

(Aus der anatomischen Abteilung des Kaiser Wilhelm-Instituts für Hirnforschung,
Berlin-Buch [Prof. *Spatz*].)

Eine klinisch und anatomisch ungewöhnliche Beobachtung einer Atlasassimilation mit basaler Impression; ihre Bedeutung für die Zuordnung dieser Umbildung.

Von

Hermann Becker.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. September 1939.)

Seit dem geistreichen Entwurf von *Rosenberg*, der der Variabilität der Wirbelgrenzen den Ausdruck einer phylogenetischen Progression unterlegte, war die Atlasassimilation oder Occipitalisation des Atlas (Atl.-Ass.), das ist die Verschmelzung des Atlas mit dem Os occipitale, von der Jahrhundertwende an Gegenstand des Streites der Anatomen, deren eine Hälfte sie unter Gleichsetzung mit einer phylogenetisch bestimmten Zukunftsform als Beweisstück für die *Rosenbergsche* Theorie in Anspruch nahm (zuerst *Chiarugi*, dann besonders *Bolk*), während deren Gegner sie nur als „zufällige“ Variation der Schädel-Halsgrenze ansprechen wollten (*Kollmann* und seine Schule). Die Zahl derer, die sie als Mißbildung, also jenseits normaler und phylogenetisch bedingter Formen, betrachtete (von ähnlichen Befunden bei krankhaften Prozessen sei hier ganz abgesehen), in Analogie zum *Klippel-Feilschen* Syndrom etwa, war gering und setzte sich, wie nicht anders zu erwarten, überwiegend aus Klinikern und pathologischen Anatomen zusammen. Allerdings wurde dabei die Grenze zwischen Mißbildung, Variation und dem „Normalen“ häufig etwas willkürlich gezogen, was verständlich erscheint, da uns heute noch eine allgemein anerkannte Definition der Norm fehlt. Vom genetischen Standpunkt aus hat *Kühne* zuletzt das Problem der Atl.-Ass. gestreift, und zwar im Vergleich mit seinen umfassenden Untersuchungen über die übrigen Wirbelsäulengrenzen, und damit neue Begriffe in die Diskussion gebracht. Der vorliegende Fall verdient deshalb besonderes Interesse, weil das hier beobachtete Zusammentreffen der beiden im Titel genannten Vorkommnisse und der besondere Sektionsmodus unsere Aufmerksamkeit auf einen Befund lenkten, der einen Einreihungsversuch der Atl.-Ass. von einem anderen Gesichtspunkt aus rechtfertigt.

Die Krankengeschichte ist in kurzem Auszug folgende: Die Familienanamnese der mit 59 Jahren verstorbenen Kranken Pf. ergibt für unsere Frage nichts von Belang. Die Kranke selbst soll als Kleinkind Rachitis gehabt haben, aber irgendwelche weiteren Störungen oder Beschwerden waren damit nicht verknüpft. Nach ihrer Schulzeit arbeitete sie bis zu ihrer Verheiratung in Fabriken, ohne in ihrer

Arbeitsfähigkeit irgendwie behindert zu sein. Der einzige Partus verlief bei Zangenextraktion als Totgeburt. Bis zum 51. Jahr ist von Krankheit nichts bekannt. 1931 erster Schlaganfall mit Hemiparese li. und vorübergehender Aphasie; $\frac{3}{4}$ Jahr später erneuter Schlaganfall mit gleicher Symptomatologie; zurück blieb eine schlaffe Parese des li. Armes und, weniger ausgeprägt, des li. Beines. Da diese Lähmungen auch weiterhin nicht rückbildungsfähig waren, erfolgte 1932 die Hospitalisierung. Im gleichen Jahr machten sich eigenartige Sensationen bemerkbar, die in Bewegungsillusionen des gelähmten Armes bestanden und bis zuletzt in wechselnder Frequenz auftraten. 1936 Aufnahme in die Klinik unseres Instituts. Der neurologische Befund: An den paretischen Extremitäten Reflexdifferenzen, aber keine spastischen Zeichen, Tonus herabgesetzt. Wegen der ausgesprochen schlaffen Parese war die Kranke dauernd bettlägerig. Abgeschwächter Cornealreflex li. mimische Facialisparese li., Recurrenslähmung li., Zungenabweichung nach li., Lähmung des Gaumensegels. Linksseitige homonyme Hemianopsie; vertikale Blickparese, besonders nach unten. Leicht dysarthrische, dabei leise Sprache. Ein Thalamussyndrom mit allen dazugehörigen halbseitigen Sensibilitätsstörungen, Mißempfindungen und der charakteristischen Affektlabilität. Uns war aufgefallen, daß die Beweglichkeit des Kopfes nach allen Seiten und besonders in antero-posteriorer Richtung leicht eingeschränkt war, ohne daß uns sonst irgendeine Besonderheit im Bereich der Kopf-Halsgrenze bemerkbar gewesen wäre (weder die Kranke selbst, noch ihre Umgebung hatte von dieser Bewegungseinschränkung je etwas gewußt, wie denn auch jeder anamnestiche Anhalt für irgendeinen Prozeß in dieser Gegend fehlte). Ein deshalb angefertigtes Röntgenbild mit sagittalem und lateralem Strahlengang brachte den Atlas nicht zur Darstellung (Abb. 1). An eine basiläre Impression oder gar an eine Raumbeugung im Medullagebiet wurde nicht gedacht, da die wesentlichen klinischen Erscheinungen sich zwanglos aus *einem* (Erweichungs-?) Herd erklären ließen, den wir in der Gegend des Thalamus, der Kapsel, des lateralen Kniehöckers und des Höhlengraus bis zu den vorderen zwei Hügeln suchten. Für die Dysarthrie, die Recurrens- und Gaumensegellähmung und die Abschwächung des Cornealreflexes glaubten wir allerdings einen (mehrere?) weiteren medullären Herd verantwortlich machen zu sollen; der Isoliertheit dieser Symptome wegen konnte es sich aber nicht um eine allgemeine Druckschädigung, sondern nur um enger umschriebene Läsionen handeln.

Die Kranke starb am 27. 10. 38 unter einem eigenartigen gemischt cerebral-abdominellen Bild: Es waren wenige Tage vorher im Anschluß an (häufiger notwendige) drastische Abführmaßnahmen in die Schulter ausstrahlende Schmerzen im Oberbauch aufgetreten, die sich 24 Stunden vor dem Tode steigerten und von heftigem Erbrechen gefolgt waren. Kurz darauf anhaltendes Erbrechen, dem Erbrochenen war zeitweilig Blut beigemischt. Spannung des Oberbauchs; Puls frequent und fadenförmig. Änderungen des reflexologischen Verhaltens war nicht nachzuweisen, dagegen Nackensteifigkeit und eine gewisse Trübung des Sensoriums. Ein ähnlicher Zustand war vorher nie beobachtet worden. Das Bild wurde am Abend so bedrohlich, daß wir an ein perforiertes Ulcus dachten und die Kranke in das Horst Wessel-Krankenhaus überführten, wo sie unmittelbar nach der Einlieferung starb.

Die Sektion (Professor *Hückel*) ergab: Keine abdominelle Schädigung nachzuweisen; insbesondere kein Ulcus, keine Darmerkrankung, keine Oesophagusläsion. Im Magen-Darmkanal kein Blut; dagegen Erosionen der retronasalen Schleimhaut.

Bei der Herausnahme des Gehirns zeigte sich im Foramen magnum eine Vorwölbung, die von vorn her den Kanal für den Durchtritt der Medulla einengte; die Medulla selbst war an dieser Stelle hochgradig eingedellt. Ein Medianschnitt durch den Schädelgrund klärte diese Vorwölbungen als Dens des zweiten Halswirbels, der hinter dem Clivus in

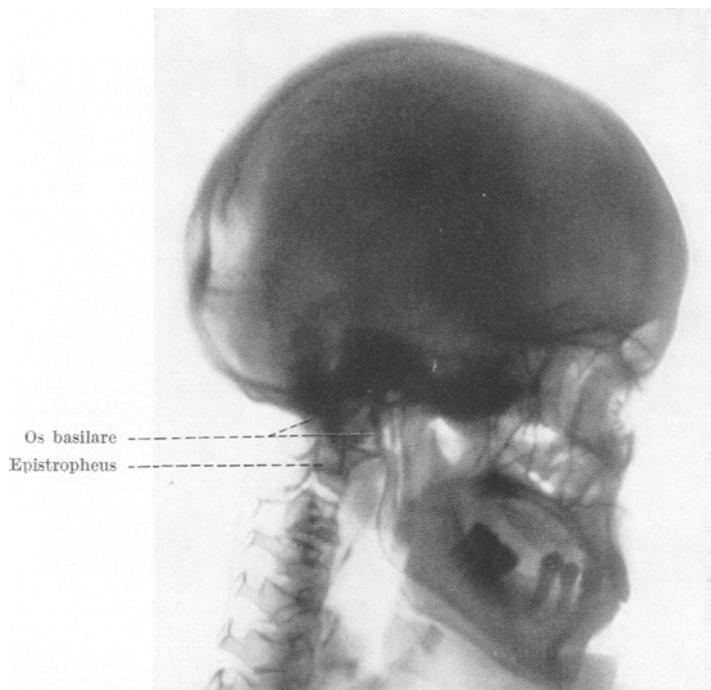


Abb. 1. Seitliche Röntgenaufnahme. Der Atlas kommt nicht zur Darstellung; an das caudalwärts ausgezogene Hinterhauptbein schließt sich der II. Halswirbel an.

das Foramen magnum hineinragte; auf den ersten Blick wirkte diese Veränderung wie eine Luxation des Epistropheus.

Gehirn, Rückenmark und Schädel, einschließlich des ersten bis dritten Halswirbels (die restlichen Wirbel konnten leider nicht mitentfernt werden) kamen zur genaueren Untersuchung an unser Institut¹.

Nach eingehender Präparation des Schädels konnten wir folgenden Befund erheben (Abb. 2): Der Clivus ist stark abgeflacht; eine durch den vorderen Rand des Foramen magnum gelegte Ebene steht nur 1,5 cm unterhalb einer ebensolchen durch die obere Kante des Felsenbeins (gegenüber dem mehr als Doppelten in Normalfällen); dadurch ist die ganze Konfiguration der Schädelbasis verschoben, was besonders darin auffällig wird,

¹ Herrn Professor *Hückel* sind wir für die Überlassung zu Dank verpflichtet.

daß eine gedachte Verlängerung der Clivusoberfläche, die normalerweise den hinteren Bogen etwa des vierten Halswirbels trifft, noch innerhalb des Schädelraumes projiziert wird. Der wesentlichste Befund ist eine komplette Synostose des Atlas mit der Schädelbasis. Die Verschmelzung ist allseitig bis auf eine vorn in der Medianlinie gelegene feine Fissur, die zwar in vertikaler Richtung ganz durchgeht, aber eine Querausdehnung von nur etwa 4 mm aufweist. Die Verschmelzung der Massae laterales

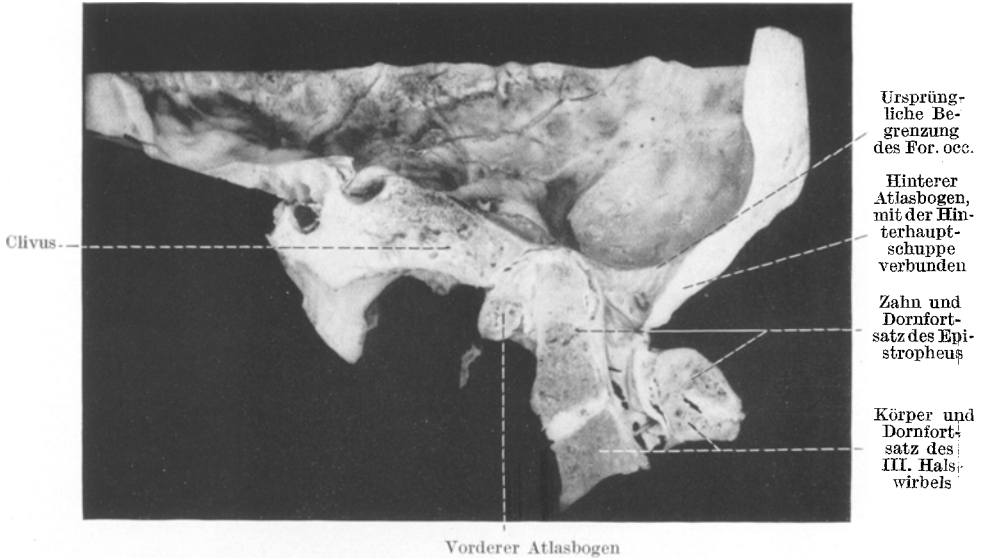


Abb. 2. Medianer Sägeschnitt durch die Schädelbasis; rechte Hälfte; Maßstab 0,6:1. Zeigt deutlich die veränderte Konfiguration der Schädelbasis infolge der Flachstellung des Clivus. Die ursprüngliche Begrenzung des Foramen magnum ist durch eine vorspringende Leiste abgesetzt.

mit dem Os occipitale hat zu einer Verschmälerung des ehemaligen Atlas geführt, infolge derer der vordere Atlasbogen, dessen Fovea dentis unverändert ist, soweit an die Basis des Os occipitale angenähert wurde, daß er in die nach oben konvexe Einstülpung des hinteren Clivusrandes eingefügt ist. Eine Trennung der Massae laterales von der Schädelbasis läßt sich, bei völligem Schwund der Kondylen, nicht durchführen. Die Processus transversi treten als steile Grate aus der Unterfläche des Occipitale hervor; li. sind deren vordere und hintere Spange erhalten, dazwischen ein regelrechtes Foramen transversarium; re. ist die ventrale Spange nicht deutlich ausgebildet, dafür ragt die laterale Verbindungsbrücke beider Spangen etwas weiter nach caudal als li.; das in der Tiefe verschwindende Foramen transv. ist ebenfalls nachweisbar. Hinter den normal ausgebildeten unteren Gelenkflächen schließt sich der Arcus posterior an, der, vollkommen mit dem Rand der Schuppe verbunden,

nirgends auch nur durch einen seichten Sulcus abgesetzt ist und nirgends eine Unterbrechung oder nur die geringste Asymmetrie erkennen läßt. Dabei ist seine Unterfläche regelrecht ausgebildet, einschließlich eines normalen Tuberculum post. Die unteren Gelenkflächen des Atlas stehen

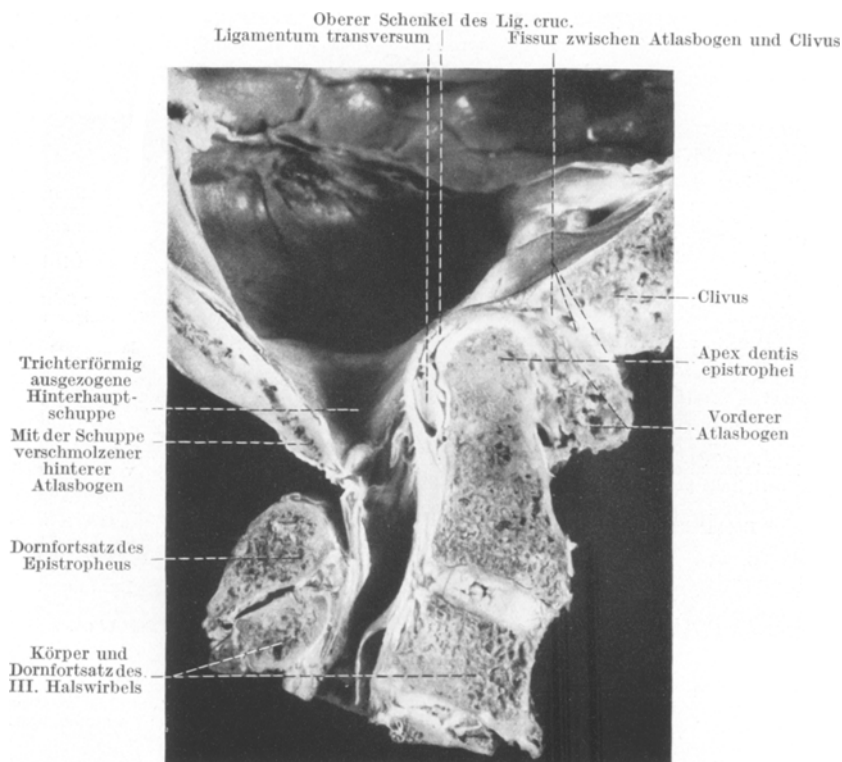


Abb. 3. Medianer Sägeschnitt durch die Schädelbasis; linke Hälfte; Maßstab 1,1:1. Zeigt Einzelheiten von der Verschiebung des Epistropheuszahnes zum Clivus. Der hinter dem Clivus eingefugte vordere Atlasbogen hat den Zahn nach oben gezogen, der dadurch dorsal vom Clivus zu stehen kommt. Durch die Verschmelzung des hinteren Atlasbogens mit der Hinterhauptschuppe ist diese trichterförmig nach unten ausgezogen.

in normaler Gelenkverbindung mit dem ebenfalls normalen zweiten Halswirbel. Die an diesem Fall so interessanten Beziehungen zwischen Schädelbasis und Epistropheus offenbart aber erst der glücklicherweise vor Zerstörung der Gelenke angelegte Medianschnitt. Der hintere Bogen des Atlas bildet auf diesem als zugespitzte Spange die direkte Fortsetzung der Schuppe und zieht deren Seitenteile trichterförmig nach ventro-caudal; selbst die Spongiosa ist nicht unterbrochen. Dadurch sitzt der hintere Atlasbogen praktisch um fast eine Bogenbreite kranialer als normal, das gleiche gilt für den vorderen Bogen. Anders ausgedrückt: Bei fehlendem selbständigem Atlas ist das Os occipitale um fast die Höhe

dieses nach caudal verlängert und entsprechend umgestaltet. Der Durchmesser des ehemaligen Atlas weicht von der Norm nicht ab, wenn man die veränderten Lagebeziehungen bei der vergleichenden Betrachtung abstrahiert. Wesentlich ist nun, daß der normal konfigurierte Epistro-

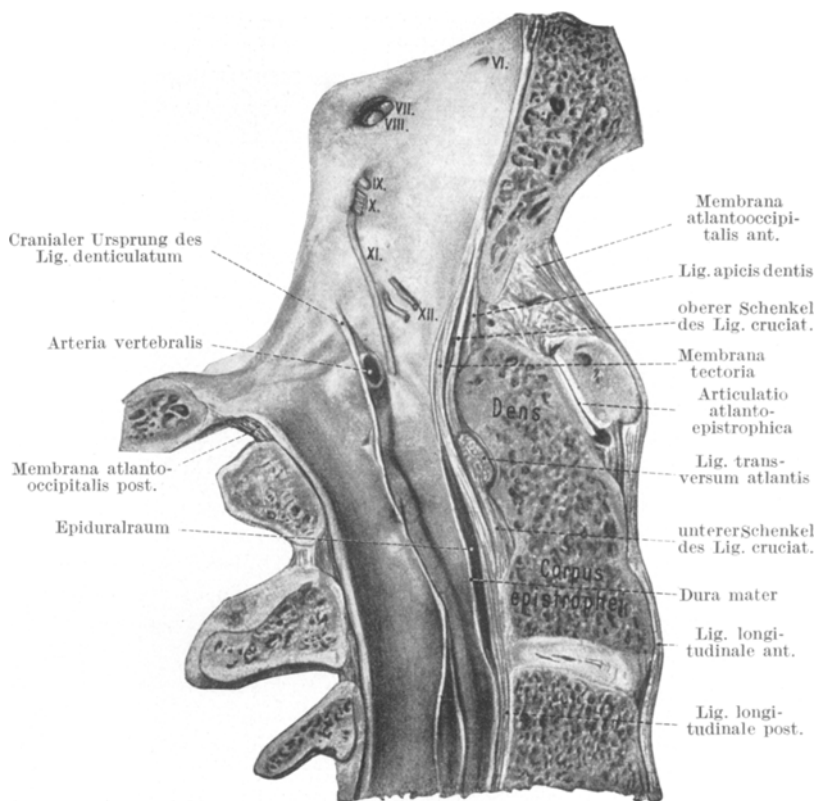


Abb. 4. Wiedergabe einer Abbildung des gleichen Ausschnittes wie Abb. 3 aus *Rauber-Kopsch*, Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen, 12. Aufl., Bd. 2, S. 252, 1922.

Der Maßstab der Wiedergabe (0,9:1) ist so gewählt, daß die Abb. 3 und 4 direkt miteinander vergleichbar sind.

pheus auf völlig normale Weise mit dem Atlas an sämtlichen drei Gelenkflächen artikuliert; er ist also gewissermaßen von dem assimilierten und damit verkürzten Atlas kranialwärts gezogen (Abb. 3, 4). Dadurch sind seine Beziehungen zum Foramen magnum, soweit es jetzt an seiner ursprünglichen Stelle durch eine Knochenleiste am kranialen Rand des genannten trichterförmigen Atlasbogenansatzes repräsentiert wird, andere geworden; und zwar insofern, als der Apex des Dens jetzt nicht mehr caudal vom Os basilare liegt, sondern dorsal von ihm. Während in Normalfällen der Durchmesser des Wirbelkanals, wie er an seinem Beginn im Foramen occipitale gegeben ist, sich nach caudal zu dem durch Atlas und

Epistropheuszahn dargestellten Durchmesser trichterförmig verjüngt, ist er hier um mehr als den halben Zahndurchmesser schon auf dem Niveau des Foramen magnum verengt, indes seine weitere Verkleinerung, in Höhe des caudalen Randes des hinteren Atlasbogens, nur noch durch diesen erfolgt. Der Übergang von dem weiten Durchmesser des Foramen magnum zum kleineren des Wirbelkanals erfolgt also nur noch dorsal allmählich zunehmend in Trichterform, ventral dagegen ist die Wand steil gestellt, der obere Rand des Trichters rückt um dessen Neigungsbetrag dorsalwärts in das Lumen vor. Die Ausmessung der Größenverhältnisse von Schuppe und Os basilare, von Atlas und Epistropheus, im Vergleich zu den nachfolgenden Wirbeln, ergibt, daß die Relationen überall der Norm entsprechen; die Betrachtung des Bänderapparates des Atlanto-Epistrophalgelenkes zeigt regelrechte Verhältnisse; das Ligamentum transv. liegt an der gehörigen Stelle, das Ligamentum cruciatum ist normal ausgebildet und nur, wie auch das Ligamentum apicis dentis, entsprechend der Verschiebung des Dens waagrecht gestellt. Es liegt also in keiner Weise etwa eine Luxation des Dens vor, an die man bei flüchtiger Betrachtung denken könnte. Vielmehr sind die ungewöhnlichen Lagebeziehungen zwischen Os basilare und Dens allein durch die Assimilation des Atlas bedingt! Die Neigung des Winkels zwischen vorderer Wirbelkanalwandung und Clivus (normal etwa 170°) zu einem solchen von etwa 120° ist daneben noch mitbedingt durch die Flachstellung des letzteren (basale Impression). Die Kanäle für den N. hypoglossus und die A. vertebralis entsprechen, soweit wir es präparieren konnten, den bei der Atl.-Ass. üblichen Verhältnissen; das heißt, der Canalis N. hypogl. liegt an der normalen Stelle in den Partes laterales des Os basale; die A. vertebralis trat re. mit Sicherheit in das Foramen transv. ein, von wo sie (durch den zum Kanal umgewandelten Suleus A. vert.) direkt in die Schädelhöhle durchzog; li. ließ sich das nicht mehr sicher bestimmen; es ist aber wahrscheinlich, daß der Verlauf der gleiche war. Die erste Cervicalwurzel ließ sich nicht präparieren; mangels eines besonderen Kanals müßte sie (was sehr unwahrscheinlich ist) ebenfalls durch das Foramen transversarium verlaufen sein, oder sie muß, falls sie nicht zusammen mit C₂ unter dem Atlas durchgetreten ist, gefehlt haben. Die zwischen Occipitale und Epistropheus verlaufende Wurzel wäre dann die erste gewesen, was bei der vorliegenden Form der Atl.-Ass. nach den bisher bekannten Erfahrungen am wahrscheinlichsten ist. Eine Muskelpräparation wurde nicht vorgenommen.

Für einen Prozeß im Sinne einer Arthrose oder einer Entzündung irgendwelcher Genese fanden wir nicht den mindesten Anhalt; wir glauben uns, unter Berücksichtigung des geschilderten Befundes, zu der Annahme berechtigt, daß die Entstehung dieser Fehlbildung in eine Zeit fällt, die nicht wesentlich später liegt als die, zu der alle bekannten Wirbelverbildungen determiniert sind, d. h. frühembryonal.

Der Hirnstamm zeigt in Höhe der unteren Brücke und oberen Medulla eine tiefe Eindellung, die dem verschobenen Zahn des zweiten Halswirbels entspricht (Abb. 5). Die obere Brücke und die untere Medulla sind wieder normal konfiguriert, abgesehen von der anderweitig verursachten erheblichen Atrophie des re. Hirnschenkelfußes und Pyramidenareals (s. unten). Der Kleinhirnbrückenwinkel ist beiderseits vertieft, desgleichen die pontocerebellare Cysterne. Das Kleinhirn ist im ganzen verkleinert, die Cysterna cerebellomedullaris dementsprechend liquorreicher als gewöhnlich.

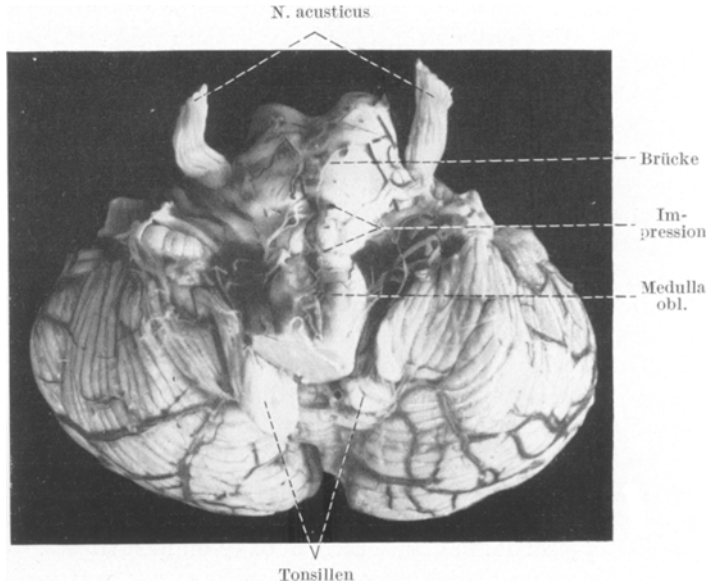


Abb. 5. Brücke und Medulla oblongata von ventral; Maßstab 1:1. Zwischen beiden die dem verschobenen Epistropheus Zahn entsprechende Impression.

Im Gegensatz dazu steht eine zapfenförmige Vortreibung beider (besonders der re.) Kleinhirntonsillen nach unten. Da im übrigen eine Hirnswellung aber nicht vorzuliegen scheint (weder nach dem Schnittbild noch nach der übrigen Konfiguration des Kleinhirns), ist die Erklärung nicht von der Hand zu weisen, daß die Tonsillen nach unten ausgewichen sind, weil durch die zurückgedrängte Brücke und Medulla der Raum für sie beschränkt wurde. Die basalen Gefäße finden sich sehr stark arteriosklerotisch verändert, mit Ausnahme der völlig zarten Basilaris und der Vertebrales. Diese sind dünn kalibriert und erschöpfen sich im wesentlichen in der Versorgung des Hirnstammes; kompensatorisch dazu erhält die A. cerebri post. beiderseits ihr Blut aus den mächtig dilatierten A. a. Communicantes post. Die Differenz in der Ausbreitung der Arteriosklerose an den basalen Gefäßen stellt einen seltenen Befund dar; denn normalerweise besteht zwischen Vertebrales und Basilaris einerseits und

Carotiden andererseits kein Unterschied in der Ausbildung dieser Veränderung. Die Anschauung, daß der Entstehung der Arteriosklerose überwiegend mechanische Momente (Belastung des Gefäßquerschnittes) zugrunde liegen (vgl. auch *Spatz*), würde an diesem Befund insofern gestützt, als die Vertebrales und die Basilaris deutlich unterbeansprucht waren (durch Fehlen des ihnen normalerweise zugehörigen Cerebri post.-Gebietes), während den Carotiden eine entsprechende Mehrleistung zukam. Frontalschnitte durch das Großhirn ergaben als Substrat des klinischen Syndroms eine glattwandige Cyste mit rostbraun verfärbter Wandung im Bereich des re. Thalamus (ohne antero-mediale Anteile), Putamen, Caudatum, Pallidum und der inneren Kapsel; ferner ist das Corpus geniculatum laterale darin aufgegangen sowie Teile des Höhlengraus. Diese Cyste geht offenbar auf eine Massenblutung zurück, ebenso ein kleiner Herd im li. Putamen. Daneben finden sich multiple kleine Erweichungsherde, besonders um den Aquädukt und, wie einige Schnitte durch den Hirnstamm ergeben, auch in Brücke und Medulla. Der durch den Kapselherd verursachten Verschmälerung des Pes pedunculi entspricht auf dem Faserpräparat ein Markscheidenausfall im Pyramidenareal verschiedener Höhen (Vorder- und Seitenstrang). Eine Lichtung im Schleifengebiet, bzw. in den Hintersträngen ist nicht zu bemerken.

Was dem Fall seine kasuistische Bedeutung gibt, ist die mit der Atl.-Ass. verbundene Verschiebung des Dens des II. Halswirbels in das Foramen magnum hinein, die in dieser Form bisher nicht beobachtet wurde, während die basale Impression in Kombination mit der Atl.-Ass. keinen seltenen Befund darstellt.

Die Atl.-Ass., bekannt seit *Realdo Colombo* (einem Schüler *Vesals*), eingehender geschildert schon von *Morgagni*, ist Gegenstand vielfältiger Bearbeitung gewesen und braucht nach der Beschreibung unseres Falles nicht näher erläutert zu werden. Immerhin sei betont, daß dieser Fall, mit seiner morphologischen Angleichung an das Os occipitale, die der bei der Manifestation des Occipitalwirbels bekannten Formgebung näherrückt, nach der von *Tramontano-Guerritori* modifizierten Einteilung von *Swjetchnikow* in die III. Gruppe einzureihen ist; d. h. in die der echten, symmetrischen, nicht durch prä- oder postnatale Prozesse entstandenen Assimilationen, die mit einer Reduktion des 1. Halssegmentes (die ja auch bei unserem Fall wahrscheinlich ist) verbunden sind. In dieser Gruppe gehört er zu den Assimilationen stärkeren Grades mit deutlicher Vertikalreduktion. (Alle gröber asymmetrischen und Teilassimilationen gehören nicht hierher; in vielen Arbeiten, die sich mit dem hier zur Debatte stehenden Problem beschäftigen, ist die Notwendigkeit dieser Trennung, ohne die Erörterungen über solche Fragen illusorisch sind, leider nicht erkannt worden.)

Die basiläre Impression (d. h. die Einpressung der Schädelbasisanteile, nicht des Epistropheuszahnes, in das Schädelinnere) wurde zuerst von

Virchow beschrieb und in 2 Formen unterteilt; lastet der Druck des Schädels überwiegend auf den ventralen Teilen der *Articulatio atlanto-occipitalis* (maßgebend soll die Kopfhaltung sein), so wird der *Clivus* abgeflacht, bei extremer Ausbildung eingedrückt; lastet der Druck überwiegend auf den dorsalen Anteilen, so wird der hintere Rand des *Foramen magnum* nach oben eingestülpt. (Senile und juvenile Form.) Die häufigere Übergangsform ergibt eine allseitige Einstülpung der Umrandung des *Foramen magnum*. *Virchows* ätiologische Deutung war die eines Prozesses oder einer prämaternen Synostose unbekannter Genese. Später wurde die basale Impression hauptsächlich klinisch-röntgenologisch diagnostiziert und häufig in Verbindung mit der Atl.-Ass. und auch anderweitigen Synostosen (im Rahmen des *Klippel-Feilschen* Syndroms) nachgewiesen.

Über Befunde, die dem unseren in gewissen Punkten ähnlich sind, liegen einige Beobachtungen vor, die, zur Abgrenzung scheinbar verwandter Formen, kurz erwähnt werden sollen. Wir sehen dabei ab von Fällen echter, d. h. nach dorsal, nicht nach kranial in das *Foramen magnum* gerichteter, Luxation des *Dens*, wie sie aus traumatischer und entzündlicher Verursachung zustande kommt; wir sehen ferner ab von den Fällen, wo der *Dens* bei vorderer basilärer Impression den verdünnten *Clivus* nach oben auszubuchten vermochte.

Ein Fall, der dem unseren verwandt scheint, dabei der echten Luxation noch am nächsten steht, ist der von *Meier* beschriebene; es fand sich bei einer Kranken mit einer viele Jahrzehnte bestehenden Arthropathie und mit in den letzten 10 Jahren aufgetretenen Reflexdifferenzen, Motilitäts- und Sensibilitätsstörungen auf dem medianen Sägeschnitt ein dorsalegekippter *Dens* mit dem seltenen Vorkommnis einer kranialwärts gegen das *Foramen magnum* gerichteten Verlängerung des *Apex* durch ein verknöchertes und verschobenes *Ligamentum transversum*. Der *Dens* engte das Lumen des Wirbelkanals also in ähnlicher Weise ein, wie in unserem Fall, die entsprechende Delle lag aber infolge Fehlens einer Atl.-Ass. (trotz der Verlängerung des *Apex*) etwas tiefer, in der Gegend der unteren *Medulla*; ob ein durch Gefäßveränderungen („Sklerosierung der Wand, Hyalinisierung der Media“) bedingter Erweichungsherd im Seitenstrang des Halsmarkes zusammen mit diesem auf die Impression bezogen werden darf, scheint uns fraglich; sicher druckbedingt dagegen sind Faserdegenerationen in den Vorder- und Seitensträngen. Der Fall ist durch das Fehlen einer Atl.-Ass. und durch die wahrscheinlich arthropathische Genese der Veränderungen scharf von unserem zu trennen, trotz der auf den ersten Blick verblüffenden Ähnlichkeit der Bilder im Medianschnitt.

Eine von *Mme Déjérine* beschriebene Kranke zeigt an der Schädel-Halsgrenze Veränderungen, die von vorneherein mit denen unserer Kranken vergleichbar erscheinen. Die Patientin war aus leidlicher Gesundheit heraus im Anschluß an eine emotionelle Belastung an einer pharyngo-velo-palatinen Lähmung erkrankt, der sie bald danach anläßlich einer abermaligen Aufregung unter dem Bild mehrmaliger, syncopaler, nicht beeinflussbarer „Anfälle“ erlag. Auch hier lag eine (scheinbare) Luxation des *Dens* vor, es fehlte aber, gegenüber dem *Meierschen* Fall, jedwedes Anzeichen für einen Prozeß irgendwelcher Art; der *Apex* des *Dens* stand, bei fehlender Assimilation, vorne im *Foramen magnum*. Der *Clivus* war stark abgeflacht und das *Os basilare* äußerst verdünnt; dadurch wurde der Winkel: *Clivus*—Wirbelkanal bedeutend kleiner, als normal, er kommt, der beigefügten Abbildung nach, dem in unserem Falle vorliegenden Winkel recht nahe. Dem (im

Verhältnis zum Clivus) dislozierten Dens entsprach eine erhebliche Einbuchtung der unteren Medulla-Abschnitte, dem hinteren Atlasbogen eine Schnürfurche (ähnlich dem bekannten Einklemmungsring bei der Hirnswellung). Die vorgetriebenen Tonsillen verschlossen das Foramen Magendii; der nach kranial verschobene Wurm beeinträchtigte die Zirkulation der *Galenschen* Vene, alle Kleinhirnvenen waren gestaut, die Arterien des Hirnstammes dagegen dünn kalibriert. Bei sehr engem Aquädukt waren die Ventrikel auffallend schmal, dementsprechend die Plexus atrophisch. Im Cervico-Dorsalmark dagegen fand sich eine ausgedehnte hydro-myeloische Höhle, die auf die maximale Einengung des Zentralkanals gerade unterhalb des IV. Ventrikels bezogen wird; auf die gleiche Art sollen liquorführende Spalten in der Substanz des Halsmarkes und der Medulla zustande gekommen sein (interessant als Beitrag zu der Frage der Liquorproduktion und -resorption im Spinalkanal). Verf. deutet den Verlauf so, daß ein bisher aufrecht erhaltenes labiles Gleichgewicht durch die überstandenen Aufregungen auf dem Weg über das Kreislaufsystem im Sinne einer venösen und Liquorstauung bis zum Eintritt der deletären Hirnswellung umgestoßen wurde, eine Deutung, die zwar ebenso interessant, wie der Fall selbst, wegen der nicht durchgeführten Trennung zwischen alten und frischen Veränderungen aber nicht beweisbar ist. Der Begriff der basalen Impression wird für die Fehlbildung des Clivus mit der konsekutiven scheinbaren Verschiebung des Dens nicht in Anspruch genommen, wir möchten ihn aber nach unserer Terminologie wohl in Anwendung bringen; Verf. führt die Abflachung des Clivus auf eine Persistenz embryonaler Verhältnisse zurück, ohne sie pathogenetisch zu deuten. Was diesen Fall von dem unseren grundsätzlich unterscheidet, ist das Fehlen der bei uns bestimmenden Atl.-Ass.

Der Fall von *Rose* ist mit dem unsrigen nahe verwandt: Atl.-Ass. mit basaler Impression und Hochtreten des Epistropheus. Der Unterschied ist aber in dem seltenen Befund des fehlenden Dens gegeben, so daß der Körper des II. Halswirbels, als Ring sozusagen, von unten gegen das Foramen magnum aufrückt; durch das Fehlen der normalen Gelenkverbindungen zwischen I. und II. Halswirbel (infolge des Fehlens des Dens) scheint der Körper des Epistropheus etwas nach hinten getreten zu sein, was vom Verf. als Luxation bezeichnet, gleichzeitig aber als pränatale Anlagestörung wahrscheinlich gemacht wird. Da ein Sagittalschnitt fehlt, können wir uns kein Bild vom Ausmaß der Luxation machen; wir halten es aber für denkbar, daß es sich um keine echte Luxation handelt, sondern lediglich um Veränderungen der gegenseitigen Lagebeziehungen (mit vielleicht durch Anpassung bedingtem Schwund des Dens), wie sie auch in unserem Fall allein durch die Atl.-Ass. und die (bei *Rose* weit ausgeprägtere) basale Impression gegeben sind. Die dem Dens entsprechende Druckfurche der unteren Medulla wird mit einer cervicalen Syringomyelie (die allein das klinische Bild bestimmt hatte) in kausalen Zusammenhang gebracht; wir möchten das in Anbetracht der doch überwiegend endogenen Syringomyelie-Entstehung und des Fehlens von Degenerationserscheinungen in den vor allem von der Impression betroffenen Pyramidenbahnen dahingestellt sein lassen und die Möglichkeit eines koordinierten Zusammenhangs betonen.

Soweit es aus der kurzen Mitteilung zu ersehen ist, weist schließlich der von *Baruch* aus dem Berliner städt. Hufeland-Hospital veröffentlichte Fall Beziehungen zu dem unsrigen auf: Der Kranke, der Zeit seines Lebens durch eine Verkürzung des Halses aufgefallen war und durch Schlechtbeweglichkeit des Kopfes, bekam im 5. Dezennium eine Tetraplegie und zeitweilig tetraplegische Starre-Anfälle. Die Sektion brachte eine Atl.-Ass. (neben weiteren Synostosen) und eine Verschiebung des Dens nach hinten-oben in das Foramen magnum hinein; der Verf. macht Abscherbewegungen dieses gegen die Medulla für die Starre-Anfälle verantwortlich. Es scheint uns nicht ganz ausgeschlossen, daß ein Prozeß bei der Entwicklung des Bildes eine Rolle gespielt hat, da am III. Halswirbel eine arthrotische Randwulstbildung gefunden wurde, die auch für das Querschnittssyndrom verantwortlich

gemacht wird; diese Vermutung wird durch die Betrachtung der Photographien des Präparates, die uns die Verwaltung des Hufelandhospitals freundlicher Weise zur Verfügung gestellt hat, noch verstärkt. (Auffällig ist übrigens das Auftreten der Starreanfalle bei retroflektiertem Kopf, während man sie bei Verursachung durch Abscherbewegungen des Dens umgekehrt bei nach vorn gebeugtem Schädel erwarten müßte.)

Alle geschilderten Befunde kommen dem unseren nahe, ohne aber die charakteristische Verbindung der echten Atl.-Ass. mit dem Hochtreten des Epistropheuszahnes und der basalen Impression aufzuweisen. Bevor wir nachzuweisen suchen, daß die vorliegende Kombination: Pseudoluxation des II. Halswirbels mit Atl.-Ass. (soweit wir die umfangreiche Literatur übersehen, liegt keine ähnliche Beschreibung vor) *keine* Rarität darstellt und bevor wir aus dieser Deutung Schlüsse auf die Stellung der Atl.-Ass. im Rahmen der Bedeutung der Wirbelgrenzen, ihrer Variabilität und der Mißbildungen zu ziehen versuchen, soll noch etwas über die neurologische Symptomatologie und den neuropathologischen Befund gesagt sein. Die Bedeutung eines im Verhältnis zum Foramen magnum dislozierten Dens wird eine verschiedene sein, je nachdem, ob die Störung pränatal angelegt ist, oder später als Folge eines Prozesses entsteht bzw. exacerbirt. Die Pyramidensymptomatik des *Meierschen* Falles ist aus dem späten Auftreten der Wirbelveränderungen ohne weiteres verständlich; unser Fall aber sowohl, wie der Fall *Rose* zeigen, daß eine pränatal angelegte Wirbelverschiebung ohne morphol. Substrat und ohne klinische Entsprechung bleiben kann, obwohl die Medulla entsprechend verbildet ist; da diese Verbildung noch zur Zeit der Differenzierung des ZNS. und sicher vor dessen Funktionsbeginn zustande kommt und da sie später nicht über das allgemeine, dem Skelet und ZNS. gleichermaßen eigene Wachstum hinausgeht, passen sich Kerngebiete sowohl, wie Bahnen den veränderten Verhältnissen an. Sie tun dies wahrscheinlich sogar so weitgehend, daß selbst die bei Nickbewegungen statthabende geringe Verschiebung des Dens in der Sagittalebene keine Gefahr für die Medulla bedeuten muß. (Unsere Bedenken gegen die Auffassung der Anfallsentstehung im Falle *Baruch* haben wir schon geäußert.) Ob allerdings eine im Laufe des Lebens eintretende Zunahme der Verschiebung, etwa im Sinne einer durch Belastung weitergreifenden basalen Impression, oder einer Sprengung des Atlanto-Epistrophalgelenkes, dann doch noch zu einem Kern- oder Fasersyndrom führen kann, wird von Ausmaß und Geschwindigkeit dieses Vorganges abhängen. Etwas anders, als bei diesen von Anfang an gegebenen Kern und Faserverhältnissen liegen die Dinge vielleicht bei dem Kreislauf- und Liquorapparat, der keine einmalige Gegebenheit darstellt, sondern ein sich mit der Funktion ständig veränderndes System. Es ist hier doch vielleicht nicht so abwegig, an ein möglicherweise vorliegendes labiles Gleichgewicht zu denken, das durch besondere Beanspruchung gestört werden kann (durch ein sich gegenseitiges „Aufschaukeln“ von venöser Stauung, Liquorstauung, Hirn-

ödem, Hirnschwellung etwa); daß als Ausgangspunkt eines solchen Verlaufs eine mäßige venöse Stauung ebenso von vornherein gegeben sein kann, wie eine Liquorstauung infolge Verlegung oder Einengung der entsprechenden Wege, ist jedenfalls nicht ausgeschlossen. Von Bedeutung ist natürlich noch die Höhe, in der die Medulla von der Verdrängung betroffen wird; im *Déjérineschen* Falle lag die Kompressionsstelle am Übergang zum Halsmark, also an einer Stelle, wo der Zentralkanal noch nicht im IV. Ventrikel aufgegangen ist; in unserem Falle dagegen etwas höher, dort, wo der IV. Ventrikel sich schon auszubuchten beginnt, die Passage also durch die Raumbeschränkung kaum beeinträchtigt sein dürfte. Liegt die Kompression noch höher (was bei den hier zur Diskussion stehenden Bildungsanomalien nicht vorkommt), dann besteht Gefahr des Aquäduktverschlusses; solche Beobachtungen wurden gemacht bei Fällen reiner vorderer basaler Impression stärkeren Grades, wo der vorgetriebene vordere Rand des Foramen magnum bzw. der nach oben ausweichende Clivus die Pons-Mittelhirngegend verdrängen; der Tod erfolgt dann im Anschluß an irgendein banales Ereignis unter den Symptomen der Drucksteigerung, wobei der interne Hydrocephalus den Anstoß zu dem oben beschriebenen deletären Verlauf gibt. Solche Fälle wurden von *Bodechtel* und *Guizetti*, *Kecht* beschrieben. Da die basale Impression bisweilen im Lauf des Lebens weiterschreitet, jedenfalls dann, wenn sie mit einer Destruktion des Clivus verbunden ist, wird der geschilderte Ausgang um so verständlicher.

In unserem Falle lagen weder Passagehindernisse für die Liquorzirkulation vor, noch sichere Störungen der Durchblutung, (abgesehen von der Kaliberverkleinerung der Aa. vertebrales, die aber, wie wir von klinischen und experimentellen Erfahrungen her wissen, wohl hämodynamisch abgeglichen war). Die Frage, ob die imprimierten Tonsillen als Signum einer Hirnschwellung gedeutet werden sollen, muß offen bleiben; der übrige Hirnbefund spricht dagegen, der prämortale klinische Verlauf dafür. Da eine Verschlimmerung des skeletanatomischen Befundes durch Nichts bewiesen ist, bliebe als Erklärung ebenfalls nur der Weg über labilitätsbedingte Zirkulationsstörungen, wobei wir uns bewußt sind, damit nur eine ungestützte Vermutung auszusprechen. Festhalten möchten wir jedenfalls an der Tatsache, daß die beschriebene Wirbelverbildung in der typischen Form unseres Falles ohne klinische Ausfallserscheinungen blieb, wahrscheinlich in allen (noch unentdeckten) Parallelfällen bleiben wird, und daß die plötzliche Todesart (die Klinik des Falles *Bodechtel-Guizetti* wies verwandte Züge auf) für den, der dieses Krankheitsbild nicht vermutet, keineswegs charakteristisch ist, ganz abgesehen davon, daß der cerebrale Tod sicher nicht die Regel, vielleicht sogar, bei normaler Belastung, nur einen seltenen Ausnahmefall darstellt.

Atl.-Ass. und basale Impression sind Formabweichungen, die sich im Gebiet des sog. Proatlas (*Albrecht*) und der kranial davon gelegenen

Sklerotome, im Bereich der 3—4 obersten Wirbelanlagen also, abspielen, die im Verlauf der Ontogenese im Os basale aufgehen. Bei der Atl.-Ass. rückt der Einbeziehungsprozeß um ein weiteres Segment nach caudal, bei der Manifestation des letzten Occipitalwirbels, des Proatlas, liegt der umgekehrte Vorgang vor. Wenn man das, was bisher über die basale Impression veröffentlicht wurde, sichtet, so ergibt sich, daß die sog. vordere basale Impression (bei Außerachtlassung osteomalacischer Prozesse usw.) als Folge einer prämaturen, besser eigentlich: einer vorzeitigen Synostose, ebenfalls im Bereich der genannten obersten Occipitalwirbel, anzusprechen ist; d. h. das Os basale bzw. der Clivus nimmt nicht die Form an, die ihm bei der rechtzeitigen Synostose dieser knorpelig vorgebildeten Wirbel durch die Wechselbeziehung zu den Wirbelgelenken und zum Sphenoid gegeben wird, vielmehr behält der Clivus die embryonale Flachstellung bei, der sich dann, im weiteren Verlauf des Fetal-lebens noch, oder bald nach der Geburt unter der Funktion die Impression sensu strictiori, die eigentliche Einpressung, hinzugesellt. Wir sind mit *H. U. Kallius* einig darin, daß im Grunde kein wesentlicher Unterschied zwischen der Synostose zweier Wirbel und der prämaturen Synostose der von vorneherein zur Verschmelzung bestimmten Wirbelanlagen für die kausalen genetische Betrachtung besteht. Ohne in den Streit eingreifen zu wollen, der darüber in Gang gekommen ist, ob solche Synostosen noch im Stadium der häutigen Wirbelsäule oder erst in dem der knorpelig vorgebildeten Wirbel angelegt werden, möchten wir es als gesichert hinstellen, daß die Atl.-Ass. wie die basale Impression schon früh-embryonal, nicht wesentlich später, als in der 3.—4. Woche, determiniert sind. Diese frühzeitige Terminationsperiode gilt also auch in unserem Falle für die Kombination der beiden Bildungsanomalien, die wir dementsprechend als kausalen genetisch koordiniert, nicht subordiniert, wie es sonst meist geschieht, betrachten. Die gleiche Umformungstendenz hat sich eben statt auf eine, auf mehrere Stellen erstreckt.

An der auffallenden Umbildung des Einganges zum Wirbelkanal haben, wie wir oben schon ausführten, beide Bildungsanomalien Anteil; die Atl.-Ass. ist für das Hochtretens des Epistropheuszahnes verantwortlich, während die Horizontalstellung des Clivus den durch den elevierten Dens schon verminderten Winkel: Clivus-Wirbelkanal noch weiter verkleinert. Die basale Impression, die sich hier auf die Abflachung des Clivus ohne sekundäre Umformung beschränkt, läßt also die, allein durch die Atl.-Ass. verursachte, Elevation des Dens noch deutlicher werden, hat aber an der Einpressung selbst keinen Anteil. Daß nun ein Atl.-Ass. stärkeren Grades zwangsläufig zur Eindrängung des Dens in das Foramen magnum führen *muß*, geht aus der schematischen Zeichnung hervor, in der wir auf die normalen Verhältnisse, wie sie sich auf einem medianen Sägeschnitt bieten, die Lagebeziehungen an der Schädelhalsgrenze projiziert haben, wie sie in unserem Falle als Folge der Atl.-Ass.

(und der basalen Impression) vorliegen und wie sie, im übrigen normale Verhältnisse vorausgesetzt, bei jeder echten Atl.-Ass. stärkeren Grades mit Vertikal-Verkürzung auch ohne die basale Impression vorliegen müssen (Abb. 6). Es ist gar nicht anders denkbar, als daß der Epistropheuszahn um den Betrag nach oben wandern muß, um den der vordere Atlasbogen dem Os basale angenähert wird; bei einer Annäherung etwas geringeren

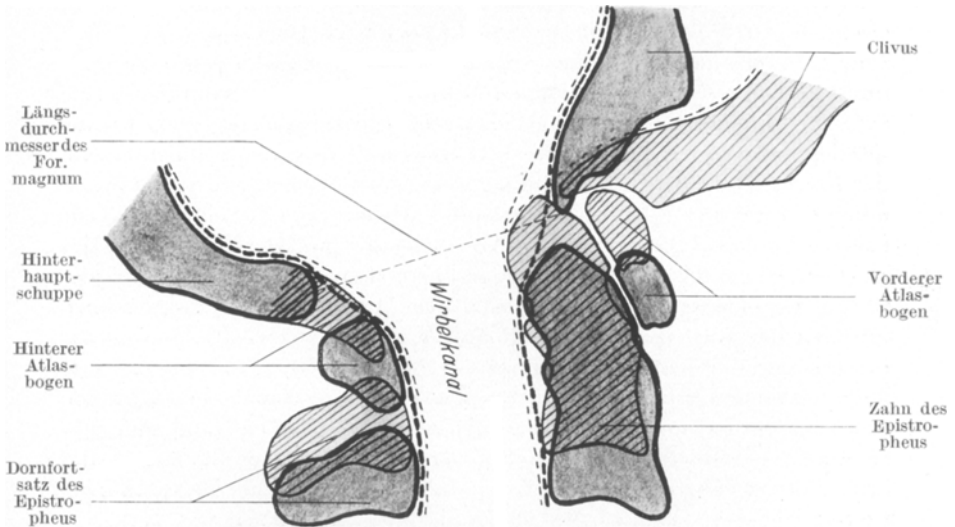


Abb. 6. Schematische Zeichnung, die veranschaulichen soll, in welcher Form auf dem Medianschnitt die Lagebeziehungen des Epistropheus zur Schädelbasis verändert werden. Die Normalverhältnisse (getönt) sind durch Pause der in Abb. 4 wiedergegebenen Abbildung aus *Rauber-Kopsch* entnommen (verkleinert). Die Verschiebung des Epistropheus und vorderen Atlasbogens (schraffiert), wie sie bei Atlasassimilation zustande kommt, wurde genau in zur Ebene des Foramen magnum senkrechter Richtung vorgenommen; diese entspricht der Richtung der Annäherung des Atlas an die Schädelbasis bei der Assimilation. Die Flachstellung des (schraffierten) Clivus ist unserem Falle entnommen und zusätzlich durch die basiläre Impression bedingt; die Form der Anschmelzung des hinteren Atlasbogens ist ebenfalls von unserem Fall übernommen. Die Zeichnung zeigt, daß die Eindrängung des Epistropheuszahnes in das Foramen magnum die notwendige Folge der Assimilation darstellt. In welchem Maß hierdurch der Längsdurchmesser des Foramen magnum verkürzt wird, ist aus der Zeichnung direkt ablesbar; die Verkürzung beträgt etwa $\frac{1}{3}$ des Durchmessers.

Grades rückt dann der Dens gerade soweit hinauf, daß er an der Vorderfläche des Apex mit der Fovea apicis dentis noch eine Teilarticulation findet; bei noch erheblicherem Aufrücken schiebt er sich am Clivusrand vorbei, der Apex liegt dann nicht mehr unter, sondern hinter diesem, wozu es unter Umständen, je nach der Ausbildung des vorderen Randes des Foramen magnum, noch einer ganz geringen Dorsalbewegung bedarf. Eine Rolle hierbei mag noch die im Rahmen der Variationsbreite verschiedene Ausbildung des Foramen magnum spielen, die in einem Teil der Fälle schon unter normalen Bedingungen durch ein kürzeres Os basale das Lumen statt „ovale“ „réniforme“ gestaltet, den Dens

also von vorneherein etwas mehr als sonst über das Niveau des Clivus-randes hinausragen läßt; die Tatsache, daß der Atlas in der Ontogenese, d. h. fetal, noch ein kleineres Lumen hat, als später, mag dabei ebenfalls von Belang sein (*Déjérine*).

Auffallend ist es, daß die beschriebene Bildung bisher nicht beobachtet wurde. Es mag dadurch erklärt sein, daß Atlas-Assimilationen an sich selten sind (alle Assimilationsformen zusammen betragen nur etwa 0,2—0,5% (*Swjetchnikow*)); da die noch wesentlich selteneren echten Formen mit starker Vertikalverkürzung meist ohne klinische Erscheinungen verlaufen, wird der Verdacht des Anatomen kaum vor der Sektion auf die Schädel-Halsregion gelenkt. Dementsprechend geschieht die Sektion dann in der Form, daß statt eines medianen Sägeschnitts zuerst der Schädel aus seinen Verbindungen mit der Wirbelsäule gelöst wird; danach ist aber eine Rekonstruktion der Beziehungen der einzelnen Teile zueinander kaum noch in exakter Weise möglich und die Einpressung des Dens entgeht der Beobachtung. Es ist bemerkenswert, daß der erste, der wegen der eigenartigen Gelenkverhältnisse Zweifel an der Progressions- und Variationstheorie der Assimilation äußerte, ein Pathologe war (*Rose*), der durch den neurologischen Status auf die Medulla und ihre Hüllen aufmerksam gemacht war. Die Normalanatomien beschränkten sich meist auf eine Beschreibung der Skelet- und Weichteile und verzichteten darauf, die Beziehungen der einzelnen Anteile zueinander ihrer Betrachtung einzugliedern. Charakteristisch für die Betrachtungsweise unter dem Primat einer Theorie ist aus einer Arbeit von *Bolk* eine Abbildung, wo, als Varietät, ein Medianschnitt bei Atl.-Ass. dargestellt wird, auf dem sich deutlich die Verschiebung des Epistropheuszahnes nach kranialwärts und die Umbildung des Foramen magnum (wenn auch nicht ganz so ausgesprochen wie bei uns) zeigt, ohne daß sie mit einem Wort Erwähnung fände.

Wir haben betont, daß die beschriebene Beziehungsänderung des Epistropheus zum Schädelgrund nur dann gegeben sein wird, wenn der Assimilationsprozeß stärker ausgeprägt ist, wenn also eine Verkürzung der Halswirbelsäule um etwa den Anteil des assimilierten und verschmälerten Atlas statthat. Es bedarf keiner besonderen Betonung, daß derart starke Assimilationsangleichungen in keiner Weise aus dem Rahmen der echten Assimilation der Gruppe III herausfallen, vielmehr nur die konsequente Fortführung dieser Verschmelzungstendenz darstellen; das gilt ohne weiteres für die Betrachtung dieser Assimilation als Variation, und es gilt natürlich noch um so eher, je mehr man geneigt ist, die Assimilation als Zeugen einer phylogenetischen Umformung zu betrachten, eines bei menschlichen Zukunftsformen zu erwartenden Caudalwärtswanderns des Schädelgrundes. Wir sind demnach durchaus berechtigt, aus diesem vorliegenden Fall trotz und wegen seiner Besonderheiten Schlüsse auf die Berechtigung dieser beiden Anschauungen über die Bedeutung der

Atl.-Ass. zu ziehen, soweit bei einem an sich seltenen Befund aus einem typischen Einzelfall überhaupt Deduktionen allgemeiner Art erlaubt sind; wir glauben auch besonders deshalb dazu berechtigt zu sein, weil unser Fall die Möglichkeit bietet, zur Kritik dieser Theorie einen *konkreten* Ansatzpunkt zu finden.

Die von *Bolk* seinerzeit vertretene Anschauung gründete sich dagegen ebenso wie der Widerspruch seiner Gegner auf Macerationspräparate, häufig Sammlungsschädel und nicht auf in situ belassene Knochengelenkpräparate (mit Ausnahme des oben zitierten *Bolkschen* Medianschnittes); das Für und Wider war dabei im wesentlichen die Frucht *spekulativer* Betrachtung, bei *Bolk* als Weiterführung der allgemeinen *Rosenbergschen* Gedankengänge, bei *Kollmann* und seiner Schule als grundsätzliche Ablehnung der Übertragung solcher Prinzipien auf die Schädel-Halsregion. Die von *Kollmann* entdeckte Manifestation des Occipitalwirbels spielte in diesem Streit eine große Rolle, brachte aber keine Entscheidung, und die späteren Arbeiten grenzten zwar die für dieses Problem wesentliche Gruppe der echten Assimilation ab, aber die Frage: Phylogenetische Progression oder „zufällige Variation“ blieb ungelöst und wurde weiterhin spekulativ angegangen. *Rose*, zuerst von einem klinisch beobachteten Fall ausgehend, glaubte, in dem eigenartigen Verhalten der Halswirbelsäule bei seinem Fall von Atl.-Ass. eine zusätzliche Fehlbildung zu sehen; den Schritt weiter, dies der Assimilation zuzuordnen, ging er nicht. Der Fall ist ihm vielmehr nur der Anlaß, die *Bolksche* Lehre einer auf Grund zusammengetragener Einzelbefunde berechtigten Kritik zu unterziehen. Diese Lehre basiert, um es kurz zu sagen, auf der Tatsache, daß bei den Amphibien noch die kranio-cervicale Grenze im Bereich der obersten Occipitalwirbel liegt (der Hypoglossus ist noch ein Cervicalnerv) und erst phylogenetisch spät caudalwärts rückt; noch bei einem Teil der Altweltaffen (bei den Cynocephaliden) ist der Atlas ein vollständiger Wirbel von zylindrischer Gestalt. *Bystrow* hat im Sinne dieser Anschauung kürzlich in prägnanter Weise die phylogenetische Entwicklung so dargestellt, daß sich die Verschiebung der kraniovertebralen Grenze in 3 Etappen vollziehen soll: 1. Die Einverleibung der 2—3 obersten Wirbel in den Schädelverband bei den fischartigen Vorfahren der Wirbeltiere; 2. die Angliederung des 3. bzw. 4. Segmentes, des Proatlas, bei den Mammaliern und 3. die Assimilation des Atlas beim Menschen. Während die *Bolksche* Anschauung also ausschließlich phylogenetisch bestimmt ist — dem Herunterwandern des Schädels soll übrigens eine Umformung der nachfolgenden Wirbel, z. B. des Epistropheus in einen Atlas, folgen; mangels entsprechender Beobachtungen nicht mehr als ein theoretisches Postulat —, gibt schließlich *Glaesmer* der Atl.-Ass. eine teleologische Deutung: Das Atlanto-Occipitalgelenk soll danach für den Menschen wegen des aufrechten Ganges entbehrlich sein. Die grundsätzlichen Bedenken gegen die phylogenetische und teleologische Deutung der

Atl.-Ass. als Zukunftsform, nämlich: Vorkommen der Assimilation beim Hund, Gefährdung des Zusammenhalts im Atlanto-Epistrophealgelenk durch die Unmöglichkeit schließlich doch nicht ganz entbehrlicher Nickbewegungen im Atlanto-Occipitalgelenk und Gefährdung der medullären Zentren durch nachträgliche Sprengung des atlanto-epistrophalen Gelenkverbandes, usw. sollen hier nicht ausführlicher besprochen werden. Aber unser Fall zwingt darüber hinaus zu folgender Überlegung: Wenn schon die Annahme, daß der Verlust des Atlanto-Occipitalgelenkes für den Menschen mit einer progressiven Entwicklungstendenz vereinbar sei, angezweifelt werden muß, dann ist es noch wesentlich unwahrscheinlicher, die durch diese Umbildung gegebenen Veränderungen des Schädel- und Wirbelinnenraumes und deren Einwirkung auf das ZNS. als Ausdruck einer Progression oder jedenfalls nicht widersprüchlich zu ihr aufzufassen. Wir hatten gezeigt, daß eine erheblichere Assimilation des Atlas notwendigerweise mit der beschriebenen Verschiebung des Epistropheuszahnes verbunden ist, ferner, daß die basale Impression, die gleichsinnig damit entstehen kann, diese Konfigurationsänderung noch unterstreicht. Da sich diese Umbildungen nicht im Bereich der großen Cysten abspielen, können sie nicht ohne entsprechende Verbildung des Hirnstammes bleiben; wenn nun auch diese Umbildung des Hirnstammes meist ohne Degenerationen und Zerstörungen ablaufen wird, so sahen wir doch, daß sie eine latente Gefahr bedeuten kann, die die physiologische Belastungsbreite des Individuums erheblich einschränkt. Es scheint uns das mit einer phylogenetischen Progression ebenso schlecht übereinzustimmen, wie mit einer Anpassung an spezifisch menschliche Verhaltensweisen. Eine andere Frage, die hier auftaucht, zu der wir aber nicht weiter Stellung nehmen können, ist diese: Wäre es denkbar, daß die bisher bekannte Atl.-Ass. nur der unvollkommene Teil einer Progression ist, unvollkommen deshalb, weil die für die angestrebte Idealform unerläßliche Umbildung des Epistropheuszahnes (Verkürzung o. ä.) noch nicht vollzogen ist? Der einzig bekannte Fall, der für eine solche Annahme sprechen könnte (*Rose*) ist in seiner Deutung nicht ganz sicher. Da deshalb eine solche Überlegung rein hypothetisch bliebe, halten wir die aus unserer Beobachtung gezogene Folgerung für geradliniger und exakter, solange sie nicht an neuem Beobachtungsmaterial widerlegt wird.

Die von *Kollmann* u. a. verfochtene Zuordnung der Atl.-Ass. zu den „zufälligen Variationen“ macht, bevor wir dazu Stellung nehmen, mit ein paar Worten einen kurzen Exkurs über den Begriff der Variation nach unserer heutigen Auffassung notwendig. *Kollmann* meinte mit Variation *nicht* phylogenetisch, im Sinne der Progression, determinierte Abweichungen in der Spielbreite des Normalen. Heute verstehen wir unter Variation interindividuelle Abweichungen von einer statistisch als Norm bestimmten Mittellage. Diese Variationen können dabei sowohl genotypisch bestimmt, als auch lediglich phänotypisch während der

Ontogenese entstanden sein. Über die Beteiligung phylogenetischer Tendenzen sagt der Variationsbegriff nichts aus, und wir müssen diese also ausdrücklich ausnehmen, wenn wir zum Variationsbegriff im Zusammenhang mit der nicht sehr glücklichen Alternative: Progression oder Variation Stellung nehmen wollen; besonders auch deshalb, weil die echte Atl.-Ass. mit großer Wahrscheinlichkeit zu den genotypisch determinierten Variationen gehört, und weil phylogenetisch bestimmte Umformungen a priori nur genotypisch festgelegt sein können. Die Übergänge von der Variation zum Pathologischen sind fließende. Soweit die Variabilität noch auf der Seite des Normalen steht, wird sie (*Stieve, Nägeli*) als Zeichen der noch nicht zum Stillstand gekommenen Entwicklung einer Art aufgefaßt. Hierher gehören die Variationen an den einzelnen Wirbelgrenzen des Menschen (kraniale und caudale Variationen, also z. B. Sacralisation, Lumbalisation usw.); so naheliegend nun die Gleichsetzung der Atl.-Ass. mit diesen Variationen auch ist, so muß man sich doch vor deren Übertragung auf die occipito-cervicale Grenze wohl hüten, wenn man dabei die von uns beschriebenen Formabweichungen in Rechnung setzt (ob das auch für die Manifestation des Occipitalwirbels gilt, können wir nicht entscheiden). Die Gelenkverhältnisse sind eben hier prinzipiell andere als an den anderen Grenzen, und Verschmelzungen, die dort ohne jede morphologische und funktionelle Beeinträchtigung bleiben, bedingen hier tiefgreifende Änderungen der Gestalt, der Mechanik und der umschlossenen Gebilde. *Kühne* kommt in seinen genetischen Untersuchungen über die Variabilität der Wirbelsäule zu ähnlichen Schlüssen: Die echte Assimilation des Atlas sei im Verhältnis zu den übrigen Variationen so selten, daß entweder die occipito-cervicale Grenze gegenüber der Variabilität eine besondere Resistenz aufweisen müsse, oder daß der Assimilation des Atlas und der Manifestation des Proatlans völlig andere genetische Determinanten zugrundeliegen müßten. (Er weist in diesem Zusammenhang auch noch auf die von *Lombroso* bei Kriminellen besonders häufig gefundene Atl.-Ass. hin.)

Es folgt von selbst, daß wir bei einer solchen Betrachtung der Atl.-Ass. als Variation in das Bereich des Pathologischen hinübereücken, und zwar in die Nähe des Mißbildungsbegriffs (der ja im Grunde auch noch von dem der Variation umfaßt wird). Es ergibt sich dann zwanglos eine Verwandtschaft der Atl.-Ass. mit der großen Gruppe der Wirbelsynostosen überhaupt und zwar der zwischen den genannten Wirbelgrenzen gelegenen singulären und multiplen Verschmelzungen, für die das *Klippel-Feilsche* Syndrom das bekannteste, weil klinisch und anatomisch das markanteste Beispiel darstellt. Über das *Klippel-Feilsche* Syndrom ist eine ungeheure Literatur entstanden, zumeist klinischer Herkunft, die unberücksichtigt bleiben soll. Die pathogenetisch klarste Darstellung stammt von *H. U. Kallius*, der eine saubere systematische Trennung der ontogenetischen und der kausalgnetischen Faktoren sowie der phylogenetischen

wirksamen Prinzipien für das ganze Gebiet der Wirbelmißbildungen vorgenommen hat. (Näheres über die verschiedenen Möglichkeiten der Betrachtung und die dadurch entstandenen scheinbar differenten Benennungen der Entstehungsmechanismen siehe dort.) Die Fehlbildung des *Klippel-Feilschen* Syndroms, dessen wesentliches anatomisches Merkmal die Synostosen und Bogendefekte bilden, beschränkt sich ebenso wie die der Atl.-Ass. und basalen Impression auf das mittlere Keimblatt- und all diese Merkmale sind wahrscheinlich in der gleichen teratogenetischen Terminationsperiode angelegt. Wegen dieser offensichtlichen prinzipiellen Verwandtschaft schlug schon *Partsch* vor, diesen ganzen Komplex als kongenitale Halswirbelsynostose zu bezeichnen, was lediglich deshalb zu vermeiden ist, weil damit das charakteristische klinische Syndrom des *Klippel-Feil* verwischt würde. Von dieser Beziehung der echten Atl.-Ass. zu den Wirbelsynostosen ist der Weg nicht mehr weit zu den Fehlbildungen, die sich (bei Koordination der ursächlichen Momente) auf mehrere Keimblätter erstrecken, so der echten Spina bifida (d. h. Spaltbildung, einschließlich der ektodermalen Anteile; Gruppe der Syringomyelie) oder des *Sprengelschen* Schulterblatthochstandes, zumal nach Untersuchungen von *Schwarzweiler* Atl.-Ass., anderweitige Synostosen, Bogendefekte, echte Spina bifida und Schulterblatthochstand im gleichen genotypischen Milieu vorkommen können.

Diese Einreihung der echten Atl.-Ass. in die Gruppe der Variationen, die wir (nach morphologischen und funktionellen Gesichtspunkten) zu den *Mißbildungen*, also zu den krankhaften Formabweichungen zählen, mag auf Grund eines klinischen und anatomischen Befundes unvorsichtig erscheinen. Trotzdem halten wir einen solchen Deutungsversuch angesichts der Bedeutung dieses Falles für berechtigt. Das gewichtigste Wort hätte hier zweifellos die genetische Forschung zu sprechen, der aber leider wegen der schwierigen Darstellung der Schädel-Halsregion bei Röntgen-Reihenuntersuchungen Grenzen gesetzt sind. Da unsere Kranke ohne Angehörige war, ist auch uns der Versuch einer solchen Röntgendarstellung bei anderen Familienmitgliedern nicht möglich gewesen. Die von *Kühne* geforderte Untersuchung der anderen Wirbelgrenzen zum Vergleich der Variationsrichtung wurde im Leben und post mortem wegen der nicht rechtzeitig erkannten Wichtigkeit des Falles versäumt.

Die Bestätigung oder Ablehnung unserer Anschauung wird wohl von weiteren gründlich untersuchten Fällen dieser Art abhängig sein.

Zusammenfassung.

Es wird erstmalig ein Befund mitgeteilt, der bei einer echten Atl.-Ass. mit, auf Flachstellung des Clivus beschränkter, basaler Impression ein Hochtreten des Epistropheuszahnes in das Foramen occipitale magnum zeigt. Obwohl die Medulla erheblich komprimiert ist, war der Fall dies-

bezüglich bis wenige Tage vor dem Tode ohne klinischen Befund; der Tod erfolgte unter undurchsichtigen Umständen (cerebral?).

Es werden vier scheinbar ähnliche Befunde aus der Literatur, die sich aber alle in wesentlichen Punkten von dem unsrigen unterscheiden, angeführt, und ihr klinischer und anatomischer Befund mit dem unseres Falles verglichen.

Auf Grund der Tatsache, daß echte Atl.-Ass. stärkeren Grades stets mit einer Verschmälerung, d. h. mit einer vertikalen Verkürzung einhergehen, wird (an Hand einer schematischen Darstellung) gezeigt, daß diese Einpressung des Epistropheuszahnes aller Wahrscheinlichkeit nach eine notwendige Folge der Assimilation darstellt, die durch die basale Impression noch verdeutlicht wird.

Im Anschluß daran wird die Frage diskutiert, ob es, in Anbetracht der für den Hirnstamm ungünstigen Umgestaltung der Verhältnisse am Schädelgrund, angängig ist, im Sinne von *Rosenberg* bzw. *Bolk* von der Atl.-Ass. als einer caudal-progressiven Umformung der kranio-cervicalen Grenze, von einer Zukunftsform zu sprechen; es erscheint dies ebenso ungerechtfertigt, wie aus dem gleichen Grunde die Auffassung der Assimilation als einer Variation in der Spielbreite des Normalen. Der geschilderte Fall scheint deshalb geeignet, die Zugehörigkeit auch der unkomplizierten echten Atl.-Ass. zu den Wirbelmißbildungen der Synostosen, wie sie dem bekannten *Klippel-Feilschen* Syndrom zugrunde liegen, wahrscheinlich zu machen.

Schrifttum.

(Es sind nur die im Text genannten Arbeiten aufgenommen; weitere Hinweise für das Gebiet der Atl.-Ass., der basalen Impression, der Wirbelsynostosen aus dem Kreis des *Klippel-Feilschen* Syndroms sowie der Wirbelsäulenentwicklung und -pathologie bei den angeführten Autoren, bei *Müller*, *Junghanns* und auf Wunsch vom Verf.)

Baruch: Z. Neur. **139** (1932). — *Zbl. Neur.* **66** (1933). — *Bodechtel u. Guizzetti*: Z. Neur. **143** (1933). — *Bolk*: Gegenbauers Jb. **25**. — Anat. Anz. **28** (1906). — *Bystrow*: Z. Anat. **100**, **102** (1933). — *Chiarugi*: Zit. nach *Heidsieck*. — *Déjérine*: Revue neur. **1926 II**, 4. — *Glaesmer*: Anat. Anz. **36** (1910). — *Heidsieck*: Anat. Anz. **72** (1931). — *Junghanns*: *Henke-Lubarschs* Handbuch der pathologischen Anatomie. **9**, 4 (1939). — *Kallius, H. U.*: Arch. f. Orthop. **29** (1931), **31** (1932). — *Kecht*: Z. Neur. **141** (1932). — *Kollmann*: Anat. Anz. **27**, Erg.-H.; **30** (1907). — *Kühne*: Z. Morph. u. Antrop. **30** (1931), **35** (1936). — *Meier*: Schweiz. Arch. Neur. **24** (1929). — *Morgagni*: De sedibus et causis morborum, 1765. Zit. nach *Glaesmer*. — *Müller*: Pathologische Physiologie der Wirbelsäule. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1932. — *Nägeli*: Zit. nach *Müller*. — *Partsch*: Arch. orthop. Chir. **24** (1927). — *Realdo Colombo*: Zit. nach *Bystrow*. — *Rose*: Virchows Arch. **241** (1923). — *Rosenberg*: Gegenbauers Jb. **36** (1907). — *Schwarzweiler*: Z. menschl. Vererbgslehre **20** (1937). — *Spatz*: Ref. Wiesb. Tagg inn. Med. u. Neur 1939. — *Stieve*: Zit. nach *Müller*. — *Swjetschnikow*: Arch. Anat. u. Physiol. **1906**. — *Tramontano-Guerriatore*: Zit. nach *Heidsieck*. — *Virchow*: Beiträge zur physiologischen Anthropologie des Deutschen.