



Anatomische Untersuchung eines Kindes mit Phocomelie.

(Aus dem pathologischen Institut zu Marburg).

Mit zwei Tafeln.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt der

hohen medicinischen Facultät zu Marburg

von

Emil Boerner

aus Hattersheim bei Frankfurt a. M.

Assistenzarzt an der medicinischen Klinik zu Marburg.



Marburg.

Universitäts-Buchdruckerei (R. Friedrich).

1887.

Seinem teuren Vater

dem Königlichen Sanitätsrat

Herrn Dr. J. Boerner

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Dem hiesigen pathologischen Institut wurde Ende April 1886 von Herrn Kreisphysikus Dr. Kimpen aus Neunkirchen bei Trier die Leiche eines hochgradig missgebildeten Knaben, Josef Michel Herber zugeschildt, welcher daselbst am 8. Febr. 1886 unehelich geboren und am 28. April 1886 ziemlich plötzlich, wie es schien, in Folge von acuter Lungenentzündung gestorben war; er ist mithin 80 Tage alt geworden. Herr Dr. Kimpen schreibt in Betreff dieses Kindes Folgendes:

»Hauptmerkwürdigkeit ist die Entwicklungshemmung der Extremitäten mit Mangel der Vorderarm- und Unterschenkelknochen und Stellung der Daumen nach aussen, dann der Defect des Stirnknochens und Beschaffenheit der Augen. — Bezüglich der Eltern des Kindes habe ich ermitteln können, dass die Mutter mit 14 Jahren menstruiert ist und die Menses alle 5—7 Wochen etwa 4—5 Tage dauerten. Mit 20 Jahren hat sie zuerst ein uneheliches Kind geboren, welches an Rachitis litt. Zeitweilig war sie dem Trunke ergeben. Der Vater des Kindes war ein starker Schnapstrinker. Die Mutter, 23 Jahre alt, ist sonst gesund und nicht syphilitisch; sie hat das Kind leicht geboren und selbst genährt, weshalb es verhältnissmässig gut vorangegangen ist. Das Kind glich während seines Lebens in den Bewegungen und der Haltung einem *Seelöwen*«.

Herr Dr. Kimpen hatte die Güte, dem pathologischen Institut einige wohlgelungene Photographien des Kindes zu überlassen, welche den äusseren Habitus der seltenen Missbildung gut wiedergeben.

Die Section des Kindes wurde im hiesigen pathologischen Institute vorgenommen.

Der äussere Befund ist folgender: Leiche eines Kindes, männlichen Geschlechts. — Länge vom Scheitel bis zur Sohle 41 Centimeter.

Kopf: stark behaart; Kopfumfang 33 c; gerader Durchmesser 10,8 c; Kinn-Hinterhaupt 13,0 c; Querdurchmesser über den Ohren 9,2 c; Abstand der Scheitelhöcker 8,5 c. — Die Stirn zeigt in der Mitte eine oberhalb der Glabella beginnende, ziemlich tiefe Einsenkung, welche sich nach hinten bis in die grosse Fontanelle fortsetzt. Die Gesamtlänge mit letzterer zusammen beträgt circa 6 cm. Diese Vertiefung wird durch die auseinanderstehenden Stirnbeinränder begrenzt. Oberhalb der kleinen Fontanelle ist in der Sagittalnaht ebenfalls eine kleine, weiche, eingesunkene Stelle zu fühlen.

Der *Rumpf* wohl entwickelt; Brustumfang 31 cm; die Länge vom Scheitel bis zum Perineum beträgt 35 cm, und demnach die Entfernung vom Damm bis zur Sohle bei möglichst gestreckter Haltung der Füße 6 cm, der Abstand vom Nabel bis zum Perineum 9 cm.

Beide oberen Extremitäten sind ausserordentlich kurz und bestehen der Hauptsache nach nur aus den mangelhaft entwickelten Händen, welche flach, flossenartig, der Thoraxwand anliegen. Die Flossenähnlichkeit wird noch dadurch erhöht, dass die Finger sehr spitz zulaufen und die ganze Handfläche sehr platt, augenscheinlich der Form des Thorax genau angepasst ist. Beiderseits scheinen Radius und Ulna, mithin auch das Ellenbogengelenk zu fehlen und das untere Ende des Humerus direct mit der Hand verbunden zu sein, da eine Beweglichkeit nur dicht unter der Schulter und im Handgelenk möglich ist. Die ganze Extremität sitzt am Thorax mit breiter Basis auf. Nach abwärts bis zum Handgelenk, welches äusserlich durch eine kreisförmige Hauteinschnürung markiert ist, bildet dieselbe eine gleichmässig nach unten sich verjüngende Fleischmasse, die an die Gestalt eines abgestumpften Kegels erinnert. Die Höhe des Kegelstumpfes (wie wir sehen werden = Länge von Ober- und Unterarm) beträgt 5 cm. Von den beiden Grundflächen hat die obere (Verbindungsfläche zwischen Extremität und Thorax) einen Durchmesser von 4 cm, die untere (Verbindungsfläche zwischen Unterarm und Hand) einen solchen von 2,5 cm. Vom Handgelenk bis zur Spitze des längsten Fingers werden 52 mm gemessen. Beide Hände besitzen nur je 4 Finger. Der am meisten nach vorne gelegene Finger ist der kürzeste der drei ersten. Der vierte, kleinste, ganz nach

hinten an der Ulnarseite gelegene ist weiter nach aufwärts gerückt und in ähnlicher Weise abducirt und in Oppositionsstellung, wie dies in normalen Fällen bei dem Daumen der Fall ist. Die Abduction ist links geringer wie rechts. Die Nägel ragen über die dritte Phalanx 2 mm vor.

Beide unteren Extremitäten sind ebenfalls sehr kurz. Die Oberschenkel sind beiderseits am besten entwickelt. Eine Patella ist nicht zu fühlen. Die Unterschenkelknochen scheinen rechts so gut wie ganz zu fehlen und sind links sehr verkümmert, so dass die Füße beiderseits, besonders aber rechts, dicht unter dem Knie sitzen. Die Kniee sind stark flectirt und lassen sich nicht strecken. Oberhalb derselben ist an der Innenfläche eine tiefe Falte vorhanden. Die Füße sind gut entwickelt und beiderseits fünfzehig.

Die Untersuchung der Organe der Brust- und Bauchhöhle ergab keine Abnormität. — Die *Lungen* erweisen sich als durchweg lufthaltig; eine bestimmte Todesursache war nicht nachzuweisen.

Am *Schädeldach* kommen nach Ablösung der Weichteile die erwähnten Knochendefecte deutlicher zum Vorschein; der grössere Defect, welcher den mittleren Teil der Stirn einnimmt, wird beiderseits von den in unregelmässigen Zacken vorspringenden Rändern des Stirnbeines begrenzt, welche an der breitesten Stelle, unten 3 cm, oben 0,8 cm von einander entfernt sind; die grosse Fontanelle ist 2,2 cm breit und ebenso lang, doch geht sie nach vorn in den Defect über, welcher ebenso, wie die Fontanelle, durch eine feste Membran abgeschlossen ist. — Die Stirnhöcker springen beiderseits ziemlich stark hervor, ebenso auch die Scheitelhöcker. Der zweite kleinere Defect in der Sagittalnaht, 1 cm von der kleinen Fontanelle gelegen, ist rhombisch, 1,5 cm lang, 1,0 cm breit. Das Schädeldach ist im übrigen gut ausgebildet; nur im hinteren Teil der Scheitelbeine einige durchscheinende Stellen; an der Innenfläche ziemlich tiefe Impressiones digitatae.

Das *Gehirn* füllt den Schädel ganz aus; seine Windungen sind nicht abgeplattet; Gehirns substanz weich, die Ventrikel nicht erweitert.

An den *Augen* fällt beiderseits die geringe Grösse der Cornea, wenigstens ihres durchscheinenden Teiles, auf. Dieser

ist nicht rund gestaltet, sondern etwas unregelmässig eckig und von einem trüben bläulich weissen Limbus umgeben, der gegen die Sclera durch eine kreisrunde Linie abgegrenzt ist; die Breite dieses Limbus ist 1,5—2 mm. Derselbe liegt ganz im Niveau des übrigen Teiles der Cornea; an seinem inneren unregelmässigen Rande ist noch ein feiner weisser Streifen zu erkennen. Die Farbe der Iris ist nicht deutlich, da die Cornea selbst etwas getrübt, bläulich grau ist, doch erkennt man die sehr kleine Pupille, welche rechts nur etwa 1,5, links 2 mm im Durchmesser misst.

Anm. Nachdem die Augen längere Zeit in Müller'scher Flüssigkeit gelegen hatten, wurde eines desselben durchschnitten. Das Innere zeigte keine besondere Abnormität. Die Iris ist pigmentiert. Der weissliche Rand der Cornea erweist sich an einem mikroskopischen Schnitte als eine Fortsetzung des Scleraltalles mit Conjunctiva, welche sich über die normale Grenze der Cornea hinwegzieht.

Die Leiche des Kindes wurde mir von Herrn Professor Marchand zur genaueren Präparation und Beschreibung übergeben, wobei hauptsächlich die Extremitäten berücksichtigt wurden.

Obere Extremität:

Da beide Arme äusserlich gleiche Formation zeigten, so wurde nur die linke obere Extremität präpariert, um den äusseren Habitus nicht ganz zu zerstören.

Die Knochen:

Soweit ohne vollständige Entfernung der Musculatur die Gestalt derselben festgestellt werden konnte, ergab sich folgendes:

Das *Schlüsselbein* ist gelenkig mit dem Sternum und dem Acromion verbunden. Die S-förmige Krümmung ist nur angedeutet. Die Länge des Knochens beträgt 45 mm. Hochgradiger ist das *Schulterblatt* verändert. Sein innerer Rand besitzt eine Länge von 37,5 mm; der obere Rand wird von der Spina scapulae gebildet, da der normalerweise oberhalb der Spina befindliche Teil des Knochens fehlt. Vom inneren oberen Winkel bis zur Spitze des Acromion messen wir 38,5 mm. Ein Processus coracoideus ist an der Scapula nicht nachweisbar.

Beim Freilegen des äusseren Scapularrandes in seinem oberen Teile zeigt sich, dass *eine Gelenkgrube für den Oberarmkopf gar nicht vorhanden*, vielmehr das als *Oberarm* aufzufassende Knochenstück mit dem oberen, äusseren, verdickten Winkel des Schulterblattes, dem normalerweise die *cavitas glenoidalis* aufsitzen sollte, zu einer Masse verschmolzen ist. Durch Loslösen des *Musc. deltoideus* von seinen Ursprungsstellen und Herabklappen desselben legt man eine Gelenkkapsel frei, die ihrer Lage nach zunächst für die des Schultergelenkes zu halten ist. Geht man jedoch in das Gelenk ein durch Öffnen der Kapsel, so tritt unter dem Acromion ein eiförmiges, überknorpeltes Knochenstück nach vorn hervor, welches durch einen kurzen, etwas dünneren Halsteil direct mit der Scapula in der Gegend der *Cavitas glenoidalis* verbunden und deshalb nur als unteres Ende des Humerus aufzufassen ist. Der Oberarm ist also nur höchst rudimentär entwickelt. Die erwähnte Gelenkkapsel stellt somit nicht die des Schulter-, sondern die des Ellenbogengelenkes dar. An der Innenseite des Humerus, in nächster Nähe der Gelenkfläche, ragt ein starker Knochenfortsatz hervor, augenscheinlich der mit dem Schulterblatte nicht in Zusammenhang stehende, sondern mit dem Humerus verschmolzene *processus coracoideus*. — Die das Ellenbogengelenk umschliessende Kapsel inseriert sich an diesem Fortsatz, ferner am Acromion, dem kurzen Oberarmschaft und an der oberen Partie des äusseren Scapularrandes, sowie am Radius unterhalb des Capitulum. — Das Ellenbogengelenk wird nur vom *Radius* und *Humerus* gebildet. Die *Cavitas glenoidalis radii* ist sehr flach und gleitet auf dem ellipsoidisch geformten, unteren, überknorpelten Humerusende. Es ist also quasi an der unteren Partie des Oberarms nur die *Eminentia capitata* entwickelt. In diesem Gelenke ist eine Rotation ausführbar, hauptsächlich aber eine Drehung des Vorderarms um die Längsaxe des Gelenkkopfes des Humerus, welche also der normalen Beugung entsprechen würde. Da jedoch die Ase des Gelenkkopfes nicht horizontal, sondern etwas nach unten und aussen gerichtet ist, so wird die Beugung des Vorderarms zur Adduction und Abduction. Durch erstere legt sich die Palmarfläche der Hand vollständig der Thoraxwand an, wodurch das eigentümliche flossenartige Ausschen der Extremität noch gesteigert wird. — Vor der Präparation hatte es

den Anschein, als wenn diese Beugung im Schultergelenk ausgeführt würde.

Radius und *Ulna* sind im unteren Drittel fest verbunden und bilden dadurch eine zusammenhängende Knochenmasse von ungefähr dreieckiger Gestalt. Oberhalb der Verwachsung divergiert die *Ulna* nach hinten und innen, ungefähr in einem Winkel von 40 Grad. An ihrem oberen Ende ist auf der Beugeseite dicht unter und innen vom Ellenbogengelenk der *processus coronoideus ulnae* zu fühlen. Auf der Streckseite ragt das *Olecranon* vor. Die Dicke des oberen Ulnarendes (= Entfernung von *Olecranon* und *processus coronoideus*) beträgt 10 mm, die Länge der *Ulna* 23 mm, der mit dem *Radius* verschmolzene Teil mitgerechnet. Von der Spitze des *Olecranon* bis zum *Radius*köpfchen messen wir 16 mm.

Mit dem verwachsenen unteren Teile der Vorderarmknochen, von denen die *Ulna* weiter nach unten reicht und mehr nach der Beugeseite zu liegt, ist die *Hand* gelenkig verbunden. Sie ist seitlich verschoben nach der Beugeseite. Diese Stellung ist dadurch bedingt, dass die fast ausschliesslich von der *Ulna* gebildete Gelenkfläche nicht senkrecht zur Knochenaxe steht, vielmehr so schräg verläuft, dass sie auf die Beugeseite dieses Knochens zu liegen kommt. Auf dieser Gelenkfläche gleiten die Knochen der oberen Handwurzelreihe. Das so gestaltete im grossen und ganzen normal bewegliche Handgelenk wird von einer laxen fibrösen Kapsel umschlossen. An die anscheinend gut entwickelten Handwurzelknochen reihen sich vier Metacarpalknochen an; der des Daumens fehlt, ebenso wie die Phalangen desselben. Die Mittelhandknochen des vierten und fünften Fingers sind vollständig verwachsen, und am oberen Ende finden sich die Gelenkflächen für den vierten und fünften Finger. Hieraus erklärt sich die Abductionsstellung des kleinen Fingers, die hauptsächlich den Anschein erweckte, dass wir einen Daumen vor uns hätten. Er besitzt wie jeder der anderen vorhandenen Finger drei Phalangen. Von der Basis metacarpi indicis bis zum Nagel des betreffenden Fingers werden 45 mm gemessen. Die Handwurzelknochenreihen haben eine Länge von 7 mm.

Die Musculatur:

Entsprechend diesen hochgradigen Veränderungen am Knochengerüst weichen auch die einzelnen Muskeln des Armes sehr von der Norm ab.

Die *Brust- und Rückenmuskeln* entspringen und inserieren alle normal mit Ausnahme des *musc. pectoralis major* und des *latissimus dorsi*, denen statt des verkümmerten Humerus die denselben bedeckende Kapsel als Ansatz dient. Ebenso entspringen die *Muskeln an der Schulter* alle an normalen Stellen, — wenn wir von dem *musc. supraspinatus* absehen, dessen Ursprung sich auf den noch vorhandenen Teil der Spina scapulae beschränkt — in Bezug auf ihre Ansatzpunkte jedoch weichen sie von der Norm ab und zwar inserieren die *musculi deltoideus*, *infraspinatus* und *teres minor* an der Stelle, wo die Gelenkkapsel dem Radiusköpfchen aufliegt; die *musculi supraspinatus*, *teres major* und *subscapularis* an dem Teil der Kapsel, welche sich um den verkümmerten Humerus herumlegt. Der *biceps brachii*, dessen langer Kopf fehlt, während das caput breve an dem dem Processus coracoideus gleichwertigen Knochenfortsatz entspringt, reicht nach abwärts bis zum unteren, verschmolzenen Ende von Radius und Ulna und setzt sich an diesem Knochen mit einer kurzen Sehne an; der ebenfalls vorhandene *Lacertus fibrosus* geht als aponeurotisches Band zur Vorderarmfaszie. Der *musc. coraco-brachialis* entspringt, ebenso wie der schon oben erwähnte pectoralis minor, an dem als processus coracoideus aufgefassten Vorsprung, ist gut entwickelt und reicht nach abwärts bis zum processus coronoideus ulnae. Unter dem biceps treffen wir auf den nur schwach entwickelten *musc. brachialis internus*, der, ebenfalls vom processus coracoideus kommend, an der Ulna unterhalb vom Olecranon und processus coronoideus endet. — Sehr auffällig ist der *musc. triceps* missgebildet, der an der hinteren oberen Gegend der Gelenkkapsel und am äusseren Schulterblattende sich inseriert und in Gestalt eines kurzen, breiten Dreiecks zum Olecranon zieht; eine Einteilung in die verschiedenen Köpfe ist nicht nachweisbar. Die *Musculi pronator teres*, *radialis internus*, *palmaris longus* und *ulnaris internus* entspringen als eine zusammenhängende platte Masse am processus coronoideus und ziehen auf der Beugeseite schräg nach abwärts zu

den radialwärts gelegenen Handwurzelknochen, sich hier in der Fascie verlierend. — Von den *beiden gemeinsamen Finger-Beugern* entspringt der oberflächliche am processus coronoideus. Er teilt sich sofort in vier schmale Muskelbäuche, die rasch sehnig werdend sich am zweiten bis vierten Finger ansetzen. Von den beiden am dritten Finger ansetzenden Sehnen dürfte wohl die eine als die eines überzähligen Muskels anzusehen sein. Der tiefe gemeinsame Beuger kommt, von dem oberflächlichen bedeckt, ebenfalls vom oberen Ulnarende und schickt drei Sehnen, an deren Radialseite die Lumbricalmuskeln entspringen, zum zweiten bis vierten Finger; *musc. quadratus* fehlt. — *Supinatore*s und *radiales externi longus et brevis* bilden eine Muskelmasse, die mit zwei Köpfen an der inneren und äusseren Radiusfläche und zum Teil auch an der Ellenbogengelenkkapsel entspringt und nach abwärts zieht bis zur Basis des Metakarpalknochens des zweiten Fingers, wo ihre Sehne sich fortsetzt in den *musc. interosseus primus*. Der *musc. extensor digitorum communis* entspringt auf der Dorsalseite des Radius und der Ellenbogengelenkkapsel; er inseriert mit drei Sehnen am dritten bis fünften Finger. Gleichen Ursprung hat der *Extensor digiti minimi*, der im übrigen normal verläuft.

Musc. ulnaris externus entspringt an der Dorsalseite der Ulna bis zum Olecranon aufwärts und verliert sich auf der äusseren Partie der verschmolzenen Metacarpi 4 und 5 in den Muskeln des Kleinfingerballens.

Abductor pollicis longus, *extensor pollicis longus* und *brevis* sowie *indicator* entspringen auf der Dorsalseite der Handwurzelknochen als eine Muskelmasse und verschwinden in der Fascie nach kurzem Verlauf. Nur die Sehne des Indicator inseriert normal. Die *Muskeln des Daumenballens* fehlen, die des *Kleinfingerballens* sind vorhanden, jedoch nicht isolierbar. Die *Interossei* sind gut entwickelt.

Von den *Nerven* des Armes wurden nur die stärkeren Stämme berücksichtigt. In dem Präparate sind die *Nervi perforans, medianus, radialis* und *ulnaris* unterhalb des Schlüsselbeins an der Stelle freigelegt, wo sie, im sulcus bicipitalis internus nach abwärts ziehend, die Arteria brachialis einschliessen. Der *Nervus musculo-cutaneus s. perforans* gelangt zwischen

Biceps und brachialis internus nach abwärts und ist weiter unten an der Stelle zu sehen, wo er, am äusseren Bicipitalrande verlaufend, sich in den Supinatoren etc. verliert; er entspringt aus dem *Nervus medianus*. — Letzterer verläuft im Sulcus bicipitalis internus nach abwärts und liegt auf der Beuge-seite des Vorderarms zwischen den Muskelbäuchen des flexor digitorum sublimis. *Nervus ulnaris* verläuft am Oberarm innen vom Musc. coracobrachialis, am Unterarm zwischen musc. ulnaris externus und musc. flexor digitorum profundus. Der *Radialnerv* wurde in seinem weiteren Verlauf nicht mehr verfolgt.

Die grossen Gefässstämme verlaufen im Sulcus bicipitalis internus nach abwärts.

Untere Extremität:

Legt man durch Abpräparieren der Haut und des darunter liegenden Fettpolsters, das bis zu einem Centimeter Dicke besitzt, Musculatur und Knochenapparat frei, so lässt sich folgendes erkennen:

Die Knochen:

Das *Becken* ist gut entwickelt. Beide Spinae anteriores superiores sind 78 mm, beide tubera ischii 23 mm, beide symphyses sacroiliacae 26 mm von einander entfernt. Das Kreuzbein, dessen Länge 40 mm beträgt, zeigt keine Convexität nach hinten, sondern geht in gerader Linie nach abwärts. Das Hüftgelenk hat die gewöhnliche Form und Beweglichkeit. — *Beide Oberschenkel* sind gleich lang. Die Entfernung von der Spitze des Trochanter major bis zum condylus externus beträgt beiderseits 8,5 cm. Bei Rückenlage des Kindes stehen dieselben in schwacher Abduction und Rotation nach aussen. Der Schaft des Femur ist linkerseits merklich dicker wie rechts, im übrigen normal configuriert. Das untere Ende ist beiderseits auffällig breit (2,25 cm), nach innen stark und scharfkantig hervortretend, während der äussere, sehr voluminöse Vorsprung, mehr die Gestalt eines normalen condylus externus besitzt. — Diese Gestaltverschiedenheit erklärt sich dadurch, dass der Epiphysenknorpel des condylus internus so gut wie ganz fehlt, so dass das untere Ende des

Oberschenkelschaftes die hervorragende Ecke bildet. — Die *Patella* ist beiderseits nur rudimentär entwickelt und sitzt links mitten zwischen beiden Condylen, rechts dem condylus externus auf. Beweglichkeit ist nur auf der linken Seite nachweisbar. An beiden Unterschenkeln ist nur *ein kurzer, dicker Knochen* vorhanden, welcher mit dem Femur durch knöcherne Ankylose in ziemlich rechtwinkliger Stellung verbunden ist. Gleichzeitig ist das obere Ende dieses Unterschenkelknochens nach hinten verschoben, wie subluxiert, so dass die Verwachsungsstelle noch etwas oberhalb des condylus externus femoris die Hinterfläche des Schaftes einnimmt. Der mediale untere Rand des femur ragt in Folge dessen frei hervor. Der allein vorhandene Unterschenkelknochen entspricht augenscheinlich der *Tibia*. Der Beweis hierfür liegt darin, dass der betreffende Knochen mit dem Talus in Gelenkverbindung steht und wird derselbe besonders noch dadurch erhärtet, dass an beiden Extremitäten das untere Ende dieses als *Tibia* aufgefassten Knochens *medianwärts* vom Talus gelegen ist. Die Annahme, dass wir es in unserem Falle mit einer Fibula zu thun hätten, ist völlig ausgeschlossen, da eine so hochgradige Verschiebung des Wadenbeins nach innen ganz undenkbar ist; eine *Fibula* ist demnach nicht vorhanden.

Die unteren Enden beider Tibien schauen nach innen und sind gegeneinander gerichtet. Die linke Tibia ist 26 mm lang, die rechte nur 13 mm. Am linken Unterschenkel verbreitert sich der Tibiaschaft an seinem unteren Ende der normalen Form des Knochens ähnlich, während rechts keine Andeutung eines Condylus externus und internus fühlbar ist. — Mit den *Fussknochen* besteht beiderseits Gelenkverbindung. Die vom unteren Ende der Tibia gebildete Gelenkfläche steht aber nicht senkrecht zur Knochenaxe, sondern sie ist nach der Aussenseite des Knochens hin verschoben, sieht also schräg nach aussen und unten. Auf dieser Gelenkfläche gleitet die überknorpelte Fläche des Talus, die ihrerseits schräg von oben aussen nach unten innen verläuft. Der Fuss ist also seitlich subluxiert. Beweglichkeit ist im Fussgelenk nach jeder Richtung vorhanden. *Calcaneus* und *Talus* sind unter einander ebenfalls gelenkig verbunden, der erstere aber stark nach aussen seitlich verschoben, so dass an der Plantarfläche Malleolus internus, Talus

und Calcaneus ziemlich in einer Ebene liegen. Der Fuss befindet sich also in starker Valgus-Stellung. — Von der Tuberositas Calcanei bis zur Spitze der vierten Zehe werden 61 mm gemessen; die Höhe von der Tuberositas Calcanei bis zum Talocruralgelenk beträgt 19 mm. Alle Knochen des Fusses zeigen, abgesehen von den erwähnten Abweichungen, normale Entwicklung und gewöhnliche Grösse.

Die Musculatur:

Entsprechend den Veränderungen am Knochenbau zeigt auch die Musculatur erhebliche Abweichungen von der Norm.

Sowol die *inneren wie äusseren Hüftmuskeln* sind völlig normal gebildet. Die Muskeln an der vorderen und hinteren Peripherie des *Oberschenkels* sind links alle besser entwickelt wie rechts. — Der *Musc. sartorius* zeigt in sofern eine Abweichung, als er an der Spina anterior inferior entspringt und in Folge dessen einen weniger schrägen Verlauf hat. Ferner fällt seine starke Verbreiterung in der Mitte (circa $\frac{3}{4}$ cm) auf, umso mehr, als der Muskel nach beiden Enden zu sich rasch verjüngt und sehnig wird. Er inseriert, ebenso wie der sonst normale *musc. gracilis*, nicht an der Tibia, sondern endet am resp. oberhalb des Condylus internus des Oberschenkelknochens. Der *Musc. extensor cruris quadriceps* besteht *links*, wie normal, aus vier Ursprungsköpfen, welche alle, ausser dem nur rudimentär angelegten *Rectus cruris*, gute Entwicklung zeigen. Der Rectus besteht aus einem äusserst kleinen, kurzen Muskelbauch, medianwärts vom *Tensor fasciae latae*, dessen schmale Sehne nach abwärts in die des Vastus übergeht; *vastus medius* und *internus* bilden eine von einander nicht isolierbare Muskelmasse. *Rechts* fehlen *caput longum*, s. *rectus cruris* und *caput internum*, s. *vastus internus*, die übrigen Köpfe sind gut entwickelt. Der Unterschenkelstrecker endet beiderseits zwischen beiden Condylen des Oberschenkels mit breiter die Patella bedeckender Sehne; das ligamentum patellare proprium ist nur angedeutet und geht in den fibrösen Ueberzug des Oberschenkel-Condylus über; die *musc. subcutaneales* fehlen.

Der *Musc. biceps* besteht aus zwei Köpfen, von denen der lange gut entwickelt ist und normal entspringt, der kurze, von

der äusseren Lefze der *Linea aspera femoris* kommend, un-
gemein kurz und schmal, nur äusserst rudimentär angelegt ist.
In Folge des Fehlens der *Fibula* inserieren beide Köpfe mit
einer kräftigen Sehne am *condylus externus femoris*. An allen
übrigen den Oberschenkel umgebenden Muskeln ist keine Ano-
malie nachweisbar.

Was die Muskeln an der vorderen und äusseren Seite des
Unterschenkels betrifft, so sind, entsprechend dem Wachstum
der *Tibia*, die Muskeln am linken Unterschenkel länger wie
rechts. Rechts liegt die Muskulatur, die normaler Weise haupt-
sächlich die vordere und äussere Partie des Unterschenkel-
knochens bedecken soll, fast direct dem Fussrücken auf, links
hebt sie sich in Folge der hier besser entwickelten *Tibia* mit
ihrem muskulösen Teile etwas von der Vorderfläche des Unter-
schenkels ab, um in schräger Richtung nach abwärts zu laufen.
Der *Musc. tibialis anticus*, normal der stärkste unter den Muskeln
an der Vorderseite, ist rechts wie links sehr gracil und schlecht
entwickelt. Seine Ursprungs- und Ansatzstellen sind die ge-
wöhnlichen. -- *Musc. extensor hallucis* und *extensor digitorum*
communis benutzen wegen Fehlens der *Fibula* den *Condylus*
externus femoris als Ursprungsstelle. Linkerseits entspringen
beide *Peronei* ebenfalls am äusseren Oberschenkelknorren, rechts
sind sie nicht vorhanden. In Bezug auf die Ansatzpunkte weicht
nur der *Extensor digitorum communis longus* von der Norm
ab, indem beiderseits die an der basis ossis metatarsi V in-
srierende Sehne fehlt, links an der grossen Zehe sich eine
Sehne ansetzt, welche für gewöhnlich fehlt; im übrigen normale
Verhältnisse. — Von den Muskeln an der Beugeseite des Unter-
schenkels ist der *musc. gastrocnemius* insofern erheblich abnorm,
als sein innerer Bauch linkerseits in der Mitte des femur an
der äusseren Lefze der *linea aspera*, rechterseits noch weiter
aufwärts am oberen Drittel des femur entspringt; seine Sehne
vereinigt sich etwa in der Mitte der Höhe des Unterschenkels
fast unter einem rechten Winkel mit dem lateralen Kopfe.

Der *Musc. soleus* entspringt beiderseits an der Verbindungs-
linie zwischen *Tibia* und Oberschenkelbein. Die Insertion beider
Muskeln ist normal; ein *musc. plantaris* ist nicht vorhanden. --
Die tiefliegende Schicht ist unvollständig entwickelt; *musc.*
popliteus und *tibialis posticus* fehlen. Die *musculi flexor digi-*

torum communis und *flexor hallucis longus* sind vorhanden und kreuzen in normaler Weise. Der gemeinsame Beuger hat die gewöhnlichen Ursprungs- und Ansatzstellen, der Beuger des Daumens benutzt statt der Fibula die hintere Tibiafläche. Die Muskeln an der Dorsalseite des Fusses sind völlig normal gebildet.

Auf der Plantarseite finden wir insofern die gewöhnlichen Verhältnisse, als alle Muskeln vorhanden sind, jedoch weichen einzelne in Bezug auf den Grad ihrer Entwicklung von der Norm ab; so z. B. entspringt der *abductor digiti minimi* nicht am Fersenbein, vielmehr an der Aussenseite des Metacarpus digiti minimi, ist also nur rudimentär entwickelt.

Die *Nerven-* und *Gefässstämme* der beiden unteren Extremitäten lassen keine Anomalie erkennen.



Wir haben es also in unserem Falle mit einer Missbildung zu thun, die besonders die *Extremitäten* betroffen hat. Denn abgesehen von den beschriebenen Defecten im knöchernen Schädeldache und dem auffälligen Befunde an beiden Augen boten *Kopf* und *Rumpf* durchaus nichts abnormes. — Alle *Gliedmassen* sind ausserordentlich kurz. Die genauere Präparation ergab folgenden wesentlichen Befund:

Der obere Rand der Scapula wird von der spina dieses Knochens gebildet, der processus coracoideus steht mit dem Schulterblatte in keinem directen Zusammenhang, haftet vielmehr der inneren Fläche des Humerus an. Der Oberarmknochen ist äusserst rudimentär entwickelt und mit dem Schulterblatte ankylotisch verbunden. — Die Ulna ist in ihrem unteren Drittel mit dem Radius verwachsen und divergiert oberhalb der Verwachsung nach innen und hinten. Ihre untere Epiphyse hilft fast ausschliesslich das Handgelenk bilden, an dem sich der Radius kaum beteiligt. Der Daumen fehlt, von den 4 vorhandenen Metacarpalknochen sind die beiden ulnarwärts gelegenen mit einander verwachsen. Das Femur, beiderseits gut entwickelt, springt an seinem inneren unteren Ende scharf nach innen vor und ist an dieser Stelle kaum von Epiphysenknorpel bedeckt. — Die Patella ist beiderseits rudimentär, die Fibula rechts wie links nicht vorhanden. Die Tibia, mit dem Oberschenkel recht-

winklig in Ankylose stehend und nach unten und aussen luxiert, ist an beiden Extremitäten in der Entwicklung zurückgeblieben, und zwar rechts mehr wie links. — Der Fuss steht in ausgesprochener Plattfussstellung und ist gelenkig mit der Tibia verbunden; die einzelnen Fussknochen sind, abgesehen von geringen Abweichungen, normal gebildet.

Im Verhältnisse zu diesen hochgradigen Veränderungen am Knochengerüst weicht die Musculatur eigentlich wenig von der Norm ab. Sowol an oberer wie unterer Extremität sehen wir Ansatz- wie Ursprungsstelle nur in sofern modificiert, als anstatt fehlender respective rudimentär entwickelter Skeletteile benachbarte Knochen oder Gelenkkapseln als Insertions- beziehungsweise Ursprungsstelle dienen. Die Länge respective Grösse der Muskeln ist ebenfalls der Entwicklung des Knochengerüsts entsprechend. Fast alle Muskeln sind isolierbar, nur wenige rudimentär entwickelt, beziehungsweise gar nicht vorhanden. Der Verlauf der Muskeln gab in manchen Fällen den Ausschlag zur Bestimmung einzelner Knochenvorsprünge, wie z. B. des *processus coracoideus*.

In der *Literatur* finden wir Beschreibungen analoger Defecte der Extremitäten von Menschen wie von Tieren, zum Teil hochgradiger wie in unserem Falle, zum Teil geringer. — In den *Bull. de la soc. Philomatique* t. III. p. 122 beschrieb Duméril eine dem von uns bearbeiteten Präparate so ähnliche Missbildung, dass es nötig erscheint, hier näher auf dieselbe einzugehen, zumal sich bei genauer Prüfung des Falles ergibt, dass mehrere von Duméril gemachte falsche Schlüsse ungertigt in die Werke späterer Autoren aufgenommen worden sind. Da obiges Werk uns nicht zugänglich, so lassen wir die Beschreibung dieses Falles folgen, wie er von Geoffroy Saint-Hilaire¹⁾, Förster²⁾ und Meckel³⁾ wiedergegeben wurde.

1) Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux* Bd. 2, p. 152 ff. 1837.

2) August Förster, *Missbildungen des Menschen*, Atlas Taf. XI. Fig. 6. 7. 1865.

3) Johann Friedrich Meckel, *Handbuch der pathologischen Anatomie*, Bd. I, p. 745. 1812.

»Das betreffende Individuum, der Venetianer Marco Gatozze, auch der kleine Zwerg von Venedig genannt, wurde 62 Jahre alt und starb zu Paris im Jahre 1800. Die Section machte Duméril unter Assistenz von Geoffroy.

Kopf und Rumpf zeigen geringe, wenig bemerkbare Anomalien. Nach Saint-Hilaire fehlen die *muscles masseters*, nach Förster die Verbindung zwischen dem Jochfortsatz der Schläfenbeine und dem Jochbeine. — Die *Brustglieder* scheinen nur aus der Schulter und den regelmässig gebildeten Händen, die *Bauchglieder* nur aus dem abgeplatteten Gesäss und den schlecht entwickelten, aber aus allen Teilen bestehenden Füßen zu bestehen.

Das *Schlüsselbein* ist fast gerade und sehr dick an der *Extremitas sternalis*, abgeplattet an der *Extremitas acromialis*.

Das *Schulterblatt* gut entwickelt; *Acrion* und *processus coracoideus* sind verlängert. An der Stelle der Gelenkhöhle sitzt ein rundlicher, rudimentärer Kopf, welcher durch Bänder mit dem Körper verbunden ist. *Humerus*, *Radius* und *Ulna* fehlen. Die *Hand* articuliert vermittelst eines Handwurzelknochens mit dem kleinen am Schulterblatt befindlichen Kopfe. Die Finger sind verkürzt und krumm.

Das *Femur* besteht nur aus Kopf, Trochanteren und Condylen, der *Unterschenkel* nur aus einer kurzen gekrümmten Tibia, die mit dem Fusse, nicht aber mit dem Oberschenkelbeine articuliert, sondern vor diesem zum unteren, vorderen Darmbeinstachel geht und sich mit demselben durch eine rundliche, überknorpelte Gelenkfläche vereinigt. Die *Fussknochen* sind normal, die Zehen stark gekrümmt.

Die Schlüssel- und Schulterbeinmuskeln, die für gewöhnlich den Oberarmkopf zu umgeben pflegen, entspringen normal, inserieren aber mit ihren Sehnen an einem Beutel, der eine faserige Kapsel um den kleinen Kopf des Schulterblattes bildet, so dass diese Muskeln keine Bewegung hervorbringen können. *Pectoralis major*, *latissimus dorsi*, *teres major* und *deltoides* inserieren mit einer gemeinsamen Sehne zwischen *Scapula* und *Hand*. — Ober- und Vorderarmmuskeln nur in Spuren vorhanden; jeder Finger hat einen Streck- und Beugemuskel, die von der eben erwähnten Sehne entspringen.

An der unteren Extremität sind fast alle Muskeln rudimentär entwickelt und zeigen ähnliche Anomalien wie an beiden Armen. Die Zehenstrecker und -beuger entspringen vom vorderen Hüftbeinstachel und den Rudimenten des Femur und der Tibia.

Die *Gefässe* und *Nerven* der Extremitäten sind ungewöhnlich klein.

Beide Seiten sind vollkommen symmetrisch.

Das betreffende Individuum zeichnete sich aus durch Lebhaftigkeit des Geistes und sein Auffassungsvermögen; er schrieb vier Sprachen. Trotz seiner kurzen Beine konnte er aufrecht stehen und sogar gehen. Wenn er ermüdet war, spreizte er ein wenig die Beine und sass dann auf seinen Tubera ischii. Ebenso war ihm das Fassen von Gegenständen möglich; er unterstützte dabei die Kürze der Arme durch ein von ihm selbst erfundenes Instrument«.

Nach Analogie unseres Falles ist es zweifellos, dass der dem Schulterblatte ansitzende, rundliche Kopf der rudimentäre Oberarmknochen ist, dass ferner nicht ein Handwurzelknochen, vielmehr die verschmolzenen Unterarmknochen, beziehungsweise einer derselben mit diesem verkümmerten Humerus articuliert, um so mehr als auch die Muskeln in Bezug auf Ansatz und Ursprung sich ganz so verhalten, wie bei der von uns beschriebenen Missbildung. Es ist also auch hier kein Schultergelenk vorhanden, wohl aber eine, wenn auch nicht normale, Gelenkverbindung zwischen Oberarm und Vorderarm respective einem der Vorderarmknochen. An der unteren Extremität fehlt, wie in unserem Falle, die Fibula.

Zweckmässig lässt sich an dieser Stelle ein von Dumas in seinen *Principes de Physiologie* III. p. 165 (1800) beschriebener Fall anreihen, in welchem es sich um Verkümmern der unteren Extremitäten handelt. Wir lassen der Kürze halber nur die Beschreibung der Knochen der unteren Extremität folgen:

Becken sehr geräumig; os sacrum klein, kurz und nach hinten ausgezogen wie beim Weibe; foramen obturatorium mehr dreieckig wie oval; die incisura ischiadica verlängert. Die Gelenkpfanne fehlt und ist durch einen Höcker ersetzt, der dem processus transversus des Schläfenbeins ähnelt.

An beiden unteren Extremitäten articuliert ein einziges Knochenstück, welches das Femur, die Patella, die Tibia und Fibula repräsentiert, einerseits mit dem Becken, andererseits mit dem Sprungbein. Dasselbe entspricht durch seine Krümmung dem Femur, durch die Gestalt der unteren Gelenkfläche der Tibia. Am oberen Teile dieses Knochens befindet sich ein dreieckiger, zugespitzter, durch Hervorragungen und Gelenkflächen dem Femur entsprechender Fortsatz, der auf der rechten Seite völlig getrennt erscheint, auf der linken mit dem unteren Stücke, das die Gestalt eines Röhrenknochen besitzt und als Tibia anzusehen ist, zu einem Ganzen verschmolzen ist. Sprungbein und Fersenbein sind unter einander verschmolzen und bilden eine irreguläre Masse. An die sonst normalen Fusswurzelknochen reihen sich 4 Metatarsalknochen und ebensoviele Zehen an, welche letztere gut entwickelte Phalangen besitzen. — Bemerkenswert ist, dass auch bei diesem genau präparierten Falle kein Knochen völlig fehlt ausser der Fibula und selbst dieser Defect sich durch eine frühzeitige Verschmelzung von Tibia und Fibula erklären lässt.

Einen sehr interessanten Fall hat ferner Flachsland (Observ. anat. path. p. 44. Rastadt 1800) beobachtet, wo ein und dieselbe Mutter dreimal hinter einander in drei Jahren Kinder gebär, denen die Vorderarme und Unterschenkel fehlten, während Hände und Füße durchaus regelmässig gebildet waren. Letztere sassen daher unmittelbar dem Oberarm und Oberschenkel an. Bei dem letzten Kinde, das Flachsland untersuchte, waren die oberen Extremitäten $3\frac{1}{4}$ Zoll lang, von den unteren die rechte 4, die linke $3\frac{1}{2}$ Zoll und so nach innen gekrümmt, dass die Fersen beinahe die Schamteile berührten. Das untere Ende des Oberarmbeins und Oberschenkels, so wie die Hand- und Fusswurzel waren breiweich und durch kein förmliches Gelenk mit einander verbunden. Oben befanden sich 2 Bänder, unten nur eins, welches sich zur Kniescheibe begab. Auch in diesem Falle ist das Vorhandensein aller Extremitätenknochen nicht ausgeschlossen, zumal in dem breiweichen unteren Humerus- respective Femurende sehr wohl Rudimente von Unterarm- respective Unterschenkelknochen enthalten sein konnten.

Es sei ferner an dieser Stelle ein Fall mit etwas höherem Grade von Nichtentwicklung der Extremitäten bei regelmässiger Ausbildung der Endteile desselben erwähnt, den Bouchard in: Ephem. nat. cur. Dec. I. J. III. obs. 13 beschreibt:

Beide oberen Extremitäten hängen bei dieser Missbildung mit dem Körper durch ein einfaches Band zusammen. Oberarm und Hand sind vorhanden, die Vorderarm-Knochen fehlen. An der im übrigen gut geformten Hand sind nur zwei Finger völlig entwickelt, einer rudimentär, der Daumen fehlt.

An das Becken setzt sich beiderseits direct der Fuss an, Ober- und Unterschenkel fehlen. Rechts wie links ist der Fuss durch ein einfaches Band an dem Becken befestigt. Genauere Präparation liegt bei diesem Falle nicht vor. — Das betreffende Kind konnte weder gehen noch stehen, die obere Extremität jedoch war mässig gebrauchsfähig.

Einen vielleicht hierhergehörigen Defect der Vorderarmknochen hat Meckel¹⁾ beobachtet:

Schlüsselbein und Schulterblatt normal; Oberarm zwar von gewöhnlicher Länge, aber zu dünn und besonders an seinem unteren Ende beträchtlich platt. Hier läuft er in zwei Vorsprünge aus, von denen der eine, welcher rundlicher und stärker ist, seinen vorderen Rand fortsetzt. Von beiden läuft als einzige Spur der Vorderarmknochen eine Knorpelnasse zu der Handwurzel, die aus drei Knochen besteht, auf welche drei Finger folgen, welche dem zweiten, dritten und vierten entsprechen und von denen der mittlere einen Zoll länger ist als die seitlichen.

Die untere Extremität war normal.

Von grösserem Interesse ist ein sehr genau beschriebener Fall, welchen Mayer in seinem Aufsatz: „Ueber Verdopplung des Uterus“ im Journal der Chirurgie und Augenheilkunde Bd. XIII p. 522 (1829) anführt, wo es sich um ein „Missgebildetes Kind weiblichen Geschlechts mit unvollkommenen Extremitäten“ handelt. — Wir heben daraus folgendes hervor:

Kopf hochgradig hydrocephalisch, *Abdomen* stark aufgetrieben. *Obere Extremität* ein Hautstumpf von einem Zoll und 2 Linien. Die Hand sieht einem Handschuh ähnlich, woran

1) l. c. S. 749.

bloss ein Daumen ist; Fingerabteilungen bemerkt man nicht. Sie ist weich und ohne fühlbare Knochen. An der *unteren Extremität* ein fussartiger Hautstumpf; am Ende vier Wärzchen statt der Zehen.

Nach Wegnahme der Haut etc. bemerkt man an der *oberen Extremität* folgendes:

Clavicula halbmondförmig gebogen, *Scapula* gross, der innere Rand umgebogen. Der *Oberarm* ist ein viereckiges Knochenstückchen; am *Vorderarm* und an der *Hand* ist keine Knochensubstanz mehr wahrzunehmen, sondern nur fibröses Gewebe. Man bemerkt deutlich den *musc. pectoralis major*, den *pectoralis minor*, welcher an den *processus coracoideus* hingehet und einen *pectoralis tertius*, welcher gerade nach aufwärts, parallel mit dem *os sterni*, ans Schlüsselbein hingehet; den *Deltoides*, welcher sich in eine unförmliche Muskelmasse am Vorderarme verliert, einen starken *musc. subscapularis*, *supra- & infraspinatus* und *teres*. — Von den Nerven der oberen Extremität kann man den *nerv. medianus*, den *nerv. ulnaris*, den *nerv. cutaneus externus* deutlich unterscheiden. Die Arterie verzweigt sich allmählich in feine Aeste.

Becken: Das *os sacrum* besteht nur aus einem knorpeligen Körperchen, das *os ilium* ist stark; vom *os ischii* ist gar keine Spur, vom *os pubis* nur ein Knorpelpunkt vorhanden. Die *Symphysis ossium pubis* ist demnach ganz offen und weich. An Stelle des *Femur* ist ein rundliches Knochenstückchen vorhanden; im *Unterschenkel* und im *Fuss* findet man keine Spur von Knorpel oder Knochensubstanz mehr. — Man bemerkt den *musc. psoas* und *iliacus int.*, sowie eine konische Muskelmasse für den Oberschenkel und das Gesäss, ohne deutlich einzelne Partien zu unterscheiden. Am Unterschenkel liegen ebenfalls, jedoch ganz unförmliche Muskelbündel. Der Fuss besteht wie die Hand aus fibrösem Zellstoff und Fett, worin sich die Muskelfasern des Unterschenkels fortsetzen. Das Kind ist von einer gesunden Frau, die früher einen Abortus erlitt, aber auch darauf ein gesundes Kind geboren hatte. Sie sagte, sie hätte bei dieser letzten Schwangerschaft mit dem armlosen Kinde keine Bewegung gespürt, sondern das Gefühl gehabt, als hätte sie ein Säckchen mit Sand im Leibe. Versehen fand nicht statt.

Saint-Hilaire stellt den eben beschriebenen Fall deshalb als höchst merkwürdig hin, weil dieser der einzige sei, wo Hydrocephalus mit Verkümmern der Extremitäten zugleich vorkomme, während es bei Tieren häufiger der Fall sein soll.

Schliesslich erwähnen wir noch einen Fall von „Doppelseitigem Mangel der Tibia“, den Ehrlich¹⁾ beschreibt und abbildet:

Der *Femurknochen* ist 11 cm lang; sein distales Endstück ist ungewöhnlich missgestaltet; etwa 3 cm oberhalb der distalen Partie findet sich ein Knochenauswuchs, der mit seiner ungefähr 4 cm breiten Basis an der medialen Seite des Femurknochens ansetzt. Derselbe hat die Form eines Conus, dessen Basalteil von vorn nach hinten abgeplattet, dessen Spitze angeschwollen und abgerundet ist. Der Conus ist 5 cm hoch. Die *Patella* fehlt vollständig. Am *Unterschenkel* ist nur ein Knochen vorhanden, nach Auffassung des Verfassers die *Fibula*. Die Lage der *Fibula* ist etwas verändert; dieselbe liegt mehr vorn und medial, anstatt hinten und lateral. Die ganze *Fibula* ist 5½ cm lang. Die *Tarsal-* und *Metatarsalknochen* sind vollständig vorhanden, nur sind sie alle medialwärts, entsprechend der abnormen Stellung der Sohle und des Tuber calcanei, an dem die Achillessehne inseriert, gerichtet. Der *Fuss* findet sich in ausgesprochener Varusstellung.

Die Auffassung des einfachen Unterschenkelknochens als Fibula ist unserer Ansicht nach zweifellos nicht richtig, da in dem von Ehrlich beschriebenen Falle ebenfalls der allein vorhandene Knochen mit dem Talus gelenkig verbunden ist. Ausserdem spricht die kräftige Entwicklung des betreffenden Knochens dagegen, dass es sich um einen Mangel der Tibia handelt.

Ähnliche Missbildungen, wie die bis jetzt angeführten, hat Saint-Hilaire auch bei Tieren beobachtet und zwar bei einem neugeborenen Kalbe, dessen Fell von dem berühmten Reisenden Delalande dem Naturhistorischen Museum zu Paris geschenkt worden war. Anscheinend dasselbe Tier wird von Buffon im Jahre 1744 erwähnt.

Kopf hydrocephalisch, *Rumpf* etwas in der Entwicklung zurückgeblieben: Eingeweide normal. — *Die vier Extremitäten*

1) Ehrlich: Untersuchungen über die congenitalen Defecte und Hemmungsbildungen der Extremitäten. Virchow's Archiv, Bd. 100 p. 107.

sehr verkürzt; vier Hufe gut entwickelt, wenn nicht gar vergrössert, schienen dem Rumpfe aufzusitzen. Der einzelne Huf allein war höher, wie die ganze übrige Extremität. —

Zwei andere Kälber zeigten dieselbe Art von Missbildung bei gleichzeitigem Vorhandensein von Hydrocephalus. —

Möglicherweise handelte es sich in diesen Fällen um sog. congenitale Rachitis, welche äusserlich sehr ähnliche Formen hervorbringen kann.

Die im Vorstehenden beschriebene Missbildung gehört zu den im Allgemeinen als »*Micromelie*« bezeichneten Formen, und zwar kann man derselben den speciellen Namen der »*Phocomelie*« beilegen. Mit diesem Ausdruck bezeichnete G. Saint-Hilaire¹⁾ ganz treffend, wegen der äusserlichen Aehnlichkeit der Extremitäten mit denen der Robben, Missbildungen mit normal entwickeltem Kopf und Rumpf, bei denen die gut gebildeten Hände und Füsse wegen der Kürze der Zwischenglieder unmittelbar an Schulter und Hüften aufzusitzen scheinen. Entweder können beide oberen oder unteren Extremitäten allein, oder alle vier Glieder Phocomelie zeigen, oder aber es ist nur ein Arm oder ein Bein von Phocomelie befallen.

Die *Phocomelie* gehört zu denjenigen Missbildungen, welche eine ausgesprochene *Tierähnlichkeit* besitzen; in der That ist der Vergleich mit einem *Seelöwen*, welchen Herr Dr. Kimpen auf das noch lebende missgebildete Kind in unserem Falle anwandte, ein vollkommen zutreffender. Es ergibt sich daher bei der Betrachtung fast von selbst die Frage, welche auch thatsächlich bei Gelegenheit der Phocomelie mehrfach aufgeworfen ist, ob wir es hier mit einer rein äusserlichen *Theromorphie* oder mit einem wirklichen *Atavismus*, einer *Rückschlagbildung*, zu thun haben.

Nach der Auffassung von Gegenbaur²⁾, welche auch Marchand³⁾ theilt, kann überhaupt bei eigentlichen Missbildungen von einem Rückschlag nicht die Rede sein, insofern

1) l. c. Bd. II. p. 152. — 2) Morpholog. Jahrb. Bd. VI. 1880. S. 545. —

3) Art. Missbildungen in Eulenburg's Real-Encyclopädie der gesammten Heilkunde.

als die Missbildung *eine Störung der normalen Entwicklung voraussetzt und daher stets pathologisch, unzweckmässig und atypisch ist*. Virchow ¹⁾ lässt den Atavismus bei gewissen leichteren Formen der Missbildung zu, indem er annimmt, dass eine solche Störung gewissermassen spontan eintreten und dann Formen hervorbringen könne, welche in der Tierreihe ihr normales Urbild finden. Jedenfalls ist die Möglichkeit einer Rückschlagbildung in allen solchen Fällen auszuschliessen, in welchen die Entstehung der Missbildung auf eine von aussen auf den *normalen* Verlauf der Entwicklung einwirkende störende Ursache, also auf eine wirkliche *Bildungshemmung* zurückzuführen ist. Sicher kann das Ausschlaggebende nicht die Tierähnlichkeit der äusseren Form sein, sondern allein der innere Bau.

Micromelie kann nun durch verschiedene Ursachen bedingt sein. Schliessen wir aber die sogenannte *foetale Rachitis* und die *Spontan-Amputation* des Foetus aus, welche vielfach auch hierher gerechnet werden, so dürfen wir wohl zweifellos behaupten, dass das Wesen dieser Missbildung in einer *Entwicklungshemmung* zu suchen ist. Der Beweis hierfür liegt in der Beschaffenheit der Skelet- und Weichteile.

Prüfen wir in unserem Falle den inneren Bau, so können wir keinen Augenblick zweifeln, dass hier Störungen eingewirkt haben müssen, welche mehr oder weniger zufällige Veränderungen der Form des Skelets und der Weichteile hervorgebracht haben, Veränderungen, welche in keiner Weise auf irgend eine *normale Tierform* mit Bestimmtheit hindeuten.

Vor allem tritt uns die *knöcherne Ankylose des Unterschenkels mit dem Femur in rechtwinkliger Stellung* und das *Vorhandensein nur eines, hochgradig verkümmerten Unterschenkelknochens entgegen*, der sich zweifellos als *Tibia* erwies, an den oberen Extremitäten die *knöcherne Ankylose des kurzen Humerusrudimentes mit der Scapula*, die Ablösung des *processus coracoideus* von der letzteren und *Verschmelzung mit dem Humerus*, ferner die regelwidrige Lagerung der ebenfalls verkümmerten Vorderarmknochen und anderes. Alle diese Dinge sind keine Tierformen, sondern sie sind von ausgebildeten tierischen Formen ebenso verschieden, wie von der

1) Descendenz und Pathologie. Virchow's Archiv Bd. 103.

menschlichen Form, sie können also auch keineswegs durch Atavismus entstanden sein. Sie lassen sich vielmehr zweifellos nur so erklären, dass die Anlagen der Extremitätenknochen wenigstens im knorpeligen Stadium, vielleicht auch noch die einzelnen Knochencentren, ursprünglich in normaler Weise vorhanden waren, dass dieselben aber frühzeitig durch eine bestimmte äussere Einwirkung in ihrer natürlichen weiteren Entwicklung gehemmt worden sind.

Man muss zur Beurteilung dieser Dinge vor allem den Modus in Betracht ziehen, welchen die Extremitäten in ihrer Entwicklung verfolgen. Dieselben kommen durch eine Art Knospungsprocess zu Stande. Obere wie untere Gliedmassen entstehen ursprünglich in Form kleiner Knöpfchen oder Sprossen, rundlicher Hervorragungen, welche allmählich auswachsen und sich weiter differenzieren; am Ende entstehen neue Knöpfchen oder Sprossen als Anlage der Finger. Während anfangs die Hand und der Fuss allein am Rumpf sichtbar sind, tritt erst allmählich durch weitere Ausbildung der ursprünglich verborgenen Anlage des Vorder- und Oberarms die Streckung der Extremität und deutliche Differenzierung der drei Hauptabschnitte ein.

Wirkt nun irgend eine *raumbeengende Ursache* von aussen auf eine solche im Inneren noch nicht differenzierte Sprosse ein, in der sich als erste Andeutung der Extremitätenknochen nur einzelne isolierte Knorpelzellenheerde finden, so begreift man, wie eine solche auf die weitere Entwicklung der Extremität einen sehr erheblichen Einfluss auszuüben im Stande ist. — Ist die Störung zu einer Zeit eingetreten, wo die Extremität schon gegliedert war, so können sich die einzelnen Knochen zwar weiter ausbilden, aber es kann zu Verlagerungen, Verwachsungen oder anderen Formveränderungen derselben kommen, welche je nach dem Grade und der Art der Einwirkung verschiedenartig sein können, wie man dies z. B. in sehr charakteristischer Weise bei der congenitalen Klumpfussbildung beobachtet. — Tritt dagegen die Hemmung früher ein, so muss es selbstverständlich zu weit schwereren Formveränderungen, zur Verwachsung und Verschmelzung oder richtiger zur unvollkommenen oder mangelnden Differenzierung der einzelnen isolierten Knorpelheerde von einander und hierdurch zu den

höchsten Graden der Verkümmernng, ja selbst zum Schwund ganzer Knochen kommen.

Bei Anwendung des eben Gesagten auf unseren Fall erklären sich die einzelnen vorgefundenen abnormen Verhältnisse leicht und man wird zugeben, dass *gerade bei der phocomelischen Missbildung Druck resp. Raumbiegung dasjenige ätiologische Moment ist, welches allein befriedigend das Zustandekommen dieser charakteristischen Formveränderung erklärt*, wenn derselbe in demjenigen Entwicklungsstadium einwirkt, in welchem die Hände und Füße bereits hervorgetreten, die Zwischenglieder aber noch nicht entwickelt sind.

Auch die Abtrennung des processus coracoideus von der Scapula und dessen nachträgliche Verschmelzung mit dem Humerus ist nicht gerade auffällig, wenn man bedenkt, dass der erstere aus einem besonderen Knochenkern hervorgeht. Die Möglichkeit ist nicht abzustreiten, dass entweder durch Druck oder durch Muskelzug die Ablösung und Verlagerung, sodann die nachträgliche Verwachsung jenes Knochens mit dem Humerus zu Stande kam.

Die zahlreichen Anomalien der *Muskeln* an oberer wie an unterer Extremität dürften alle als abhängig von der rudimentären Entwicklung des Skelets, der Verkürzung der grossen Extremitätenknochen in Folge der frühzeitigen Verschmelzung der Anlage, der vollständigen Atrophie anderer Skeletteile zu erklären sein. Ferner berechtigt der Umstand, dass die Muskulatur insofern in ihrer Anordnung modificiert ist, als sie statt fehlender resp. höchst rudimentär entwickelter Knochen benachbarte, besser ausgebildete Skeletteile als Ansatz- beziehungsweise Ursprungsstelle benutzt, zu der Annahme, dass das Knochenwachstum zu einer Zeit gehemmt wurde, wo die Anlage der Muskulatur noch nicht perfect war.

Auch bei den aus der Literatur bekannten Fällen lässt sich in ähnlicher Weise die geringere oder hochgradigere Entwicklungsstörung auf Hemmung zurückführen. Bei allen geht aus der Beschaffenheit der einzelnen Teile hervor, dass in einem bestimmten früheren Stadium die Entwicklung eine normale gewesen sein muss, ehe die äussere Störung einwirkte.

Wenn wir nun nach dem Vorhergehenden mit *grösster Wahrscheinlichkeit* eine *Raumbiegung*, welche in sehr früher

Zeit auf den Embryo einwirkte, als nächste Ursache der Missbildung annehmen müssen, so lassen sich über die *Art und Weise*, wie eine solche zu Stande kommen konnte, vorläufig nur Vermutungen aussprechen.

In erster Linie werden wir natürlich auf die den Embryo umgebenden Teile, die *Eihäute* hingewiesen, speciell auf das *Amnion*, dessen Bedeutung für die Entstehung gewisser Missbildungen durch Raumbegrenzung durch *Daveste* ausser Zweifel gesetzt ist, sodann auf die *Decidua reflexa*, welche bekanntlich in den ersten Monaten eine Art selbständiger Kapsel um den Embryo bildet; sodann kann die Uteruswand, sowie abnormer Inhalt des Uterus in Betracht kommen.

Man kann sich sehr wohl vorstellen, dass schon eine geringe von der *Decidua reflexa* oder vom *Chorion* ausgehende Blutung resp. die Bildung eines Coagulums in der Umgebung des Amnion kürzere oder längere Zeit raumbegrenzend auf den Embryo einwirkt und hierdurch die normale Entwicklung desselben stört; eine ähnliche Wirkung können Blutergüsse haben, welche in Folge eines Trauma zwischen *Decidua reflexa* und *vera* entstehen und dergl. — Ferner könnten Fibrome oder andere Geschwülste, die der inneren Uteruswand ansitzen, einen Druck auf die noch zarte Frucht ausüben. — Die *Zeit des Eintritts der Störung* lässt sich mit Rücksicht auf die oben angedeutete Entwicklungsstufe der Extremitäten mit ziemlicher Sicherheit auf die vierte bis sechste Woche der Schwangerschaft festsetzen.

Der im vorstehenden beschriebene Fall von Phocomelie darf unserer Ansicht nach als ein weiteres Beispiel für die Entstehung der Missbildung durch *eine mechanisch einwirkende Hemmung der normalen Entwicklung* gelten, eine Auffassung, welche zwar noch immer vielfach bestritten, so doch die einzige naturgemässe für die bei weitem grösste Mehrzahl der Missbildungen sein dürfte.

Am Schlusse dieser Arbeit möge mir gestattet sein, Herrn Professor Dr. Marchand für die mir zu Teil gewordene Unterstützung bei dieser Arbeit meinen Dank auszudrücken.

Erläuterung der Tafeln.

Tafel I.

Zwei Abbildungen des missgebildeten Knaben nach der Photographie.

Tafel II.

Fig. 1.

Das linke Bein von der Innenseite.

Natürliche Grösse.

<i>Ps</i>	m. psoas.	<i>edl</i>	m. extensor digitorum longus.
<i>Pe</i>	m. pectineus.	<i>chl</i>	m. extensor hallucis longus.
<i>afl</i>	m. adductor femoris longus.	<i>ehb</i>	m. extensor hallucis brevis.
<i>gr</i>	m. gracilis.	<i>edb</i>	m. extensor digitorum brevis.
<i>afm</i>	m. adductor femoris magnus.	<i>fdl</i>	m. flexor digitorum longus (hinter der Tibia zum Vorschein kommend).
<i>tf</i>	m. tensor fasciae.	<i>p</i>	Patella.
<i>rf</i>	m. rectus femoris.	<i>nt</i>	n. tibialis (die punktierte Linie aus Versehen nicht bis zum Nerv fortgesetzt).
<i>sa</i>	m. sartorius.		
<i>vl</i>	m. vastus lateralis.		
<i>vm</i>	m. vastus medialis.		
<i>ta</i>	m. tibialis anticus.		

Fig. 2.

Das rechte Bein von der lateralen Seite gesehen.

Natürliche Grösse.

<i>qf</i>	m. quadriceps femoris (vastus lateralis).	<i>gal</i>	m. gastrocnemius, caput lateral.
<i>bfl</i>	m. biceps femoris, caput longum.	<i>edl</i>	m. extensor digitorum longus.
<i>bfm</i>	Derselbe, caput breve, sehr rudimentär.	<i>edb</i>	m. extensor digitorum brevis.
<i>st</i>	m. semitendinosus.	<i>flb</i>	m. flexor digitorum brevis.
<i>sm</i>	m. semimembranosus.	<i>adq</i>	m. abductor digiti quinti (rudimentär).
<i>gam</i>	m. gastrocnemius caput med., ungewöhnlich hoch am Oberschenkel entspringend.	<i>nt</i>	nervus tibialis.
		<i>np</i>	nervus peroneus.





Fig. 3.

Der linke Arm mit der Hand in gestreckter und zur Schulterhöhe erhobener Stellung.

Natürliche Grösse.

<i>pmi</i>	m. pectoralis minor.	<i>i</i>	m. interosseus primus.
<i>pma</i>	m. pectoralis major.	<i>l</i>	m. lumbricalis.
<i>d</i>	m. deltoideus.	<i>fld</i>	m. flexor digitorum (Einzelheiten nicht sämtlich darstellbar).
<i>ss</i>	m. subscapularis.	<i>cl</i>	clavicula.
<i>ld</i>	m. latissimus dorsi.	<i>h</i>	Gelenkfläche des unteren Humerusendes, nach Eröffnung der sie bedeckenden Kapsel.
<i>tmj</i>	m. teres major.	<i>np</i>	nervus perforans.
<i>b</i>	m. biceps.	<i>nm</i>	nervus medianus.
<i>su</i>	m. supinator (brevis).	<i>nr</i>	nervus radialis.
<i>br+re</i>	m. brachio radialis und extensores carpi radiales.	<i>nu</i>	nervus ulnaris.
<i>x</i>	Zusammenhängende Muskelmasse, dem pronator teres, radialis internus, palmaris longus, ulnaris internus entsprechend.		

Curriculum vitae.

Geboren wurde ich Emil Christoph Boerner zu Hattersheim, Regierungsbezirk Wiesbaden, am 28. Mai 1861 als Sohn des Nassanischen Bataillonsarztes, jetzigen Sanitätsrats Dr. med. J. Boerner. Ich bin katholischer Confession. Den ersten Unterricht erhielt ich in der Elementarschule meines Heimatortes. Von Herbst 1871 bis Ostern 1881 besuchte ich das Königliche Gymnasium zu Wiesbaden. Mit dem Zeugnis der Reife entlassen, begann ich das Studium der Medicin Ostern 1881 auf der Marburger Hochschule. Nach bestandnem Tentamen physicum besuchte ich im Sommer 1883 Freiburg i. Br., im Winter 1883/84 Strassburg, um hierauf in Marburg meine Studien zu vollenden. Während meines Aufenthaltes in Freiburg absolvierte ich den ersten Teil meiner Dienstzeit als Einjährig-Freiwilliger mit der Waffe im fünften badischen Infanterie-Regiment No. 113. Das medicinische Staatsexamen legte ich vor der Prüfungscommission zu Marburg ab von November 1885 bis Januar 1886. Am 9. Februar bestand ich das Examen rigorosum. Seit März 1886 bin ich an der Marburger medicinischen Klinik als Assistenzarzt angestellt.

Meine academischen Lehrer waren in Marburg die Herren Professoren und Dozenten:

Ahlfeld, Böhm, Cramer, Frerichs, Gasser, Greeff, v. Housinger, Külz, Lahs, Lieberkühn, Mannkopff, Marchand, Melde, Meyer Roser, Roser, Rubner, Schmidt-Rimpler, Strahl, Taczek, Wagener, Wigand, Zincke;

in Freiburg: Pinner;

in Strassburg: Fischer, Freund, Kussmaul, Lücke, Meyer, von Recklinghausen, Schwalbe, v. d. Velden.