sup. bis zum Malleolus internus 10 cm., des rechten nur 9 cm. Die Nates sehr stark entwickelt, fettreich, Trochanter nicht einmal durchzutasten. Die oberen Extremitäten stellen zwei Stümpfe dar, von denen der rechte länger als der linke ist. Die rechte obere Extremität ist 9 cm, die linke 7 cm lang. Der Stumpf der rechten oberen Extremität hat in der Mitte einen Umfang von 11 cm. Am Ende des Stumpfes sitzt ein warzenähnlicher Auswuchs, etwa dem Endgliede eines Daumens ähnlich, aber ohne Nagel. 3 cm oberhalb dieses Auswuchses findet sich eine narbige Einziehung der Haut, durch welche eine Knochenspitze durchzufühlen ist.

Nach der Zergliederung zeigen sich verhältnissmässig kräftige Muskeln, besonders am Oberarm. Pectoralis major und minor, Deltoides, Coracobrachialis sind normalen Verlaufes. Vom Triceps sind nur das Caput longum und externum vorhanden, sein Caput internum fehlt. Der Knochen, den der Stumpf des Oberarms enthält, ist gabelförmig gebildet (Fig. 2). Der obere Theil des Knochens entspricht einem ziemlich normalen Humeruskopf. Der untere, gabelförmig gebildete Theil läuft in zwei Zweige aus, deren jeder in der Verlängerung zweier Cristae liegt, welche auf dem oberen Theil des Humerus parallel neben einander laufen und nach unten divergent werden. Der eine, kürzere Fortsatz 1 cm lang, bildet an seinem Ende 2 kleine condylusartige Hervorragungen und stellt — nach dem Verlaufe der Muskeln, Gefässe und Nerven zu urtheilen — den unteren Theil des Humerus mit verunstalteten Condylen dar. Der andere Zweig, der 2 cm lang ist, und der mit der Oberarmaxe einen kleineren Winkel bildet, wie der kurze Fortsatz, läuft in eine condylenlose Spitze aus und stellt wahrscheinlich das Rudiment

des verlagerten Unterarmknochens dar. Er ist von kurzen Muskeln umgeben, welche, obwohl sie sich etwas trennen lassen, wegen ihrer Kürze schwer zu bestimmen sind. Mit der Musculatur des Oberarmes hängen sie aber nicht zusammen. Dass wir berechtigt sind, den kurzen Ast des Knochens als das untere Humerusende anzusprechen, beweist der Verlauf der Nn. radialis und ulnaris, denn beide ziehen um die condylusartigen Erhabenheiten des genannten Fortsatzes herum, lateral der N. radialis, medial der N. ulnaris. Der N. radialis verläuft anfangs hinter der Art. axillaris, geht dann zwischen den Köpfen des Triceps an die hintere Seite des Oberarms und weiterhin an den äusseren Condylus des kurzen Astes, von wo er auf den langen Ast mit seinen kurzen Muskeln übergeht. Der N. medianus verläuft mit der Arteria brachialis im Sulcus bicipitalis internus und geht dann zusammen mit der Arterie auf den langen Fortsatz über. Von einem Ellenbogengelenk kann natürlich keine Rede sein, während das Schultergelenk normal gestaltet ist. Der Stumpf des linken Armes beträgt nur ungefähr $\frac{2}{3}$ der Länge des rechten. Am abgerundeten Stumpfe finden sich zwei linsengrosse Wärzchen. Ungefähr 2 cm nach innen und unten von diesen Wärzchen ist ebenfalls eine narbige Einziehung vorhanden, durch welche eine Knochenspitze durchzufühlen ist. Nach der Zergliederung fanden wir Pectoralis major, minor und Deltoides kräftig entwickelt. Der Humerus hat nur $\frac{2}{3}$ seiner gewöhnlichen Länge und endigt in eine einfache Spitze. Das Schultergelenk ist somit normal, auch der obere Theil des Humerus zeigt nichts Abnormes. Die Gefässe und Nerven sind bis in die Spitze des Stumpfes hinein normal. Soviel über die oberen Extremitäten.

Die beiden unteren, sehr beweglichen Extremitäten haben eine sehr abnorme Stellung, sie sind etwas abducirt und stark nach aussen rotirt, so dass die Fussspitzen ganz nach der Seite schauen. Zugleich ist etwas Pes varus vorhanden.

Bei der äusseren Betrachtung zeigt sich an dem rechten Schenkel nichts, was ein Kniegelenk andeuten könnte. Vorne findet man entsprechend der Lage der Tibia 3 cm oberhalb des Fussgelenks eine Einziehung der Haut, durch welche man eine Knochenspitze durchfühlen kann. Der Fuss ist nur mit drei Zehen versehen. Die Zergliederung ergiebt Folgendes: Das Femur schien anfangs ganz zu fehlen, erst bei genauerer Untersuchung stellte sich heraus, dass am Becken keine Pfanne, sondern an ihrer Stelle eine kopfartige Vortreibung vorhanden ist. Beim Anfassen lässt sich diese Vortreibung hin und her schieben und liegt offenbar in einer Vertiefung, die die eigentliche Pfanne darstellen müsste. Das Knochenstück ist von der Grösse einer kleinen Haselnuss. Ausser diesem ziemlich fest in der Pfanne sitzenden Knöchelchen findet sich noch ein zweites von der Grösse einer Bohne zwischen den Sehnen der Glutaei. Beide Knöchelchen sind mit einander und mit dem der Tibia entsprechenden Knochen mittelst eines Bandes vereinigt. Was die Unterschenkelknochen anbelangt, so findet man nur einen starken Knochen, der weder die Gestalt der Tibia, noch der Fibula hat, aber der Lage nach mehr der Tibia entspricht, so dass wir ihn schon

kurzweg als Tibia bezeichnet haben. Dieselbe hat eine Länge von 7 cm, ist nicht dreiseitig prismatisch, wie sie sein sollte, sondern von rechts nach links etwas abgeplattet, stellt somit in ihrer mittleren Partie ein vierseitiges Prisma dar, dessen vordere Fläche ziemlich schmal ist. In der Mitte ragt ein Knorren (*Spina tibiae*?) hervor, dem die Hauteinziehung entspricht. Die Seitenflächen sind viel breiter als die vorderen. An der äusseren Seite verläuft die *Crista tibiae* und von ihr entlang das ziemlich starke *Ligamentum interosseum*. Der obere Theil der Tibia bildet nun merkwürdiger Weise einen 2 cm langen Kopf, in dessen Mitte sich eine Einkerbung befindet. Von den zwei Gelenkflächen, die man am oberen Ende der Tibia gewöhnlich beobachtet, ist hier keine Spur vorhanden. Der Theil unterhalb der Einkerbung ist in seiner Gestalt ungefähr der oberen Partie einer normalen Tibia ähnlich, indem sogar *Condylen* angedeutet sind. Der untere Theil der Tibia bietet nichts Besonderes dar, nur ist der *Malleolus internus* etwas kurz. Im Ganzen macht die Tibia den Eindruck eines etwas plumpen aber kräftigen Knochens. Die *Fibula*, wie die *Patella*, fehlen vollständig. An *Tarsalknochen* sind im Ganzen drei vorhanden. Der *Talus* scheint mit dem *Calcaneus* zu einem formlosen Knochen verwachsen zu sein, derselbe ragt stark nach unten hervor, womit möglicherweise die *Abduction* und *Rotation* des Fusses zusammenhängt. An der Innenseite dieses Knochens findet sich eine Furche, in welcher die Sehnen des *Musc. tibialis posticus*, *Flexor digitorum communis* und *Flexor hallucis longus* verlaufen. An der Aussenseite des Fusses articulirt dieser Knochen direct mit dem *Metatarsalknochen*. Von den anderen zwei *Tarsalknochen* dürfte der eine, an der inneren Seite des Fusses gelegene, als das *Os naviculare*, der andere, der ebenfalls an der Innenseite des Fusses liegt, als das *Os cuneiforme I* zu deuten sein. Entsprechend den drei *Zehenphalangen* sind nur drei *Metatarsalknochen* vorhanden, von denen der I der stärkste ist. Die mikroskopische Untersuchung der oberen *Epiphyse* der Tibia ergab eine Verminderung der *Knorpelwucherszone*. Im Vergleich mit der *Epiphyse* normaler Föten waren in unserem Falle die *Knorpelcolumnen* auf ein Dritttheil reducirt. An der Einkerbungsstelle (s. o.) fand sich theilweise organisirtes Bindegewebe oder Narbengewebe.

Was die Gelenke betrifft, so ist weder ein normales Hüftgelenk, noch ein normales Kniegelenk vorhanden. Die Beweglichkeit des baselnussgrossen Kopfs in der Pfanne ist im Vergleich mit dem normalen Verhältniss so wenig ergiebig, dass hier das Stadium der *Synostosis* noch fortzubestehen scheint, welche allen Gelenken in einer sehr frühen Entwicklungszeit regelmässig zukommt. Das Fussgelenk bietet eine Besonderheit insofern, als es nur von der Tibia und den oben geschilderten *Tarsalknochen* gebildet ist. Bei obigem Zustande der Knochen sollte man erwarten, dass die *Musculatur* theilweise fehlen, theilweise so arrangirt sein würde, dass ihre Sonderung nicht gelänge. Das ist aber nicht der Fall. Schon auf den ersten Blick erscheint sie sogar ziemlich normal, wenigstens in ihrer Anordnung und Form, wenngleich die einzelnen Muskeln, besonders am Oberschenkel, viel

kürzer als normal geblieben sind. Die Glutaei haben alle einen normalen Ursprung, inseriren sich jedoch nicht wie gewöhnlich an den drei Facetten des Trochanter major, sondern an den oben beschriebenen, seitwärts vom Gelenk gelegenen bohnergrossen Knöchelchen. Der Glutaeus maximus inserirt noch theilweise an den oben beschriebenen Kopf der Tibia oberhalb der Einkerbung. Die Gemelli, Obturator internus und externus, Quadratus femoris und Pyriformis inseriren theilweise an dem oben genannten Knöchelchen, theilweise am Bande, welches mit dem Knöchelchen in Verbindung steht. Auch der Ileo-Psoas setzt sich mit seiner gemeinschaftlichen Sehne an dem obengenannten Knöchelchen an. Der Sartorius inserirt an der inneren Fläche der Tibia, etwa am oberen Drittheil des Knochens und verläuft an der Stelle des Femurdefectes, natürlich mehr gerade gestreckt, als normal. Der Extensor cruris quadriceps, welcher sich nicht deutlich in vier Köpfe gliedert, entspringt zum Theil in der Spina ilei anterior und verläuft längs des oben genannten, mit dem Knöchelchen verbundenen Bandes hinab zu seiner Insertion an der Aussenseite des Kopfes der Tibia. Der Gracilis hat seinen normalen Ursprung und seinen Ansatz gemeinschaftlich mit der Sehne des Sartorius am oberen Drittheil der Tibia. Die Adductores haben ihren normalen Ursprung, doch inseriren sie abnorm am Kopfe der Tibia oberhalb der oben beschriebenen Einkerbung. Wir werden später auf diesen Punkt noch zurückzukommen haben. Der M. pectineus entspringt am Pecten ossis pubis und verläuft mit der Sehne des Ileo-psoas zum oben genannten bohnergrossen Knöchelchen. Von der Musculatur an der hinteren Seite des Oberschenkels nehmen beide Köpfe des Biceps femoris vorn am Tuber ischii ihren Ursprung und inseriren in Folge des Mangels der Fibula an der äusseren Seite der oberen Partie der Tibia, gemeinschaftlich mit dem Quadriceps. Während der Semitendinosus normal verläuft, ist von dem Semimembranosus zu notiren, dass er sich an dem Kopfe der Tibia, und zwar unterhalb der Einkerbung inserirt. Die Musculatur des Unterschenkels ist der Länge nach normal. Nach vorn finden wir den Tibialis anticus von normalem Verlaufe. Dagegen nimmt der Extensor digitorum communis seinen Ursprung naturgemäss nur von der äusseren Fläche der Tibia und vom Ligamentum interosseum, da eine Fibula ja gar nicht vorhanden ist, und inserirt alsdann mit zwei Sehnen an der Dorsalfäche der II. und III. Zehe. Jede Sehne ist in drei Schenkel gespalten. Der mittlere Schenkel geht an die Basis des II. Gliedes, die beiden seitlichen an die Basis des III. Gliedes. Der Extensor hallucis longus entspringt am äusseren und oberen Theil der Tibia, unterhalb der Einkerbung und vom Ligamentum interosseum inserirt aber an der Dorsalfäche des II. Gliedes der grossen Zehe. Auch die Peronei sind nicht alle da, an ihrer Stelle ist nur ein kräftiger Muskel vorhanden, welcher theilweise an der oberen, äusseren Partie der Tibia entspringend, längs dem Ligamentum interosseum verläuft. Sein oberes Ende ist mit dem Musculus extensor digitorum communis verwachsen, er inserirt an der Plantarfläche des Os metatarsi I und Os cuneiforme I. Merkwürdigerweise verläuft die Sehne des Peroneus, anstatt in einer Rinne am äusseren

Knöchel, an der äusseren Seite des difformen Tarsalknochens, der, wie gesagt, wahrscheinlich eine Verschmelzung des Talus und Calcaneus darstellt. An demselben Knochen inserirt auch der Gastrocnemius, welcher mit seinem medialen Bauche von der inneren Seite des Tibiakopfes, oberhalb der Einkerbung, mit dem lateralen Bauch theilweise vom Kopfe der Tibia, theilweise oberhalb und unterhalb der Einkerbung entspringt. Der Soleus entspringt von der hinteren Fläche der Tibia. Der Musculus popliteus fehlt gänzlich. Vom Tibialis posticus ist Nichts zu notiren, ausser dass er nur von der hinteren Fläche der Tibia und dem Lig. interosseum entspringt. Der Flexor hallucis longus und der M. flexor digitorum communis entspringen beide aus dem hinteren und oberen Theile des Lig. interosseum. Die Sehnen beider Muskeln verlaufen über den inneren Knöchel, verwachsen aber bald unter einander. An der Plantarseite findet sich nach aussen der Quadratus plantae. Der Flexor digit. commun. longus inserirt alsdann mit zwei Sehnen, an deren Tibialseite je ein Lumbricalis liegt, an der Basis des III. Gliedes. Der Flexor hallucis inserirt an der Basis des II. Gliedes der grossen Zehe. Die Musculatur des Fusses zeigt die den drei Zehen entsprechenden Interossei und Lumbricales, bietet jedoch im Uebrigen keine besonderen Abnormitäten dar. Von den Gefässen und Nerven wurden nur die Hauptstämme verfolgt. Von der Arteria cruralis ist zu bemerken, dass sie, entsprechend der Musculatur, auch viel kürzer ist, wie sie sein sollte. Sie durchbohrt wie gewöhnlich den Adductor magnus und geht nach hinten zwischen den Köpfen des Gastrocnemius zum Soleus, wo sie sich in die Tibialis antica und postica theilt. Der N. cruralis ist auch verhältnissmässig verkürzt, zeigt aber sonst nichts Abnormes. Der N. ischiadicus theilt sich ganz hoch oberhalb des Tibiakopfes in den stärkeren N. tibialis und den schwächeren N. peroneus.

Linkes Bein: Hier sind die Verhältnisse des Oberschenkels etwas anders gestaltet. Auch hier kann zwar keine Rede sein von einem normalen Femurknochen, doch ist man im Stande Theile zu finden, welche zusammengefügt schon eher ein Os femoris vorstellen können. Man findet ein Knochenstück von etwa 2 cm Länge, dessen unterer Theil mit zwei Gelenkflächen und zwei deutlichen seitlichen Condylen versehen ist, während sein oberer Theil mit einer Spitze endigt. Der Knochen ist somit einem ähnlich, dessen Basis mit der Tibia articulirt, dessen Spitze sich in der Muskelmasse des Oberschenkels verliert. Im Uebrigen zeigen sich dieselben Verhältnisse wie rechts. Auch hier findet man ein bohnergrosses Knochenstück, welches zwischen den Sehnen des Glutaeus minimus und medius durchzutasten ist: auch hier an der Stelle der Pfanne eine Vortreibung, welche sich bewegen lässt und als Kopf des Femurknochens zu deuten ist, da dieselbe in einer Vertiefung liegt, welche der Pfanne entspricht. Auch die Tibia ist hier verhältnissmässig stark, übrigens aber kürzer als rechts und hat keinen Kopf, wie rechts. Die Epiphysen der Tibia sind gelöst. In der Mitte entsprechend der Crista tibiae findet sich auch hier eine kleine Vorragung. Das Ligamentum interosseum liegt nach hinten und aussen und ist ziemlich

stark. Die Patella und Fibula fehlen vollständig, ebenso wie rechts. An Tarsalknochen sind vier gesonderte vorhanden. Ein unförmiges Knochenstück scheint die mit einander verschmolzenen, etwas nach aussen verschobenen Talus und Calcaneus darzustellen. Die anderen drei Tarsalknochen scheinen die *Ossa cuneiformia* zu sein. Der Fuss ist hier, wie rechts, abducirt und rotirt. Von den Metatarsalknochen sind vier vorhanden, denen die Zehenknochen der vier Zehenphalangen entsprechen. — Die obere Epiphyse der Tibia wurde mikroskopisch untersucht und mit denen normal entwickelter Föten verglichen. Es ergab sich, dass die Wucherungszone noch kleiner wie rechts war. Dabei fehlten die Knorpelzellencolonnen fast vollständig. Ein Hüftgelenk ist vorhanden, das Kniegelenk bietet von aussen nichts Auffallendes dar, die Menisken sind deutlich vorhanden; nur der Mangel der Patella bezeichnet eine Abnormität. Das Gelenk lässt ferner nur eine beschränkte Beugung und Streckung ausführen. Das Fussgelenk wird von der Tibia und den oben beschriebenen difformen Knochen gebildet. Die Muskeln sind am Oberschenkel viel länger als rechts, auch ist der Verlauf derselben ein normaler, sie inseriren sich entweder an das untere pyramidenförmige Stück des Femur oder an der oberen Partie der Tibia. Wir begnügen uns mit diesen Andeutungen, da es hier nicht so wie rechterseits auf die Musculatur ankommt. Nur sei noch bemerkt, dass der *Biceps femoris* an der oberen äusseren Fläche der Tibia inserirt. Diejenigen Muskeln, die gewöhnlich längs der Fibula verlaufen, wie die Extensoren und der *Peroneus longus* (*Peroneus brevis* fehlt), verlaufen alle längs der Tibia; sie nehmen auch ihren Ursprung theils von dem oberen äusseren Ende der Tibia, theils vom *Ligamentum interosseum*. Die Gefässe und Nerven sind im Allgemeinen von normalem Verhalten.

Was nun die Auffassung dieses Falles betrifft, so gehört er sicherlich in die Klasse der *Micromeli*, stellt aber keine reine Form dar. Für die rechte obere Extremität dürfen wir annehmen, dass es nicht zur Theilung von Oberarm und Unterarm kam, oder besser, dass die Anlage des Unterarms an falscher Stelle stattfand, nemlich an der medialen Seite des Humerus. Da das Wachsthum nicht in der regelrechten Richtung erfolgte, so blieb die Entwicklung des Unterarms auf einer frühen Entwicklungsstufe stehen, die longitudinale Theilung in eine ulnare und radiale Masse fand nemlich nicht statt, ebensowenig wie die transversale Theilung.

Nach den Untersuchungen von Götte entwickelt sich die obere Extremität der Molche im I. Stadium so, dass die axiale Anlage des Humerus in zwei continuirliche Fortsetzungen ausläuft, nemlich in einen radialen und einen ulnaren Ast, welche

sich aber wieder einander nähern, um so eine Art Leierform herzustellen, und alsdann erst in den I. und II. Finger auslaufen. Ob dieselben Verhältnisse bei den Säugethieren und beim Menschen gegeben sind, ist bis jetzt von Niemand beobachtet worden. Obwohl wir in unserem Falle einen Humerus vorfinden, der sich in 2 Aeste gabelt, so können wir im Uebrigen die Anschauungen Götte's doch nicht unserem Falle recht anpassen. Im Ganzen sind derartige Verhältnisse, wie sie hier vorliegen, sehr selten. Soweit mir die Literatur zugänglich war, fand ich nur in Förster's Atlas einen ähnlichen Fall abgebildet, wo beide Unterarme medial vom Humerus angelegt sind. Förster nennt ihn *Perochirus*. Er sagt: „Ungefähr an der Stelle, welche der unteren Epiphyse entspricht, wird der Knochen des Armes breiter, schickt nach innen einen konischen Fortsatz aus und setzt sich in ein kurzes Knochenstück fort, an welchem die Handwurzel angefügt ist. Dieses letztere Knochenstück ist als das Rudiment des Vorderarmes zu betrachten.“ Durch frühzeitige Synostose seien nemlich die beiden Knochen des Vorderarmes sowohl unter sich, als mit dem Humerus verschmolzen und hierdurch in ihrer Entwicklung gehemmt und verkümmert.

Der linke Arm unseres Falles machte dagegen äusserlich den Eindruck, als ob er abgeschnürt wäre, man konnte also an eine spontane Amputation denken. Das Zusammentreffen von Missbildungen an allen 4 Extremitäten spricht aber deutlich gegen eine derartige Annahme, namentlich der Umstand, dass an dreien der Extremitäten deutliche Störungen in der Anlage und der ersten Entwicklung vorliegen, welche zu einer queren Absetzung schon entwickelter Extremitäten gar nicht passen. Besonderes Interesse verdienen in dieser Beziehung die unteren Extremitäten, da es sich beiderseits um vollständigen Mangel des Femur und vollständigen Mangel der Fibula und Patella handelt. Gewiss erheischen sie eine Vergleichung mit den in der Literatur verzeichneten Fällen. Da aber die Zahl der beobachteten Fälle sehr gross ist und da es nicht in unserem Plane liegt, eine erschöpfende Darstellung zu geben, so wählen wir nur solche Fälle aus, die in dieser oder jener Richtung mit unserem Falle eine besondere Aehnlichkeit haben.

In unserem Falle fanden wir von den Femurknochen a) einen

rudimentären Kopf, welcher in einem sehr frühen Stadium der Entwicklung stehen geblieben, mit dem Becken in Verbindung stand, b) ein in die Sehnen der Glutaei eingeschaltetes Knorpelrudiment, welches als Trochanteranlage aufgefasst werden muss, c) auf der linken Seite einen pyramidenförmigen Knochen, articulirend mit der Tibia, während rechterseits das untere Femurende als selbständiger Knochen nicht zu erkennen ist, dagegen der obere Theil der Tibia kopfförmig gestaltet und mit einer Einkerbung in seiner Mitte versehen ist. Da nun alle Muskeln, die gewöhnlich am Femurknochen inseriren, rechterseits ihre Insertion oberhalb der Einkerbung des Kopfes der Tibia haben, so sind wir berechtigt, diesen oberen kopfförmigen Ansatz der Tibia als den unteren Theil des Femurknochens zu betrachten. Um dieses anschaulich zu machen, müssen wir auf die Entwicklungsgeschichte und die vergleichende Anatomie recurriren. Schon oben citirten wir den Entwicklungsmodus des Extremitätenskelets der Molche nach Götze; dieser Forscher bestätigte auf ontogenetischem Wege die für die vergleichende Anatomie von Gegenbaur aufgestellte Archipterygiumtheorie. Wie bekannt, betrachtet Gegenbaur als den Stamm des Archipterygiums der unteren Extremität die laterale Reihe ihrer Skelettheile, so dass derselbe durch den Femurknochen, die Fibula, 2 Tarsalknochen und die V. Zehe zusammengesetzt wird. An diese einzelnen Glieder des Archipterygiums setzen sich die übrigen Skelettheile des Knochens als Seitenzweige oder Strahlen an. In unserem Falle wäre diese Theorie insofern zutreffend, als die Defecte an beiden Extremitäten gerade die Skelettheile an den unteren Extremitäten getroffen haben, welche nach Gegenbaur den Stamm repräsentiren sollen. Ausser der oberen Partie des Femurknochens fehlen noch die Fibula, die fibularen Tarsalknochen und die V. Zehe. Dagegen sind die Strahlen gut entwickelt, besonders der I. Strahl, der durch die Tibia in die I. Zehe ausläuft. Ontogenetisch betrachtet muss man sich — nach dem Verlaufe der fibularen Musculatur an der Tibia zu urtheilen — die Sache so vorstellen, dass die longitudinale Theilung der Anlage des Unterschenkelknochens nicht stattfand, wobei auch die transversale Theilung am Kniegelenk gehemmt blieb. Das Gleiche ist auch für die Knochen des Fusses zu statuiren. Was die Trennung des Femur-

knochens in mehrere Theile anbelangt, so muss man wohl annehmen, dass der Zusammenhang der Theile der Femoralanlage von Anfang an schwach war, so dass dieselben bei dem Wachsthum der Musculatur nachgaben und es dadurch zur *Itio in partes* kam. Merkwürdig ist, dass die Trennung des Femurknochen gerade in diejenigen Theile stattfand, in welchen sich später die Ossificationspunkte entwickeln.

Am linken Bein sind die Verhältnisse etwas anders. Hier kam es zwar auch nicht zur Verknöcherung am Oberschenkel, er verblieb knorpelig, aber die untere Hälfte des Femur war doch deutlich als ein selbständiger Knochen entwickelt.

In der Literatur finden wir analoge Defecte des Oberschenkelknochens vom Menschen, wie von Thieren mitgetheilt. Gurlt bildet in seinem Atlas ein derartiges Schweinchen ab, das er als *Peromelusmicromelus* classificirt (*Hémiméles*. Isid. G. St. Hilaire). Dasselbst theilt er noch mehrere Fälle von Thieren mit, die mit derselben Missbildung behaftet waren. Aehnliche Missbildungen des Menschen sind von Vrolik, Moussard, Blachez, Lecadre, Buhl, Friedleben, Laval, Hulke, Charon, Roger, Williams und Anderen beschrieben worden. In vielen dieser Fälle fehlen die Oberschenkelknochen ganz, dabei ist es auffallend, dass die meisten Fälle von Femurmangel doppelseitig sind, wie bei Buhl, Friedleben, Charon, Roger, Williams. Das Fehlen des Femur schliesst aber oft das Bewegungsvermögen nicht aus.

Das von Buhl beschriebene 70jährige, ebenso das von Williams geschilderte 9jährige Individuum dieser Art konnte gut laufen, ungeachtet des doppelseitigen Mangels der Oberschenkelknochen. Der Mangel des Femurknochens trifft oft mit dem Mangel der Fibula, der Patella und der IV. und V. Zehe (vergl. die Fälle von Charon, Buhl und Friedleben) zusammen. Da die Fälle von Buhl und Friedleben eine grosse Aehnlichkeit mit dem unserigen Fall, besonders was die untere Extremität anbelangt, darbieten, so möge es uns gestattet sein, sie etwas ausführlicher mitzuthemen.

1. Der Fall von Buhl betrifft eine 70jährige Frau von zwergartigem Wuchse. Die unteren Extremitäten sind beiderseits difform, jederseits besteht nur eine Tibia mit dem daran haf-

tenden Fusse. Am Becken fehlen die Gelenkpfannen, ferner Femur, Fibula und Patella. Mit der obigen Gelenkfläche ist eine knorrigte Knochenmasse verbunden, dieselbe ist durch eine Querrinne von der Tibia abgegrenzt; es scheint ausser Zweifel, dass diese Knochenmasse das einzige Rudiment des Femurknochens darstellt und zwar die vom Schaft losgetrennte, mit der Tibia ankylosirte untere Epiphyse desselben. In der Höhle des linken Hüftgelenks findet sich noch ein freiliegendes, kirschengrosses, kugeliges Knochenstück als „Andeutung der Trochanteren“. Die Oberschenkelmuskeln sind fast alle vertreten. Buhl meint, dass man dieses Verhältniss nicht als eine Unvollständigkeit der Anlage und Bildung des Femurknochens betrachten darf, sondern als die Folge einer fötalen, doppelseitigen Luxation im Hüftgelenke. Wir können für unseren Theil mit Buhl nicht übereinstimmen, da wir die Femoralköpfe oder wenigstens ihre deutlichen Rudimente in den Pfannengegenden vorfanden: von einer Luxation kann also in unserem Falle keine Rede sein.

2. Friedleben beobachtete den Mangel beider Oberschenkelknochen bei einem 1jährigen Kinde. Auch in seinem Falle ist keine Andeutung einer Pfanne oder eines Femurknochens vorhanden, sondern aus der Synchronchondrosis sacro-iliaca entspringt ein breites Band, welches zur Stelle des Kniegelenkes führt und dabei den Muskeln zur Befestigung dient. Da wo die Glutaei inseriren, findet sich ein Knorpelstück als Andeutung des Trochanter. Die Femoralepiphyse scheint normal gestaltet zu sein, bildet aber kein Gelenk mit der oberen Tibialepiphyse, sondern scheint unter rechtem Winkel mit derselben verschmolzen zu sein. Die Tibia ist länger wie gewöhnlich, Fibula und Patella fehlen gänzlich.

In diesem Falle scheint es, ganz wie in unserem, nicht zur Trennung zwischen Femur und Tibia gekommen zu sein.

Eines ist noch erwähnenswerth. Fast in allen Theilen, wo die Knochen gänzlich oder theilweise defect sind, erscheint die Musculatur fast vollständig intact.

Somit kommen die Defecte der Knochen ganz unabhängig von der Musculatur zu Stande. Damit ist bewiesen, dass die Musculatur, wenn sie sich auch gewissermaassen um die Knochen formirt, doch von demselben in ihrer ersten Anlage ganz unab-

hängig ist. Es kann die Anlage eines Knochens ganz ausfallen, die Musculatur aber dabei völlig normal sein; freilich wird die Anordnung derselben modificirt, aber wir bleiben immer noch im Stande, die Form und den Verlauf der einzelnen Muskeln gut zu bestimmen.

B. Mangel der Gliederung mit Verlagerung.

IV. Fall. Doppelseitiger Mangel der Tibia (Fig. 3). Derselbe betrifft ein 8 Monat alt gewordenes Kind weiblichen Geschlechts, welches in der geburtshülflichen Klinik von einer 13jährigen Ipara geboren war. Da Rumpf, Kopf und Oberarme, sowie die Eingeweide ganz normal waren, so wurde nur die untere Körperhälfte als Spirituspräparat im hiesigen pathologischen Institut aufbewahrt. Die Länge der Extremitäten vom Trochanter major bis zum Condylus externus, vielmehr bis zur Stelle, wo er sein soll, beträgt $11\frac{1}{2}$ cm, vom Condylus bis zum äusseren Knöchel $9\frac{1}{2}$ cm. An jedem Oberschenkelknochen geht ein nach auswärts und abwärts, auch etwas nach vorn gerichteter, fast senkrecht gestellter Zapfen hervor, welcher mit Weichtheilen, namentlich mit ganz intacter Haut überzogen ist. Dieser Auswuchs ist jederseits 5 cm lang, hat einen Umfang von 9 cm und die Form eines Kegels mit abgerundeter Spitze. Die Unterschenkel finden sich in starker Flexions- und Adductionsstellung. Bei der äusseren Betastung fühlt man nur einen Knochen im Unterschenkel. Der Umfang des Unterschenkels ist verhältnissmässig verkleinert, der Malleolus externus ragt sehr stark hervor. Der Fuss findet sich in ausgesprochener Varusstellung. Die Sohle sieht beiderseits nach innen. Rechts sind nur vier Zehen vorhanden, während links alle fünf existiren.

Die Zergliederung des linken Beines ergab Folgendes: Der Femurknochen ist 11 cm lang, vom Trochanter major gemessen. Sein proximales Ende hat nichts Abnormes, dagegen ist sein distales Endstück ungewöhnlich missgestaltet. Etwa 3 cm oberhalb der distalen Partie findet sich nemlich der Knochenauswuchs, der mit seiner ungefähr 4 cm breiten Basis an der medialen Seite des Femurknochens ansitzt. Derselbe hat die Form eines Conus, dessen Basaltheil von vorn nach hinten abgeplattet, dessen Spitze angeschwollen und abgerundet ist. Der Conus ist 5 cm hoch. Die distale Epiphyse des Femur ist auch etwas abgerundet und hat keine Condylen. Obwohl das Epiphysenende etwas stärker ist, als ein einzelner Condylus, so ist es doch im Verhältniss zur Länge des Femur schwach entwickelt; natürlich fehlt auch eine Fossa intercondyloidea. Das Planum popliteum ist sehr weit, weil die hintere Fläche des Knochenauswuchses in die des Femurknochens breit übergeht und somit das Planum bilden hilft. Die Gelenkfläche der distalen Femurepiphyse sieht nach unten und hinten. Die Patella fehlt vollständig. Am Unterschenkel fehlt die Tibia gänzlich. Die Lage der Fibula ist etwas verändert, dieselbe liegt mehr vorn und medial, anstatt hinten und lateral. Der proximale Theil der Fibula ist es merkwürdiger Weise, welcher

mit dem Femur articuliert und das Kniegelenk bildet. Die Fibula selbst ist sehr kräftig für das Alter des Kindes, dabei ist sie mehr drehrund als dreikantig. Das proximale Ende, welches das Capitulum darstellen sollte, hat einen Umfang von 3 cm. Die ganze Fibula ist $5\frac{1}{2}$ cm lang. Der Verlauf derselben ist nicht ganz gerade, gegen die Mitte wird sie medialwärts concav, dagegen lateralwärts convex. Das distale Ende der Fibula, das den Malleolus externus darstellt, ist ebenso stark und hat denselben Umfang, wie der Tibiakopf. Die Tarsal- und Metatarsalknochen sind vollzählig vorhanden, nur sind sie alle medialwärts, entsprechend der abnormen Stellung der Sohle und des Tuber calcanei, an dem die Achillessehne inseriert, gerichtet.

Das Hüftgelenk wurde nicht geöffnet, da es — nach der Lage der Muskeln und nach den Excursionen zu urtheilen — normal zu sein schien. Dagegen verlangten die bereits erwähnten Abnormitäten des Kniegelenks noch eine speciellere Untersuchung und Beschreibung. Die Patella fehlt gänzlich. Das von Femur und Fibula gebildete Gelenk hat nur eine einfache, nicht doppelt gebogene Gelenkfläche an jedem der articulirenden Knochen, so dass der überknorpelten, schwach convexen Gelenkfläche am Femurknochen eine flache Concavität an der Fibula entspricht; zwischen beiden befindet sich ein Zwischengelenkknorpel (Meniscus), der $\frac{2}{3}$ einer Kreisperipherie bildet und mit dem dickeren Rand lateral, mit dem zugeschärften mehr medial gelagert ist. Von Bändern sind das Lig. capsulare und Lig. lateralia vorhanden. Die Lig. cruciata fehlen, anstatt deren ist ein Ligam. posticum gebildet. Die Articulationsfähigkeit ist beschränkt, nur die Flexion und Extension, keine Rotation, gestattet. Das Fussgelenk zeigt insofern Abweichungen, als der Fuss sich erstens in hochgradiger Varusstellung befindet und als ferner das Gelenk nur von der Fibula, dem Calcaneus und Talus gebildet wird. Es sind nur Ab- und Adductionsbewegungen möglich. Von den Muskeln wollen wir nur diejenigen erörtern, welche uns bei der Präparation zugänglich waren. Der M. ileo-psoas verläuft normal und inseriert am Trochanter minor, die Mm. glutei sind auch normal. Der Tensor fasciae latae entspringt von der Spina ilei anter., und geht dann in die Fascia lata über. Dagegen ist der Sartorius in seiner unteren Insertion abnorm. Er verläuft schräg von der Spina ilei anterior superior, geht aber nicht, wie gewöhnlich, an die innere Seite der Tibia, sondern inseriert an der hinteren Fläche des obengenannten conusartigen Knochenvorsprungs, nahe dem Femurknochen. Der Extensor cruris quadriceps hat einen etwas abnormen Verlauf. Die vier Ursprungsköpfe dieses Muskels lassen sich deutlich trennen, auch ist sein Verlauf bis zum oben genannten Knochenvorsprunge normal. Von da aus aber geht der ganze Muskel in eine starke Fascie über, die sich wie eine Brücke zwischen dem Oberschenkelknochen und dem Knochenauswuchs ausbreitet. Ausserdem schickt der Quadriceps noch ein Muskelbündel auf denselben, welches sich flach anheftet. Der Ursprung des Gracilis ist normal, seine Insertion aber liegt neben derjenigen des Sartorius, an der hinteren und unteren Fläche des Knochenvorsprungs

und zwar verschmilzt, wie bei normalen Verhältnissen seine Sehne mit derjenigen des Sartorius. Der Verlauf der Adductoren und des *M. pectineus* hat keine Besonderheiten. An der hinteren Seite des Oberschenkels finden wir den Biceps von normalem Verlaufe. Der Semitendinosus ist in seinem Ursprunge normal. Dagegen inserirt er an der hinteren und unteren Fläche des Knochenauswuchses mit einer 3 cm breiten Aponeurose. Dieselbe Insertion hat der Semimembranosus, dessen Ursprung ebenfalls normal ist. Am distalen und hinteren Theil des Femur, unterhalb der erwähnten Fascienbrücke verläuft noch ein faseriges Gebilde, das sich nach der mikroskopischen Untersuchung als Muskel herausstellt. Er verläuft unterhalb der Fascienbrücke, längs der Vorderfläche des Knochenvorsprungs und inserirt an dem kopfartigen Ende desselben. Wir sind geneigt, diesen Muskel als den Popliteus zu bezeichnen. Am Unterschenkel nimmt der Tibialis anticus, theilweise von der medialen Partie des Fibulakopfes, theilweise aus einer fibrösen Fascie, die vom Knochenauswuchs heruntergeht, seinen Ursprung und verläuft dann längs der Muskelmasse an der medialen Seite der Fibula; seine Insertion ist normal. Der Extensor digitor. communis entspringt aus der vorderen Fläche des Fibulakopfes von der obengenannten Aponeurose und fächerförmig aus der vorderen Kante der Fibula, seine Insertion hat keine Besonderheiten. Der Verlauf des Extensor halluc. longus ist normal. Der Peroneus longus verläuft am äusseren und unteren Rand der Fibula; der Peroneus brevis ist stärker als er gewöhnlich zu sein pflegt, sonst ist sein Verlauf normal. Der Gastrocnemius entspringt mit zwei Köpfen an der hinteren Partie des Femur; der Verlauf des Muskels ist mehr medialwärts gerichtet, entsprechend der Klumpfussstellung. Der Muskel ist etwas kurz und sehr gespannt. Der Soleus entspringt von der hinteren Fläche des Fibulakopfes, inserirt gemeinschaftlich mit dem Gastrocnemius. Der Plantaris hat ebenfalls seinen normalen Verlauf. Von den tieferen Muskeln ist nur der *M. tibialis posticus* vorhanden, der als sehr starker Muskel von dem oberen medialen Theil der Fibula entspringt und dann in einer Rinne des Calcaneus verläuft. Der Flexor digitorum communis longus und Flexor halluc. longus fehlen vollständig. Die Fussmuskeln zeigen keine besonderen Abnormitäten. Die Art. cruralis verläuft an der inneren Seite des Oberschenkels unter dem Sartorius in der Furche zwischen Vastus internus und Adductor magnus, durchbohrt letzteren an der oberen hinteren Fläche der Basis des Knochenzapfens und verläuft hinter demselben weiter als Art. poplitea; diese ist, da die Poplitealgegend hier anders gestaltet ist, viel länger, zugleich schwächer, wie normal; sie verläuft schräg von innen nach aussen, anfangs zwischen dem Semitendinosus und der Basis des Knochenfortsatzes, dann verläuft sie zwischen Biceps und Semitendinosus, um sich zwischen den Köpfen des Gastrocnemius an der medialen Seite des Unterschenkels in die Art. tibialis antica und postica zu theilen. Die letzteren haben nichts Abnormes aufzuweisen. Was die grösseren Nerven betrifft, so verlaufen der N. cruralis, N. ischiadicus mit seinen Hauptzweigen, Tibialis und Peroneus, völlig normal.

Im Ganzen sind bis jetzt nur 5 Fälle von Tibiamangel (mit unseren 2 Fällen werden es 7) beschrieben worden. Von doppel-seitigem Tibiamangel sind nur 2 Fälle mitgetheilt, der eine von Albert, der zweite von Parker. Es möge mir gestattet sein, den Fall von Albert in kurzen Worten wieder zu geben.

Die Difformität desselben ist bilateral, rechterseits ist noch das Tibia-ende in der Form eines spitzen Kegels vorhanden, während links die Tibia vollständig fehlt. Am rechten Fusse sind vier Zehen, am linken nur drei. Die rechte Extremität bietet die Verhältnisse, wie wir sie in unserem oben beschriebenen Fall I bereits mitgetheilt haben. Linkerseits, wo nicht einmal ein Tibiarudiment vorhanden ist, scheint der Unterschenkel nach hinten subluxirt zu sein. Die Beugung ist möglich bis zur Berührung der Hinterfläche des Unterschenkels mit der des Oberschenkels, mit der Streckung kommt man über den rechten Winkel nicht hinaus. Der Sartorius und Gracilis inseriren an dem medialen Rande der Patella, der Semitendinosus verliert sich im aponeurotischen Ueberzug der Patella, während der Semimembranosus in eine sehnige Masse am medialen Rande der Patella übergeht. Das untere Femurende besitzt keine Fossa patellaris und keine Fossa intercondyloidea, die Gelenkfläche stellt eine halbe Mantelfläche eines quer-gestellten Cylinders dar; die Patella ist klein, elliptisch geformt, keine Menisken in der Gelenkhöhle. Die Fibula ist stark entwickelt, hat kein oberes Gelenk, da das proximale Ende sich in Bandmassen verliert. Die Muskeln nehmen meistens ihren Ursprung an der Fibula, sie sind alle vorhanden.

Unser Fall unterscheidet sich von dem eben beschriebenen dadurch, dass beide Tibiae am Unterschenkel complet fehlen, dass dagegen an der Medialseite des unteren Femurtheiles zwei Knochenvorsprünge vorhanden sind. Diese Knochenvorsprünge stellen keinesweges gewöhnliche Exostosen des Femurknochens dar, können vielmehr wegen ihrer regelmässigen Gestalt, ihrer glatten Oberfläche und gleichmässigen Festigkeit, als dem Femur analoge, wahre Knochen aufgefasst werden. Da nun die Tibiae am richtigen Ort fehlen, so ergibt sich von selbst die Auffassung, dass diese Knochenzapfen auf dem Oberschenkel verlagerte, d. i. heterotop entwickelte Tibiae darstellen. Für dieselbe spricht die Anordnung der Muskeln an jedem der Zapfen, ganz besonders der Umstand, dass sich der Sartorius und Gracilis, Semitendinosus und Semimembranosus an demselben inseriren, anstatt an den Unterschenkelknochen zu gelangen.

Es ist klar, dass diese Verlagerung zu einer Zeit geschehen musste, wo die Extremität noch eine gleichartige Blastem-

masse darstellte, zu einer Zeit als die Anlage der Musculatur noch nicht perfect war. Bringen wir unseren Fall in Einklang mit den oben auseinandergesetzten Ansichten der Embryologen, so müssen wir nach Gegenbaur's Theorie annehmen, dass der dem Stamm des Archipterygium angereihte Strahl, welcher die Tibia darstellen sollte, zu hoch angelegt wurde und deshalb in seinem Wachsthum zurückblieb. Andererseits kann man sich gemäss der Auffassung von Götte vorstellen, dass die Theilung der Femuraxe in einen tibialen und fibularen Ast zu hoch erfolgt ist und im weiteren Verlaufe der tibiale Ast sein normales Wachsthum einbüsste.

Am Unterschenkel ist auch in diesem Falle die Fibula stärker und medial gelagert. Das Kniegelenk ist etwas anders gebildet wie das Kniegelenk in Albert's Fall, da dasselbe doch nur vom distalen Theil des Femur und der Patella gebildet wird, dagegen ist das von uns beschriebene vom Femurknochen und von der Fibula gebildet, die Patella fehlt vollständig.

Warum die Fibula in allen Fällen von Tibiamangel verstärkt und verlagert ist, das lässt sich wohl erklären. Aus der Entwicklungsgeschichte und der vergleichenden Anatomie ist es bekannt, dass beim Menschen, wie bei Thieren anfänglich die Tibia und Fibula von gleicher Stärke gebildet und dem Femur in gleicher Betheiligung angefügt wird. Später wird der mediale Knochen, die Tibia, stärker, während der laterale, die Fibula in seinem Wachsthum zurückbleibt und durch die Tibia vom Femur abgedrängt wird. In den Fällen nun, wo die Tibia fehlt, wird die Fibula natürlich nicht lateralwärts verdrängt und bildet mit dem Femur dauernd das Kniegelenk. Weiter nimmt sie an Stärke zu, kann sogar die Stärke der Tibia fast erreichen, ohne sie functionell (wegen der mangelhaften Muskelinsertionen) vollständig zu ersetzen. Wegen dieser Unvollkommenheit haben Fälle von Mangel oder partiellem Defect der Tibia auch ein practisch-chirurgisches Interesse gewonnen und 3 in der Literatur mitgetheilte Fälle sind zur Operation gekommen, da die Functionsstörungen der Extremitäten operativ zu vermindern waren. (Operationsverfahren von Billroth, Albert und Pauli).

C. Mangel des Wachsthum's.

V. Fall von Rachitis foetalis. Derselbe betrifft ein neugeborenes Kind weiblichen Geschlechts. Das Präparat ist in Spiritus aufbewahrt, es hat eine Länge von 26 cm. Man muss dabei in Betracht ziehen, dass die Beine verkürzt und verkrümmt sind, dabei ist die Wirbelsäule ebenfalls verkrümmt. Die Kopfknochen bieten nichts Auffallendes, dagegen ist die Nase sehr breit, etwas sattelförmig eingedrückt, die Lippen ragen fast stärker als die Nase hervor. Die Schilddrüse ist ziemlich vergrössert. Die Hals- und Brustwirbelsäule ist stark lordotisch verkrümmt, so dass hinten am Rücken die Haut entsprechend eingezogen ist, dagegen ist die Lendenwirbelsäule kyphotisch verkrümmt. Der Thorax ist fassförmig gestaltet, nichtsdestoweniger ist der Thoraxraum wegen der oben erwähnten Lordose stark verengt. An den Rippen befindet sich der bekannte rachitische Rosenkranz. Das Becken ist rachitisch gestaltet. Die Conjugata ist sehr eng, dagegen ist der quere Durchmesser sehr weit. Was uns aber hauptsächlich bewogen hat, diesen Fall an die obigen Fälle anzureihen, das ist die abnorme Gestaltung der Extremitäten. Die Arme, besonders die Oberarme sind sehr kurz, stark geknickt, im Ganzen machen sie einen sehr plumpen Eindruck.

Die Länge vom Acromion bis zum Ellenbogengelenke ist $3\frac{1}{2}$, von dem letzteren bis zum Zeigefinger $8\frac{1}{2}$. Die Haut ist stark gefaltet, besonders entsprechend den Stellen des Ellenbogen- und Handgelenkes. Die Hand ist sehr kurz und dick. Die untere Extremität bietet noch stärkere Verkrümmungen dar, als die obere. Beide Beine machen ebenfalls einen plumpen Eindruck. Jedes Bein scheint um seine Längsaxe torquirt zu sein, so dass die Adductorengegend mehr nach vorne gerichtet ist. Das Kniegelenk ist nach aussen und seitwärts gerichtet; die Wade sieht mehr nach vorn, dagegen ist die vordere Seite des Unterschenkels mehr nach hinten gedreht. Die Ferse sieht mit der Sohle nach vorn, dagegen die Dorsalseite des Fusses nach hinten. Beiderseits sind die Verhältnisse die gleichen. Die Länge vom Trochanter bis zum Condylus externus ist $4\frac{1}{2}$ cm, von demselben bis zum Fersenbein 6 cm. Die Zergliederung ergibt Folgendes: Am Arme ist die Musculatur entsprechend der Verkürzung der Knochen schwach entwickelt und verkürzt. Der Humerus ist kurz und stark verkrümmt, seine Länge ist $3\frac{1}{2}$ cm. Die Epiphysen sind verhältnissmässig stark verdickt und lang. Die Länge der oberen beträgt 1 cm, die der unteren 0,5 cm, die Länge der Diaphyse 2 cm; dieselbe zeigt auf dem Durchschnitt starke Verknöcherung.

Radius und Ulna sind ebenfalls stark und von abnormer Gestalt. Auch bei diesen sind die Epiphysen verdickt. Der Radius ist lateralwärts bogenförmig verkrümmt, dagegen ist die Ulna mehr medialwärts gebogen. Der Verlauf der Musculatur, der Gefässe und Nerven ist normal. An der unteren Extremität fanden wir nach der Dissection, dass der Oberschenkel eine Länge von $4\frac{1}{2}$ cm hat und stark lateral verkrümmt ist. Die Epiphyse ist ungeheuer verdickt. Die Tibia und Fibula haben beide bogenartige Verkrümmungen, so dass sie einen ovalen Interossealraum bilden. Die Musculatur, die Gefässe und Nerven zeigen nichts Abnormes.

Die mikroskopischen Untersuchungen der Wachstumszonen der Epiphysen der Knochen (es wurde Humerus, Radius, Tibia und eine Rippe untersucht) ergab sehr stark gesteigerte Zellentheilung und zwar besonders in der Nähe der Grenze des Knochens. Trotzdem stellte sich hier heraus, dass die in den Knorpelgrenzzonen des normalen Fötus regelmässig vorhandenen Knorpelzellencolumnen gänzlich fehlten. Umgekehrt sind diese Knorpelzellencolumnen in den gewöhnlichen rachitischen Kinderknochen ganz abnorm verlängert, während dieselben bei der fötalen Rachitis abnorm klein sind.

Auch in dieser Beziehung stimmt unser Fall mit denjenigen überein, welche als Rachitis foetalis beschrieben wurden. (H. Müller, Eberth und Andere). Diese colossale Wucherung der Zellen ist wohl der Grund der abnormen Dicke der Epiphysen und der Kürze der Knochen. Die Diaphysen sind verglichen mit rachitischen und normalen Diaphysen zu stark verknöchert, bilden meistens eine spongiöse Substanz, deren Markräume sehr reducirt sind. In allen in der Literatur verzeichneten Fällen von Rachitis foetalis finden wir die Verkrümmung und Verkürzung der Extremitäten; das erklärt sich wohl durch die abnormen Wachstumsverhältnisse solcher Knochen, insbesondere die Verkürzung aus dem Mangel der Columnenbildung. Fälle dieser Art sind von Bordenave, Vrolik, Virchow, Urtel, Mary Smith, Henkel, Schultz, Fischer, Gräfe, Ott, Rathke, Müller, Kehrer, Fehling, Eberth, Schütze, Merkel, Neumann, Bode und Anderen mitgetheilt worden. Ausser der Hemmungsbildung der Extremitäten sind auch Defecte derselben beobachtet worden, so im Falle von Meckel Mangel des Wadenbeins, in dem von Schütze Mangel der Extremitätenknochen.

Die Epiphysen waren stets, wie in unserem Falle sämmtlich, geschwollen, meist rein knorpelig; die Diaphysen waren stark verknöchert und zeigten eine dicke Rindenschicht auf Kosten der Markräume (Busch, Winkler, Virchow, Kehrer, Mary Smith, Scharlau, Fischer). In einzelnen Fällen dagegen werden andere Veränderungen des fertigen Knochens angegeben, auf welche Verkürzung und Verkrümmung zurückgeführt werden. Bordenave hat eine Weichheit aller Knochen mit Ausnahme der Wirbelsäule beschrieben; Schultz hat grosse Porosität und Erweiterung der Foramina nutritia beobachtet. Mary Smith fand eine der oberen Extremitäten im Ganzen dicker und länger als die anderen. In den Fällen von Osiander, Schultz und

Fischer waren auch Klumpfüsse vorhanden. Schliesslich sind noch zahlreiche Fälle von Fracturen mitgetheilt, theils unverheilten, theils mit reichlichem Callus vereinigten. (Mays, Amand, Sartorius, Schütze, Graefe.)

Nicht alle Autoren geben Beckenabnormitäten bei der fötalen Rachitis an. Kehrer war der erste, der auf die Bedeutung dieser Becken aufmerksam machte. Winkler, Kehrer und Urtel nennen ihre Becken abgeplattet, dreieckig, queroval, Fischer exquisit platt. Graefe bezeichnet das erste seiner Becken als scoliotisch-rachitisch, das zweite als plattrachitisch oder pseudo-osteo-malacisch. Genauere Messungen sind von Kehrer, Fischer, Graefe und Bade gemacht worden. Das Becken in unserem Falle gehört offenbar in die Kategorie der plattrachitischen und besitzt die grösste Aehnlichkeit mit dem von Graefe beschriebenen.

D. Spontane Amputation, resp. Strangulation.

VI. Fall. Foetus sanguinolentus mit Strangulation des Oberarms durch die Nabelschnur.

Derselbe hat eine Länge von 13 cm, ist also ungefähr 4 Monate alt. Derselbe war 3mal von der Nabelschnur am Halse umschlungen, von da aus strangulirte die Nabelschnur durch die Achselhöhle den linken Oberarm gerade an der Insertionsstelle des M. deltoideus. An dieser Stelle bildete sich ein Einschnürungsring oder eine halsförmige atrophische Stelle, es war hier fast keine Musculatur mehr abzutasten, sondern nur der Knochen zu fühlen. Merkwürdig war, dass die Nabelschnur neben der Strangulation noch einen wahren Knoten bildete.

Solche Fälle sind nicht selten in der Literatur und sie geben die Grundlage zu der Vorstellung davon, wie die sogenannten spontanen Amputationen mittelst der Nabelschnur zu Stande kommen. (Förster, Miram, Kormann, v. Holst, Simonart, Velpeau, Hennig und Nebinger.)

In den obigen Fällen haben wir verschiedenartige Defecte und Hemmungsbildungen der Extremitäten beschrieben. Wir haben auch in jedem einzelnen Falle versucht, nach den anatomisch gegebenen Verhältnissen den Modus der Defectbildung im Besondern festzustellen. Ferner hat man auch nach den ursächlichen Veranlassungen geforscht. Diese Ursachen der Missbildungen der Extremitäten wurden von den Autoren zum Theil in

Krankheiten der Mutter, zum Theil in Störungen des Embryo gesucht. Was unsere Fälle anbelangt, so haben wir in dieser Richtung nicht viel Positives ermitteln können.

Krankheiten der Mutter, welchen man einen Einfluss auf die Genese dieser Missbildungen hätte zuschreiben können, waren nicht zu ermitteln. Auch das jugendliche Alter der Mutter hat man als ein prädisponirendes Moment beschuldigt. In dieser Beziehung kann ich auf den eben mitgetheilten Fall von doppelseitiger Tibiaverlagerung bei einer 13 jährigen I para verweisen. Ob indess die beobachtete Verlagerung der Tibiaanlagen wirklich mit der Jugendlichkeit der Mutter in Beziehung stand, muss zweifelhaft bleiben, da das Kind im Uebrigen gut ernährt erschien.

Ferner werden noch mechanische Verletzungen der Schwangeren durch Stoss, Schlag, Fall, sowie psychische Affecte als ausdrückliche Momente in der Casuistik oft erwähnt. Auch in dieser Beziehung war in unseren Fällen nichts zu eruiren.

Am Kinde wurde als ursächliches Moment Folgendes in Anschlag gebracht: a) Knorpelknochenkrankheiten. Hierher gehört der oben mitgetheilte Fall (V) von Rachitis foetalis; b) Obliteration der ernährenden Gefässe (Förster), unsere Untersuchung darauf hin blieb negativ; c) es wurde darauf hingewiesen, dass Hemmungsbildungen halbseitige congenitale Atrophien der Extremitäten nervösen Ursprungs sein können und hierfür die sogenannten Hemiatrophien, besonders die gekreuzten Hemiatrophien, in welchen neben dem einseitigen Extremitätendefecte, gleichzeitig der Kopf auf der entgegengesetzten Seite atrophisch gefunden wurde, herangezogen. Man beobachtete in solchen Fällen ferner noch eine Verkümmerung der Gross- und Kleinhirnhälfte dieser entgegengesetzten Seite. Solche Beobachtungen sind von Förster, Broca, Virchow, Lancereaux und anderen gemacht worden. Dahingegen konnte in den von mir untersuchten Fällen keine einseitige Atrophie des Gehirns constatirt, allerdings konnte auch eine gleichzeitige Atrophie einer Kopfhälfte nicht notirt werden.

Bei ähnlichen, auf die Extremitäten beschränkten Missbildungen sind in neuerer Zeit Atrophie der Spinalganglien und der entsprechenden Stellen des Rückenmarks als Veranlassungen be-

schuldigt worden. Besonders sind in dieser Hinsicht Fälle von Perobrachie bei Erwachsenen untersucht worden und zwar von Davida, Edinger und Troisier. Davida fand in einem Falle von rechtsseitiger Perobrachie, (Unterarm und Hand waren rudimentär entwickelt) eine Atrophie der 6., 7., 8. hinteren und vorderen Halsnervenwurzel, ebenso fand er eine Atrophie der (6., 7. und 8.) Spinalganglien. Edinger constatirte in einem Falle von linksseitiger Perobrachie, dass die vorderen und hinteren Cervicalnervenwurzeln (V.—VIII.) links, sowie die linke Hälfte des Rückenmarks von der Ursprungsstelle des VI. Cervicalnerven bis zum II. Brustnerven atrophisch, und zwar die weisse, wie die graue Substanz theilhaftig waren. Ferner war noch die motorische Rindenzone des Gehirns rechts in der Höhe der II. Frontalwindung atrophisch, auch erschienen rechts beide Centralwindungen schmaler als links. Ob in solchen Fällen die Atrophie der Spinalganglien und des Rückenmarks das Primäre oder Secundäre ist, müssen wir wohl dahin gestellt sein lassen, indem diese Resultate an dem centralen Nervensystem erst zur Zeit des Erwachsenseins gewonnen werden. Uns fehlte die nöthige Zeit, um eine genaue Untersuchung auf diese Punkte hin anzustellen. Immerhin müssen wir bemerken, dass bei der äusseren Beobachtung weder an den Grosshirnwindungen, noch an den peripherischen Nerven irgend etwas Auffallendes zu finden war.

d) In Betracht gezogen wurden noch die Verwachsungen des Amnion mit dem Fötus oder Entzündungen desselben. Ohne Zweifel spielt das Amnion bei den verschiedenartigen Hemmungsbildungen eine hervorragende Rolle und mit Recht recurriren viele Autoren auch bei Hemmungsbildungen der Extremitäten auf Erkrankungen des Amnion, wegen des häufigen Vorkommens von Fäden, welche als Producte einer Entzündung von dem Amnion zur Körperoberfläche des Fötus verliefen. Sodann ist zu berücksichtigen, dass Dareste in seinen Experimenten wirkliche Verengerungen der Schwanz- und Kopfscheide des Amnion erzielte, welche gewisse Entwicklungsstörungen des Embryo im Gefolge hatten.

An solche Verhältnisse liess in dem II. Fall der beobachtete fadenförmige Anhang auf der Spitze des Tibiadefectes denken. Solche Fäden mögen in der That Abschnürungen der

Extremitäten hervorrufen, sowie auch die oft aufgefundenen Narben an den verunstalteten Extremitäten von vielen Autoren als Residuen der Verwachsungen mit dem Amnion gedeutet wurden. Dass Umschlingungen der Extremitäten durch die Nabelschnur, wie die amniotischen Fäden, zu Strangulationen der Extremitäten und schliesslich zur wirklichen Amputation führen können, kann unser Fall VI einigermaassen erläutern.

Am Schlusse dieser Arbeit möge es mir gestattet sein, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. v. Recklinghausen für die mir zu Theil gewordene Unterstützung bei der Verfassung dieser Arbeit meinen tiefsten Dank auszudrücken.

L i t e r a t u r .

- J. F. Meckel, Handbuch der Pathol. Anatomie. Halle 1812—1818.
 Isid. G. St. Hilaire, Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisat. chez l'homme. Paris 1832—1837. 2 Bd. mit Atlas.
 Vrolik, Tabulae ad illustrandam embryogenes. Amsterdam 1849.
 A. Foerster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1861 mit Atlas.
 E. F. Gurlt, Ueber thierische Missgeburten. Berlin 1871.
 Panum, Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen, zunächst in den Eiern der Vögel. Kiel 1860.
 Kölliker, Grundriss der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der höheren Thiere. Leipzig 1880.
 Panum, Beiträge der physiologischen Bedeutung der angeborenen Missbild. Dieses Archiv Bd. 72.
 C. Dareste, Recherches sur la product. artificielle des Monstruosités. Paris 1877.
 Friderici, Monstra humana rarissima. Lipsiae 1757, bei Isenflamm und Rosenmüller. Beiträge zur Zergliederungskunst. Leipzig 1880.
 v. Wiebers, De prima formatione cohibita. Dissert. inaug. Berolin. 1828.
 Davaine, De l'absence congenitale du radius chez l'homme. Compl. rend. de la Ide de Biolog. 1852.
 Petit, Absence congen. du radius. Mémoires de l'acad. royal des sciences 1737.
 Kiehn, Gaz. médic. de Strasbourg. 1884. No. 11. 1 novemb. 139.
 Cruveilhier, De l'absence cong. du rad. Anatom. patholog. Livraison II.
 Lediberder, De l'absence cong. du rad. Bulletin de la Soc. anat. 1837.
 Prestat, De l'absence cong. du rad. Bulletin de la Soc. anat. 1837.
 Voigt, Beiträge zur Casuistik des congenitalen Radiusdefectes. Archiv für Heilkunde. I. 1863.
 Schnelle, Ueber angeborenen Defect von Radius und Ulna. Inaug.-Dissert. Göttingen 1875.

- W. Herschel, Beitrag zur Casuistik und Theorie des congenitalen Radius-defectes. Inaug.-Dissert. Kiel 1878.
- Stricker, Doppelseit. angeborner Defect des Radius und des Daumens. Dieses Archiv Bd. 31.
- W. Gruber, Ueber cong. vollständ. Radiusmangel. Dieses Archiv Bd. 32.
- W. Gruber, Ueber cong. unvollständ. Radiusmangel. Dieses Archiv Bd. 40.
- Swaagman, Doppelseitiger angeborner Defect des Daumens und des Radius. Dieses Archiv Bd. 33.
- Caczander, Ueber angeborenen Radiusmangel. Dieses Archiv Bd. 71.
- E. Kormann, Die intrauterin entstandene Defectbildung der Extremitäten und ihr Verhältniss zu den Spontanamputationen des Fötus. Jahrbücher für Kinderheilk. XV. 1880.
- Miram, Zur Casuistik der Spontanamputationen und ihrer Folgezustände. Inaug.-Dissert. Dorpat 1877.
- Mary Smith, Ueber Rachitis foetalis. Jahrb. für Kinderheilk. Bd. XV. 1880.
- Fürst, Das Amnion und seine Beziehungen zu fötalen Missbildungen. Arch. f. Gynäk. II. 1871.
- v. Holst, Zur Lehre von den Spontanamputationen. Inaug.-Dissert. Dorpat 1863.
- Beer, Beiträge zur Lehre von den Missgeburten. Inaug.-Dissert. Zürich 1850.
- Montgomery, Die Lehre von den Zeichen der Schwangerschaft. 1839.
- Nebinger, Americ. Journ. 1867. Nabelschnur-Umschlingung einer Extrem.
- Credé, Klinische Vorträge über Geburtshülfe. 1853.
- Simonart, Arch. de la med. belge. 1846.
- Hennig, Ueber die durch umschlungene Nabelschnur bei einigen menschlichen Früchten angerichteten Verunstaltungen. Arch. f. Gynäk. 1877. Bd. I.
- Th. Billroth, Ueber einige durch Knochendefecte hervorgerufene Verkrümmungen des Fusses. Arch. f. klin. Chir. I. S. 201.
- Albert, Implantation der Fibula bei angeborenem Defect der ganzen Tibia. Wien. Med. Presse 1877.
- Pauli, Ein Fall von Klumpfuß durch Mangel der Diaphyse und der unteren Epiphyse der Tibia. Arch. f. klin. Chir. Bd. XXIV.
- Albert, Zwei seltene Fälle von Missbildungen der Extremitäten. Wiener Med. Blätter 1880.
- Parker, Congenital absence of radius from each arm with defective carpus and hand. Congenit. absence of tibia from each leg with supernumerary and irregular toes. Pathol. Transact. XXXIII. (Virch. Jahresber. 1884.)
- Bode, Ueber fötale Rachitis. Dieses Archiv Bd. 93.
- Roger Williams, Congenital absence of Femora. The Lancet XII. 84.
- Sedillot, Sur un cas singulier de monstruosité par absence d'un des membres superieurs et conformat. extraord. de l'autre. Virch. Jahresber. 1874.
- Eberth, Ueber fötale Rachitis. 1878.
- Urtel, Ueber fötale Rachitis. Inaug.-Dissert. Halle 1873.

- Pogorzelski, Rudimentäre Bildung der oberen Extremitäten. *Gazeta lekarska* XIV.
- Moussard, Monstruosité par arrêt du developpement. *Gaz. des Hôp.* 25. 1856.
- Blachez, Vices remarquables de conformation des membres. *Bullet. de la Soc. Anat.* Juill. 1856.
- Lecadre, Monstruosité par défaut ou privation des Extrem. abdom. et de l'avant bras gauche. *Comp. rend. de la Soc. Biolog.* 1853.
- Buhl, Angeborener Mangel beider Oberschenkelkn. *Zeitschr. f. ration. Med.* Bd. 18. 1860 und *Canstatt's Jahresber.* 1860. IV.
- Friedleben, Zwei Fälle von angeborener Anomalie der Femora. *Jahrb. für Kinderheilk.* III. 1860. S. 220.
- Winkler, Ein Fall von fötaler Rachitis mit Mikromelie. *Arch. f. Gynäk.* 1871. Bd. II. S. 101.
- Scharlau, *Monatsschr. f. Geburtskunde.* 30.
- Virchow, Dieses Archiv Bd. V. Ueber Rachitis.
- Gurlt, *De ossium mutationibus rachitide effectis.* Dissert. Berol. 1848.
- C. Braun, *Lehrbuch der Geburtshülfe.* Wien 1857.
- G. Braun, Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Bändern. 1862.
- Gegenbaur, *Anatomie des Menschen.* 1884.
- Merkel, *Anatomisch-physiologische Beobachtungen.* Halle 1882.
- Gegenbaur, *Vergleichende Anatomie.* 2. Aufl. Leipzig 1878.
- A. Goette, Ueber Entwicklung und Regeneration des Gliedmaassenskelets der Molche. Leipzig 1879.
- Virchow, *Gesammelte Abhandlungen.* Frankfurt 1856.
- Davida, Untersuchungen der Spinalwurzeln und Spinalganglien, in einem Falle von Perobrachie. Dieses Archiv Bd. 88. S. 399.
- Dr. Edinger, Rückenmark und Gehirn in einem Falle von angeborenem Mangel des Vorderarmes. Dieses Archiv Bd. 89.
- v. Recklinghausen, *Handbuch der allgemeinen Pathologie des Kreislaufs und der Ernährung.* Stuttgart 1883.
- Troisier, Note sur l'état de la moelle epiniere dans un cas d'hémimelie unithoracique. *Arch. de Physiol.* T. IV.
- Francillon, *De l'étiologie du pied-bot congenital.* Dissert. Berne 1869.
- Lücke, Ueber den angeborenen Klumpfuß in Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge. 16. 1870.
- König, *Lehrbuch der spec. Chirurgie.* Bd. 3. Berlin 1881.