



Ein Epignathus  
mit cyclopoider Gesichtsbildung.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe**

vorgelegt

und öffentlich verteidigt

am Freitag, den 21. October 1892, mittags 12 Uhr

von

Emil Romey,

prakt. Arzt.

Opponenten:

Herr Dr. M. Hertzfeld, prakt. Arzt.

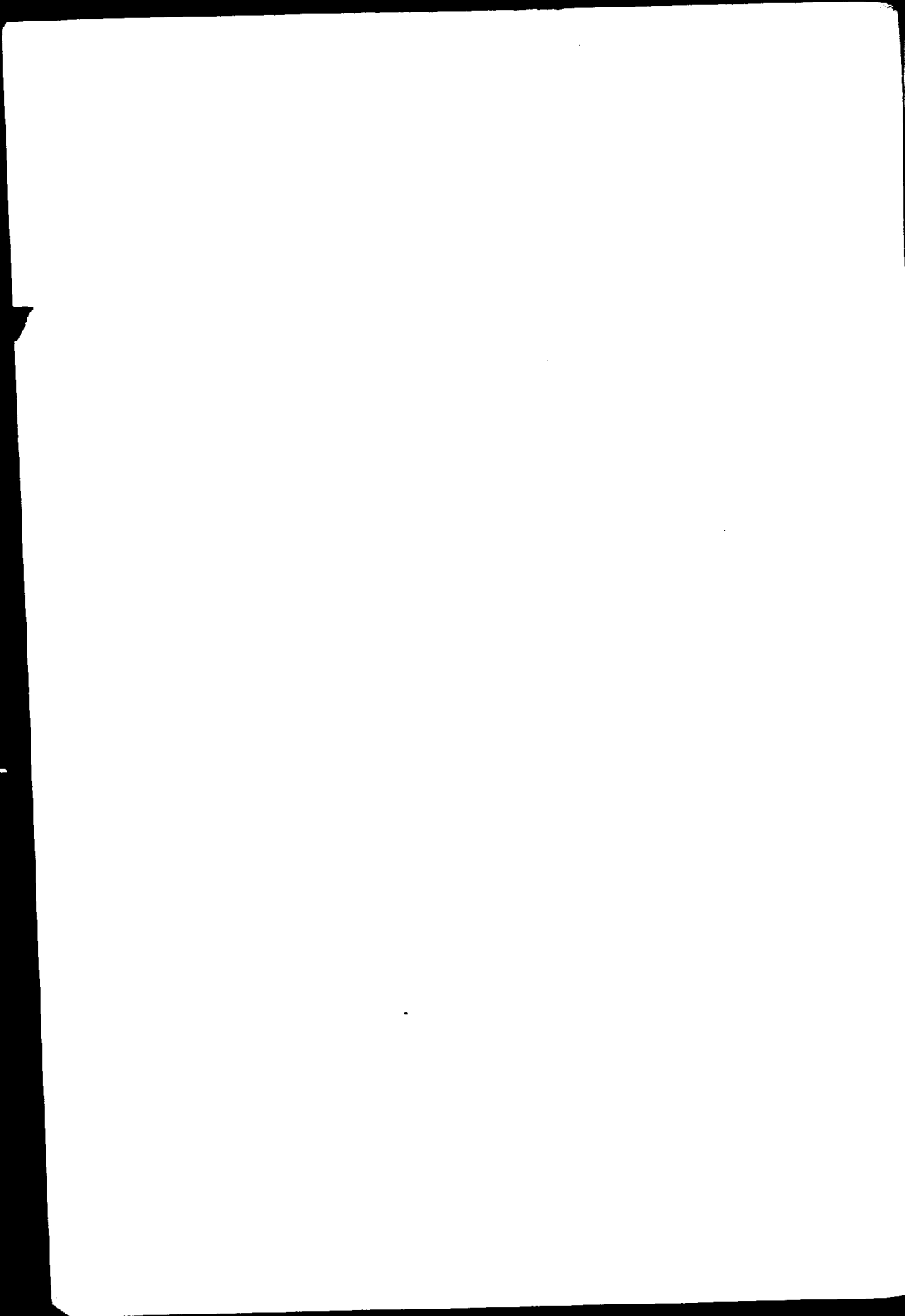
Herr K. Duncker, prakt. Arzt



Königsberg i. Pr.

Druck von M. Liedtke, Bergplatz 7.

1892.



**Meiner lieben Mutter.**



In der nachstehenden Arbeit handelt es sich um eine Missbildung, die zu den seltensten ihrer Art gehört. Die Mutter hat in ihren sieben früheren Entbindungen, welche, wie die letzte, immer normal verlaufen sind, lebende wohl entwickelte Kinder zur Welt gebracht. Gegen Ende ihrer diesmaligen Schwangerschaft will ihr und besonders auch ihrer Umgebung eine abnorm grosse Ausdehnung des Abdomens aufgefallen sein, sodass der Gedanke an Zwillinge aufgekommen ist. Indessen hat sich dieser Gedanke bei der Geburt am 1. Juni 1891 als Irrtum herausgestellt, dagegen hat die Hebamme eine weit über die Norm hinausgehende Menge Fruchtwasser konstatieren können. Das Kind ist in II./I. spontan geboren und unmittelbar post partum gestorben. Die Placenta ist drei Stunden darauf ausgestossen.

### **Äusserliche Beschreibung der Missbildung.**

(cf. Tafel. I.)

Das Kind, ein Mädchen, zeigt eine reichliche Adiposität sämtlicher Hautbedeckungen; am Halse tritt diese in dem Grade hervor, dass man fast von Lipomen sprechen könnte. Bis auf den Kopf scheint das Kind

vollständig normal entwickelt zu sein. Die grosse, wie die kleine Fontanelle erscheinen gegen die Norm vergrössert; die ossa parietalia sind gegen einander und gegen die angrenzenden Schädelknochen äusserst verschieblich. Bei der Betrachtung vom Scheitel aus sieht der Kopfumfang ziemlich kreisförmig aus, zwischen gradem und quерem Kopfdurchmesser besteht nur eine Differenz von 1,3 cm. Von den tubera parietalia anfangend verjüngt sich der Kopf in sagittaler Richtung beträchtlich; ebenso scheint er in seinem frontalen Durchmesser unten wie zusammengeschoben, sodass die Ohrmuscheln in eine Horizontalebene zwischen Kopf und Hals nach Art einer Halskrause zu liegen kommen. Die Stirn ist stark vorgewölbt und nimmt ungefähr die Hälfte des ganzen Gesichts ein. Unter der Stirn setzt sich in deren Mitte mit einer Knickung von ca 100° ein etwa haselnussgrosser, nach vorn und oben konisch auslaufender Fortsatz rüsselartig an. Bei näherem Zusehen ergiebt dieser Gesichtsrüssel in seiner oberen Partie eine den normalen Verhältnissen etwa gleichkommende Bildung zweier Nasenöffnungen von je 0,5 cm Länge mit den entsprechenden Hautfurchen. Abwärts geht die Haut des Nasenrückens jederseits mit allmählich zunehmender Wölbung nach unten und vorn weiter und bildet vor dem septum narium eine kegelförmige Prominenz, auf deren abgestumpfter Spitze eine für die feinste Sonde grade passierbare Öffnung gelegen ist, aus welcher bei Druck schleimiges Sekret hervorquillt. Links und rechts von der seitlichen Mitte des Gesichtsrüssels zieht eine 1,0 cm lange, nach unten aussen ge-

richtete Spalte. Denkt man sich beide nach oben verlängert, so schneiden sie sich etwas oberhalb der Nasenwurzel; verbindet man die äusseren, also unteren Enden der Spalten durch eine grade Linie, so verläuft diese horizontal und berührt in ihrer Mitte grade die unterste Wölbung des Gesichtsrüssels. Die Spalten charakterisieren sich sofort als die Lidspalten; es klaffen nämlich die Ränder der linken und lassen zwischen sich einen stark protrudierten Bulbus erblicken. Die rechte Spalte ist geschlossen und nur bei genauem Zusehen als solche zu erkennen; öffnet man dieselbe, so sieht man hier ebenfalls einen Bulbus. Unterhalb der bisher beschriebenen Teile liegt eine in der Medianlinie etwa 1,5 cm hohe kinnartig gerundete Hautpartie, welche allmählich in die Haut der Stirn jederseits übergeht. Dieselbe erscheint ohne Besonderheiten.

Zwischen Kinn und Hals liegen die relativ grossen Ohrmuscheln, und zwar, wie erwähnt, in horizontaler Ebene. Dieselben haben in der Sagittallinie des Halses eine 1,5 cm breite Vereinigungsbrücke ihrer eigentlich unteren Enden, in deren Mitte eine etwa linsengrosse harte Prominenz fühlbar ist, welche sich vom Halse nicht abheben lässt. 0,5 cm nach oben von dieser Prominenz finden wir beim Zurückschlagen des Kopfes zwei in der Medianlinie durch eine äusserst dünne Hautfalte von einander getrennte, horizontal verlaufende schlitzartige Öffnungen. Dieselben haben eine Länge von je 1,0 cm und sind nach ihrer benachbarten Lage zu den Ohrmuscheln als die Eingänge der äusseren Gehörgänge anzusehen. Der Hals zeigt bis auf die



In der nachstehenden Arbeit handelt es sich um eine Missbildung, die zu den seltensten ihrer Art gehört. Die Mutter hat in ihren sieben früheren Entbindungen, welche, wie die letzte, immer normal verlaufen sind, lebende wohl entwickelte Kinder zur Welt gebracht. Gegen Ende ihrer diesmaligen Schwangerschaft will ihr und besonders auch ihrer Umgebung eine abnorm grosse Ausdehnung des Abdomens aufgefallen sein, sodass der Gedanke an Zwillinge aufgekommen ist. Indessen hat sich dieser Gedanke bei der Geburt am 1. Juni 1891 als Irrtum herausgestellt, dagegen hat die Hebamme eine weit über die Norm hinausgehende Menge Fruchtwasser konstatieren können. Das Kind ist in II./I. spontan geboren und unmittelbar post partum gestorben. Die Placenta ist drei Stunden darauf ausgestossen.

### **Äusserliche Beschreibung der Missbildung.**

(cf. Tafel. I.)

Das Kind, ein Mädchen, zeigt eine reichliche Adiposität sämtlicher Hautbedeckungen; am Halse tritt diese in dem Grade hervor, dass man fast von Lipomen sprechen könnte. Bis auf den Kopf scheint das Kind

vollständig normal entwickelt zu sein. Die grosse, wie die kleine Fontanelle erscheinen gegen die Norm vergrössert; die ossa parietalia sind gegen einander und gegen die angrenzenden Schädelknochen äusserst verschieblich. Bei der Betrachtung vom Scheitel aus sieht der Kopfumfang ziemlich kreisförmig aus, zwischen gradem und quерem Kopfdurchmesser besteht nur eine Differenz von 1,3 cm. Von den tubera parietalia anfangend verjüngt sich der Kopf in sagittaler Richtung beträchtlich; ebenso scheint er in seinem frontalen Durchmesser unten wie zusammengeschoben, sodass die Ohrmuscheln in eine Horizontalebene zwischen Kopf und Hals nach Art einer Halskrause zu liegen kommen. Die Stirn ist stark vorgewölbt und nimmt ungefähr die Hälfte des ganzen Gesichts ein. Unter der Stirn setzt sich in deren Mitte mit einer Knickung von ca 100° ein etwa haselnussgrosser, nach vorn und oben konisch auslaufender Fortsatz rüsselartig an. Bei näherem Zusehen ergiebt dieser Gesichtsrüssel in seiner oberen Partie eine den normalen Verhältnissen etwa gleichkommende Bildung zweier Nasenöffnungen von je 0,5 cm Länge mit den entsprechenden Hautfurchen. Abwärts geht die Haut des Nasenrückens jederseits mit allmählich zunehmender Wölbung nach unten und vorn weiter und bildet vor dem septum narium eine kegelförmige Prominenz, auf deren abgestumpfter Spitze eine für die feinste Sonde grade passierbare Öffnung gelegen ist, aus welcher bei Druck schleimiges Sekret hervorquillt. Links und rechts von der seitlichen Mitte des Gesichtsrüssels zieht eine 1,0 cm lange, nach unten aussen ge-

richtete Spalte. Denkt man sich beide nach oben verlängert, so schneiden sie sich etwas oberhalb der Nasenwurzel; verbindet man die äusseren, also unteren Enden der Spalten durch eine grade Linie, so verläuft diese horizontal und berührt in ihrer Mitte grade die unterste Wölbung des Gesichtsrüssels. Die Spalten charakterisieren sich sofort als die Lidspalten; es klaffen nämlich die Ränder der linken und lassen zwischen sich einen stark protrudierten Bulbus erblicken. Die rechte Spalte ist geschlossen und nur bei genauerem Zusehen als solche zu erkennen; öffnet man dieselbe, so sieht man hier ebenfalls einen Bulbus. Unterhalb der bisher beschriebenen Teile liegt eine in der Mediaulinie etwa 1,5 cm hohe kinnartig gerundete Hautpartie, welche allmählich in die Haut der Stirn jederseits übergeht. Dieselbe erscheint ohne Besonderheiten.

Zwischen Kinn und Hals liegen die relativ grossen Ohrmuscheln, und zwar, wie erwähnt, in horizontaler Ebene. Dieselben haben in der Sagittallinie des Halses eine 1,5 cm breite Vereinigungsbrücke ihrer eigentlich unteren Enden, in deren Mitte eine etwa linsengrosse harte Prominenz fühlbar ist, welche sich vom Halse nicht abheben lässt. 0,5 cm nach oben von dieser Prominenz finden wir beim Zurückschlagen des Kopfes zwei in der Mediaulinie durch eine äusserst dünne Hautfalte von einander getrennte, horizontal verlaufende schlitzartige Öffnungen. Dieselben haben eine Länge von je 1,0 cm und sind nach ihrer benachbarten Lage zu den Ohrmuscheln als die Eingänge der äusseren Gehörgänge anzusehen. Der Hals zeigt bis auf die

erwähnte hochgradige Adiposität normales Verhalten. Dasselbe gilt von der Brust und den Extremitäten.

Bei der Wägung und Messung des Kindes ergeben sich folgende Resultate:

Gewicht:	v. Ferse b. Nabel:	v. Scheitel b. Nabel:
1950 gr.	20,0 cm	22,0 cm.
Kopfumfang:	Schulterumfang:	
29,5 cm.	28,0 cm.	
Grader Durchmesser: (Gemessen von der Protub. ossis occipitis bis zum oberen Rande des Gesichtsrüssels)	Grosser schräger Durch- messer: (Gemessen von der Protub. ossis occipitis bis zum unteren Rande des Gesichtsrüssels)	
9,4 cm.	9,2 cm.	
Quer-Durchmesser:		
7,1 cm (bitemporal)		
8,4 cm (biparietal).		

Die Placenta wiegt 400 gr., sie ist klein und ziemlich stark gelappt. Die Eihäute sind vollständig, ihr Riss central. An der Nabelschnur bemerkt man die auffallende Kürze von 28,5 cm, ihre Insertion liegt central.

### Sektionsbefund des Kopfes.

Die Frucht, welche einen Tag post partum zwecks Konservierung in absoluten Alkohol gelegt worden ist, kommt den 28. Juli 1891 zur Section. Da abgesehen vom Kopf die übrigen Kindesteile äusserlich normal ausgebildet sind, kann deren Section unterlassen und ausschliesslich diejenige des Kopfes vorgenommen werden. Zu diesem Behufe verbinde ich zunächst durch einen tiefgehenden queren Hautschnitt die obersten Kuppen

der beiden Helices, das subcutane Zellgewebe zeigt sich dabei stark ödematös.

Nach Ablösung der vorderen und hinteren Hautkappe samt dem Periost tritt die grosse Fontanelle in ihrer abnormen Grösse frei zutage. Auffallend ist die anscheinend geringe Ausbildung der Schläfenbeinschuppen, die jederseits oberhalb des Anfangs- resp. Endpunkts des angelegten Schnittes nur gerade mit ihrem oberen zackigen Rande sichtbar werden. Einen zweiten Schnitt führe ich sodann in horizontaler Richtung ungefähr in der mittleren Höhe des Schädels, und zwar durch die ganze Dicke der Knochen mit Einschluss der dura mater. Da aber noch vor Vollendung des Schnittes das überaus weiche Gehirn überall herauszufließen droht, nehme ich vorläufig von einer weiteren Sektion Abstand, thue die Frucht vielmehr nochmals in konzentrierten Alkohol.

Am 7. August 1891 ist das Gehirn zwar von etwas festerer Konsistenz, jedoch immer noch eine weichliche Masse; daher misslingt der Versuch, dasselbe intakt herauszubefördern, vollständig. Ich spüle deshalb von der Hirnmasse soviel wie möglich heraus und isoliere sorgfältig die basalen Hirnnerven. Der Befund ist folgender. (cf. Tafel II, a.). Die drei Schädelgruben sind durch die oberen Ränder der Felsenbeine und die hinteren Ränder der Orbitalflügel des Keilbeins scharf begrenzt und zeigen in ihrer Grösse annähernd normales Verhalten, nur ist die rechte vordere ein wenig kleiner als die linke vordere. Die Hauptabweichung von der Norm findet sich in dem mittleren Teil der Schädelbasis: hier ist der rechts gelegene Abschnitt von vorn

nach hinten kürzer als der gleiche links gelegene. An dieser Verkürzung beteiligt sich weniger die vordere, als besonders die mittlere und die hintere Schädelgrube, was aus der Lage der hier befindlichen Organe ersichtlich ist. Die bulbi olfactorii sind in eine Menge Fasern zerteilt und liegen normal beiderseits von der falx major. Die foramina optica weichen schon beträchtlich in ihrem Aussehen von einander ab. Während sich in dem linken der nervus opticus als ein ungefähr 1,5 mm starker Strang vorfindet, fehlt ein solcher in dem rechten; letzteres ist dazu bedeutend kleiner und liegt etwas weiter nach hinten. In derselben Sagittallinie wie diese foramina befinden sich, durch einen kleinen Zwischenraum von ihnen getrennt, die Durchtrittsstellen der arteriae ophthalmicae durch die dura mater, und zwar so, dass die Verbindungslinie der genannten Punkte nicht frontal, sondern schräg nach rechts vorn verläuft. In dem Mittelpunkt dieser Linie lässt sich ein feines Faserbündel nervösen Ursprungs isolieren. Die Durchtrittsstellen der nervi oculomotorii befinden sich lateralwärts hinter denjenigen der art. ophthalm., dicht vor dem deutlich hervortretenden dorsum Ephippii; ihre Verbindungslinie verläuft frontal. An den hinteren äusseren Ecken der lateralwärts vorspringenden processus clinoidi posteriores des dors. Ephipp. treten die nervi trochleares hervor. Das dors. Ephipp. geht mit scharf nach unten hinten abgelenktem Winkel in eine Platte über, die sich nach hinten zu dreieckig verschmälert und ca 1,0 cm unterhalb des obigen Winkels mit abgerundeter Spitze endet. Hinter dieser Platte und etwas seitlich davon zeigen

sich die Durchtrittsstellen der nervi trigemini; die Verbindungslinie derselben liegt schräg nach rechts vorn. Medialwärts und hinter den letztgenannten Nerven befinden sich die nervi abducentes mit genau so gelagerter Verbindungslinie. Dasselbe Verhalten wiederholt sich noch bei den weiter nach hinten und lateralwärts gelegenen por. acust. int., in welche jederseits eine Menge Nervenfasern hineinzieht; desgleichen bei den nach hinten und median von letzteren gelegenen foram. jugul., in welche sich ebenfalls eine grössere Zahl von Nervenfasern hineinbiegt. An dem dahinter und tiefer gelegenen grossen Hinterhauptsloch ist nur zu bemerken, dass es sich nicht so scharf abgrenzt wie gewöhnlich, weil die hintere Schädelgrube sich trichterförmig ganz allmählich zum Wirbelkanal verengt; daher ist von oben auch der canalis n. hypogl. nicht zu sehen. Sehr in die Augen springend ist eine flach konische, etwa halberbsengrosse Protuberanz, welche links hinter dem grossen Hinterhauptsloch liegt, ein Analogon auf der rechten Seite jedoch vermissen lässt. Zu erwähnen ist noch, dass die eminentia arcuata des Felsenbeins jederseits einen sehr beträchtlichen, etwa 0,4 cm breiten Wulst bildet, der im vorderen Teil sagittal, im hinteren medialwärts verläuft. Beide Felsenbeine sind hinten durch eine ungefähr frontale tiefe Furche abgegrenzt.

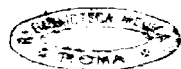
Zur weiteren Untersuchung wird das Periost von der eben beschriebenen Schädelbasis abgezogen; nur an den Knochennähten bedarf es einiger vorsichtiger Kraftanwendung und am Übergang der Orbitalplatte des Stirnbeins in die alae parvae des Keilbeins sogar des

Messers. Sämtliche Basalknochen präsentieren sich schön abgegrenzt von einander durch strichförmige Bindegewebsstränge; letztere verbreitern sich am vorderen und hinteren Rande der Schläfenbeinschuppe etwas flächenhaft.

Die Verhältnisse an der lamina cribrosa verlangen unser besonderes Interesse. Die Platte hat die Form eines mit dem spitzen Ende nach hinten liegenden Ovals und ist sowohl sagittal wie frontal nach oben convex; sie liegt nicht tiefer als die Orbitalflügel des Keilbeins wie in der Norm, sondern in gleicher Höhe mit diesen, ihre Farbe ist rötlichbraun, ihre Konsistenz weich. In der Sagittallinie markiert sich an Stelle der normal vorhandenen crista Galli ein dünner, graubläulich aussehender Streifen von Knorpelhärte. Dieser Streifen weicht vorn im leichten Bogen etwas nach rechts ab, um ca. 0,5 cm von der Nahtlinie der Stirnbeine entfernt mit geringer Verdickung zu enden. Vor und hinter dem Streifen befindet sich eine grössere Grube; kleinere Gruben sind auf der Platte noch in grosser Zahl sichtbar, zum Teil tauchen feinste Faserbündel in dieselben. Der übrige Teil der Schädelbasis zeigt uns ein ganz ähnliches Bild wie vor Entfernung des Periosts. Freilich treten die einzelnen Contouren von Knochen und Öffnungen jetzt deutlicher hervor. Die Sattellehne verjüngt sich nach hinten und geht gleichmässig in den Körper des Hinterhauptbeins über, welcher zusammen mit den stark hervorragenden Felsenbeinen eine zum Wirbelkanal hin sich verbreiternde tiefe Rinne bildet. Die früher erwähnte Protuberanz neben dem grossen Hinterhauptsloch erweist sich als locale Hervorwölbung der dura mater durch den

stark hervorspringenden unregelmässig gezackten Rand einer länglichen Knochenöffnung; auf der rechten Seite ist eine ähnliche Öffnung nicht vorhanden.

Nunmehr ist es meine nächste Aufgabe zuzusehen, ob der rechte Augapfel überhaupt keine Verbindung mit dem Gehirn hat, was freilich a priori unwahrscheinlich ist. Zu dem Zweck präpariere ich die Stirnhaut hart an den Stirnbeinen ab und gelange so zu den scharfen Supraorbitalrändern, die weit nach unten ragen und so mit dem oberen Orbitaldach eine abnorme Höhlung bilden. Die linke Augenhöhle enthält eine grosse Menge Fettgewebe, nach dessen Herausschaffung der ziemlich starke n. opticus sichtbar wird; die rechte Augenhöhle ist erheblich kleiner: die Herausschaffung des relativ geringeren Fettgewebes macht Schwierigkeit, weil der Zwischenraum zwischen Augapfel und oberem Orbitaldach sich nur schlitzförmig gestaltet. Es bleibt daher nichts anders übrig, als das rechte Stirnbein aus seinen Verbindungen mit den Nachbarknochen zu lösen, um besseren Zugang zum Bulbusinhalt zu erhalten. Darnach gelingt es thatsächlich bei peinlicher Präparation auch hier den n. opticus freizulegen. Derselbe ist ungefähr fünfmal dünner als links.



Hierauf führe ich einen Schnitt dicht unterhalb der mit einander verwachsenen Oberlappchen durch die Gesamtheit der Weichteile des Halses bis auf die Wirbelsäule und präpariere von hier aus gegen die Stirn hin die Haut von den Knochenanteilen. Der Weichteilschnitt hat in der Mittellinie hinter dem subcutanen Fettgewebe einen im Querschnitt ovalen Muskel durchtrennt, der

hinten den oesophagus begrenzt, nach unten zu an den Kehldeckel stösst und somit als Zungenwurzel anzusehen ist. Die Zungenspitze findet sich in dem losgeschälten Hautlappen, vor ihr ist eine flache Einsenkung, an die sich der pharynx mit seiner deutlich ausgebildeten Rosenmüllerschen Grube schliesst. Eine äussere Mundöffnung ist nicht vorhanden, wenn nicht vielleicht die bereits erwähnte kleine Öffnung auf der Spitze des Gesichtsrüssels mit derselben zu identifizieren ist.

Ein wenig nach oben von dem Weichteilschnitt verläuft in querer Richtung (cf. Tfl. II b), aber mit einem leicht nach hinten und oben konvexen Bogen eine circa 0,2 cm dicke Knochenspanne von 2,0 cm Länge; dieselbe verdickt sich an ihren Enden mässig, biegt dann jederseits nach hinten um und artikuliert mit den Schuppen der Schläfenbeine. Es ist dies sonach die Andeutung eines Unterkiefers. Der Zwischenraum zwischen diesem Unterkiefer und den Schläfenbeinschuppen ist so minimal, dass die vorher in die äusseren Gehörgänge gesteckten Sonden, welche nach innen von den Unterkiefergelenken zeigen, mit ihrem Knöpfchen feststehen. Etwas hinter und nach innen von den Gelenken entdeckt man die lumina der durchschnittenen Gehörgänge. Die Schläfenbeinschuppen bilden eine beträchtliche Grundlage für die Gesichtshaut: jederseits reichen sie bis ungefähr 0,75 cm unterhalb der bulbi. In der Medianlinie sind sie mit einander verwachsen und schicken gemeinschaftlich dicht oberhalb des Unterkiefers unter einem Winkel von ca.  $45^{\circ}$  nach vorn eine oben spitz zulaufende dreieckige Knochenplatte, deren basaler Ursprung und

deren Höhe etwa 1,5 cm beträgt. Die Spitze dieser Knochenplatte ist durch ein straffes, 0,5 cm langes Band mit dem medialen Abschnitt eines darüber befindlichen Knochens verbunden. Dieser neue Knochen hat die Form eines stark nach vorn gekrümmten Halbringes, der die untere knöcherne Begrenzung der Augäpfel darstellt und mit den Stirnbeinen jederseits durch Nähte in Verbindung steht. In der Medianlinie hat dieser Knochenhalbring eine Höhe von 0,75 cm, nach den Seiten verschmälert er sich in der Weise, dass unterer und oberer Knochenrand sich stark bogenförmig nähern, sodass seine äusseren Teile nur noch ungefähr halb so hoch sind. Nach hinten zu hat der Knochen in der Medianlinie ebenfalls nur die geringe Ausdehnung von 0,5 cm, die seitlich sich wiederum verschmälert. Die obere und die untere Fläche des Knochens treffen hinten in einer scharfen Kante zusammen. In der Mitte der Vorderfläche des Knochens sieht man drei kleine Öffnungen, die nur durch kleine Zwischenräume von einander getrennt sind, und aus denen zwei dünne Nervenenden hervorragen. Der eben beschriebene Knochenhalbring ist augenscheinlich aus der Verwachsung der beiden Jochbeine hervorgegangen, die dicht oberhalb des Unterkiefers von den Schläfenbeinschuppen gemeinschaftlich ausgehende dreieckige Knochenplatte und ihre Bandverbindung mit dem Knochenhalbring sind als die mit einander verwachsenen Jochfortsätze der Schläfenbeine zu betrachten.

An den hinteren Rand des Knochens schliesst sich ein in seiner mittleren Partie 0,5 cm breites Band, das sich nach den Seiten verschmälert und nach unten in

seiner ganzen Länge an einen in der Tiefe liegenden Knochen inseriert, der die schalenförmige Fortsetzung der beiden Schläfenbeinschuppen bildet (cf. pag. 19). Derselbe hat ungefähr die Gestalt eines Dreiecks, dessen Spitze sich zwischen die Schuppen der Schläfenbeine dergestalt hineinschiebt, dass sie an der Stelle zu liegen kommt, wo die Schuppen jenen gemeinsamen, median gelegenen dreieckigen Knochenvorsprung nach oben schicken. Die nach oben schauende Basis der in Rede stehenden dreieckigen Knochenplatte ist nach oben concav, die unregelmässig abgerundeten seitlichen Ecken stehen durch Suturen mit den Seitenwandbeinen in Verbindung.

Über dem Knochenhalbring, der die Augäpfel von unten begrenzt, liegen letztere neben einander, einfach getrennt durch eine mässige Menge Fettgewebe. Oben schiebt sich zwischen die Augäpfel ein aus der Tiefe kommendes Knochenrohr: die knöcherne Grundlage jenes schon bei der Allgemeinbeschreibung der Missbildung äusserlich genauer geschilderten Gesichtsrüssels. Dieses Knochenrohr erscheint seitlich komprimiert; man kann daher ausser der Decke zwei seitliche Flächen und eine untere Kante unterscheiden.

Die Decke des Knochenrohrs wird vorn aus den an normaler Stelle befindlichen Nasenbeinen gebildet; weiter nach hinten kommt man an der der lamina cribrosa entsprechenden Stelle auf die innerhalb des Rohrs liegenden Siebbein-Labyrinth, welche infolge des Defekts der lamina cribrosa frei in die Schädelhöhle sehen.

Die untere Kante des Knochenrohrs wird in seinem vorderen Teil durch ein kleineres Knochenrohr dar-

gestellt, das vorn bis auf eine engste Öffnung abgerundet endet, in der man ein für einen sehr dünnen Draht grade passierbares Weichteilslumen erblickt. Ungefähr 0,5 cm hinter dieser prominentesten Stelle sieht man das kleinere Knochenrohr noch seitlich je eine Knochenplatte nach oben schicken, welche so breit ist, wie die Nasenbeine lang, und welche oben mit ihrem Rande durch Nähte mit den Seitenrändern der Nasenbeine verbunden ist.

Zwischen dem kleinen Knochenrohr und den Nasenbeinen liegen die beiden Nasenöffnungen (cf. Tfl. II, c), die durch ein knorpliges Septum getrennt sind, welches sich unten vorn bis zur kugligen Prominenz des kleinen Knochenrohrs erstreckt; nach aussen werden die Nasenöffnungen von den seitlichen Platten des kleinen Knochenrohrs begrenzt. Auch bei den Nasenöffnungen, welche eine rhombische Gestalt haben, fällt eine Anomalie auf, insofern als die rechte erheblich grösser ist als die linke. Diese ganze eben beschriebene Knochenpartie imponiert seiner Lage nach als Rudiment des Oberkiefers, die seitlichen mit den Nasenbeinen in Verbindung stehenden Platten als Frontalfortsätze desselben. Hinter diesen Fortsätzen ist das kleine Knochenrohr nur in seiner unteren Wand erhalten; dieselbe verlängert sich in einem 1,0 cm langen und 0,5 cm breiten plattenförmigen Teil, welcher die demnächst folgende Partie der unteren Kante des grossen Knochenrohrs ausmacht und als Gaumenfortsatz anzusehen ist.

Seitlich von diesem Fortsatz wird die Seitenwand des grossen Knochenrohrs zusammengesetzt aus zwei dreieckigen Knochenplatten, deren obere Spitze in den

Winkel hineinreichen, der von den Nasenbeinen, den Stirnbeinen und den Frontalfortsätzen des Oberkiefers gebildet wird. In der Nähe der vorderen Kante dieser Knöchelchen verläuft eine vertikale, nach unten mehr vorspringende Leiste, vor welcher eine Furche angedeutet ist. Die beiden Knochen sind wohl die Thränenbeine, worauf ausser ihrer Lage auch die Knochenleiste mit der davor gelegenen Furche, die als Thränenmasengang zu deuten ist, hinweisen.

Zwischen dem vordersten Rande dieser Knochen, dem hinteren Rande der Oberkieferplatten und dem Abknickungswinkel der Gaumenplatte bleibt eine senkrecht-ovale Lücke, die wahrscheinlich als Choane aufzufassen sein dürfte.

Weiter nach hinten wird die Seitenwand des grossen Knochenrohrs durch zwei unregelmässig viereckige Knochenplatten in der Länge von 1,5 cm und einer Höhe von etwa 1,0 cm gebildet, deren untere sehr scharf gezackte Ränder in der unteren Kante des grossen Knochenrohrs zum Teil zusammenstossen, zum Teil membranös verbunden sind und hinten im Verlauf der Kante einen ca. 0,3 cm langen spitzdreieckigen Schlitz freilassen. Die Platten entsprechen den normalen laminae papyraceae der Siebbeine und bilden auch hier die mediale Wand der seitlich vom grossen Knochenrohr gelegenen Orbitalhöhlen.

In den vorher erwähnten Schlitz zwischen den unteren Kanten der Siebbeinplatten schiebt sich als Fortsetzung der unteren Kante des Knochenrohrs eine entsprechende Spitze eines ca. 0,5 cm langen und 0,3 cm breiten, auch

nach hinten wieder spitz zulaufenden Knochens, dessen hintere Spitze mit dem später zu beschreibenden Keilbein in Verbindung steht und seiner Lage nach als os vomer. aufzufassen ist.

Weiter nach hinten verbreitert sich die untere Kante mehr flächenhaft. Am lateralen Rande dieser Knochenfläche kann man zu beiden Seiten in einer Entfernung von 0,2 cm vom Pflugscharbein je eine schmale, von vorn nach hinten verlaufende Knochenfissur erkennen, die lateralwärts zwei ungefähr 0,5 cm lange und 0,3 cm breite Knochenspangen abtrennen.

Vom hintersten Rande ragt über die vorher beschriebene Knochenfläche eine 0,4 cm lange und 0,3 cm breite Knochenplatte hervor, sodass zwischen beiden Knochenpartieen ein tiefer, aber enger Spalt entsteht. Die letztgenannte Knochenpartie bildet den hinteren Abschluss der bedeutend verengten Wandung des grossen Knochenrohrs.

Seitlich von der Knochenfläche, deren Fortsatz ich eben beschrieben habe, ragen zwei schräg nach vorn und aussen gerichtete, im ganzen dreieckige, von oben nach unten platte Knochenfortsätze hervor, deren Ansatz die Basis des Dreiecks bildet, und deren vorderer Rand mit dem hinteren Rand der Orbitalpartie des Stirnbeins in Verbindung steht. In der Mitte des basalen Ursprungs dieser Knochenfortsätze befindet sich ein foramen.

Weiter nach hinten schliesst sich an diese Knochenpartie mit einem noch weiter nach unten vorspringenden, scharf halbmondförmig ausgebogenen Rande der schon früher erwähnte (cf. pag. 16), in der Tiefe zwischen den

verwachsenen und verkümmerten Jochbeinen und den Schläfenbeinschuppen gelegene Knochen, der aus der Verwachsung der grossen Keilbeinflügel unverkennbar hervorgegangen ist. Die untere Fläche des Keilbeinkörpers dürfte die die untere Wand des grossen Knochenrohrs nach hinten abschliessende Knochenfläche sein. Die seitlichen, von derselben ausgehenden, vorher beschriebenen dreieckigen Knochenvorsprünge imponieren als kleine Keilbeinflügel; die lateralen, durch Fissuren abgetrennten Knochen-  
spangen müssen als äussere, der median gelegene, von hinten kommende platte Knochenfortsatz als die verwachsenen Blätter der Flügelfortsätze des Keilbeins gelten.

Es erübrigt noch die Bedeutung des oben genannten kleinen Knochenrohrs klarzulegen. Da bei der Sondierung des Weichteilslumens einzelne Teile der vordersten knöchernen Rundung abbröckeln und zeigen, dass der Knochen papierdünn ist, bröckle ich, um den Weichteil besser überschauen zu können, die ganze vordere Kuppe der Knochenschale ab, zumal die Sondierung resultatlos war. Bei der Umgrenzung des Weichteils mit der Sonde finde ich, dass er nur hinten mit einer feinsten Bindegewebsfaser festhängt. Seine Grösse ist von der einer Erbse. Die Knochenhöhlung bietet nichts Besonderes.

Bei der später vorgenommenen mikroskopischen Untersuchung des Weichteils ergibt sich die Anwesenheit von allen möglichen Geweben. So sieht man neben vielem Bindegewebe zerstreute Inseln von Knochenzellen, dann wieder drüsenähnliche Bildungen, ferner Linsensubstanz und Linsenepithel; der zu ihm führende und in ihm

noch befindliche Gang ist unregelmässig gewunden, sein Epithel ist einschichtig hoch cylindrisch. Für die Anstellung dieser mikroskopischen Untersuchung sage ich Herrn Professor Dr. Nauwerck meinen verbindlichsten Dank.

### Epikrisis.

Fasse ich die hauptsächlichsten Besonderheiten des missbildeten Kopfes zusammen, so sind es folgende:

1. der Kopf ist unten frontal und sagittal stark verkürzt,
2. die Ohrmuscheln liegen horizontal zwischen Kopf und Hals und sind mit einander verwachsen,
3. abnorme Schrägstellung der Lidspalten,
4. dicht unterhalb der Nase die Bildung eines eigentümlichen Gesichtsrüssels,
5. an Stelle des Mundes eine feinste Öffnung auf der Spitze dieses Rüssels,
6. Verkürzung der mittleren rechtsseitigen basalen Schädelpartie und verkümmerte Ausbildung des rechten Sehnerven und des rechten Augapfels.
7. rudimentäre Entwicklung und zum Teil abnorme Umbildung sämtlicher Gesichtsknochen, sowie des Siebbeins, des Keilbeins und der Schläfenbeine,
8. im vordersten Ende des Rüssels befindet sich ein Weichteil, der bei der mikroskopischen Untersuchung die verschiedensten Gewebe erkennen lässt.

Fragen wir uns nunmehr nach der Ursache des Entstehens dieser Missbildung, so unterliegt es keiner Frage, dass ein abnormer Zug in der Richtung der Axe des Gesichtsrüssels stattgefunden haben wird, und die

Erklärung dieses Zuges finden wir meiner Meinung nach sehr leicht in dem kleinen Weichteil, der im vordersten Abschnitt des Knochenrohrs gelegen war. Das Vorhandensein der verschiedensten Gewebe in demselben macht es zur Thatsache, dass es sich hier um den Rest eines Zwillings, und zwar eines includierten, handelt. Da aber ein solcher bekanntlich schon vor Schluss der Kiemenspalten, d. h. in den ersten Wochen des Fötal-lebens vom Amnion aufgenommen wird, so wundern wir uns weiter nicht, wie die Ausbildung aller um ihn gelegenen Organe zurückbleiben, und wie so vielfache Abnormitäten der Gesichtsknochen entstehen konnten. Die enge Öffnung, welche auf der Höhe des Gesichtsrüssels sichtbar ist und zu der zweiten Embryonalanlage führt, muss als Mundöffnung der Missbildung angesehen werden, da eben die Mundbucht ein Lieblingssitz solcher includierten Föten ist, und zumal hier eine andere Öffnung, die man als Mundöffnung ansprechen könnte, nicht vorhanden ist. Zwar fehlt der Zusammenhang zwischen dieser Öffnung und der unten am Unterkiefer befindlichen Mundhöhle, indessen kann man sich vorstellen, dass beim späteren normalen Wachstum der Schädelknochen der frühere Zusammenhang verloren gegangen ist, und dass infolge des Reizes von seiten des includierten Fötus die beiden Oberkieferhälften jenen unwuchert und sich frühzeitig mit einander verbunden haben. Nach dieser Deduktion liegt im beschriebenen Falle demnach ein sogenannter Epignathus vor.

Bei der Durchsicht der Litteratur\*) findet sich kein

\*) Ahlfeldt, Die Missbildungen des Menschen.

Fall, der diesem auch nur annähernd ähnlich wäre. Bei allen bis dahin beschriebenen Epignathen ragt aus der Mundhöhle ein grösserer Tumor, in dem man mehr minder schon mit blossem Auge einen zweiten Fötus vermuten kann, während hier erst die mikroskopische Untersuchung die Erklärung der Missbildung brachte. Insofern verdient dieser Fall ausserdem noch unser besonderes Interesse, als man beim ersten Anblick die Missbildung für einen Cyklopen halten konnte, und es drängt sich die Frage auf, ob nicht manche der für Cyklopen gehaltenen Missbildungen ebenfalls Epignathen gewesen sind.

Zum Schluss sei es mir gestattet, Herrn Geheimrat Professor Dr. Dohrn für die Überlassung des Materials sowie für die freundliche Unterstützung bei der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen. Mein besonderer Dank gebührt endlich noch Herrn Dr. Sperling für seine überaus bereitwillige Hilfeleistung bei der Section.

---

## Erklärung der auf den Tafeln angegebenen Abkürzungen.

Tafel II, b: Ansicht von unten her.

Ch = Choane.

G = Gaumenplatte.

J = die verwachsenen Jochbeine.

K<sub>1</sub> = die laterale Platte der flügelartigen Fortsätze des Keilbeins.

K<sub>2</sub> = die verwachsenen inneren Platten der flügelartigen Fortsätze des Keilbeins.

K<sub>3</sub> = die kleinen Flügel des Keilbeins.

K<sub>4</sub> = die verwachsenen grossen Keilbeinflügel.

O = Oberkieferrudiment.

Pf. = Pflugscharbein.

S = Siebbein.

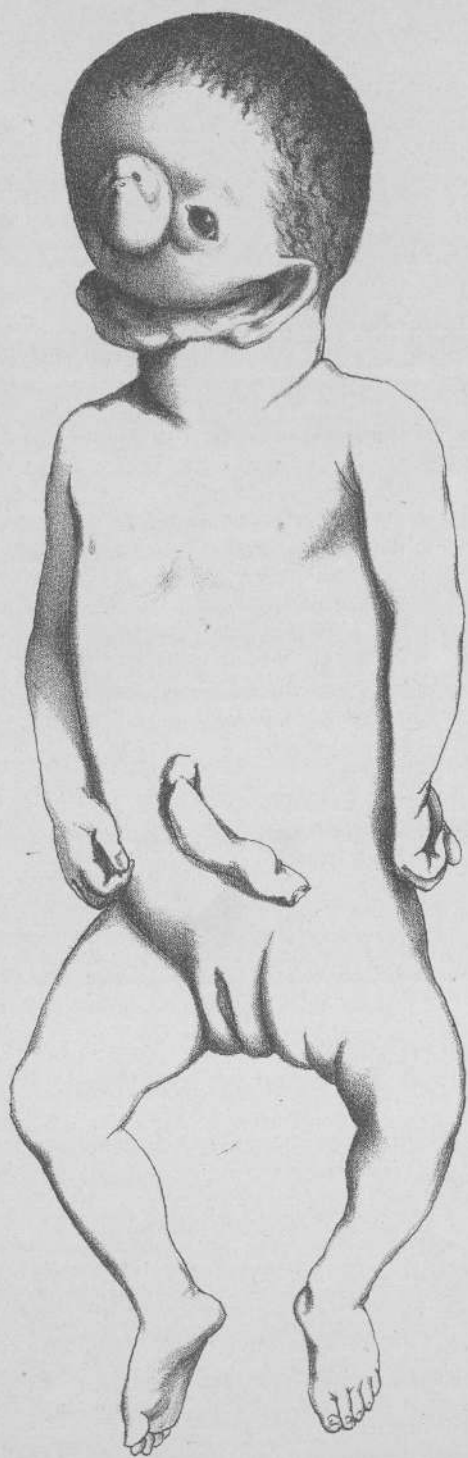
Sch = Schläfenbein.

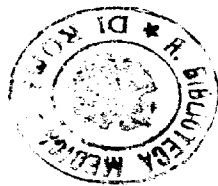
Th = Thränenbein.

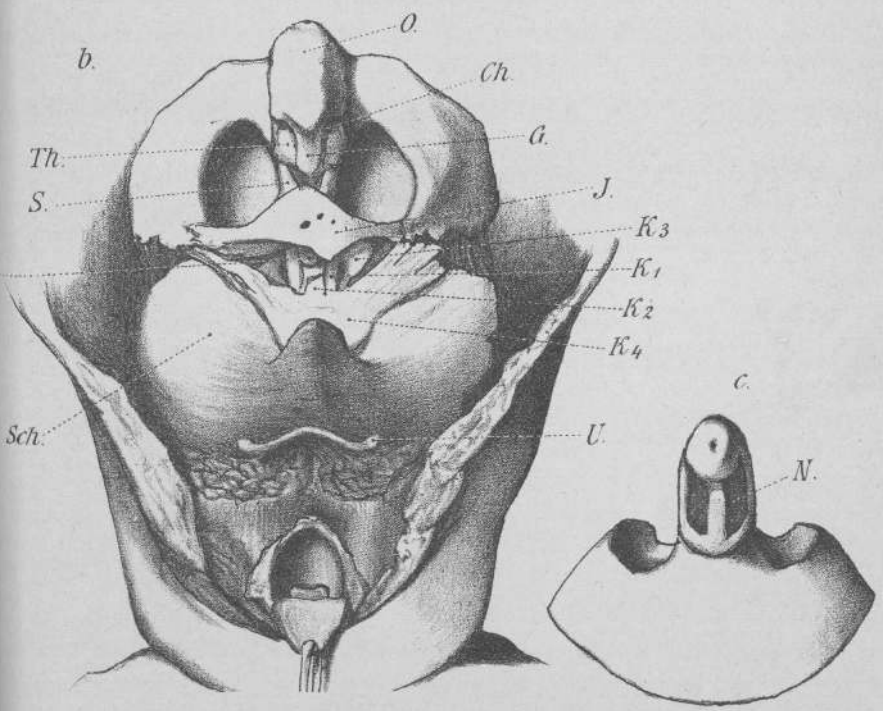
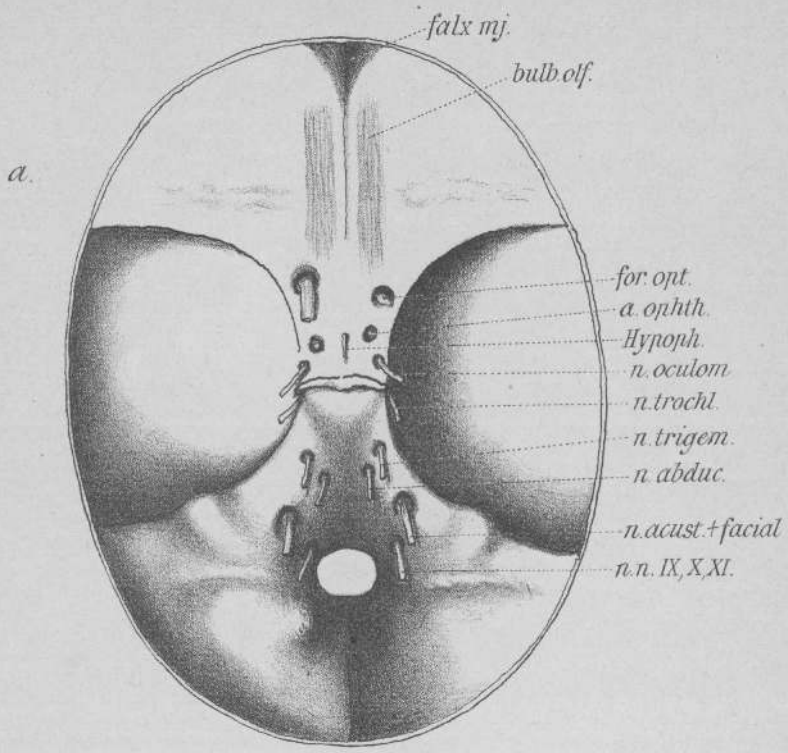
U = Unterkiefer.

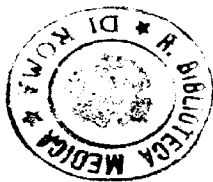
Tafel II, c: Ansicht des Rüssels von vorn:

N = Nasenöffnung.









## Thesen.

1. Die Radicaloperation ist bei der Behandlung der Hydrocele am meisten empfehlenswert.
2. Drastica sind bei Ileus zu vermeiden.

~~12774~~

127A1

