

#### IV.

Aus der psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel  
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. E. Siemerling).

### Ueber die Heredität der multiplen Exostosen.

Von

**Dr. Ludwig Jürgens.**

(Mit 8 Abbildungen im Text.)

Teilen wir die Krankheiten nach ihrer Aetiologie ein, so können wir zwei Gruppen unterscheiden:

1. die exogenen Krankheiten, d. h. solche, die durch mechanische, thermische, chemische usw. Einwirkung entstanden sind;
2. die endogenen, d. h. Leiden, die wir auf innere Ursachen zurückführen. Sie entstehen durch Bildungs- oder Entwicklungsfehler einzelner Bestandteile des Organismus.

Die unter 2. aufgeführten Krankheiten können wir auch als ererbte bezeichnen, denn wir können nicht nur die exogenen Ursachen ausschliessen, sondern auch beobachten, dass die Krankheit bzw. die Abnormität sich auf die Deszendenz fortpflanzt oder doch in gleicher Form bei mehreren, wenn nicht allen Kindern einer Familie vorkommt.

Man kann die Definition der hereditären Leiden, den Begriff Heredität nach Jendrassik folgendermassen festlegen:

„In der gewöhnlichen Sprache bedeutet Heredität die Uebertragung erworbener Güter, wenn auch diese Erwerbung der Güter oft vor mehreren Generationen stattfand. Im naturwissenschaftlichen Sinne der Bezeichnung Vererbung soll man jene endogene Erscheinungen verstehen, die wir an der Deszendenz beobachten und deren Ursache wir in der Aszendenz annehmen müssen. Natürlich fallen also sämtliche Erscheinungen exogener Herkunft ganz vom Begriffe der Heredität aus.“

In der Neurologie hat man die hereditären Erkrankungen nach den verschiedensten Gesichtspunkten einzuteilen versucht. Legt man der Einteilung die auffallendsten Symptome zu Grunde (Jendrassik), so bilden die Dystrophien eine Hauptgruppe. Zu dieser Gruppe der hereditären Erkrankungen gehören u. a. die hereditär-trophischen Störungen des Knochensystems.

Wenn auch diese Erkrankungen eigentlich nicht unmittelbar in das Gebiet der Neurologie gehören, so sind sie doch mit den Nervenstörungen eng verwandt und mit den Symptomen hereditärer Nervenleiden oft vergesellschaftet als körperliche Degenerationszeichen, die sehr oft auf geistige Anomalien hinweisen.

Hier sind u. a. zu nennen: Der Gigantismus oder Riesenwuchs, der sowohl den ganzen Körper als auch nur einzelne Teile betreffen kann (partielle Makrosomie). Jedoch versteht man unter Gigantismus „nicht einfach eine absolute Grösse des Körperwachstums, sondern mehr jene Art, die als Entfernung vom Normalen evident pathologisch ist“ (Jendrassik).

Der Nanismus oder Zwergwuchs, der besonders dadurch ausgezeichnet ist, dass der Rumpf kaum hinter der normalen Grösse zurückgeblieben ist, während die Extremitäten auffallend kurz sind.

Die Dysostose cleidocranienne, eine Entartungsstörung, die neben ihrer Heredität folgende Hauptsymptome aufweist: ausserordentliche Breite des Schädels, mangelhafte Verknöcherung der Fontanellen und Aplasie der Schlüsselbeine.

Schliesslich gehören auch die multiplen Exostosen hierher, die den eigentlichen Gegenstand dieser Arbeit bilden sollen.

Unter multiplen kartilaginären Exostosen versteht man zirkumskripte Knochenauswüchse, die sich in der frühesten Jugend schmerzlos entwickeln. Solange der Körper im Wachstum begriffen ist, können sie an Grösse zunehmen. Sie sind zunächst knorpelig und verknöchern allmählich in der Knochenwachstumsperiode. Ihre Gestalt ist sehr mannigfach; teils sind sie knopfartig oder knollig, teils wieder kolbenförmig oder spangenartig usw.

Die Oberfläche ist mit einem verschieden dicken Ueberzug von hyalinem Knorpel versehen. Besonders beachtenswert und charakteristisch ist ihr Sitz an den Epiphysenenden der langen Röhrenknochen, doch kommen sie auch an anderen Knochen des Skeletts vor, so an Schulterblatt, Rippen, Becken.

Bei den platten Knochen sitzen sie dann stets an den Rändern; also hier wie an den Epiphysenenden an Stellen, die lange knorpelig bleiben.

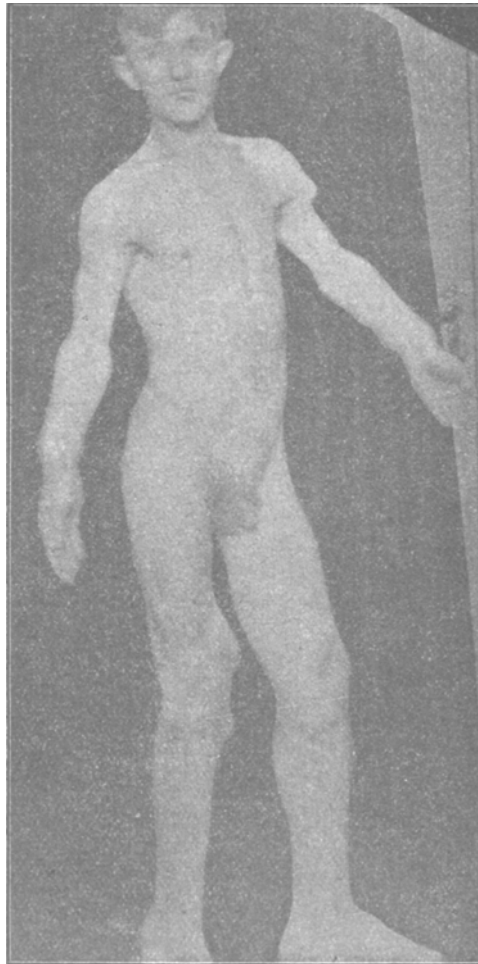
Die multiplen Exostosen sind an sich ungefährlich. Die Funktionsfähigkeit wird meistens nicht beeinträchtigt. Allerdings können sie bei erheblicher Grösse oder durch besonderen Sitz Druck auf Nerven oder Gefässe ausüben und damit zu allerlei Störungen Veranlassung geben.

Eine ganz besonders eigentümliche und beachtenswerte Eigenschaft der Exostosen ist eben ihre Heredität, und zwar handelt es sich hier stets um die kartilaginäre Form der multiplen Exostosen.

Eine weitere interessante Bestätigung früherer Beobachtungen auf diesem Gebiete bringen folgende 2 Fälle, die mir von Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling gütigst zur Verfügung gestellt wurden.

Ich gebe zunächst die in der Poliklinik der Nervenklinik erhobenen Befunde wieder:

Abbildung 1.



Fall I (Abb. 1—5). E. W., 18 Jahre alt, Arbeiter, kommt am 3. 1. 1919 in diehiesige Poliklinik. Seit  $2\frac{1}{2}$  Jahren Kopfschmerzen über den Augen. Schlaflos, könne schlecht einschlafen, Zuckungen im Leib, dauernd, hauptsächlich nachts.

Leicht aufgeregt. Keine Krämpfe, keine Anfälle, keine Störungen im Wasserlassen. Bis jetzt gearbeitet. Kopfschmerzen nur zeitweise. Kein Uebelsein. Vater sehr nervös, hier ambulant behandelt. Als Kind Scharlach und Diphtherie. Auf Schule gut gelernt, aus 1. Klasse konfirmiert. Von Kindheit an Knochenverkalkung. Vater habe es auch. Mittlerer Ernährungszustand. Schleimhäute

Abbildung 2.

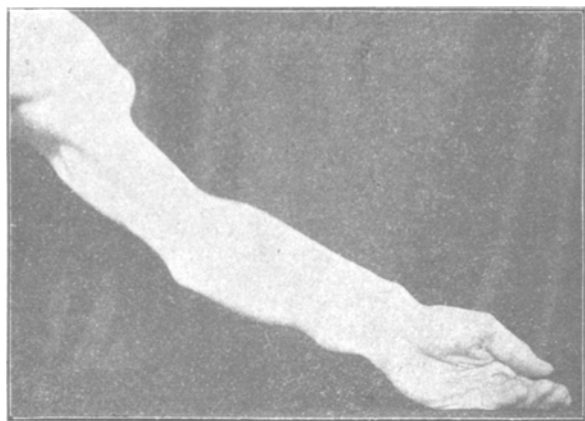
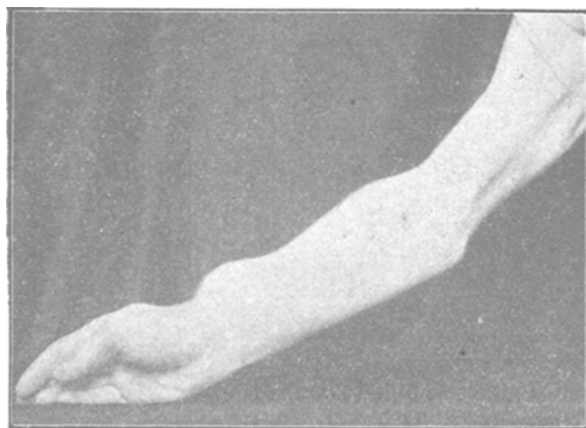


Abbildung 3.



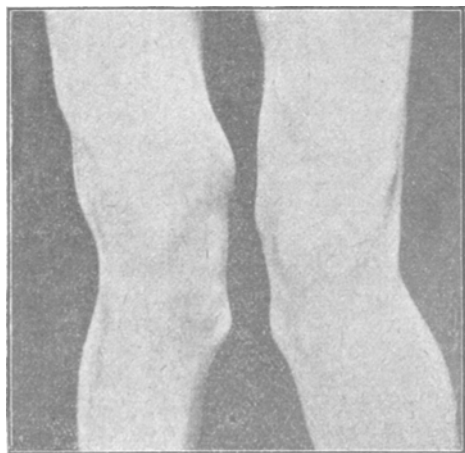
gut durchblutet. Sehr häufiges Augenzwinkern, seltener Ziehen der Gesichtsmuskulatur, besonders links. Gesicht nicht ganz symmetrisch innerviert. Zunge etwas belegt, nach links. Beim Oeffnen des Mundes verzieht sich das Gesicht, der linke Mundwinkel steht tiefer als der rechte. Beim Oeffnen des Mundes starkes Spannen des Platysma am Halse. Mechanische Muskeleirregbarkeit +.

Vasomotorisches Nachröten lebhaft. Reflexe der oberen Extremitäten +, lebhaft. Abdominalreflex +. Kniephänomene lebhaft. Kein Romberg. Berührung, Schmerzempfindung, spitz und stumpf regelrecht. Lungen o. B. Herztöne rein. Puls 84, regelmässig, kräftig. Leib weich, nicht druckempfindlich.

Abbildung 4.



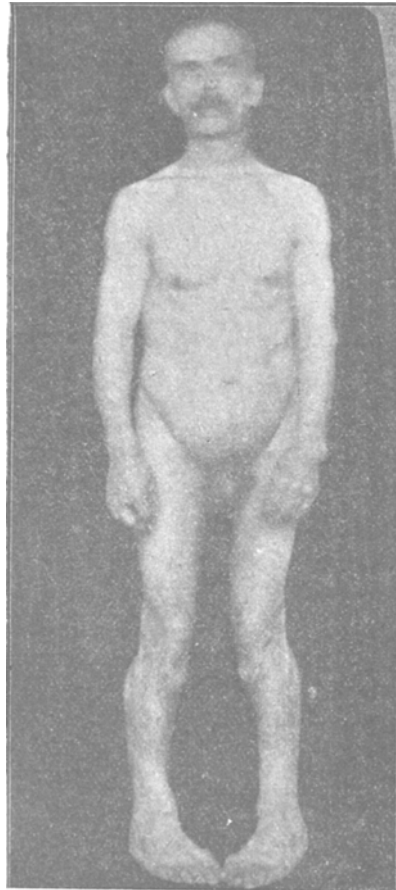
Abbildung 5.



Linke Schulter höher als rechte. Starke, bis apfelgrosse Exostosen am rechten Radius, Humerus, linken Radius, Ulna, Humerus, Skapula sowie an beiden Beinen. In Nabelgegend Operationsnarbe. An Aussenseite des rechten Unterschenkels, Innenseite des linken Kniegelenks Narbe (Entfernung von Exostosen). Grösse 169 cm. Arme auffallend kurz. Motilität o. B.

Fall 2 (Abb. 6—8). F. W. (Vater von Fall 1), Alter 52 Jahre, Schmied. Kommt am 16. 1. 1919 in die Poliklinik. Hat viel Kopfschmerzen nach einem Unfall. Nur ein Sohn noch Exostosen, sonst kein Familienmitglied. Am linken Vorderarm springt das untere Ende der Ulna nach aussen stark vor. Ziemlich kleine Statur. Metakarpus IV links springt mit seinem distalen Ende stark vor. Der

Abbildung 6.



vierte Finger anscheinend luxiert. An der Innenseite der Tibia beiderseits am oberen Ende symmetrische, kleinapfelgrosse Knochenvorsprünge. Links starke Linsentrübung, links Hornhauttrübung. Linke Pupille verzogen, eng. Reflex auf Licht links Spur, rechts + (links alte Verletzung). Gesicht links etwas mehr innerviert als rechts. Zunge nach rechts. Rechte Hälfte stark faltig, weiss aber nichts von Zungenbiss. Harter Gaumen ziemlich schmal und hoch.

Rachenreflex +. Reflexe der oberen Extremitäten +. Kniephänome lebhaft. Zehen plantar. Weitere Knochenvorsprünge am ersten Mittelfussknochen, grosszehenwärts. Grosse Zehe links nach auswärts gestellt. Achillessehnenreflex +. Kein Romberg. Mittelfinger rechts fehlt durch Unfall. Puls 72, regelmässig. Herztöne rein.

Abbildung 7.

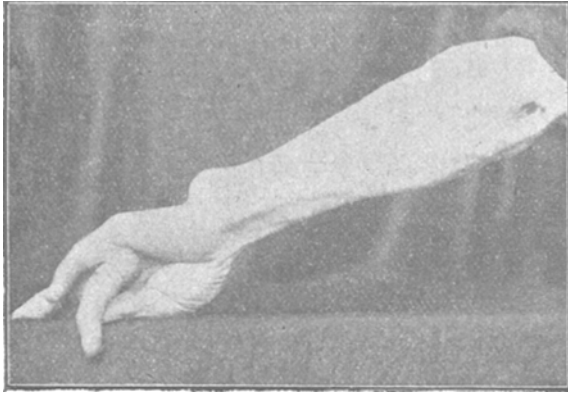
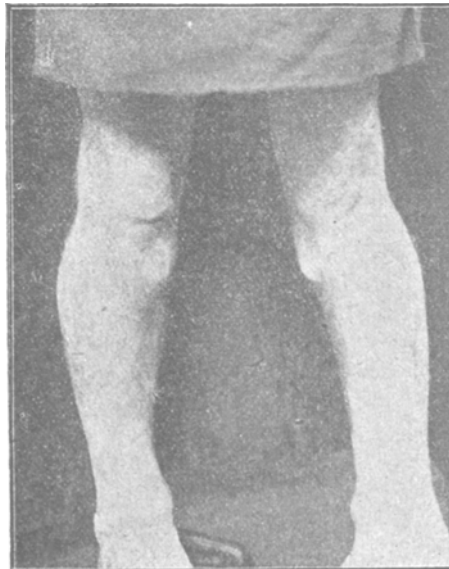


Abbildung 8.



Da ich Gelegenheit hatte, die beiden Patienten aufzusuchen, füge ich als Ergänzung der obigen poliklinischen Befunde folgendes noch hier an:

Ueber etwaiges Vorkommen von Exostosen in der weiteren Aszendenz ist nichts in Erfahrung zu bringen. Der Vater (Fall 2) behauptete auch mir gegenüber, seine Eltern und auch Grosseltern hätten etwas derartiges nicht gehabt; desgleichen seine Geschwister (vier Brüder und 3 Schwestern) nicht. Ausser ihm habe eben nur sein einziger Sohn (Fall 1) solche Knochengeschwülste.

Beim Vater sind angeblich die Knochenauswüchse zuerst mit etwa 15 Jahren in Erscheinung getreten; beim Sohne habe man die Erkrankung aber schon etwa im 5.—6. Lebensjahre bemerkt.

Rachitis haben angeblich beide (Vater und Sohn) nicht überstanden; sie hätten sehr früh laufen gelernt.

Wie schon oben erwähnt wurde, ist der Vater von ziemlich kleiner Statur. Wenn der Körper auch im Allgemeinen wohl noch richtig proportioniert ist, so sind die Beine doch als etwas zu kurz zu bezeichnen. Auf dem beigegeführten Bilde tritt dieses vielleicht deshalb nicht so zutage, weil die Beine nach innen gedreht sind.

Beim Sohne ist die Gesamtkörperlänge zwar normal (169 cm), aber die Extremitäten stehen dazu im Missverhältnis. Dieses gilt besonders für die oberen Extremitäten, die nicht bis zur Mitte des Oberschenkels reichen.

Ausserdem beobachtet man an den Extremitäten die verschiedenartigsten, offenbar durch die Exostosenbildung hervorgerufenen Difformitäten, die an den unteren Extremitäten durch X-Bein und Plattfussstellung besonders auffallen.

Ganz besonders stark ist die linke obere und untere Extremität mit Exostosen behaftet.

Soweit die Exostosen der Palpation zugänglich sind, kann man, abgesehen von den ganz kleinen Auswüchsen, beim Vater 6 und beim Sohne etwa 36 zählen.

Die Grösse schwankt zwischen Hühnerei- und Kirsch- bzw. Erbsengrösse.

Bei Fall 1 sind namentlich die Rippen am Uebergang des knöchernen in den knorpeligen Teil und die proximalen Enden der Grundphalangen beider Hände mit zahlreichen kleinen und kleinsten Exostosen behaftet. Auch an den akromialen und sternalen Enden der Schlüsselbeine befinden sich Exostosen. Desgleichen verdient hier eine pilzförmige Exostose am vertebralen Rand der linken Skapula besondere Beachtung.

Im Uebrigen ist der typische Sitz der multiplen Exostosen an den Epiphysenenden der langen Röhrenknochen in beiden Fällen durchweg gewahrt.

Auch eine gewisse Symmetrie in der Anordnung kann man beobachten.

Die symmetrische Anordnung der Exostosen an der Innenseite der Tibia beiderseits am oberen Ende ist z. B. sogar beiden Fällen gemeinsam, wie auch auf den beigegeführten Abbildungen deutlich zu ersehen ist.

Fassen wir das Geschilderte zusammen, so ergibt sich, dass beide Fälle uns alle für die kartilaginären multiplen Exostosen geltenden Eigentümlichkeiten in typischer Weise darbieten.



Vor allem sind sie eben auch wieder ein Beweis für die Heredität der multiplen Exostosen.

Bevor ich auf die Art und Weise der Vererbung der multiplen Exostosen eingehe, möchte ich noch Einiges über ihre Aetiologie, die Art und Weise ihrer Entstehung anführen.

Die eigentliche Entstehungsursache der multiplen kartilaginären Exostosen ist noch nicht völlig aufgeklärt. Man hat die verschiedensten Theorien aufgestellt. Rachitis, Syphilis, Rheumatismus, Skrophulose u. a. sind als Ursache angesehen worden. Ganz besonders wurde die Rachitis als Ursache verantwortlich gemacht.

So glaubte Vix an folgender Ansicht festhalten zu können, „dass nämlich jenes Leiden als eine in ihren Ursachen und ihrem Wesen unbekannte, selbständige Krankheit ebensowenig anzuerkennen ist, wie als eine fötale Krankheit oder eine Manifestation eines exzessiven, in Familieneigentümlichkeiten begründeten Bildungstriebes, dass es vielmehr meist im Zusammenhange mit abgelaufener Rachitis steht, als das Resultat des Einflusses der Muskelaktion auf die im Uebergange aus dem Stadium der Erweichung in das der Eburnation begriffenen spongiösen Knochenteile“.

Volkmann, der in manchen Fällen von multiplen Exostosen eine Hemmung im physiologischen Längswachstum der Knochen und ausserdem abnorme Verbiegungen derselben fand, brachte diese Anomalien mit Rachitis in Zusammenhang und fasste die multiplen Exostosen als eine besondere Art der Rachitis auf (Rachitis nodosa).

Virchow, der besonders die Syphilis als Entstehungsursache verwirft, spricht die Vermutung aus, dass die multiplen Exostosen in einer verhältnismässig frühen Zeit des Lebens durch eine Reizung entstehen, die den jeweiligen Knorpel trifft und zwar vor allem die zwischen Epi- und Diaphysenknochen gelegene und längere Zeit bestehen bleibende intermediäre Knorpelschicht.

Nach Cohnheim sind die multiplen Exostosen aus einer überschüssigen Keimanlage entstanden.

Dass die vielbeschuldigte Rachitis als Ursache für die Entstehung der multiplen Exostosen nicht in Frage kommen kann, ist nunmehr durch eingehende Untersuchungen und Beobachtungen erwiesen worden. Schon das häufig erst spätere Auftreten der Exostosen und besonders auch die mikroskopisch festgestellte Tatsache, dass die Anordnung der Knorpelzellen bei wachsenden Exostosen eine ganz andere ist wie bei Rachitis, sprechen gegen letztere als Entstehungsursache. Dass man besonders in den Fällen, in denen Rachitis tatsächlich gleichzeitig auch vorhanden war, geneigt war, die bei multiplen Exostosen vorkommenden

Knochenverbiegungen usw. gerade als Beweis für die Entstehungsursache durch Rachitis gelten zu lassen, wurde bereits erwähnt. Schon die vielen Fälle, in denen man weder anamnestisch noch auch sonst Symptome von Rachitis nachweisen konnte, wo Exostosenbildung ohne jede nachweisbare Veranlassung — wie in unserem Falle — vorlag, zwingen dazu, den genannten Zusammenhang abzulehnen.

Brenner kommt in seiner Arbeit zu folgendem Schluss: „Die multiple Exostosenbildung ist das Produkt einer chronischen ätiologisch unbekannten Ernährungsstörung des Intermediärknorpels“; er sagt ferner: „Die Exostosenbildung geschieht auf Kosten der Längsentwicklung des Knochens, er erleidet also Verkürzung, welche genau dem Grade der Exostosenwucherung entspricht. Hierdurch treten Missverhältnisse ein.“

Besonders war es dann Bessel-Hagen, der seine Aufmerksamkeit namentlich auf „auffällige Hemmungen des physiologischen Knochenwachstums“ in Beziehung zu den multiplen kartilaginären Exostosen richtete. Er hat eine Anzahl Fälle daraufhin untersucht und festgestellt, dass die Wachstumsstörungen parallel gingen mit dem Entstehen und Wachstum der Exostosen. Es ist z. B. sehr verständlich, dass Knochenkrümmungen entstehen können, wenn an Extremitäten, die durch zwei Knochen gebildet werden, nur einer von Exostosen befallen wird. So werden sich viele Fälle erklären lassen, in denen man früher Rachitis als Ursache annahm.

Bessel-Hagen erklärt also die multiplen Exostosen als eine Krankheit für sich, als eine Wachstumsstörung des Intermediärknorpels, die durch eine ursprünglich fehlerhafte Anlage bedingt ist.

Für diese Ansicht, die wir auch nach dem heutigen Stande der Wissenschaft weiterhin vertreten können, spricht sich auch Keller in seiner neueren Arbeit aus. „So viel steht bis jetzt fest, dass wir eine erbliche Prädisposition für die multiplen Exostosen annehmen müssen, die wohl der Cohnheim'schen Geschwulsttheorie entspricht und dass zu der Prädisposition irgendwelche andere Momente hinzukommen, um diese Krankheit zum Ausdruck zu bringen.“

Er äussert weiterhin noch die Vermutung, dass diese auslösenden Momente vielleicht ähnlich denen seien, die der Rachitis zugrunde liegen, also schlechte Existenzbedingungen. Eine Verwandtschaft der multiplen Exostosen mit der Rachitis sei somit doch noch möglich.

Wohl den wichtigsten Grund dafür, dass wir die Ursache für die Entstehung der multiplen Exostosen in einer inneren Anlage zu suchen haben, müssen wir mit Reinecke in der Erbllichkeit dieser Geschwülste erblicken.

Reinecke hat in seiner Arbeit 36 Fälle von multiplen Exostosen zusammengestellt und gibt als Resultat an, „dass das Auftreten dieser Exostosen beobachtet wurde in:

1	Fälle	durch	5	Generationen
2	Fällen	„	4	„
15	„	„	3	„
12	„	„	2	„
6	„	bei mehreren	Geschwistern	“.

Wir können unseren Fall mit dem Auftreten der multiplen Exostosen durch 2 Generationen hier anreihen. Mit Recht kommt deshalb Reinecke zu dem Schluss, „dass die Heredität unter den ursächlichen Momenten die Hauptrolle spielt“.

Zur Veranschaulichung der Art und Weise der Vererbung der multiplen Exostosen lasse ich zu unserem Falle einige Parallelfälle aus der Literatur in kurzen Zügen folgen.

In der Arbeit von Herbst handelt es sich um einen Patienten, in dessen Familie sich durch 3 Generationen das Vorkommen multipler Exostosen nachweisen liess. Der Grossvater und Vater des Patienten hatten Exostosen, ebenso ein Bruder seines Vaters und ein Bruder von ihm. „Dass irgend ein weibliches Familienmitglied ähnliche Auswüchse gehabt habe, behauptet Patient verneinen zu können.“

Keller beschreibt einen ähnlichen Fall: „Der Grossvater litt an dieser Krankheit, der Vater und dessen Bruder erbten sie von ihm; der Vater übertrug sie seinerseits wieder auf seinen Sohn. Die Schwestern des Vaters, sowie deren Töchter sind frei von Exostosen; seine beiden älteren Brüder ebenfalls.“

A. Schmidt berichtet über einen Fall, in dem sich auch durch 3 Generationen Exostosen nachweisen lassen. Es handelt sich um einen 16jährigen Knaben, dessen Grossmutter, Mutter und 2 Schwestern mit multiplen Exostosen behaftet waren. Genannter Patient war „das erste und einzige männliche Glied“ der Familie, welches von der Krankheit befallen ist.

Bei Herbst und Reinecke finden wir einen weiteren interessanten Fall von O. Weber angeführt. Es sind auch hier multiple Exostosen durch 3 Geschlechter nachweisbar und zwar litten Grossvater, Vater, ein Bruder und eine Schwester des Patienten an dieser Krankheit.

Bei Marle handelt es sich gleichfalls um einen Patienten, in dessen Familie durch 3 Generationen multiple Exostosen vorhanden waren. Vater und Grossvater sind daran erkrankt gewesen, ebenso 3 Brüder des ersteren. Von den 8 Kindern erster Ehe, 4 Mädchen und 4 Knaben, wurden erstere sämtlich von Exostosen befallen, während letztere gänz-

lich verschont blieben. Aus zweiter Ehe stammt nur 1 Knabe, eben der von Marle näher beschriebene Patient.

In einem von Heymann (siehe Reinecke, Herbst) beschriebenen Falle erbten von einer mit Exostosen behafteten Mutter 5 Söhne dieselbe Krankheit, während 1 Tochter und deren Nachkommen völlig gesund blieben.

Von den 10 Kindern eines dieser 5 Söhne konnte man an 3 überlebenden Knaben ebenfalls Exostosen nachweisen; über die verstorbenen 7 Kinder (4 Knaben, 3 Mädchen) konnte nichts mehr festgestellt werden.

Reinecke führt u. a. auch folgenden Fall von Fischer an: Der Vater und seine 3 Brüder hatten Exostosen. Von den Kindern (4 Söhne und 1 Tochter) sind 3 Söhne mit Exostosen behaftet, 1 Sohn und die Tochter blieben verschont.

Ferner fanden sich bei dem einzigen Kinde (Knaben) des 2. Sohnes Exostosen. Von den 7 Kindern der gesunden Tochter (3 Knaben und 4 Mädchen) waren 3 Knaben mit Exostosen behaftet, desgleichen ein Enkel dieser Tochter, während seine Mutter gesund geblieben war oder doch nur wenige Exostosen trug.

Wie wir sehen, ist die Vererbungsart eine recht mannigfache.

Lassen sich nun vielleicht trotzdem bestimmte Grundsätze, gewisse Gesetzmässigkeiten in der Vererbung der multiplen Exostosen aufstellen?

In letzter Zeit hat Merzbacher in seiner Abhandlung „Gesetzmässigkeiten in der Vererbung und Verbreitung verschiedener hereditär-familiärer Erkrankungen“ neue Anregungen auf diesem Gebiete gegeben. Veranlasst durch die Beobachtung „eines eigenartigen Vererbungstypus einer an und für sich eigenartigen familiären Erkrankung des Zentralnervensystems“, zog er die Vererbungsverhältnisse anderer Erkrankungen (Muskelatrophie, erbliche Sehnervenatrophie, Hemeralopie, Hämophilie, Farbenblindheit) zum Vergleich heran und kam zu dem Schluss, dass sich bestimmte Vererbungsgesetze von allgemeiner Bedeutung aufstellen lassen, die nicht nur auf die vererbten Erkrankungen sich anwenden lassen, sondern auch für die Uebertragung von Anomalien überhaupt in Kraft treten könnten.

Wie in der Literatur zu sehen ist, hat man die hereditären multiplen Exostosen mehrfach bezüglich des Vererbungsmodus mit der Hämophilie verglichen, für die die von Grandidier aufgestellte Theorie gilt: „Die meisten durch mehrere Generationen hindurch hereditären Leiden werden nur auf die Söhne, nicht auf die Töchter vererbt; zuweilen wird eine Generation übersprungen in der Weise, dass eine gesunde Deszendencia das Uebel auf ihre Nachkommen überträgt.“

Ebenso ist der Daltonismus zum Vergleich herangezogen (Spengler).

Herbst meint, dass vielleicht die Ansicht etwas für sich habe, dass sich die Krankheit besonders auf dasselbe Geschlecht, welches es einmal befallen hat, fortpflanzt.

Aber sowohl nach den in dieser Arbeit wiedergegebenen Fällen zu urteilen, als auch auf Grund der zahlreichen andern in der Literatur wiedergegebenen Fällen — ich erwähne besonders wieder Reinecke's Zusammenstellung von 36 Fällen — müssen wir zu dem Schluss kommen, dass sich für die hereditären multiplen Exostosen ein bestimmter Vererbungstypus nicht aufstellen lässt.

Wenn auch einzelne Fälle von multiplen Exostosen vielleicht einen bestimmten Typus darbieten, so war in anderen gerade wieder das Gegenteil der Fall.

Sehen wir aber von einem eigentlichen Vererbungsschema ab, so müssen wir auf eine andere Gesetzmässigkeit aufmerksam werden, das ist die auffallende Tatsache, die Merzbacher als „geschlechtliche Auslese durch die Erkrankung“ bezeichnet.

Und zwar ist die Krankheit nicht nur an ein Geschlecht gebunden, sondern es bevorzugt ganz besonders gerade das männliche. Merzbacher rechnet diese Tatsache auch zu seinen „bestimmten Vererbungsgesetzen von allgemeiner Bedeutung“, da sie ja für eine Reihe erblicher Krankheiten zutrifft.

Schon früher ist in der Literatur wiederholt ausdrücklich darauf hingewiesen worden, dass gerade auch bezüglich der multiplen Exostosen das männliche Geschlecht besonders häufig von dieser Krankheit heimgesucht wird.

Nach der Zusammenstellung von Reinecke erkrankten z. B. in 36 Familien 121 Männer und nur 42 Frauen; bei 13 Personen ist das Geschlecht nicht angegeben.

Reinecke kommt demnach zu folgendem Schluss: „es lässt sich jedenfalls mit Bestimmtheit doch so viel behaupten, dass die Disposition für multiple Exostosen bei dem männlichen Geschlecht bedeutend überwiegt.“ — Auch unser Fall kann schliesslich als ein weiterer Beitrag für die Richtigkeit dieser Lehre gelten.

Schliesslich drängt sich uns noch die Frage auf: Weshalb im allgemeinen das weibliche Geschlecht von erblichen Einflüssen mehr verschont wird als das männliche?

Eine erklärende Antwort vermögen wir derzeit nicht zu geben.

Sehr treffend sagt in dieser Hinsicht Merzbacher; „Wir bewegen uns hier auf einem noch recht dunklen Gebiete, reich an komplizierten Fragestellungen. Die Tatsache an und für sich, die sich vielfachen Er-

fahrungen entnehmen lässt, erscheint recht merkwürdig. Wir sehen da, wie das Geschlecht bestimmend darauf wirkt, ob von zwei Eiern eines Eierstocks aus dem einen ein scheinbar völlig normales Individuum entsteht, aus dem anderen ein nach bestimmter Richtung von der Norm abweichendes — und diese Bestimmung durch das Geschlecht tritt wieder von Generation auf Generation in Kraft. Werden die Nachkommen einer Frau aus einer Familie krank, weil sie männlichen Geschlechts sind, oder werden sie männlichen Geschlechts, weil sie bereits kranken Keimen entspringen? Beherbergt die selbst gesunde Frau in ihrem Eierstock kranke Eier, aus denen Knaben entstehen werden neben gesunden weiblichen Eiern? An die Betrachtung der Tatsache liessen sich leicht eine Reihe anderer Fragen anknüpfen, die aber zur Zeit ebensowenig eine Antwort finden könnten, als die Frage nach den Ursachen, die überhaupt das Geschlecht bestimmen.“

### Literaturverzeichnis.

1. Jendrassik, Die hereditären Krankheiten. Handbuch der Neurologie von Lewandowski. 2. Bd. Spez. Neurol. 1.
2. Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Bd. 2.
3. Bessel-Hagen, Ueber Knochen- und Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und beimultiplenkartilaginärenExostosen. Langenbeck's Archiv. 1891. Bd. 41.
4. Reinecke, Ueber die Erbllichkeit der multiplen Wachstumsexostosen. Beitr. z. klin. Chirurgie. 1891. Bd. 7. S. 657.
5. Merzbacher, Gesetzmässigkeiten in der Vererbung und Verbreitung verschiedener hereditär-familiärer Erkrankungen. Arch. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiologie. 1909.
6. Vix, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen multiplen Exostosen. Inaug.-Dissertat. Giessen 1856.
7. Marle, Drei Fälle von multiplen Exostosen. Inaug.-Dissertat. Berlin 1868.
8. Schmidt, A., Ueber Exostosen mit besonderer Berücksichtigung der Erbllichkeit und der Multiplizität. Inaug.-Dissertat. Greifswald 1868.
9. Brenner, Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosenbildung. Inaug.-Dissertat. München 1884.
10. Spengler, Ueber die Erbllichkeit der multiplen Exostosen. Inaug.-Dissertat. Strassburg i. E. 1887.
11. Herbst, Ueber hereditäre multiple Exostosen. Inaug.-Dissertat. Berlin 1890.
12. Keller, Hereditäre multiple Exostosen. Inaug.-Dissertat. Halle a. S. 1901.