

### III.

## Ueber familiäre Dysostose beginnend in der Geschlechtsreife (Pubertätsdysostose<sup>1</sup>).

Von

Prof. Dr. G. Anton-Halle.

(Mit 5 Abbildungen.)

---

Die Beziehungen zwischen Knochensystem und Nervensystem, welche sich in der ganzen Entwicklungszeit bemerkbar machen, haben in der Entwicklungspathologie und in der Lehre der Degeneration sich bereits mehrfach heuristisch erwiesen.

In der Nervenheilkunde und Psychiatrie war der Begriff der Degeneration lange Zeit hindurch ein recht inhaltsleeres Schlagwort geworden. Die Beobachtungsdetails von Abweichungen am Knochensystem und am Nervensystem wurden zwar nebeneinander gereiht, und sehr bald wurden sie zu Beziehungen verwoben, welche aller Beweisführung voraneilten, d. h. die Zeichen äusserer Abartung wurden viel zu häufig schon als sicherer Ausdruck fehlerhafter psychischer und nervöser Organisation angesprochen. Besonders die Gerichtsärzte waren allzu schnell bei der Hand mit dem Ausdrucke: „degenerativer Defektmensch“. Mit Recht hat sich die Reserve in solchen Urteilen zur Geltung gebracht.

Wohl aber bleibt es ein interessantes Problem, wie weit auch bei den Entwicklungsstörungen ein Parallelismus zwischen körperlichen und zentralen nervösen Verbildungen wahrzunehmen ist.

In diesem Sinne hat das Studium der Störungen des gesamten Drüsenapparates, insbesondere der Drüsen mit innerer Sekretion, eine neue Richtung gebracht. Jedes Detail kann hier neuen Wert gewinnen und insbesondere verwertbar werden für die kausalen Beziehungen der Abweichungen im Körper, aber auch im Nervensystem. Es wird gewissermassen der breite Fluss der anthropologischen Forschung auf die

---

1) Erweitert nach einem Vortrage in der Tagung deutscher Kinderärzte in Halle, 19. Mai 1912.

Mühlen der Psychiatrie geleitet. Es ist dies in hohem Grade erwünscht, damit auf letzterem Gebiete der derzeitige sterile Streit um Worte aufhört und der wissenschaftliche Forschungseifer wiederum auf ergiebige Bahnen gebracht wird.

Diese Erwägungen mögen es erklärlich und verzeihlich machen, dass ich im folgenden eine Familienkrankheit schildere, bei welcher der regsame Zusammenhang zwischen Knochen- und Nervenentwicklung illustriert sein soll.

Der Vater Karl M., 64 Jahre alt, aus Oberröblingen a./Helme. Er gibt an, aus gesunder Familie zu stammen. Ein Bruder seines Vaters litt mit 78 Jahren an (senilem) Zittern aller 4 Gliedmassen. Er hat eine normale Entwicklung durchgemacht mit gutem Schulerfolg, übt sein Schlosserhandwerk beständig aus und hat mit 28 Jahren geheiratet. Luetische Infektion stellt er in Abrede. Er ist kein Trinker und soll früher stark geraucht haben. Von Verwandtenheiraten in der Familie ist ihm nichts bekannt.

Die Untersuchung dieses Mannes ergab, in Skizze wiedergegeben, nur wenig Befunde. Die Konjunktivalreflexe sind schlecht ausgeprägt, auch der Kornealreflex herabgesetzt. Die Sehschärfe entsprach dem Alter. Der Augenspiegelbefund ist normal. Sonst sind keine erheblichen Befunde. Das Brustbein war oben etwas vorgewölbt und die Wirbelsäule leicht kyphotisch. An den inneren Organen ist kein besonderer Befund. Bei feineren Bewegungen besteht etwas Intentionstremor (schwere Schlosserarbeit). Die grobe Kraft der Hände ist gut. Doch ist der Bewegungstypus auffällig langsam. Ein krankhafter Befund wird sonst durch die Untersuchung nicht eruiert. Die Wassermann'sche Probe war negativ.

Die Mutter Auguste M., 59 Jahre alt. Auch hier sind erbliche Erkrankungen oder Entwicklungsstörungen nicht nachweisbar. Die Mutter lebt mit 82 Jahren. Die Frau hat sich normal entwickelt. Im ganzen hat sie zehnmal geboren. Zwischen dritter und vierter Geburt war eine Fehlgeburt, im dritten Monat. Ein Kind ist an Brechdurchfall im Alter von  $1\frac{1}{4}$  Jahren gestorben. Die Frau hat bis vor 3 Jahren (bis zum 56. Jahre) menstruiert. Der körperliche Befund der inneren Organe gibt keine erheblichen Abweichungen. Es besteht bei ihr eine leichte Kyphose der Brustwirbelsäule und leichte Rechtsskoliose. Die Haut- und Sehnenreflexe sind normal. Ebenso ist an dem Bewegungstypus keine Anomalie. Die Frau ist von auffallend kleinem Wuchs, auch ihre Geschwister sollen sehr klein sein.

Minna K. geborene M., 31 Jahre alt, älteste Tochter der vorigen. Sie hat als Kind die „englische Krankheit“ überstanden, sich sonst normal entwickelt. 7 Jahre hat sie eine Stellung versehen. Seither ist sie verheiratet (6 Jahre). Ein Kind ist gesund. Zweimal erfolgten Aborte. Zurzeit hat sie eine normale Gravidität und Geburt überstanden. Sie versichert, das Kind selbst gestillt zu haben.

Bei dieser Frau ist von den Befunden hervorzuheben: Die Muskulatur ist schlaff. Es besteht eine stärkere Kyphose der Dorsalwirbelsäule ohne Skoliose. Das Brustbein springt etwas vor. Der Brustkorb ist fassförmig.

Emilie M., 28 Jahre alt, Dienstmädchen. Sie gibt an, dass sie in der Kindheit die „englische Krankheit“ durchgemacht habe und erst im dritten Jahre laufen gelernt habe. Sie lernte schwerer als die ältere Schwester. Seit

Fig. 1.

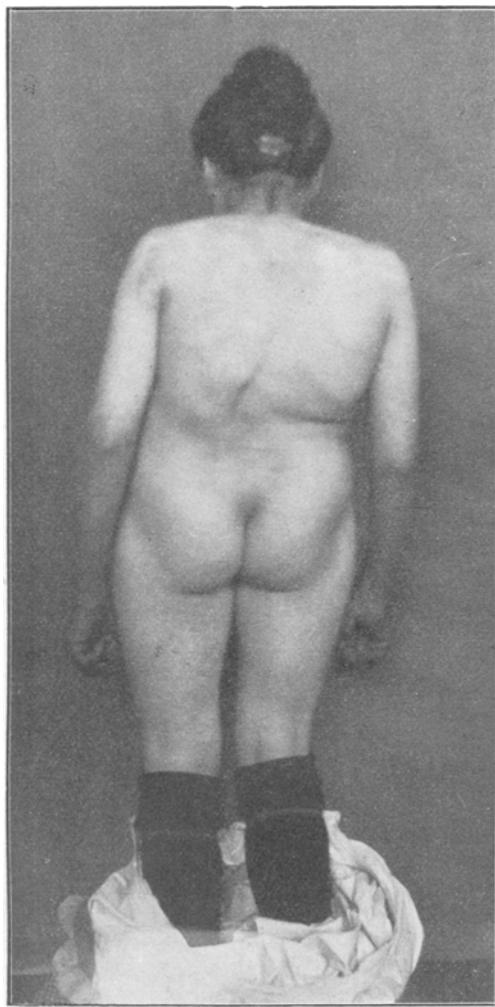


Auguste M., 25 Jahre alt und Minna K. geb. M., 31 Jahre alt.

etwa dem 19. Jahre ist sie in Stellung. Seit Jugend besteht Strabismus convergens. Die körperliche Untersuchung ergab sonst nichts Erhebliches. Insbesondere ist bei ihr die Wirbelsäule gerade.

Otto M., 24 Jahre alt. Er soll bis zum 15. Jahre eine normale Entwicklung dargeboten haben. Vom 15. Jahre an, in der Lehrzeit, bemerkte er eine allmähliche Verkrümmung der Wirbelsäule, welche seither jedoch nicht

Fig. 2.

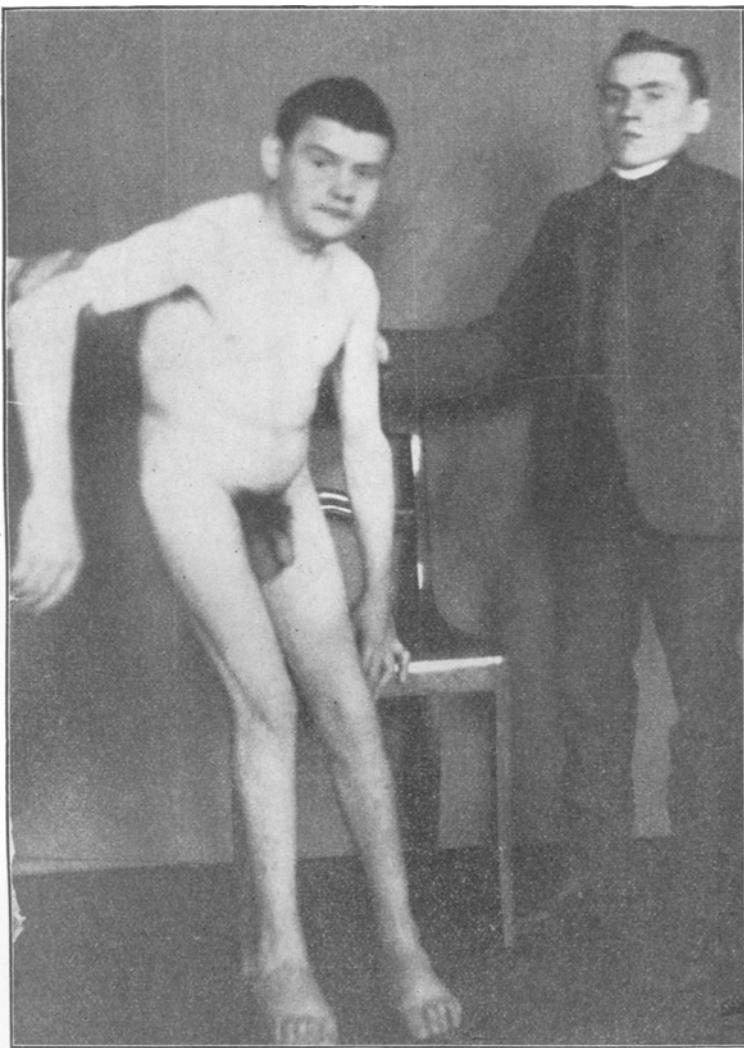


Auguste M., 25 Jahre alt.

so stark fortschritt wie bei den Brüdern. Er hat die Arbeit bisher nicht ausgesetzt. Die Körperuntersuchung war ohne besondere Befunde. Die Brustwirbelsäule war jedoch in der oberen Hälfte kyphotisch und stark rechts-

skoliotisch. Die untere Brustwirbelsäule ist lordotisch und leicht linksskoliotisch. Die Rippen rechts sind auffällig vorgewölbt. In den Bewegungen ist keine Anomalie nachweisbar.

Fig. 3.

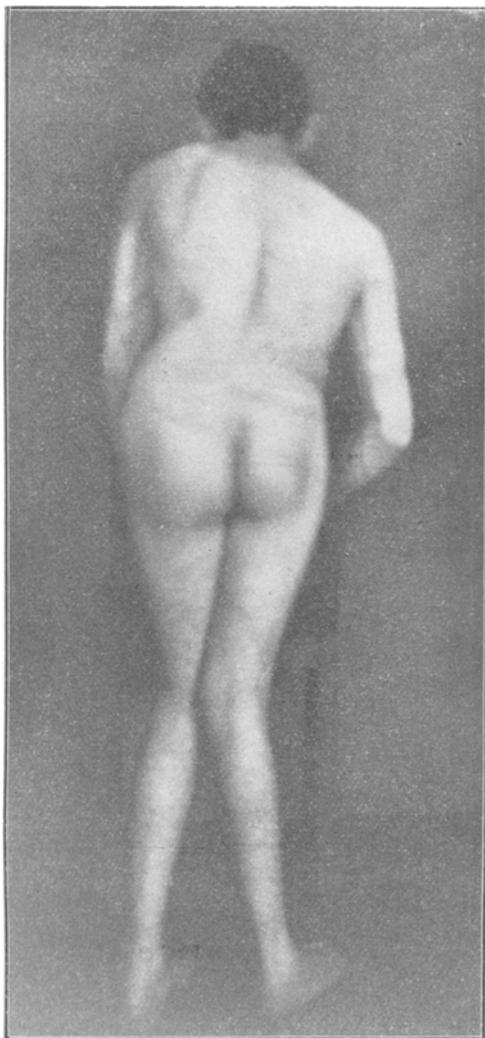


Wilhelm M., 30 Jahre alt und Richard M., 21 Jahre alt.

Richard M., 21 Jahre alt. Er soll eine normale Entwicklung durchgemacht haben. In der Schule hat er gut gelernt. Er war meist der erste in der Klasse. Bei ihm ist die Wirbelsäule noch gerade, gut beweglich und nicht druckempfindlich.

Auguste M., 25 Jahre alt. Sie soll sich in der Jugend normal entwickelt haben bis auf den Umstand, dass sie bis zurzeit nicht menstruierte.

Fig. 4.

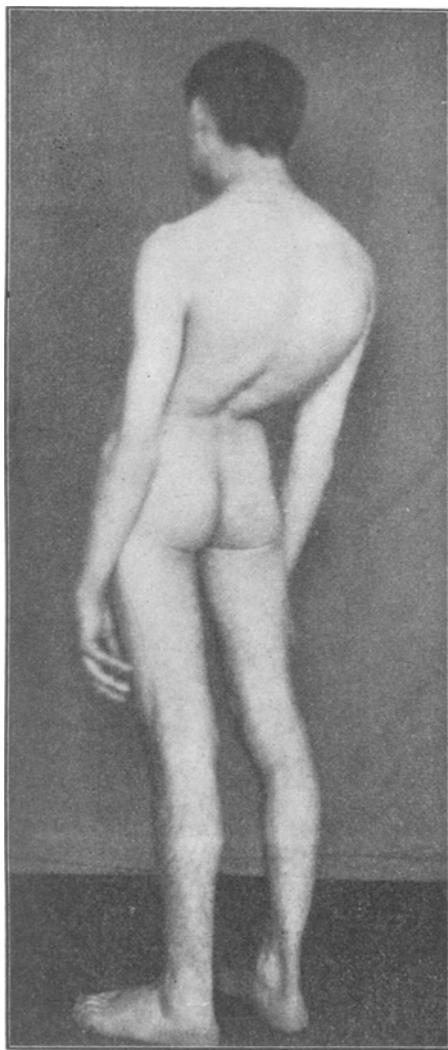


Wilhelm M., 30 Jahre alt.

Seit dem 15. Jahre wurde sie schwächer in den Beinen und Händen. Um diese Zeit soll auch die Verkrümmung in der Wirbelsäule begonnen haben. Die Befunde an den inneren Organen sind nicht erheblich. Der Brustkorb ist

fassförmig. Das Sternum ist in der Mitte stark vorgewölbt, im unteren Drittel eingezogen. An den Mammea fehlt beiderseits der Warzenhof. Die

Fig. 5.



Emil M., 22 Jahre alt.

Brustwirbelsäule ist hochgradig rechtsskoliotisch und etwas kyphotisch. Kompensatorische Verkrümmung besteht an der Lendenwirbelsäule. Die Scapula ist links auffällig tief. Die Hände sind stark livide verfärbt. Die Geschicklich-

keit und rasche Bewegungen sind an den Händen ungestört. Die Muskulatur ist allerorts etwas schlaff. An den Beinen ist die grobe Kraft links herabgesetzt. Beim Erheben der Beine besteht leichtes Schwanken. Der Kniehackenversuch geht nur langsam vor sich. Es besteht beiderseits leichtes Genu valgum. An der rechten Fusssohle ist kein Plantarreflex zustande zu bringen. Links ist Babinski angedeutet. Beim Gehen wird das linke Bein etwas gezogen. Es entsteht dabei auch ein leichtes Schwanken. Die Intelligenz erwies sich bei den wiederholten Prüfungen nicht auffällig gestört. Zu bemerken ist, dass die Zähne weit auseinanderliegen und dass der Unterkiefer ziemlich breit ist. Die unteren und oberen Schneidezähne berühren sich mit der Schneide. Beim Komprimieren der Hüftbeinschafeln besteht ein leichtes Federn. Auch die Symphyse ist leicht schnabelförmig verändert.

Erst im Juni 1912, also im 25. Lebensjahre, trat die Menstruation spärlich ein.

Bei dieser Patientin sowie bei ihrem Bruder (Emil) wurde durch Phytabehandlung wenigstens durch längere Zeit Stillstand und etwas Besserung erzielt.

Emil M., 22 Jahre alt, Schriftsetzer. Er hat sich in der Jugend normal entwickelt. Mit 13 Jahren soll ein Spitzenkataarrh dagewesen sein. Die Schulerefolge waren gute. Hierauf bestand er eine 4jährige Lehrzeit als Schriftsetzergehilfe. Vom 15.—18. Lebensjahre wurde allmählich sein Gang wackelig, was mehr der Umgebung auffiel. Auch wurde seine Körperhaltung allmählich krumm, vornüber geneigt. Im 19. Lebensjahre bemerkte er Un geschicklichkeit in beiden Händen, so dass er mit der Arbeit nicht mehr vorwärts kam. Auch die Sprache wurde schwerer. „Er stiess öfter mit der Zunge an“. Im Mai 1910 erkrankte er an einem Tonsillarabszess, welcher inzidiert wurde. Im Anschluss daran hat sich das Leiden verschlimmert. Seither mussten die Versuche zur Wiederaufnahme der Arbeit ausgesetzt werden.

Der derzeitige Befund ist folgender: Die Körperlänge ist 151 cm, das Gewicht 46,5 kg. Der Schädel ist ziemlich breit. Das Kinn springt vor und ist auffällig lang. In der Ruhe besteht leichtes Zittern des Kopfes. Beim Blick nach rechts besteht leichtes Fibrieren der Bulbi, beim Blick nach links stärkerer Nystagmus, in leichtem Masse auch beim Blick nach oben. Doppelbilder sind nicht nachzuweisen. Die Pupillen reagieren in allen Qualitäten. Der Augenhintergrund zeigt normalen Befund. Die Konjunktival- und Kornealreflexe sind beiderseits herabgesetzt. Bei der Gesichtsinnervation prävaliert in mässigem Grade die linke Seite. Die Zunge ist gerade, auffällig lang und schmal. Der Unterkiefer überragt den Oberkiefer. Die Zahnstellung ist nicht deformiert. Die Sprache ist langsam, undeutlich artikulierend. Die Stimme ist etwas monoton. Die Schilddrüse ist eben tastbar. Der Brustkorb ist flach. Das Brustbein springt vor. Es besteht deutliche Kyphose der Brustwirbelsäule. Dabei die oberen Brustwirbel rechts skoliotisch, mit kompensatorischer Verkrümmung der unteren Brustwirbelsäule und der lordotischen Lendenwirbelsäule. An den inneren Organen sind keine besonderen Befunde. Die grobe Kraft in Händen und Armen hat nicht merklich gelitten. Dagegen ist deutliches Un geschick bei feineren Bewegungen beiderseits zu eruieren. Neigung

zu Spasmen ist an den Händen und Armen nicht auffällig. Dagegen ist die Muskulatur des gesamten Körpers auffällig schlaff. An den Beinen besteht keine Atrophie. Das Erheben der Beine erfolgt unter lebhaftem Schwanken. Der Kniehakenversuch wird beiderseits unter starken Schleuderbewegungen vollzogen. Die Sehnenreflexe sind beiderseits schwach, aber auslösbar. Beiderseits ist das Babinski'sche Phänomen vorhanden. Fussklonus ist beiderseits angedeutet, initial. Das Lagegefühl ist nicht nachweislich gestört. Die feineren Berührungen scheinen beiderseits an den Füßen nicht wahrgenommen zu werden. Doch wird stumpf und spitz deutlich erkannt. Der Patient steht breitspurig, schwankt lebhaft. Bei Augenschluss ist er zum Umfallen geneigt. Der Gang ist deutlich schwankend und ataktisch. Die rechte Fusssohle schleift am Boden. Bei der Lumbalpunktion floss der Liquor in rascher Tropfenzahl ab. Die Globulinreaktion ist negativ. Die Lymphozyten sind nicht vermehrt. Die Wassermann'sche Reaktion sowohl im Blut wie in der Lumbalflüssigkeit ist negativ. Beim Körperbefund ist noch auffällig eine abnorm grosse Entwicklung des Genitale und ein abnorm langer Penis. Die Intelligenz- und Gedächtnisprüfung lässt krankhafte Defekte nicht erkennen. Die Schrift ist noch leserlich, wenn auch einigermassen ataktisch. Beim Prüfen der Hüftbeinschaufeln ist deutlich eine abnorme Beweglichkeit dieser Knochen erkennbar. Das Röntgenbild siehe am Schluss.

Nach Sistieren der Phytinbehandlung wurde durch seitherige Untersuchung (15. 1. 13) wieder eine Verschlimmerung der Bewegungsstörungen erzielt. Diese Behandlung daher wieder dauernd vorgenommen.

Wilhelm M., 30 Jahre alt. Nach Angabe der Eltern war seine Geburt sehr schwer und langdauernd. Doch kam sie ohne operative Hilfe zustande. In der Kindheit war seine Entwicklung verzögert. Er lernte erst mit 3 Jahren laufen, mit 5 Jahren begann er deutlich zu sprechen. In der Schule war der Fortschritt nur gering. Doch soll er in der Jugend gut beweglich gewesen sein. In den ersten Kinderjahren soll Rachitis dagewesen sein. Der Vater macht die Angabe, dass er etwa im 8. Lebensjahr wiederholt stark aus Mund, Nase und Ohren geblutet habe, ohne dass eine äussere Verletzung stattgefunden habe (Skorbut?). Mit dem 14. Lebensjahr begann sich die Wirbelsäule zu krümmen, welches Leiden sich bisher progressiv verschlechterte. Insbesondere fiel seither die Zunahme der Bewegungsschwäche an den Armen, noch mehr an den Beinen auf, so dass er etwa seit dem 27. Jahre die Arbeit aufgeben musste. Auf Befragen wird mitgeteilt, dass er stets undeutlicher sprach als die Geschwister und dass von Jugend an ein leichtes Schielen bestand.

Von den derzeitigen Befunden sei folgendes wiedergegeben: Der Schädel ist symmetrisch, ohne auffällige Verbildung,  $56\frac{1}{2}$  cm im Umfang, nirgends druckempfindlich. Der Unterkiefer überragt auffällig den Oberkiefer. Patient ist Vorderkauer. Es besteht leichte Sattelnase (sowie bei vier anderen Geschwistern). Die knöcherne Gaumenplatte ist etwas verbreitert. Die Zahnhaltung ist nicht auffällig abnorm. Beim Blick nach links bleibt das rechte Auge in Mittellinie. Es besteht deutliche Lähmung des Rectus internus. Die Pupillen reagieren. Der Augenhintergrund ist normal. Das rechte Oberlid

hängt etwas tiefer als das linke. Die Konjunktival- und Kornealreflexe sind nur wenig herabgesetzt. Der linke Gesichtsnerv ist etwas weniger innerviert als der rechte. Die Zunge ist auffällig lang und bei Willkürbewegungen rascher ermüdet. Die Sprache ist schleppend, mangelhaft artikuliert. Die Stimme liegt hoch, ist krächzend, monoton. Schwere Worte werden undeutlich und verlangsamt ausgesprochen. Die Kopfbewegungen sind verlangsamt wegen enormer Schlaffheit der Halsgenickmuskulatur. Beim Vorstrecken der Hände entsteht deutliches Schwanken und rasche Ermüdung. Die passive Beweglichkeit der Arme und Hände ist wegen Hypotonie sehr erleichtert. Die Bauchmuskeln sind schlaff, zeigen normale Reflexe. Aufsetzen ohne Hilfe der Arme ist möglich. Das Genitale ist übermäßig entwickelt, besonders der Penis. Die Beine zeigen auffällig schlaffe Muskulatur. Beim Erheben stellt sich lebhaftes Schwanken und rasche Ermüdung ein. Die Sehnenreflexe links sind nachweisbar. Der rechte Kniestehnenreflex scheint zu fehlen. Der Kniehakenversuch kommt nur schwierig zustande, unter lebhaftem Schwanken. Alle Bewegungen sind auffällig verlangsamt<sup>1)</sup>. Beim Versuch aufzustehen, vermag er auch nicht auf breiter Basis sich zu halten. Sich selbst überlassen, taumelt er nach rückwärts. Das Gehen ist nur mit Hilfe möglich. Dabei schwankt er lebhaft hin und her. Blasen- und Mastdarmfunktionen gehen noch ungestört vor sich. Im Harn ist nichts Abnormes. Beim Stehen knickt er in den Knieen ein. Was das Knochensystem betrifft, so besteht etwa vom 3. Brustwirbel ab eine deutliche Kyphose und starke Rechtsskoliose, welche etwa am 8. Brustwirbel nach links umbiegt. Die Lendenwirbelsäule ist deutlich lordotisch. Die Schulterblätter stehen weit auseinander. Die Rippen, besonders die unteren, sind nach rechts stark vorgewölbt. Die Hüftschaufeln federn deutlich und es ist eine Zuspitzung der Symphyse zu tasten. Der Untersuchte ist meist euphorisch, nimmt wenig Anteil an der Umgebung. Seine Antworten erfolgen zutreffend, aber deutlich verlangsamt. Die spärlichen Schulerfolge sind aber noch deutlich nachweisbar. Die Gedächtnisleistung ist, wenn auch retardiert, doch nicht erheblich beeinträchtigt für neue und frühere Erlebnisse. Seine Umgebung und seine Lebenslage beurteilt er im Rahmen seiner primitiven Bildung, aber zutreffend. Auch ist er imstande, vorgelegte Unterscheidungen und Definitionen richtig durchzuführen. Sein psychischer Gesamtzustand ist erheblichen Schwankungen nicht unterworfen.

### Zusammenfassung der Familiengeschichte.

Von zwei normalen Eltern, welche erblich nachweisbar nicht belastet sind, entstammen 10 Kinder, und zwar leben 6 Söhne und 3 Töchter. Ein Kind ist frühzeitig an Brechdurchfall gestorben.

Von den 6 Söhnen ist nur einer normal gebaut und zwar der älteste (Karl), jetzt 36 Jahre alt.

Der nächstälteste Bruder (Franz) hat sich wegen Verkrümmung der Wirbelsäule und zunehmender Bewegungsschwäche erhängt.

1) In diesem Falle konnte Adduktorenkontraktur nur zeitweise nachgewiesen werden.

Von den den übrigen 4 Brüdern sind alle 4 etwa in der Pubertätszeit in der Wirbelsäule stark deformiert und zeigen Kyphoskoliose. Zwei davon leiden gleichzeitig an einer Ataxie und Gangstörung, welche als cerebellare Ataxie angesprochen werden muss. Einer (Wilhelm) ist gleichzeitig leicht imbezill.

Von den 3 Töchtern zeigt eine (Minna) nur geringe Kyphose, eine zweite hochgradige Kyphose und Skoliose mit leichter Ataxie. Nur eine (Emilie) zeigt eine normale Gestalt, doch Strabismus convergens.

Es sind also von 9 Geschwistern 7 etwa in der Pubertätszeit kypohoskoliotisch geworden, 4 davon zeigten auch Symptome von Ataxie. In 4 Fällen (Wilhelm, Emil, Franz, Auguste) erwies sich diese Deformierung als eine progressive.

Die Schädelröntgenbilder der zwei schwerer Erkrankten (Emil, Wilhelm) lassen keine Veränderung der Hypophysengrube erkennen. Die Wirbelveränderungen auf den Röntgenbildern der Wirbelsäule und des Beckens lassen diese morphologisch der Osteomalacie am nächsten erscheinen.

Die mitgeteilte Erkrankung der Familie stellt im wesentlichen eine Affektion dar, welche zunächst am Knochensystem Platz greift und zwar vorwiegend an der Wirbelsäule. Die Deformierungen daselbst gleichen wohl am meisten jenen, welche bei Osteomalacie beobachtet wurden. Letztere Ähnlichkeit wird übrigens auch durch das Verhalten der Hüftbeinschäufeln bestätigt, welche in drei Fällen (Wilhelm, Emil, Auguste) druckbeweglich gefunden wurden.

Natürlich liegt es am nächsten, die wahrgenommenen Knochenveränderungen mit Rachitis zu vergleichen, sintelal in einzelnen Fällen mitgeteilt wurde, dass in der Kindheit rachitische Symptome vorhanden waren. Doch hebt sich die vorliegende Erkrankung ab durch das Freibleiben der langen Röhrenknochen, dann durch den eigenartigen progressiven Verlauf, durch die vorliegende Lokalisation in den Wirbeln, auch durch die mangelnde Heiltendenz [Pommer (13)].

Endlich aber ist das Frappante in den mitgeteilten Fällen, dass die Individuen während der Kinderzeit ihren geraden Wuchs beibehielten, und dass in der Pubertätszeit und später die eigentliche Krise dieses Knochenleidens begann. Es ist dies also jene Zeit, wo auch beim normalen Menschen die der Geschlechtsreife entsprechende Streckung des Skeletts zustande kommt.

Von den Dysostosen hereditären oder familiären Charakters, welche bisher beschrieben sind, macht sich zunächst wie ein Gegenstück geltend die Chondrodystrophie. Bei dieser bleibt bekanntlich das Längenwachstum der Röhrenknochen verkümmert, während der

Rumpf seine normalen Dimensionen beibehält. Doch ist diese Krankheit wohl stets eine angeborene.

Am nächsten reihen sich wohl an die illustrierten Fälle jener interessanten Dyostosis, welche Pierre Marie und Sainton u. a. als Dysostose cléido-crânienne beschrieben haben.

Diese Typenverwandtschaft wird noch gesteigert durch die Tatsache, dass in den mitgeteilten Fällen letzterer Erkrankung die Verbildung der Wirbelsäule und des Brustbeines als besonders häufige Komplikation auftritt. Es geht dies unter anderem aus der Tatsache hervor, welche Villaret und Francoz über die bisher mitgeteilten Fälle aufgestellt haben. Auch das Genu valgum, welches in unseren Fällen so häufig auftritt, findet sich bei der Dysostose cléido-crânienne. Endlich wird in der Marie'schen Form von Villaret und Francoz auf Beckenverbildungen hingewiesen,

Die Ursachen der Dysostosen liegen noch völlig im Dunkel. Die Annahme mehrerer Autoren von hereditärer Lues ist in vielen Fällen nicht erweisbar. Begreiflicherweise wurden bereits mehrfach diskutiert (Jendrassik, Voisi, Marcé, Villaret u. a.) die Einwirkungen von Störungen der Drüsen mit innerer Sekretion, ohne dass genügende Anhaltspunkte dafür erbracht wären.

In unseren Fällen spricht wohl das kritische Auftreten in der Pubertätszeit in der Tat für eine Anomalie im polyglandulären Apparate. In den drei schwer erkrankten Fällen (Wilhelm, Emil, Auguste) waren insofern Anomalien in der Genitalsphäre vorhanden, als bei den männlichen Individuen entschiedener Hypergenitalismus, bei dem weiblichen Falle jedoch Ausbleiben der Menstruation bis zum 25. Lebensjahr verzeichnet werden konnte. Die Schilddrüse war in allen Fällen wenig entwickelt und kaum tastbar, jedoch kein Zeichen von Myxödem vorhanden.

Von den komplizierenden Nervensymptomen ist wohl zunächst bemerkenswert, dass viermal die Symptomatik einer Friedreich-schen Ataxie die Dysostose komplizierte (Emil, Wilhelm, Franz, Auguste). In drei Fällen indessen blieben diese Symptome aus trotz bestehender Skoliose. Die Nervensymptome gehören also nicht stets zum Krankheitsbilde.

Wir haben in neuerer Zeit ja vielfach bestätigen können, dass für die Störung der inneren Sekretion das Knochensystem ein besonderes Erfolgsorgan darstellt. Es besteht kein Zweifel, dass die verschiedenen Gruppen der Dysostosen mit ihren lokalen und typischen Varianten sehr wohl berufen sind, unsere Kenntnis hierüber noch weiterhin aufzuklären.

### Literaturverzeichnis.

1. Carpenter, Absence of the clavicles. *Lancet.* 1899.
2. Claassen, Ueber familiäre Kleinhirnataxie. *Zentralbl. f. innere Med.* 1898.
3. Convelaire, Exposé des travaux. Paris 1904.
4. Graves, The scaphoid scapula. *Med. rev.* 1910.
5. Gross, Mangel des Schlüsselbeins. *Münch. med. Wochenschr.* 1903.
6. Jendrassik, Die hereditären Krankheiten. *Lewandowsky's Handbuch.* 1912. II. 1.
7. Kaufmann, Chondrodystrophie.
8. Marie-Sainton, Sur la dysostose cléido-crânienne. *Soc. méd. des hôpital.* 1898.
9. Marie-Sainton, La dysostose cléido-crânienne héréditaire. *Soc. méd. des hôpital.* 1908.
10. Maldaresco-Parhon, Sur un cas de dysostose cléido-crânienne. *Icon. de la Salpêtr.* 1912.
11. Merzbacher, Weitere Mitteilungen über eine eigenartige hereditär-familiäre Erkrankung des Zentralnervensystems. *Med. Klinik.* 1908.
12. Preleitner, Angeborener partieller Klavikulardefekt. *Wiener klin. Wochenschrift.* 1903.
13. Pommer, Untersuchungen über Osteomalacie und Rachitis. Leipzig 1885.
14. Sänger-Brown, Ueber hereditäre Ataxie bei einer Reihe von 21 Fällen. *Brain.* 1892.
15. Schenthauer, Dysostose. *Wiener med. Ztg.* 1871.
16. Schlesinger, Senile Osteomalacie. *Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie.* 1914.
17. Schorstein, Congenital absence of both clavicles. *Lancet.* 1899.
18. Schüller, Röntgendiagnostik. Die Erkrankungen des Kopfes. *Nothnagel's Sammelwerk.* 1912.
19. Villaret-Francez, La dystostose cléido-crânienne héréditaire. *Icon. de la Salpêtr.* 1905.
20. Voisin-Lépinay, Dysostose cléido-crânienne. *Icon. de la Salpêtr.* 1907.