

(Aus der chirurgischen Klinik.)

Über die branchiogenen Misbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

bei der

hohen medicinischen Fakultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

eingereicht

am 11. August 1888,

von

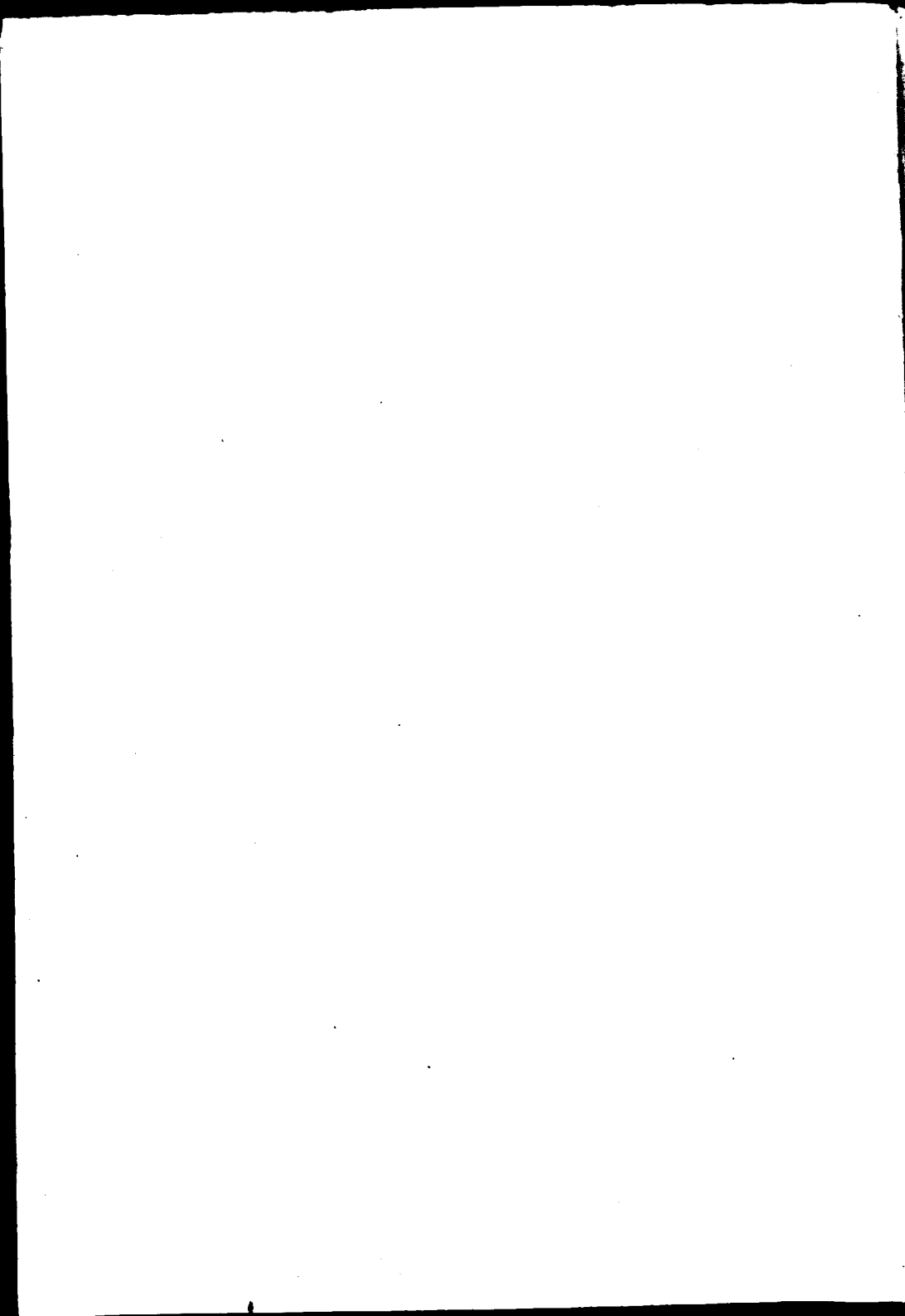
Max Volkenrath
aus Mülheim a. Rh.



Andernach,

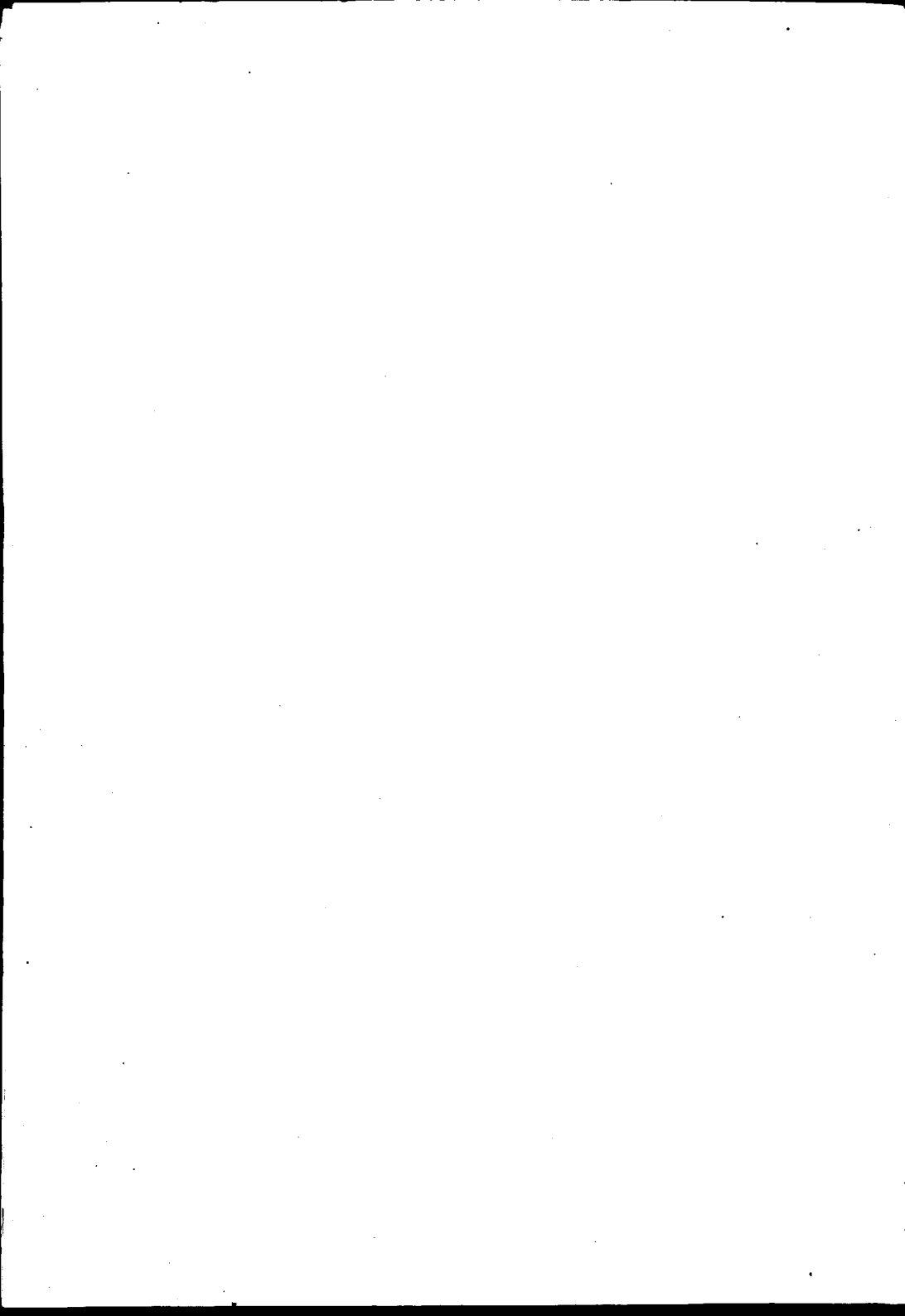
A. Jung'sche Buchdruckerei.

1888.



Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.



Einleitung.

Die Vorgänge, deren es bedarf, damit aus dem menschlichen Ei nach seiner Befruchtung ein so hochorganisiertes Wesen sich entwickeln kann, wie es der normale Mensch ist, sind jedenfalls, wie dies auch die Entwicklungsgeschichte in den letzten Decennien dargethan hat, solche der kompliziertesten und feinsten Art. Es kann uns daher auch nicht wunder nehmen, dass, wenn auch nur die geringste mechanische oder sonstige Störung den Verlauf der Entwicklung des menschlichen Embryos beeinflusst, dies seinen Ausdruck in kleineren oder grösseren Misbildungen findet, welche dann nach der Geburt mehr oder weniger deutlich hervortreten. Solche angeborene Misbildungen können nun an fast allen Stellen des Körpers sowohl innerlich wie auch äusserlich auftreten und ihre Zahl ist eine recht grosse zu nennen. Jede einzelne oder zuweilen ganze Gruppen derselben verdanken auch gewissen Störungen oder Behinderungen in der Entwicklung der betreffenden Teile oder Organe des Embryos ihren Ursprung, so dass man infolge dessen die Misbildungen in gewisse Gruppen bringen kann. Eine von diesen bezeichnet man nun mit dem Namen der branchiogenen Misbildungen (d. h. der von den Kiemenbogen resp. -Spalten ausgehenden), und diese sollen im folgenden etwas eingehender behandelt werden.

Wie wir weiter unten sehen werden, beruhen die Misbildungen auf der gleichen entwicklungsgeschichtlichen Grundlage und kommen infolge dessen an bestimmten Stellen des Körpers vor und zwar an der Wange, in der Gegend des Ohres und besonders häufig am Halse. Ehe wir nun

an eine eingehende Besprechung der einzelnen Misbildungen gehen, wollen wir an dieser Stelle zunächst eine kurze allgemeine Übersicht derselben vorangehen lassen. Eine zweckmässige Einteilung lässt sich wohl am besten auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage machen und sie zerfallen dann in 2 Hauptgruppen und zwar:

I. In solche, die auf einer Defektbildung beruhen: hierzu rechnen wir:

a. solche, die durch mangelhafte Ausbildung der aus den Kiemenbögen hervorgehenden Teile entstehen und zwar sind dies Verkümmern des Unterkiefers, des äusseren Ohres, rudimentäre Ausbildung der Zunge und einer ganzen Gesichtshälfte;

b. Verbildungen, die auf mangelhaften Verschluss der Kiemenpalten zurückzuführen sind, wozu gehören: Dellen am Ohr, äussere inkomplete Fisteln, komplette Fisteln, innere inkomplete Fisteln und Cysten.

II. In solche, die auf übermässiger Anbildung beruhen; hierzu rechnen wir:

a. abnorm starke Entwicklung der Teile an den Ohren und des Unterkiefers; auch gehört hierzu die Makroglossie und die Makrochilie;

b. Anhängsel am Ohre, am Halse, zuweilen mit Knorpelstütze;

c. Doppelbildungen: Doppeltes Ohrläppchen, doppelter Tragus, doppelter Unterkiefer.

Geschichtliches.

Die Erkenntnis von der Zusammengehörigkeit aller dieser Misbildungen, vom entwicklungsgeschichtlichen Standpunkte, ist im allgemeinen erst eine Errungenschaft der neueren, teilweise erst der neuesten Zeit. Man forschte zuerst der Entstehung der angeborenen Halsfisteln nach, da diese ihrer

merkwürdigen und eigentümlichen Eigenschaften wegen natürlich das meiste Interesse in Anspruch nehmen.

Den ersten Fall einer solchen Fistel finden wir nach einer Notiz von G. Fischer erwähnt und beschrieben zu Ende des vorigen Jahrhunderts von Hunczowsky (1789), welcher die Fistel durch Injektion von Weingeist und Spaltung des Ganges zur Heilung brachte. Dann sind von Dzondi 1820 4 Fälle beobachtet und 1829 beschrieben worden: er vermutete auch schon, dass die Fistel angeboren sei, die eigentliche Ursache der fraglichen Entwicklungsstörung erkannte er jedoch noch nicht, sondern nannte die Halstisteln fälschlicher Weise Tracheal-Fisteln, da er eine Öffnung in der Luftröhre annahm, die jedoch in keinem seiner angeführten Fälle mit Bestimmtheit erwiesen ist. Erst Ascherson führt dieses Leiden 1832 richtig auf jene embryonale Spaltbildung, die foetale Kiemenspalte zurück und gab ihr den Namen: *Fistula colli congenita*. Kurz vorher waren bei menschlichen Embryonen die Kiemenbogen und -Spalten entdeckt worden; zugleich machte Heusinger auf das Vorhandensein von Visceral-Knochen in der Nähe der äusseren Fistelmündung und auf das gleichzeitige Vorkommen von angeborenen Ohrfisteln und sonstigen Abnormitäten am Ohr mit Halsfisteln aufmerksam und es wurde dadurch der Ascherson'schen Theorie eine sichere Stütze gegeben. In neuerer Zeit war es besonders Virchow, der durch seine interessanten Beiträge zur Kenntnis der Verbildungen des Ohres die Beziehungen dieser und ähnlicher dort vorkommenden Misbildungen zu den hochgelegenen von der ersten Kiemenspalte ausgehenden Halsfisteln klar nachwies. Die in der neuesten Zeit beobachteten Fälle und gemachten Entdeckungen lassen es ferner ausser Zweifel, dass auch die übrigen oben erwähnten Misbildungen der verschiedensten Art ihrer entwickelungsgeschichtlichen Ursache wegen mit zu dieser Gruppe der branchiogenen Misbildungen zu rechnen sind, während man

viele derselben früher auf ganz andere Ursachen zurückgeführt hat. Bis in die neueste Zeit hat man diesem Gegenstande in Deutschland grössere Aufmerksamkeit zugewandt, wie dies ja schon die kurze Übersicht über die Geschichte desselben dargethan hat, während in den übrigen Ländern nur vereinzelte Fälle näher beschrieben und veröffentlicht worden sind.

Entwicklungsgeschichte.

Ehe wir uns nun zu einer genaueren Beschreibung der branchiogenen Misbildungen wenden, dürfte es angezeigt sein, zum Verständnis der Entstehung dieser Bildungsfehler kurz auf die Entwicklungsgeschichte der hier in Frage kommenden Teile einzugehen und an der Hand dieser normalen Entwicklung die pathologische zu verfolgen. — Es beruhen die branchiogenen Bildungsfehler auf Störungen in der normalen Entwicklung in den ersten Wochen des foetalen Lebens und zwar äussert sich diese Störung entweder in einer mangelhaften oder in einer über die Norm hinausgehenden Produktion von Geweben und in einem Ausbleiben des normaler Weise entstehenden Verschlusses von foetalen Spalten an den genannten Stellen, also im Bereich der Wange, des Ohres und des Halses. Es hängen diese Misbildungen mit der Entwicklung der oben erwähnten Visceral- oder Kiemenbogen zusammen. Die letzteren bilden sich in der Weise, dass auf den die erste Anlage des Embryonal-Körpers einschliessenden wallförmigen Visceralplatten streifenförmige Verdickungen entstehen, die bald durch Resorption der zwischen ihnen befindlichen Substanz vollständig frei werden. Es entstehen so gegen das Ende des 1. Monats auf jeder Seite 4 Fortsätze, welche man Visceral- oder Kiemenfortsätze nennt. Diese wachsen in der Richtung der vorderen Mittellinie gegeneinander und stellen so 4 Bogen dar, die Visceral-

Bogen, welche den vordersten nach dem Kopffende gelegenen Teil der Visceralhöhle einschliessen. Die von den parallel laufenden Bogen begrenzten Zwischenräume sind die Visceral- oder Kiemenspalten, welche mit ihrer hintersten Partie bis in den Pharynx eindringen. Der Kiemensbogen giebt es nun 4. Der erste enthält die Anlage des Unterkiefers, des Mundbodens und der Zunge. Oben trägt derselbe jederseits einen Fortsatz; diese Oberkieferfortsätze vereinigen sich mit dem Stirnfortsatze zur Bildung der oberen Gesichtshälfte. Durch Verschmelzung des unteren Kanals des Oberkieferfortsatzes jederseits mit dem anstossenden oberen Rande des ersten Kiemensbogens kommt es zur Bildung der Wangen. Aus der zwischen dem ersten und zweiten Visceral-Bogen befindlichen obersten Visceral-Spalte wird nun nach aussen der äussere Gehörgang und das Ohr, nach innen zu die Paukenhöhle und die Tuba Eustachii gebildet, ferner entsteht hier durch eine in der Spalte sich bildende Scheidewand die Anlage zum Trommelfell. Die 3 folgenden Plattenpaare der 2., 3. und 4. Visceral-Bogen nehmen nach unten an Grösse ab, so dass der mediane Zwischenraum, den sie vorne offen lassen, oben schmal, unten breiter ist; man sieht in ihm die oberen Aorta-Bögen. Alle Kiemenspalten schliessen sich normaler Weise vor der zweiten Hälfte des zweiten Monats bis auf die erste, aus welcher die genannten Teile entstehen; der Hals bekommt dadurch geschlossene seitliche Wände. Der zweite Visceral-Bogen bildet die bei den Processus styloidei, die Lig. stylohyoidea und die beiden kleinen Hörner des Zungenbeins, welche ja auch beim Erwachsenen noch unverkennbar einen Bogen bilden. Der 3. Visceral-Bogen lässt den Körper und die grossen Hörner des Zungenbeins entstehen; ferner wird von den 3 ersten Kiemensbogen zusammen die Zunge gebildet, welche in die Mundhöhle hineinwächst. Der 4. Visceral-Bogen endlich, welcher mit der Rumpfplatte die unterste Kiemenspalte begrenzt, wird zur Bildung der

vorderen Halswand verwendet und entwickelt die Weichteile (Muskeln, Nerven, Gefäße etc.). Der Kehlkopf, die Luftröhre und die adnexen Drüsen entwickeln sich aus einer anderen Anlage.

Pathogenese.

So ist der Process der normalen Entwicklung des Ohres, der Wange und des Halses: wir sehen, dass derselbe hauptsächlich in einem Hervorwachsen und späteren Verschmelzen verschiedener Fortsätze der Kiemenbogen beruht, und es ist auch natürlich, dass dieser Process der Verwachsung da am leichtesten abnorm verläuft, wo er am kompliziertesten ist. Es spielen sich die Entwicklungsstörungen, welche zu den oben genannten Difformitäten führen, hauptsächlich an den Rändern der Spalten ab, welche diese foetalen Kiemenbogen von einander trennen. Es beruht die Entstehung derselben zunächst auf einer Defektbildung, welche entweder in einer mangelhaften Ausbildung der aus den Kiemenbogen hervorgehenden Teile bestehen kann, oder darin, dass die normale Verschmelzung der Ränder der Kiemenpalten an gewissen Stellen unvollständig ist, oder auch wohl ganz ausbleibt. Bei der ersten Art handelt es sich also darum, dass die Teile im Wachstum mehr oder weniger stark zurückbleiben und es führt dies zu Verkümmierungen des Unterkiefers, die sich dann in einer abnormen Kleinheit desselben äussert; ähnlich ist es mit den angeborenen Verkümmierungen der Ohrmuschel; letztere ist nach Loewe (Schmidts Jahrbücher d. ges. Med. B. 184 S. 180) schon bei einem menschlichen Embryo von 1 ctm Körperlänge microscopisch zu erkennen; ihre eigentümliche Configuration lässt sich nach ihm auf eine Einkerbung zurückführen, welche der Eingang in die zweite Kiemenpalte resp. der Meatus audit. ext. erleidet. Bleibt nun diese Einkerbung aus, oder die Entwicklung der Ohrmuschel mehr oder weniger zurück, so kommen die bald mehr oder

weniger hochgradigen Difformitäten der Ohrmuschel später zum Vorschein (Microtie). — Bei Störungen im Wachstum der die Zunge bildenden Teile kommt es zu angeborener Verkleinerung und Verkümmernng derselben. Ferner handelt es sich bei diesen Misbildungen um solche, die auf einen mangelhaften Verschluss der Kiemenspalten zurückzuführen sind. Es entstehen dadurch, wenn zunächst die Verwachsung zwischen dem Unter- und Oberkieferfortsatz ausbleibt, die queren Gesichts- oder Wangenspalten; ferner bilden sich, wenn die Kiemengänge, anstatt rechtzeitig zu verschwinden, in die Länge wachsen, die angeborenen Halsfisteln; obliteriert der Kiemengang nur an seinen beiden Enden, so entstehen die congenitalen Cysten, die sich später durch Füllung des Hohlranns mit seröser Flüssigkeit noch ausdehnen. Man kann entsprechend den 4 foetalen Kiemenspalten auch viererlei Kiemengangfisteln resp. -Cysten unterscheiden. Oft äussert sich diese Entwicklungsstörung, wenn sie oberflächlich ist, nur in einer Delle, die besonders in der Gegend des Ohres vorkommt.

Man kann diese bisher genannten Misbildungen auch als Hemmungsmisbildungen bezeichnen, da sie auf einen Mangel an Bildungsmaterial schliessen lassen. Eine zweite Gruppe bilden nun diejenigen, welche ihre Ursache in einer gewissen Überproduktion oder übermässigen Anbildung von Geweben haben. Es kann sich hierbei zunächst nur um eine abnorm starke Entwicklung der in Frage kommenden Teile handeln, so des Ohres, was man dann als Elefantenoehr bezeichnen kann; ferner beobachtet man diese congenitale Vergrösserung an dem Unterkiefer, an der Lippe (Makrochilie) und an der Zunge (Makroglossie). Zweitens kann es bis zur Entwicklung von sog. accessorischen Gebilden kommen, die man als Anhängsel bes. am Ohr, aber auch am Halse trifft. Es entstehen diese Anhängsel durch gewisse bei Verwachsung der Kiemenspalten an der Randzone sich entwickelnde eigen-

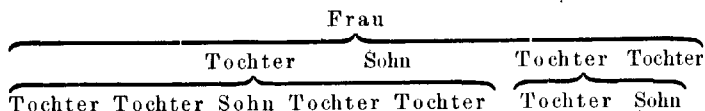
tümliche Wucherungen und überschüssige Bildungen. Man hat noch in neuester Zeit bestritten, dass die sog. praeariculären Hautanhänge Reste eines Kiemenbogens oder vielleicht aberrierte dem Kiemenbogen zugehörige Keime seien. Es suchte nämlich v. Duyse (Virchow-Hirsch 1882 II 276) den Beweis zu liefern, dass jene Anhängsel die Reste solcher amniotischen Verwachsungen seien, wie sie bisweilen den Schluss der Kiemenspalten hindern sollen. Dieser Irrtum ist leicht zu widerlegen, da jene Anhängsel doch alle Übergänge zu partiellen Verdoppelungen der Ohrmuschel zeigen und jedenfalls sehr häufig Knorpel enthalten. Dass hierbei Amnionverwachsungen eine Rolle spielen können, ist ja allerdings möglich, obschon sehr unwahrscheinlich. Drittens endlich kann diese Überproduktion bis zur Doppelbildung führen, welche sich am Ohr als doppeltes Ohrläppchen und Tragus und am Kiefer als doppelter Unterkiefer zeigt (s. u. Fall Meyer).

Aetiologie.

Über die eigentliche Ursache aller dieser Missbildungen lässt sich im Allgemeinen wenig Bestimmtes sagen.

Zunächst könnte man bei den angeborenen Verkümmernngen des Unterkiefers, des Ohres und der Zunge an einen abnormen Druck im Uterus denken, der vielleicht durch Mangel an Fruchtwasser oder durch sonstige Abnormitäten im Uterus bedingt ist und die Teile nicht recht zur Entwicklung kommen lässt, wie man dies ähnlich beim angeborenen Klumpfuß und sonstigen Verkümmernngen der Extremitäten beobachten kann. Auch kann man hierbei sowohl, wie auch besonders bei den angeborenen Kiemen-Fisteln an Amnionverwachsungen denken, welche durch den Zug, den sie ausüben, eine normale Entwicklung und Ausbildung der betreffenden Teile und eine vollständige Vereinigung von foetal getrennt gewesenen Teilen hindern; auch kann es vorkommen,

dass durch Interposition von Amnionteilen in foetale Spalten ein vollständiges Zusammenwachsen derselben nicht zu stande kommt. — Für die übermässige Anbildung, Anhängsel und Doppelbildungen liesse sich als aetiologisches Moment ein gewisser im Beginn des foetalen Lebens vorhandener abnormer Reizzustand der betreffenden Gewebe annehmen, der bei der weiteren Entwicklung zu einer stärkeren Gewebsbildung und bei Verwachsung der Kiemenbogen zu Anhängsel- oder sogar zu Doppelbildung führt. — Gegen alle diese mechanischen Theorien lässt sich viel einwenden. Was z. B. die Interposition von Teilen angeht, so ist diese nur in ganz seltenen Fällen nachgewiesen und es kann dieselbe ebensogut nur ein zufälliges Accidens sein. Auch lässt sich diese Theorie nicht recht mit der Thatsache in Einklang bringen, dass diese Misbildungen häufig in verschiedener Form und in verschiedenem Grade bei Geschwistern und auch in mehreren Generationen derselben Familie auftreten. Die Vererbung ist überhaupt bei allen diesen Misbildungen und ganz besonders bei den angeborenen Halsfisteln oft in ganz eklatanter Weise zu beobachten. Letztere verhalten sich in dieser Beziehung fast ebenso wie die angeborenen Lippen- und Gaumenspalten. Die erbliche Anlage lässt sich oft durch mehrere Generationen verfolgen. So finden wir (bei Gerhardt — Handbuch der Kinderkrankheiten — VI. 2; Trendelenburg: *Fist. coll. cong.* S. 312) eine Zusammenstellung von 8 Fällen von angeborenen Halsfisteln, die sich in 3 Generationen in einer und derselben Familie beobachten liessen. Die Namen der Personen, bei welchen die Misbildung sich fand, sind gesperrt gedruckt:



Auch spielen bei den Ohrfisteln und den Unterlippenfisteln, wie es scheint, erbliche Verhältnisse fast immer mit. All



den oben erwähnten Theorien tritt auch Prof. Trendelenburg entgegen und betont besonders die Erbllichkeit als das Hauptmoment. „Denn,“ so sagt er (Chir. Krankheiten des Gesichts B. I S. 35 u. 36), „es ist durch keine der genannten Theorien zu erklären, weshalb die verschiedenen Hemmungsmisbildungen gern zusammen vorkommen und in derselben Familie miteinander abwechseln, und weshalb sich gelegentlich congenitale Abnormitäten an den Extremitäten und den inneren Organen hinzugesellen. So lange uns die Gründe unbekannt bleiben, welche bedingen, dass die normale Entwicklung in der Weise vor sich geht, dass in den Körperformen bis in die kleinsten Details hinein nicht nur der Typus der Species, sondern auch die individuelle Ähnlichkeit durch Generationen hindurch gewahrt bleibt, so lange werden uns voraussichtlich auch die Gründe der erblichen Störungen der Entwicklung unbekannt bleiben. Könnten wir selbst nachweisen, dass mechanische Momente bei der Spaltbildung mit im Spiele sind, so würde die Fragestellung damit nur verschoben, das Rätsel nicht gelöst sein. Denn wie ist es weiter zu erklären, dass dieses störende mechanische Moment sich vererben kann?“

I. Branchiogene Misbildungen, welche auf einer Defektbildung beruhen.

a. Verkümmerng des Unterkiefers, des äusseren Ohres und der Zunge.

Nach diesen mehr allgemeineren Betrachtungen wollen wir uns nun zu einer genaueren Beschreibung der einzelnen Gruppen der branchiogenen Misbildungen wenden, dabei ihr Vorkommen, ihre Symptome, Diagnose und Therapie besprechen und an den entsprechenden Stellen interessante besonders in neuester Zeit beobachtete Fälle erwähnen.

Zuerst sollen uns diejenigen beschäftigen, die auf einer mangelhaften Ausbildung der aus den Kiemenspalten hervor-

gehenden Teile entstehen, wobei letztere dann im Wachstum mehr oder weniger zurückbleiben und verkümmern.

Wir erwähnen hier zunächst die angeborenen Verkleinerungen des Unterkiefers. Dieselben treten im allgemeinen für sich allein selten auf, kommen vielmehr in den meisten Fällen mit anderen Missbildungen zusammen vor, so besonders häufig mit den angeborenen Difformitäten des Ohres. Allein beobachtet wurde eine angeborene Kleinheit des Unterkiefers in einem von B. v. Langenbeck (Archiv f. klin. Chir. I p. 451) genauer beschriebenen Fall:

Bei einem 17jährigen Manne war der Unterkiefer in allen Dimensionen zu klein, links noch mehr als rechts. Das Kinn trat sehr stark zurück: der ganze Unterkiefer trug nur 10 Zähne (4 Schneidezähne, 2 Eckzähne, 4 Backzähne). Zugleich bestand vollständige Kieferklemme und zwar wie der Erfolg einer Resektion an den Processus coronoidei lehrte, in Folge von abnormer Configuration und Stellung dieser Fortsätze.

Hier war die Difformität also beiderseits, oft ist sie nur auf einer Seite entwickelt, wie ein Fall von B. Smith (Dublin. Journ. 1842) zeigt. Man deutete diesen Fall damals als angeborene Verrenkung des Unterkiefers, später stellte er sich aber als angeborene Kieferkleinheit heraus. Die rechte Hälfte des Unterkiefers war in allen Dimensionen kleiner als die linke, der Gelenkfortsatz war nur angedeutet, die Knorpelfläche fehlte.

Diese Missbildungen des Unterkiefers bringen meist eine mehr oder weniger starke Asymmetrie des ganzen Gesichtes hervor, welche als spätere Folge der mangelhaften Bildung des Unterkiefers angesehen werden kann, aber auch sicher öfter auf eine mangelhafte foetale Entwicklung des Gesichtes zu schieben ist. Es lässt sich auch denken, dass die Störung des Gleichgewichts durch die angeborene Asymmetrie des Unterkiefers secundär zu einer Asymmetrie des ganzen Schädels führt. Besonders tritt die Asymmetrie des Gesichtes ein, wenn die Entwicklungsstörung einseitig vorhanden ist. Es trat dies besonders deutlich hervor bei

einem von Wreden beobachteten Fall (Trendelenburg. Chir. Krankheiten des Gesichts B. I S. 33):

Bei einem 6 Wochen nach der Geburt gestorbenen Knaben, bei dem sich an Stelle des linken Ohres nur ein Hautzipfel befand, trat der Unterkiefer gegen den Oberkiefer stark zurück, so dass ein eigentliches Kinn nicht vorhanden war. Die rechte Hälfte des Unterkiefers war normal, die linke stark verkürzt. Der Proc. coronoid. und condyl. war links unverhältnismässig gross, difform und abnorm gestellt. Es fehlten sowohl der Gelenkkopf, als auch die Fossa glenoidalis, das Tuberc. articul. und der Proc. zygom. am linken Schläfenbein. Der linke Mundwinkel war um 12 mm in die Wange hinein verlängert (quere Gesichtsspalte), der harte Gaumen gespalten, Vomer normal.

Die Therapie kann bei diesen Missbildungen im allgemeinen wenig ausrichten. Oft ist die Difformität auch nur sehr gering, so dass sie weiter keine Störungen hervorrufft und gar nicht so sehr in die Augen tritt. In dem oben erwähnten Falle von Langenbeck, bei welchem noch eine Ankylose des Unterkiefergelenkes vorhanden war, erreichte er durch eine Resection einen guten Erfolg.

Häufiger als diese Verkümmernngen des Unterkiefers und meist mit denselben zusammen vorkommend, sind angeborene Verkümmernngen oder sonstige Difformitäten der Ohrmuschel. Dieselben kommen sowohl einseitig, wie beiderseitig vor, meist aber rechts viel häufiger als links; so sind nach einer Zusammenstellung von W. Meyer (Archiv f. klin. Chir. XXIX) von 14 Fällen 10 auf der rechten, 2 auf der linken Seite beobachtet worden; in 2 Fällen fand sich die Missbildung beiderseits. Das äussere Ohr kann dabei die verschiedensten Formen und Veränderungen zeigen; bald ist die Ohrmuschel nur wenig verändert und verkleinert, bald ist sie vollständig misgestaltet und kann nur durch Hautfalten angedeutet sein oder selbst vollständig fehlen. So wurde ein Fall leichter Art im Oktober 1882 in der hiesigen Poliklinik beobachtet:

Bei einem 6 Wochen alten Knaben ist der ganze obere Teil der rechten Ohrmuschel verkümmert. An dessen Stelle sind unter der Haut einige Knorpelüberreste zu fühlen. Der äussere Gehör-

gang ist verschlossen, das Ohrläppchen richtig gebildet. Die Muschel ist am mittleren Teile ungeschlagen. Vor dem Ohrläppchen eine erbsengrosse Hautfalte, in der ein Knorpelstückchen fühlbar ist. Die untere Hälfte des Ohres richtig gebildet. In der Familie sonst keine angeborenen Störungen beobachtet.

Ferner kam in neuester Zeit im Juni 88 folgender Fall von hochgradiger Difformität der rechten Ohrmuschel in der hiesigen chirurg. Klinik zur Beobachtung:

Ein Knabe von 14 Jahren. Das linke äussere Ohr in allen seinen Dimensionen ziemlich stark aber gleichmässig vergrössert (Makrotie s. u.). Sonst an diesem Ohr nichts abnormes. Das rechte Ohr ist sehr rudimentär gebildet. Ohrläppchen ziemlich normal, wenn auch etwas verkleinert. Die ganze Ohrmuschel stark verkleinert und der obere Teil derselben ganz nach unten herübergeklappt, so dass der äussere Gehörgang ganz verdeckt wird. Beim Heraufklappen derselben sind Tragus und Antitragus zu erkennen. Vor dem Tragus an der typischen Stelle ist eine feine Öffnung, welche der ersten Kiemenspalte entspricht und also als congenitale Ohrfistel angesehen werden muss. Mit einer feinen Sonde gelangt man 1 cm weit nach oben zu. Der Knabe hört auf diesem Ohr nur das Ticken der Uhr beim direkten Anlegen der Uhr an das Ohr; wahrscheinlich ist das innere Ohr also normal entwickelt, kann aber nur auf dem Wege der Knochenbildung übertragene Töne percipieren. Es wird eine otoplastische Operation gemacht (s. unten).

Häufig geht die Missbildung des äusseren Ohres mit einer Atresie oder sogar mit einem völligen Fehlen des äusseren Gehörganges und mit Verkümmern und Fehlen der inneren Gehörtheile einher; so bei einem Fall von Moos u. Steinbrügge (Zeitschr. f. Ohrenkrankheiten X S. 15):

Bei einem Neugeborenen findet sich ein rudimentäres äusseres Ohr, welches weiter unten und mehr vorn sitzt, also normal; der äussere Gehörgang fehlt, ebenso das Trommelfell, der Annulus, sämtliche Gehörknöchelchen, incl. der Platte des Steigbügels, des Tensortympani, des Nervenplexus der Paukenhöhle, das knöcherne und häutige Labyrinth sind ganz normal ausgebildet.

Ein anderer Fall ist von Dr. Beckler (Schmidt, Jahrbücher B. 191 S. 187) erwähnt:

6 Tage alter Knabe. Helix und Anthelix der rechten Ohrmuschel, die sich vom Schädel nicht abheben, sind durch zwei Hautfalten angedeutet, dem Tragus entspricht eine kleine erbsengrosse Tuberosität, der Gehörgang fehlt. Auch die linke Ohrmuschel zeigt insofern abnorme Bildung, als sie nach oben schmaler verläuft, während sie entsprechend einer übermässigen Entwicklung des Antitragus in der Höhe des Gehörganges abnorm verbreitert und nach hinten entwickelt ist.

Trotzdem diese Misbildungen oft sehr schwere sind, so ist das Gehör keineswegs immer ganz aufgehoben, weil selbst in Fällen von hochgradiger äusserer Verbildung das Labyrinth noch vollständig normal erhalten ist. Dies zeigt z. B. ein von Hedinger (Schmidt, Jahrbücher B. 180) beobachteter Fall:

Atresie des äusseren Gehörgangs mit Deformität der Muschel bei einem $6\frac{1}{2}$ Jahre alten Knaben. Die rechte Muschel war im ganzen kleiner als die linke; der Helix vollkommen ausgebildet, während der Anthelix fehlte. Vom Tragus erstreckte sich gegen den Helix eine glatte Hautbrücke, in deren Mitte 2 seichte Vertiefungen sich befanden. Eine angedrückte Uhr wurde anfangs nicht, jedoch nach der Luftdusche gut gehört, also war eine Knochenleitung vorhanden; die Stimmgabel wurde bis auf 35 cm vom Scheitel, aber links deutlicher als rechts gehört; nach einem ausgiebigen Hautschnitt, der zum Zweck einer Operation gemacht worden war, zeigte sich, dass der Gehörgang fast vollständig durch Knochenmasse ausgefüllt war.

Letzteres ist in den meisten Fällen gefunden worden, jedoch kommt es auch zuweilen vor, dass der Gehörgang mit Fettgeweben erfüllt ist, wie dies auch Prof. Trendelenburg in einigen Fällen beobachtet hat. Oft ist der knöcherne Gehörgang gar nicht vorhanden; die Stelle wo er sich befinden sollte, ist dann nur durch eine flache Delle oder überhaupt nicht angedeutet. Die Paukenhöhle ist obliteriert oder sie ist vorhanden und dann stark verengert. Im ersteren Falle endet die Tuba blind. Sie ist ebenfalls enger als normal. Die Gehörknöchelchen fehlen, sind abnorm gebildet oder auch zu einem Stück verbunden. — Meist betrifft die angeborene Verengung des äusseren Gehörganges nur den Abschnitt desselben und ist gewöhnlich mit Verengung der knöchernen Tuba verbunden; obschon hierbei gutes Hören möglich ist, so bedingt doch ein solcher Zustand die Gefahr, dass selbst leichte katarrhalische Schwellungen der Schleimhaut schon völligen Abschluss der Kanäle bewirkt und so das Hörvermögen aufhebt. (Cassels, Glasgow med. Journ. VIII 11 p. 185).

Was nun die Therapie dieser **Misbildungen** angeht, so kann sich diese wohl nur selten darauf richten, die angeborene Detormität der Ohrmuschel zu beseitigen, was wohl in den meisten Fällen kaum möglich sein dürfte, sondern sie kann doch nur die Aufgabe haben, wenn möglich das Hörvermögen zu verbessern. Wir wollen hier allerdings folgenden Fall (Schmidt, Jahrbücher 1886 S. 29) nicht unerwähnt lassen: es handelt sich um eine angeborene **Misbildung** der Ohrmuschel: letztere war von oben und hinten nach unten und vorn derart über die Öffnung des äusseren Gehörganges gelegt, dass Schallwellen nur noch von hinten her in den Meatus gelangen konnten; Stetter erzielte nun durch eine Operation sowohl die Beseitigung der beschriebenen Formations-Anomalie, als auch eine bedeutende Zunahme des Hörvermögens (für die Uhr von 20 auf 100 ctm). Auch lassen sich zuweilen wohl Erfolge von einer teilweisen Otoplastik erwarten, wie sie Dieffenbach in verschiedenen Fällen von Substanzverlusten am Ohr gemacht hat. — Erwähnenswert ist hier der schon oben näher beschriebene Fall von Microtie des rechten Ohres, in welchem Prof. Trendelenburg durch eine Operation ein zufriedenstellendes kosmetisches Resultat erreichte:

Er führte zunächst, um die herabgeklappte Ohrmuschel nach oben umlegen zu können, einen etwa $1\frac{1}{2}$ ctm langen horizontalen Entspannungsschnitt vor dem Tragus. Dann löste er über dem Ohre einen rechteckigen Hautlappen los, der etwa $1\frac{1}{2}$ in der Höhe und 2 ctm in der Breite mass und der an seinem oberen Rande mit der übrigen Haut zusammenhing. Zugleich wurde ein 2 ctm langer Schnitt in den oberen Rand des Helix gemacht und der untere Rand des Lappens in diesen Schnitt eingenäht, so dass auf diese Weise die Ohrmuschel nach oben gezogen blieb. Die Heilung erfolgte *prima intentione*: nach derselben erschien der obere Teil der Ohrmuschel aufgerichtet. Ein weiterer Eingriff wurde von dem durch das Resultat sehr zufriedengestellten Vater des Patienten nicht gewünscht.

Zur Verbesserung des Hörvermögens kann nach Schwartz (Schmidt, Jahrbücher 1886 S. 29) bei angeborener Atresie des äusseren Gehörganges eine Operation dann allein in

Frage kommen, wenn die **Misbildung** eine doppelseitige ist und es sich ausserdem nur um eine häutige Verwachsung des Gehörganges handelt. Ist dagegen der Verschluss ein knöcherner, wovon man sich durch Acupunktur oder Probe-**Incision** leicht zu überzeugen vermag, so soll man von einem jeden Eingriff abstehen, da man doch nicht mit Sicherheit zu bestimmen im stande ist, in welcher Richtung der im Knochen herzustellende Kanal angelegt werden muss, um zu dem Trommelfell zu führen. Absolut verwerflich würde es aber sein, derartige Operations-Versuche an ganz kleinen Kindern vorzunehmen, denn hier lässt sich ja nicht einmal ein Urteil darüber gewinnen, ob und welcher Grad von Hörfähigkeit trotz der Atresie besteht.

Am Schlusse dieser Gruppe von **Misbildungen** müssen wir noch die angeborene rudimentäre Ausbildung der Zunge erwähnen, die allerdings bis jetzt sehr selten beobachtet worden ist. So finden wir (Trendelenburg, Chir. Krankheiten d. Gesichts B. 1 S. 34) 2 Fälle von congenitalem Defekt der ganzen Zunge angeführt. Der erste wurde von Jussien 1718 an einem 15 jährigen Mädchen beobachtet, welches ohne Zunge geboren war. An Stelle derselben sah man nur eine unbedeutende 3—4 "" hohe warzenförmige Erhabenheit. Ein ähnliches Verhalten constatirte Spiller bei einem Neugeborenen. Am Boden der Mundhöhle war nur eine 1 1/2 "" hohe Leiste zu sehen, das Gaumensegel war gespalten.

b. Kiemengangsfisteln — Cysten — Dermoidcysten.

Wir kommen jetzt zu der zweiten Gruppe von **Misbildungen**, welche auch noch auf einer Defektbildung beruhen, nämlich darin ihre Ursache haben, dass die Kiemenspalten, anstatt im 2. Monat des embryonalen Lebens vollständig zu verwachsen, teilweise oder ganz offen blieben. Es entstehen dadurch die sogenannten Kiemenfisteln oder angeborenen

Halsfisteln: *Fistulae colli congenitae*, wie sie Ascherson zuerst genannt hat.

Was zunächst ihr Vorkommen angeht, so kann man sagen, dass sie im allgemeinen nicht so selten sind, als man dies früher geglaubt hat. Wie schon oben erwähnt, hat man die meisten Fälle bisher in Deutschland beobachtet und zwar teilt G. Fischer mit (*Deutsche Chir.* S. 43), dass von 82 Fällen, die er zusammengestellt hat, fast alle aus Deutschland stammen, während aus Frankreich, wo bis zum Jahre 1878 die Halsfisteln in keinem einzigen Lehrbuch der Chirurgie abgehandelt waren, und aus England ausserordentlich wenige, aus anderen Ländern fast gar keine Fälle bekannt geworden sind. Ein Unterschied des Vorkommens in Bezug auf das Geschlecht scheint nicht zu bestehen. Sehr oft ist mit Sicherheit Erbllichkeit nachzuweisen, wie das ja auch aus der oben angeführten Zusammenstellung hervorgeht. Daneben kommen allerdings Fälle vor, wobei durch mehrere Generationen hindurch Erbllichkeit nicht nachweisbar war.

Man kann diese Halsfisteln zunächst dem Orte ihrer Entstehung nach in 2 Gruppen teilen, nämlich in die medianen und in die lateralen.

Die ersteren kommen vorne in der Mittellinie des Halses vor und entstehen dadurch, dass sich vorne die von den Seiten zusammenwachsenden Kiemenbogen nicht vollständig geschlossen haben, während die lateralen in der seitlichen Hals-, zuweilen auch Ohrgegend vorkommen und sich bilden, wenn die Ränder der Kiemenbogen nicht mit einander verwachsen. — Die medianen sind im allgemeinen viel seltener als die lateralen, was schon aus der Zusammenstellung von 100 Fällen von Halsfisteln, welche Gustav Fischer gesammelt hat, hervorgeht; es fanden sich unter diesen nur einige mediane Halsfisteln. In der hiesigen Poliklinik wurden in den letzten 10 Jahren unter 15 congenitalen Fisteln 6 mediane beobachtet, also relativ viele.

Die medianen Halstisteln können vollständige oder auch unvollständige sein. Erstere entstehen, wenn die Vereinigung der Kiemenbögen vorne ganz ausbleibt, letztere, wenn sie entweder nur hinten oder nur vorne zu stande kommt: im ersteren Falle entstehen dann äussere unvollständige, im letzteren innere unvollständige. Die äusseren unvollständigen sind, wie wir das später auch bei den lateralen Fisteln sehen werden, die bei weitem am häufigsten, die inneren unvollständigen sind äusserst selten. — Die medianen Halstisteln haben ihre Lage gewöhnlich zwischen Zungenbein und Thyreoid-Knorpel, entweder ganz genau in der Mittellinie des Halses oder doch nur einige Millimeter davon entfernt. Ihre äussere Öffnung ist meist rund, oft so eng, dass man kaum mit einer feinen Sonde durchdringen kann. Der Fistelgang, welcher mit Schleimhaut ausgekleidet ist und innen geringe Mengen von Schleim secerniert, verläuft in der Regel etwas nach oben, nach dem Zungenbein oder dem Thyreoid-Knorpel hin führend. — Wir lassen jetzt die Beschreibung der 6 hier beobachteten Fälle folgen, die teilweise recht interessant waren:

I. Fall (Oktober 1879): Bei einem 11jährigen Kind war in der Medianlinie des Halses gegenüber dem Thyreoid-Knorpel eine Fistel seit der Geburt vorhanden: die Öffnung derselben ist so eng, dass man mit der feinsten Sonde nicht hinein gelangen kann; bei der Exstirpation ertönt aus der Schnittwunde ein pfeifendes Geräusch, es handelt sich also wahrscheinlich um eine *Fistula completa*, die mit den Luftwegen in Verbindung steht.

II. Fall (Juli 1885): Mediane Halstistel: bei einem 8jährigen Kind vom 1. Jahr eine Erhabenheit über dem Manubrium sterni bemerkt; Excision derselben: die Wunde heilte, brach aber häufig auf; jetzt kleine flache Erhabenheit mit Borke bedeckt. Nach Entfernung derselben ist keine Fistel mehr zu entdecken.

III. Fall (Mai 1887): Congenitale incomplete Fistel der Larynxgegend bei einem 16jährigen Knaben: es wurde eine Spaltung und Exstirpation der die Fistel auskleidenden Schleimhaut gemacht, welche bis zum Zungenbein reichte. Einem reactionslosen Verlauf folgte vollkommene Heilung.

IV. Fall (Juli 1882): *Fistula colli congenita mediana incompleta* bei einem 20jährigen Manne: In der Mittellinie des Halses eine eingezogene, narbige Öffnung, ungefähr 1 cm unterhalb des Cart. cricoid. Eine halbmondförmige Hautfalte deckt für gewöhnlich die Öffnung der Fistel. Zieht man dieselbe weg, so sieht man 3

Grübchen, von welchen 2 blind endigen. Die äussere Haut in der Umgebung der Öffnung ist schleimhautähnlich. Man gelangt mit der feinsten Sonde unterhalb der Haut etwas über 2 cm nach aufwärts bis fast an den oberen Rand des Thyreoid-Knorpels. Anderweitige Fisteln oder Andeutungen von solchen sind beim P. nicht aufzufinden. Angeblich in der Familie nichts derartiges. Sicher ist die Fistel nach Angabe des Patienten vom 3. oder 4. Lebensjahre vorhanden. Es wurde eine Exstirpation des Ganges bis zu seiner Insertion am Zungenbein gemacht. Beschreibung des anatomischen Befundes in Virchows Archiv 90 S. 536.

V. Fall (April 1883): *Mediane Fistula colli congenita incompleta* bei einem 17jähr. jungen Manne: Zwischen dem Zungenbein und Thyreoid-Knorpel ungefähr 0.5 cm von der Mittellinie entfernt nach links ist auf einer queren Narbe eine feine nur für einen kleinen Sondenknopf durchgängige Öffnung, von der man nach der Mittellinie und seitwärts ungefähr 2 cm vordringt. Aus der Öffnung entleert sich eine mehr schleimige, nicht eiterähnliche Flüssigkeit. Vom 13. Lebensjahre an ist die Fistel bemerkt worden. Fasst man den quer gestellten Wulst zwischen die Finger und hebt die Haut, so fühlt man einen nach dem Zungenbein hinziehenden ungefähr 2 cm langen felderkielartigen Strang. Die Sonde stösst dabei an die untere Fläche des Zungenbeins. Eine Spaltung des Ganges, wiederholte Kanterisation mit dem Paquelin führten zur Heilung.

VI. Fall (Januar 1888): *Fistula colli congenita mediana completa* bei einem 6jährigen Kinde: Kind war früher ganz gesund; vor $\frac{1}{2}$ Jahre wurde eine taubeneigrosse Anschwellung am Halse in der Höhe des Ringknorpels etwas nach links hin bemerkt; nach Umschlägen ist dieselbe aufgebrochen, es hat sich Eiter entleert und seitdem ist ein Fistelgang geblieben, aus welchem sich bisweilen Eiter entleert. Jetzt findet sich neben dem Ringknorpel eine kleine eingezogene Stelle, darüber eine strangförmige Härte, nach oben links nach dem Larynx ziehend; bei Druck löst sich der dünne Verschluss der Fistel, es entleert sich dicker schleimiger Inhalt; die Sonde dringt in einen feinen Gang ein, welcher nach oben führt. Es wurde mit gutem Erfolge eine Exstirpation des Fistelganges gemacht; die Heilung erfolgte *prima intentione*.

Wir wenden uns nun zu den durch ihre grössere Frequenz wichtigeren Halstisteln, zu den lateralen. Man sieht sie öfter auf einer Seite als auf beiden Seiten und zwar öfter rechts als links. Wie die medianen so teilt man auch sie ein in vollständige, wenn sie eine äussere und innere Öffnung besitzen, ferner, und zwar sind dies die häufigsten, in äussere unvollständige, mit alleiniger äusserer Öffnung, und endlich in innere unvollständige, welche nur eine innere, aber keine äussere Öffnung haben. Interessant ist in Bezug auf das

Verhältnis dieser Fisteln zu einander und ihr Vorkommen folgende von G. Fischer herrührende Zusammenstellung: Er fand, dass von 100 Fällen an 82 Individuen beobachtet: 64 einseitig, 18 doppelseitig, 29 vollständige, 60 äussere unvollständige, 40 rechts einseitig, 14 links einseitig, also im Ganzen 58 rechts, 32 links waren. — 12 bei männlichen, 30 bei weiblichen Individuen, 21 mit constatierter Erblichkeit. — Wie hieraus hervorgeht, kommen die äusseren unvollständigen Fisteln am häufigsten vor, eine innere unvollständige finden wir nicht darunter erwähnt und es sind diese überhaupt sehr selten. — Heusinger wies sie nach, indem da, wo der Pharynx in die Speiseröhre übergeht, also dort wo gewöhnlich die innere Öffnung der vollständigen Fisteln liegt, ein aus alten Häuten des Oesophagus bestehender Divertikel parallel mit demselben herabstieg und blind endigte. Auch die angeborenen, in manchen Familien erblichen Oesophagus-Divertikel müssen jedenfalls als innere unvollständige Halskiemenfisteln aufgefasst werden. Auch in folgendem von M. C. Gars (Virchow-Hirsch 1867 I 227) beobachteten Fall handelte es sich unzweifelhaft um eine solche Fistel:

Ein 67jähriger Mann, der noch sehr kräftig und niemals krank gewesen war, hatte seit seiner frühesten Jugend nach Einnahme von Speisen Regurgitation derselben, die er zum zweiten Mal zu kauen und zu verschlingen genötigt war. Bisher hatte dies dem Kranken keine Beschwerden gemacht. Seit einem Jahre hatte sich jedoch ein Gefühl von Oppression eingestellt, das in der letzten Zeit sich in hohem Grade steigerte. Kurze Zeit nach Einnahme von Speisen wird der Kranke von einem Gefühl von Angst befallen und das Atmen ist sehr beschwert. Diese Erscheinungen hören erst auf, wenn der Kranke wiederholt und mit grossen Beschwerden vomiert hat: die dabei entleerten Speisen verbreiten einen höchst fetidilen Geruch. Pat. fühlt sich nach diesen Vorgängen sehr erleichtert, aber auch sehr schwach und erschöpft. Beim Einführen einer dicken Schlundsonde gelangt man in einen Divertikel, mit Umgehung desselben drang die Sonde ohne Schwierigkeit bis in den Magen vor. Bei der Untersuchung des Pharynx mit dem Finger gelangt man gleich in den Sack, der auf der rechten Seite sich befand, näher an der Basis der Zunge. Dabei liess sich mit Leichtigkeit eine grosse Masse von den darin enthaltenen Speisen entfernen.

Gars schliesst hieraus, dass die Lage des Sackes dem gewöhnlichen Sitz der inneren Fistelöffnung entsprach.

Oft machen diese inneren Fisteln auch während des ganzen Lebens keinerlei Erscheinungen und werden zuweilen zufällig bei Sektionen gefunden.

Deutlichere Erscheinungen machen die completen Fisteln. Sie entsprechen entweder der dritten Kiemenspalte und liegen dann zwischen dem Schilddrüsennorpel und dem Kopfnicker, oder, und zwar ist dies das häufigere, der vierten und liegen dann über dem Sternooclavicular-Gelenk, meist wenige Linien bis 2 cm über dem Gelenk, am inneren oder äusseren Rande der Sternal-Portion des Kopfnickers. Die äussere Öffnung der Fistel ist meist rund, liegt im Niveau der Haut oder auf einer Spitze einer kleinen rötlichen Warze, oft ist die Hautöffnung etwas nach innen eingezogen. Auch hat man Fälle gesehen, wo die äussere Öffnung durch einen kleinen platten, zuweilen zackigen Hautfortsatz, wie mit einer Klappe bedeckt war. Zuweilen ist die äussere Öffnung mehr spaltähnlich mit 2 Lippen. Sie ist meist sehr klein, oft kaum zu sehen und lässt entweder keine oder nur ganz feine Knopfsonden noch durch. Der Kanal der Fistel verläuft meist gerade nach oben und biegt am oberen Rand des Kehlkopfes winkelig nach oben und innen um. Oft ist er sehr mannigfach gekrümmt, so dass man mit der Sonde nicht weit hinein gelangen kann. Die Ränder der äusseren Öffnung sind natürlich gefärbt oder etwas gerötet, mitunter etwas gewulstet und um die Öffnung eingezogen. Beim Schlingen kann die äussere Öffnung höher hinauf und trichterförmig eingezogen werden, wobei sich die Haut in Falten legt. Bei doppelseitiger Fistel liegt die äussere Öffnung an der korrespondierenden Stelle der anderen Halsseite, oder nur wenig differierend. Die innere Öffnung liegt im Pharynx. Die Kanäle verlaufen aber sehr mannigfach, zuweilen convergieren sie nach oben zu. Der Kanal der Fistel ist mit

Schleimhaut ausgekleidet, welche Schleim secerniert. Rehn fand in einem Falle bei einer doppelseitigen Halskiementistel (Arch. f. path. Anat. u. Physiol. B. 62 H. 2 S. 269.), die in sehr ungewöhnlicher Weise nach dem Pharynx zu verlief, bei der microscopischen Untersuchung des am frischen Präparate aus dem Gang entleerten Sekretes von ihren Flimmerhaaren beraubte Cylinderepithelien und Eiterkörperchen, in einem anderen Falle Eiterkörperchen und Plattenepithelien. Er nimmt an, dass zuerst inner Flimmerepithel vorhanden sei und dass erst später, etwa nach dem 4. Lebensmonat, dieses durch Cylinder- oder Plattenepithel ersetzt würde. Die Beschwerden, welche die Fisteln machen, sind im allgemeinen gering. An sich ist die Fistel schmerzlos, mitunter prickelt sie etwas. Führt man eine Sonde ein, so überzeugt man sich von der grossen Empfindlichkeit der auskleidenden Schleimhaut, jedoch sind die Individuen in der Beziehung sehr verschieden reizbar. Zugleich bemerkt man bei der Sondierung ein sehr merkwürdiges Phänomen: Der Patient lüftet nämlich an zu husten und er fühlt ein Kratzen im Schlund, auch kann, so lange die Sonde im Kanal liegt, Heiserkeit bestehen, was sich aber nach Herausnahme der Sonde sofort wieder verliert. Gewöhnlich entleert sich aus der Fistel, auf Druck immer, in gewissen Zwischenräumen eine meist klare, farb- und geruchlose Flüssigkeit, welche zuweilen jedoch eitrig werden kann. Meist ist der Ausfluss spärlich, zuweilen sehr reichlich. Merkwürdig ist es, dass die Absonderung bei Gemütsbewegungen, Genuss erhaltender Getränke, Fieber, Rachenkatarrh vermehrt ist. Auch hat man beobachtet, dass die Fistel zur Zeit der Menstruation rot und empfindlich wird und Flüssigkeit am Hals herunterläuft, bei Knaben hat man oft gefunden, dass zur Zeit der Pubertät die Absonderung stärker wurde. In einem einzigen Falle hat G. Fischer gefunden, dass Speisetheile und Getränke aus der äusseren Öffnung zum Vorschein kamen. Beim

Sondieren fühlte man die Sonde durch die innere Öffnung in der seitlichen Schlundwand hervorkommen. kann sie sogar zuweilen bei niedergedrückter Zunge im Pharynx hervorkommen sehen. Jedoch gelingt dies bei weitem nicht immer, da der Fistelkanal oft zu lang und zu sehr im Winkel gekrümmt ist. Wenn man bitter schmeckende Flüssigkeiten injiziert, so erhalten die Kranken eine genaue Geschmacksempfindung, nach Injektion von farbigen Flüssigkeiten zeigen sich oft die Sputa der Kranken gefärbt. Zugleich entsteht dabei Husten.

Fast alle diese Eigenschaften zeigen auch die äusseren unvollständigen Fisteln; sie sind auch mit Schleimhaut ausgekleidet, welche secerniert und sehr empfindlich ist. Will man unterscheiden, ob man es mit einer completen oder äusseren incompleten Fistel zu thun hat, muss man sondieren; jedoch ist dies nicht immer ausschlaggebend, da der Fistelkanal oft sehr gekrümmt ist. Ferner injiziert man Flüssigkeiten, die bei unvollständigen wieder zurückfliessen, während sie bei vollständigen in den Pharynx gelangen.

Wie schon erwähnt, kommen diese Fisteln am häufigsten vor. Man kann, entsprechend den 4 ersten Kiemenspalten, auch 4 Arten derselben unterscheiden. Der ersten Spalte entsprechen die in der Gegend des Ohres vorkommenden, welche fast immer äussere unvollständige Fisteln sind. Oft findet man hier nur ein feines Grübchen oder Delle vor dem äusseren Gehörgang. So wurde in der hiesigen Poliklinik im Mai 1887 bei einem 20jährigen Mädchen neben einer congenitalen Fistel am Halse eine feine Delle am linken Ohre beobachtet, welche schon seit der Geburt bestand und schon öfter Sitz von Anschwellungen gewesen war. Auch jetzt war eine erbsengrosse Anschwellung an Stelle der Delle zu sehen. — Die angeborenen Fisteln des Ohres findet man oft noch zusammen mit anderen Misbildungen an der betreffenden Stelle; meist liegt die Fistel vor dem Ohr, etwa 1 cm

vor und oberhalb des Tragus oder am Ohre selbst. Hier kann sie sich wieder an verschiedenen Stellen finden, an der Muschel und am Ohrläppchen. Sie stellen feine blinde Kanäle dar, in die sich eine Borste eine Strecke weit in schräger Richtung einschieben lässt. In der hiesigen Poliklinik wurden folgende 2 Fälle dieser Art beobachtet:

I. Fall: Bei einem $3\frac{1}{2}$ Monate alten Kinde findet sich unmittelbar unter dem oberen Ende des Ohransatzes, oberhalb des Tragus eine feine Öffnung, die eine feine Sonde eben eindringen lässt. Seit einiger Zeit ist dieselbe Sitz von Eiterungen; am anderen Ohr, sowie am Halse nichts Abnormes.

II. Fall: Bei einem Jungen von 9 Jahren hatte man in seinem 2. Jahre eine Fistel am Vorsprung der Helix-Windung direkt über dem Tragus am rechten Ohre bemerkt, die von Zeit zu Zeit eitriges Sekret entleerte.

Interessant ist auch eine Mitteilung von Paget (Med. chir. transact. LXI), der besonders auf das gleichzeitige Vorkommen von Hals- und Ohrfisteln aufmerksam macht. Er hatte Gelegenheit, mehrere Fälle von Ohrfisteln in einer und derselben Familie zu beobachten. Der Familienvater, ein Arzt, hatte an der linken Seite des Halses eine angeborene Fistel; ebenso hatten sein Vater, eine seiner Schwestern und 4 von seinen 8 Kindern angeborene Halsfisteln. Gleichzeitig aber hatten der Vater, seine Schwester und 5 von seinen Kindern entweder einseitig oder doppelseitig angeborene Ohrfisteln und zwar jedesmal am Helix. — Diese Fisteln bestanden in etwa $\frac{1}{2}$ Zoll langen, ganz feinen Kanälchen, die leicht übersehen werden konnten. Er knüpft hieran die Betrachtung, dass das gleichzeitige Vorkommen der Halsfistel es zweifellos mache, dass auch diese Ohrfisteln in der That Kiemenfisteln sind, was ja jetzt auch feststeht. Er glaubt dieselben entstanden durch unvollkommenen Verschluss der Fissura post. oralis und zwar desjenigen Teiles derselben, der zur Bildung der Tuba Eustachii, der Trommelfellhöhle und des äusseren Gehörganges nicht verwandt wird.

Der zweiten Kiemenspalte entspricht nach einer Beobachtung von Schede nur ein Fall, wo die Fistel am Unterkieferwinkel lag. Der dritten Spalte würden jene Fisteln angehören, welche zwischen dem Schildknorpel und dem Kopfnicker liegen. Meist entsprechen die unvollständigen äusseren Fisteln der Lage ihrer Mündung nach dem Offenbleiben der 4. Kiemenspalte und liegen dann, also ähnlich wie die vollständigen, meist wenige Linien bis 2 cm über dem Gelenk, am inneren oder äusseren Rande der Sternal-Portion des Kopfnickers. Sie endigen in verschiedener Tiefe mit einer blindsackähnlichen Erweiterung. Oft kommt es vor, dass die äussere Öffnung der Fistel verklebt, dann sammelt sich das Sekret an und bricht von Zeit zu Zeit wieder durch. Oft kommt es aber zur Bildung einer schmerzhaften Geschwulst, womit sogar Übelkeit, Appetitlosigkeit und heftige Kopfschmerzen verbunden sein können, was beim Entleeren des Sekrets alles wieder aufhört. Ein solcher Verschluss kann sich, wie dies auch in einem Falle von Zeis (Arch. f. klin. Chir. VIII p. 777) beobachtet wurde, alle paar Monate wiederholen. Es bildete sich hier an der Stelle der Öffnung immer eine kleine Geschwulst von der Grösse einer Erbse und grösser, durch die feine Öffnung entleerte sich bei Druck Flüssigkeit.

Was die Prognose der Halsfisteln im allgemeinen angeht, so ist dieselbe als eine sehr günstige *quoad vitam* zu bezeichnen. Oft wissen die Kranken nichts von ihrem Übel, so dass es oft erst, wenn sie wegen anderer Krankheiten untersucht werden, entdeckt wird. Zuweilen leiden die Kranken an Katarrhen, seltener an Heiserkeit, Asthma und Lungenemphysem. Innere unvollständige Fisteln können, allerdings selten, durch Speiseröhre-Divertikelbildung gefährlich werden, wie wir dies in dem oben erwähnten Falle gesehen haben. Sonst sind die Fisteln im Allgemeinen mehr unangenehm als gefährlich, durch Verunreinigung, Ankleben an das Hemd und die wiederholten schmerzhaften Anschwellungen. Eine Natur-

heilung kommt kaum zu stande, weil die Schleimhaut immer secerniert und so die Verwachsung hindert: Spontanheilung soll einmal bei einem 5jähr. Mädchen beobachtet worden sein.

Bei der Therapie hat man zu unterscheiden, ob es sich um unvollständige oder vollständige Fisteln handelt. Machen letztere keine Beschwerden, so soll, nach dem Urteil fast aller deutschen Chirurgen, eine Behandlung unterbleiben. Früher hat man häufiger den Fistelgang mit salpetersaurem Quecksilber oder Jodtinktur geätzt, meist aber ohne Erfolg und zuweilen mit Verschlimmerung des Leidens und grossen Schmerzen. In einem Fall von doppelseitiger vollständiger Halsfistel (Virchow-Hirsch 1886 II 415), welche vom unteren Kieferwinkel am vorderen Rande des *M. stern. cloid. mast.* bis hinter den Tonsillen in die Pharynxhöhle verlief, will Serres durch Einspritzung von Jodtinktur Heilung erzielt haben. Bei unvollständigen äusseren Fisteln ist die Sache anders. Das sicherste ist dann Spaltung und Excision des Fistelganges und zwar, entweder nur der Schleimhautauskleidung oder des ganzen Fistelganges, den man meist als harten Strang von aussen fühlen kann. Man hat auf diese Weise eine grosse Anzahl von äusseren unvollständigen Fisteln zur Heilung gebracht. Eine Injektion von Jodtinktur ist im allgemeinen unsicher. Auch in der hiesigen Klinik wurden in einer Reihe von Fällen, welche zur Behandlung kommen konnten, gute Resultate durch Exstirpationen erzielt, so auch in den oben angeführten. — Neben dieser operativen Behandlung verspricht sich G. Fischer Heilung von einer galvanokaustischen Ätzung des Fistelkanals, wodurch vielleicht eine Verwachsung desselben zu stande kommen könnte. — Was die inneren unvollständigen Fisteln angeht, so fehlt bis jetzt eine Behandlung derselben.

An die congenitalen Kiemenfisteln schliessen sich eng an die Kiemengangscysten, deren Entstehung man nach einer von Roser zuerst aufgestellten Hypothese jetzt all-

gemein auf Entwicklungsstörungen in den Kiemenspalten zurückführt. Nach ihm heissen sie auch Kiemengangscysten. Roser erklärt sich das Zustandekommen der Cysten dadurch, dass die Kiemengänge nur innen und aussen mit einander verschmelzen, während in der Mitte ein Hohlraum bleibt, der sich später durch seröse Flüssigkeit, zuweilen auch Blut, ausdehnt und zu einer Cyste wird (ähnlich wie die Hydrocele des Samenstrangs). Schede hebt hervor, dass solche Cysten gewöhnlich dort vorkommen, wo die Halstisteln selten sind, also im Bereich der 1., 2. und 3. Kiemenspalte. Albert rechnet hierher folgende Affectionen: 1) Hydrocele colli congenit. 2) Die sog. tiefen Atherome. 3) Die Blutecysten am Halse.

Die Bezeichnung *Hydrocele colli* rührt von Mannoir her, welcher darunter Geschwülste verstand, die bald nach der Geburt gewöhnlich am Halse zwischen Unterkieferwinkel und Warzenfortsatz einerseits, Kehlkopf und Kopfnicker andererseits vorkommen. Der Inhalt der Cysten ist im allgemeinen klar, weingelb, die Wandung dünn; oft sind sie sehr locker eingebettet und können dann auch ausgeschält werden, oft sehr fest verbunden, so dass letzteres sehr schwer möglich ist. Die Innenfläche der Wandung ist meist von mehrschichtigem Plattenepithel bedeckt, der Gefässgehalt verschieden.

Dessauer (Dissertation, Berlin 1879) beschreibt 5 cystische Geschwülste der Kiemenspalten, die im Inneren noch lymphoides Gewebe enthielten, in welchem Lymphdrüsen und Follikel eingelagert waren; auch gingen Proliferationen in Gestalt von teils papillösen, teils maulbeerförmigen Exerescenzen von der inneren Wandung aus; in einem Falle war die epitheliale Auskleidung anscheinend cylinderförmig. Er hielt die Geschwülste auch für Kiemengangscysten, trotz der lymphoiden Anlage, welche, wie er glaubt, später besonders unter Einwirkung von therapeutischen Injektionen

entstehen könnten. Oft sind die Cysten bei der Geburt sehr klein und vergrössern sich später. So wurde in der hiesigen Poliklinik im Juli 81 ein Fall beobachtet:

Ein junger Mann von 21 Jahren trägt an der vorderen Portion der rechten Halsseite eine fast apfelgrosse Cyste; er hatte die Cyste mit zur Welt gebracht; anfangs war sie sehr klein, sie hat erst in der letzten Zeit an Grösse bedeutend zugenommen (also auch zur Zeit der Pubertät). Überall ist deutliche Fluktuation nachzuweisen. Es wurde eine Punction gemacht und Jodtinktur injiziert, später wurde die Behandlung noch äusserlich mit Jodtinktur fortgesetzt und nach etwa 14 Tagen konnte Patient als geheilt entlassen werden.

Für die Therapie empfiehlt Hutchinsson eine subcutane Punction der Geschwulst mit folgender Jodinjection (Tinct. Jod. — Aqu. dest. aa. 50. unter Zusatz von 39 Kal. Jodat.) was bisher die besten Resultate gegeben haben soll.

Zweitens kommen am Halse cystische Geschwülste vor, welche mehr schleimigen und breiigen Inhalt haben und die man tiefe Atherome des Halses nennt: von Langenbeeks „Atherome der Gefässscheide“; sie liegen nämlich meist so tief, dass sie mit der Scheide der grossen Gefässe zusammenhängen und so einer operativen Entfernung oft grosse Schwierigkeiten darbieten. So exstirpierte Senn (Virchow-Hirsch 1884 II. 399) bei einer 36jährigen Frau eine rechts in der Submaxillar-Gegend gelegene atheromatöse Cyste, der 3. Kiemenspalte entsprechend, die sich erst im Laufe eines Jahres deutlich entwickelt hatte, verletzte dabei die Jugular interna, erreichte jedoch Heilung. Einen anderen Fall beobachtete Senn bei einem 25jährigen Mädchen:

Schon lange Zeit war die Unterkinngegend abnorm voll gewesen, in den letzten 4 Jahren wuchs die Geschwulst rascher bis zur Gänseei-Grösse, sie ging aussen am Halse herab, innen die Zunge nach oben verdrängend. Senn exstirpierte diese, auch nach seiner Ansicht von der 2. Kiemenspalte ausgehende Cyste von der Mundseite her ohne besondere Schwierigkeiten.

Auch Zahn (Deutsche Zeitschr. f. Chir. XXII) beobachtete 4 Fälle von atheromatösen Cystengeschwülsten, welche von den Kiemengangscysten ausgegangen waren; 3 derselben waren uniloculär, eine multiloculär. Die Innenfläche der

Cysten bestand aus einem Epithel-Stratum mit geschichtetem Pflasterepithel und in einem Falle mit Cylinder-Epithel: der Inhalt stellte sich als Atherombrei dar. — Ein anderer Fall wurde von Pollosson (Virchow-Hirsch 1884 I. 279) beschrieben, in welchem er ein tiefes Atherom des Halses fand, welches mit dem Zungenbein verwachsen war: es wurde mit gutem Erfolge extirpiert. Es schien ihm besonders wahrscheinlich, dass dies ein Rest des Kiemenganges sei, weil sich die Cyste in ca. 18 Monaten entwickelt hatte und bei der Patientin schon seit ihrer Geburt eine Anomalie der Kiefer derselben Seite vorhanden war, derart, dass der Alveolar-Fortsatz des Unterkiefers eine weitere Krümmung hatte, als derjenige des Oberkiefers. — In der hiesigen Poliklinik wurden ebenfalls verschiedene solcher Atherome beobachtet, die aber mehr oberflächlich lagen und wegen ihrer Kleinheit leicht extirpiert werden konnten; sie entsprachen meist der ersten und dritten Kiemenspalte. In neuerer Zeit hat Esmarch wegen der oft vorhandenen Gefährlichkeit der Exstirpation der Atherome eine andere Behandlung angewandt. Er entleert die Cyste mit einem feinen Troiskart, spült die Höhle mit einer 1% Carbol-Lösung sorgfältig aus und injiziert dann Lugol'sche Jodlösung, welche nach einigen Minuten abgelassen wird.

Endlich gehören hierher einige Fälle von Blutcysten am Halse. Es kommen hier zweierlei Arten von Blutcysten vor: solche, die sich durch Druck entleeren lassen, also ersichtlich mit den Blutgefäßen in Communication stehen, und solche, die sich nicht entleeren lassen, die das Verhalten einer Cyste so vollkommen aufweisen, dass man erst nach der Punktion, bei der reines Blut entleert wird, aufgeklärt wird. Albert rechnet nur die letzteren hierher, sofern sie in früher Jugend und an den den Kiemenspalten entsprechenden Stellen auftreten. Einige Fälle hat man durch Jodinjektion geheilt. Folgender von Prof. Gluck (Schmidt, Jahrbücher 1886 VII. S. 58) beschriebene Fall ist hier erwähnenswert.

Bei einem 16-jährigen Mädchen findet sich eine vom 6. Lebensjahre bestehende Geschwulst am Halse, welche sich durch Druck entleeren lässt, sich aber mit dem Nachlass des Druckes sofort wieder füllt. Die Punktion ergab reines Blut. Die Operation war sehr schwierig, schliesslich mussten, da die letzte Ligatur abglitt, die Venen unterbunden werden und es erfolgte dann Heilung per primam. Glück hält sie ihrem Sitz und ihrer mikroskopischen Beschaffenheit nach Bindegewebiger Balg, zottige warzentörmige Innenoberfläche mit mehrschichtigen Cylinderepithel bedeckt - für eine Kiemengangcyste. Diese durch einen breiten Spalt mit der Vena angularis kommunizierend, war mit Blut gefüllt, das entgegen der bis jetzt herrschenden Ansicht, dass nur der Contact mit der lebenden Gefässwand die Coagulation des Blutes hindert, flüssig war.

Glück spricht sich für zeitige Exstirpation dieser Blutcysten aus, da das Epithel einer derartigen Geschwulst Ausgangspunkt für Carcinome werden kann (s. u.) An diese Kiemengangeysten können wir noch kurz die Besprechung gewisser Arten von Dermoidcysten anfügen. Remak führte die Entstehung derselben im allgemeinen auf verirrte embryonale Keime des Hornblattes zurück, Roser aber wies auf die Möglichkeit hin, dass die Dermoidcysten der oberen Halsgegend aus einem in die Länge gezogenen, an beiden Enden obliterierten Kiemengang hervorgehen und also auch als besondere branchiogene Cysten aufgefasst werden könnten.

Auch Schede und Virchow schlossen sich später dieser Ansicht an. Letzterer beobachtete folgenden interessanten Fall, den er auch zu dieser Gruppe von Dermoiden rechnet. (Virchows Archiv Bd. 35, S. 208):

Am Halse eines 24-jährigen Mädchens fand sich ein Tumor von der Grösse eines Gänseeies, welchen dasselbe schon in seinem 14. Jahre in der Grösse einer Haselnuss bemerkt haben will. Der Tumor lag zwischen dem Angulus maxillae und dem Proc. mastoideus und musste bei der Exstirpation sehr sorgfältig von der Gefässscheide der Carotis, mit welcher er eng zusammenhing, abgetrennt werden. Die Cyste war mit einer dicken, breiigen, gelblichen Absonderung gefüllt, in welcher Epidermis-Schüppchen und Fetttröpfchen zu erkennen waren. Die Wandung, welche der Cutis entsprach, zeigte überall Talgdrüsen, besonders zahlreich an der Partie, welche der Carotis zunächst lag. An dieser Stelle fand sich aussen an der Cystenwand eine flache harte Platte, welche unmittelbar auf der Gefässscheide gesessen hatte und aus Netzknorpel, vollständig entsprechend dem Ohr-Knorpel, bestand. Deshalb be-

zeichnete Virchow den eigentümlichen Tumor als auriculäres Dermoid oder Teratom, welches auch nach seiner Ansicht zu den angeborenen Missbildungen gehört und zu den Geschwulsten der Kiemenpalten gerechnet werden muss.

In einem in der hiesigen Poliklinik beobachteten Falle befand sich bei einem 3-jährigen Knaben eine Dermoidcyste vor dem linken Ohr, also an der Stelle des Kiemenfistelganges. Das Knötchen war schon seit ca. 4 Monaten bemerkt worden und hatte sich seitdem etwas vergrössert: es wurde die Exstirpation ausgeführt. Letztere ist überhaupt, wenn etwas geschieht, das einzig wirksame Mittel. Nur muss dabei besonders darauf geachtet werden, dass man auch den Balg vollständig herauschält, da sonst schwerheilende Fisteln zurückbleiben können, wie dies z. B. folgender Fall zeigt, der im Januar 81 in der hiesigen Poliklinik zur Beobachtung kam:

Eine junge Frau, welche angiebt, dass sie seit ihrer Geburt eine kleine Geschwulst in der Gegend des linken Ohres gehabt habe; im März 77 habe ein Arzt eingestochen und im August desselben Jahres dieselbe exstirpiert. Seit der Zeit ist ein Fistelgang geblieben, welcher sich zuweilen ein paar Tage schliesst unter Bildung einer kleinen Geschwulst an derselben Stelle. Es wurde eine vollständige Exstirpation ausgeführt und es trat hierauf Heilung ein.

II. Branchiogene Missbildungen, welche auf übermässiger Anbildung beruhen.

a. Makrotie, Epignathie, Makrochilie, Makroglossie.

Wir wenden uns jetzt zu der zweiten Hauptgruppe der branchiogenen Missbildungen, nämlich derjenigen, welche ihre Ursache in einer gewissen Überproduktion oder übermässiger Anbildung von Geweben haben. Zunächst kann es bei dieser Überproduktion nur um eine schon bei der Geburt vorhandene abnorm starke Entwicklung der betreffenden Teile handeln, welche dann später meist noch zunimmt. So beobachtet man dies zuweilen bei den Ohren und es tritt hier besonders die abnorm starke Vergrösserung der Ohr-

muschel in den Vordergrund, was man mit dem Namen Makrotie bezeichnet. Im allgemeinen ist diese Makrotie selten. So ist ein Fall dieser Art beschrieben von Wreden (Trendelenburg, chir. Krankh. d. Gesichts I S. 30), in welchem derselbe bei einem 22 jährigen Studenten eine 74 mm lange Ohrmuschel fand. Dieselbe stand löffelförmig ab. Helix und Anthelix waren nicht ausgebildet. Während das Gehör an dieser Stelle normal war, bestand Taubheit auf der anderen Seite bei normaler Ohrmuschel, aber verengtem knöchernen Gehörgang. Noch stärker war die Vergrösserung in einem in der Bonner Klinik beobachteten Falle, in dem die dünnen Ohrmuscheln sehr stark nach oben hin in die Länge und in die Weite entwickelt waren, so dass sie ganz wie die Elephantenohren nach vorn und unten durch ihre Schwere umgeklappt waren.

Ferner tritt eine solche Überproduktion zuweilen in einer abnorm starken Anbildung des Unterkiefers auf. Einen Fall dieser Art erwähnten wir schon oben bei den tiefen Atheromen des Halses. Ausser diesem war bei der Patientin schon seit ihrer Geburt eine Anomalie des Kieferastes an derselben Seite vorhanden, derart, dass der Alveolar-Fortsatz des Unterkiefers eine weitere Krümmung hatte, als derjenige des Unterkiefers, so dass die Zähne über die des letzteren hinausgriffen. Auch kann man hier einige Fälle von sog. Epignathie rechnen, wobei es sich um einen zweiten rudimentären Unterkiefer handelt, den Trendelenburg als Rudiment eines zweiten Individuums, eines sog. Parasiten deutet. — Er rechnet hierhin auch einen von Faucon (1863) beobachteten Fall:

Es war bei einem kleinen Kinde eine totale Spalte der Unterlippe und des Unterkiefers vorhanden. Die linke Kieferhöhle ging nach vorne in eine puteneigrosse, die Spalte verdeckende, von Schleimhaut und hypertrophischer äusserer Haut überzogene, teils weiche, teils knochenharte Geschwulst über, in der Magilot einen überzähligen verbildeten Unterkiefer mit Zähnen und Föllieular-Cysten nachwies. Faucon extirpierte die Geschwulst, als das Kind 18 Monate alt war und brachte die Lippenspalte zum Verschluss.

Auch gehören noch in diese Gruppe von Misbildungen einige Fälle von Makrochilie der Unterlippe, welche, wenn sie angeboren, nach Trendelenburg auf einem abnormen Verhalten des ganzen ersten Kiemenbogens beruhen, so dass ihre Anlage also auf eine sehr frühe Periode des foetalen Lebens zurückgeführt werden muss. Dafür spricht noch die Thatsache, dass in vielen Fällen, auch in den weiter unten erwähnten, der Unterkiefer Formveränderungen zeigt, welche als secundär durch den Druck und Zug von Seiten der Geschwulst entstanden nicht gedeutet werden können, indem gewöhnlich die Hyperplasie sich auch auf den Kiefer selbst, also auf alle vom ersten Kiemenbogen gebildeten Teile erstreckt. Die Vergrösserung ist zur Zeit der Geburt im allgemeinen gering, betrifft gewöhnlich die ganze Lippe gleichmässig oder nur die Hälfte und nimmt später bald langsamer, bald schneller, besonders zur Zeit der Pubertät, zu. Man hat verschiedene Arten gesehen. In einem Fall von Volkmann handelte es sich um eine angeborene fibröse Hypertrophie der Unterlippe; in dem festen fibrösen Gewebe fanden sich keine Gefäss-ektasien. Andere Fälle, auch der unten erwähnte, gehören mehr zu der angiektatischen, so dass man diese auch als diffuse Angiome bezeichnen kann und endlich kommt noch eine lymphangiektatische Form vor.

Von grossem Interesse sind hier 2 Fälle, die im Jahre 83 in der hiesigen Klinik beobachtet und von Herrn Prof. Trendelenburg operiert wurden. Dieselben finden sich genauer beschrieben in der Dissertation von M. Eichler (7 Fälle von congenitaler Makrochilie der Unterlippe, Bonn 1883).

I. Fall: Arnold Kuhle, 26 Jahre, giebt an, dass er mit einer gleichmässig angeschwollenen Unterlippe, sowie einem ausgedehnten rothblauen Flecken auf der rechten Wange zur Welt gekommen sei; vom 3. Jahre an habe die Lippe an Grösse gleichmässig zugenommen, besonders aber noch seit dem 23. Jahre. Jetzt sieht man eine symmetrische Schwellung der ganzen Unterlippe und ein bedeutendes Vorstehen derselben nach vorne. Die Consistenz derselben ist weich elastisch; auf der Mitte sieht man noch ein leicht blutendes

Ulcus. Wenn P. den Mund schliesst, so stehen die Schneidezähne des Unterkiefers über diejenigen des Oberkiefers um ca. 0.5 cm heraus. Zugleich war noch eine Makroglossie der rechten Zungenhälfte vorhanden. — Die Operation wurde im September 82 auf folgende Weise ausgeführt: zunächst wurden die beiden unteren Schneidezähne extrahiert, hierauf ein keilförmiges Stück, dessen Basis nach oben und dessen Spitze nach unten gerichtet war, aus der ganzen Dicke der Lippe herausgeschnitten. Die Heilung nahm einen guten Verlauf und nach etwa 14 Tagen konnte P. mit gut granulierender Wunde entlassen werden. Das Aussehen des Gesichts war in hohem Grade verbessert.

II. Fall: Friedrich Schmidt, 45 Jahre. Man sieht eine gleichmässige Hypertrophie der Unterlippe und der Zunge, zugleich mit einigen marmorierten Flecken im Gesicht. Diese Veränderungen sollen alle schon gleich nach der Geburt aufgetreten sein und später zugenommen haben. Im allgemeinen ist der Befund ähnlich wie vorher, nur in kleinerem Masse. Am Rande der Lippe befinden sich 2 Ulcera, symmetrisch von der Mitte, welche vor etwa $\frac{1}{2}$ Jahre entstanden sind. Eine Prognathie ist nicht vorhanden. Die Operation wurde in derselben Weise wie vorher vorgenommen; der Wundverlauf war ein guter und ebenfalls das Resultat ein befriedigendes.

Es gehören beide Fälle zu der Art von Makrochilie, die man auch als diffuse Angiome bezeichnet. Anschliessend an die Makrochilie wollen wir noch kurz die angeborene Vergrösserung der Zunge, die sog. Makroglossie besprechen, welche histologisch der lymphangiektatischen Form der Makrochilie nahe steht. Nach den Untersuchungen von Virchow, Billroth, Volkmann und Wegner scheint es jetzt festzustehen, dass man es bei den meisten, vielleicht bei allen Fällen von Makroglossie mit einer lymphangiektatischen Natur der Schwellung zu thun hat. Ob die Bindegewebewucherung, die dabei immer vorhanden ist, das primäre ist und so die Schwellung durch Stauung der Lymphe oder ob dieselbe erst sekundär entsteht, darüber herrscht noch nicht völlige Klarheit. Ähnlich wie bei der Makrochilie, so ist bei der Geburt die Vergrösserung oft nicht sehr bedeutend, sondern nimmt erst nach und nach zu, zumeist gleichmässig, bald mehr der einen, bald mehr der anderen Hälfte. Später gestalten sich auch eigentümliche Veränderungen der Kiefer und Zähne hinzu. Die Beschwerden sind natürlich, wenn die Ver-

grösserung sehr stark ist, sehr bedeutend und unangenehm. Die Behandlung besteht auch in chirurgischen Eingriffen (genauerer darüber bei Trendelenburg, chir. Krankheiten des Gesichts Bd. I. S. 87 ff.), besonders in Excision von grösseren Partien. Oft kommt es dabei in dem Rest zu grossen Anschwellungen, so dass sogar Erstickungsgefahr eintreten kann. Nach der Operation bilden sich meist die Veränderungen an den Lippen und Kiefern zurück, wenn sie nicht auch congenitaler Natur sind.

b. Auricularanhänge und Anhängsel am Hals.

Die Überproduktion, wie sie bei der zweiten Gruppe von branchiogenen Misbildungen stattfindet, kann ferner zu accessorischen Gebilden führen, wie wir sie als solche in Form von lappigen Auswüchsen, besonders am äusseren Ohr und auch am Halse bei Neugeborenen finden. Schon Heusinger brachte diese sog. praeaurikulären Hautanhänge oder kurz Auricular-Anhänge in Beziehung zur Persistenz transversaler Spaltungen der Kiemenbogen und sieht darin einen Rest des Kiemenbogens, und alle späteren Forscher haben sich dieser Ansicht angeschlossen. Die Anhänge treten auf als narbige Streifen, dann als Läppchen und als Hautzäpfchen von der Grösse eines Hanfkorns bis zu der eines Kirschkerns und darüber. Sie bestehen aus Haut, Unterhautfettgewebe und einem Kern von Netzknorpel, der sich nicht selten zapfenförmig bis unter die benachbarte Haut erstreckt. Äusserlich gleichen die Anhänge einem Ohrläppchen oder einer rudimentären Ohrmuschel. Sie sitzen am häufigsten vor dem Ohr, in der Gegend des Tragus, sehr selten hinter dem Ohr. So befanden sich in 4 in der hiesigen Poliklinik beobachteten Fällen auch alle vor dem Ohr. Sie stehen entweder vereinzelt oder zu mehreren beisammen; mitunter sind es 3 übereinander. Sie können entweder für sich oder zu-

sammen mit anderweitigen Entwicklungsstörungen am 1. Kiemenbogen vorkommen, und zwar ist letzteres das häufigere. In 2 von den hier beobachteten Fällen war nur vor dem linken Ohr ein kleiner Hautanhang vorhanden, sonst keine Difformität. In einem 3. Falle war bei einem 5jährigen Kinde neben einem kleinen Hautanhang am rechten Ohr an der typischen Stelle, also vor dem Ohre, ein congenitaler Verschluss des Meatus auditor. extern. sin. vorhanden. Es liess sich aber selbst bei genauerer Untersuchung nicht entscheiden, ob der Meatus aut. int. geöffnet oder geschlossen war. Das Kind hörte auf dem betr. Ohre gut.

Auch hat man beobachtet, dass in solchen überschüssigen Hautlappchen Knorpelstückchen als Reste des Visceral-Bogens eingeschlossen sind. So wurde dies auch in dem 4. Falle gefunden, bei einem Kinde von 6 Wochen.

Es hatte eine congenitale Missbildung des rechten Ohres; der ganze obere Teil der Muschel war defekt. An dessen Stelle waren unter der Haut einige Knorpelüberreste. Der äussere Gehörgang war verschlossen, das Ohrläppchen richtig gebildet. Die Muschel war am mittleren Teile umgeschlagen. Vor dem Ohrläppchen befand sich eine erbsengrosse Hautfalte, in der ein Knorpelstückchen fühlbar war.

Ganz ähnliche Gebilde hat man auch am Halse beobachtet, entweder an der Ausmündungsstelle von angeborenen Halsfisteln oder wenigstens an Stellen, wo solche auszumünden pflegen, besonders am Rande des Stern. cleid. mast. Sie stehen also auch mit dem Schliessungsprocess der Schlundspalten in innigster Beziehung (Heusinger und Virchow). Sie können für sich und einseitig vorkommen. Zuweilen sieht man diese Anhänge beiderseits am Halse, in welchen dann auch Knorpelstückchen eingeschlossen sein können. So beobachtete Albert an einem 3jährigen Knaben seitlich am Halse jederseits ein fingergliedgrosses gerunzeltes Hautlappchen, in dem jederseits eine fast knochenharte bewegliche Spange eingeschlossen war.

An diese liessen sich wohl die Fälle am besten anreihen, in welchen im Bereiche des mittleren und des unteren Visceral-Bogens Knochen- oder auch Knorpelleisten vorgefunden wurden. So beobachtete Heusinger (Deutsche Chirurgie: Fistul. coll. cong. von Georg Fischer S. 45) zuerst einen solchen Knochen in der Nähe eines Halsfistelkanals, welcher sich vom oberen Rand des Brustbeins abhob, an seiner Basis, 1 ctm. breit war, nach oben stumpf spitzig endigte und sich überall glatt anfühlte. Er sah ihn als Visceral-Knochen an, welcher durch das Nichtverschwinden und Fortwachsen eines Fistel-Knochenknorpels entstehen mag. In der Regel entspricht die Lage der 4. Kiemenspalte. Man hat später noch mehrere Fälle derart gefunden, welche teils im Bereich der dritten, teils der 4. Kiemenspalte lagen. Interessant ist folgender von Dr. Butterweck (Virch. Arch. CVI. I. p. 206, 1886) erwähnte Fall, der auch die Entstehung dieser Knochen resp. Knorpel klar nachweist:

Bei einem 23j. Schneider, der wegen einer Psychose in das Krankenhaus zu Heidelberg aufgenommen worden war, befanden sich an der Aussenseite der Sternal-Portion bei der Stern. cleid. mast. 3,5 ctm nach aufwärts vom Ursprung derselben, 2 vollkommen symmetrisch sitzende kleine Prominenzen, die sich unter der Haut gut, auf ihrer Unterlage nur wenig verschieben liessen, dabei unregelmässig knollig, ziemlich hart und gegen Druck nicht empfindlich waren. Ausserdem fand sich über dem linken Tragus ein erbsengrosser Auricular-Anhang. Bei der Exstirpation beider Körper, von deren Existenz Pat. nichts wusste, fand man beiderseits eine glänzend weisse Knorpelmasse, welche bis in die oberen Muskelschichten des Kopfnickers eindrang. Dieselbe war 2 ctm lang, 1 ctm breit, hatte annähernd die Gestalt eines Hammers aus dem Gehörorgan und bestand aus typischem Netzknorpel. Da vom Kranken nicht zu erfahren war, ob die Knorpelstückchen schon bei der Geburt bestanden hatten, so hielt B. es nicht für unmöglich, dass dieselben Neubildungen seien, deren Keime im Sinne Cohnheims als „verirrte“ angesehen werden müssten. Er sprach sich aber doch für ihren congenitalen Charakter aus und zwar aus folgenden Gründen: 1) Wegen einer gleichzeitigen Asymmetrie des Schildknorpels; 2) wegen des Auricular-Anhangs, der nach Virchow, Heusinger und Schwartz häufig zusammen mit anderen Missbildungen vorkommt; 3) wegen der symmetrischen Anordnung beider Gebilde; 4) wegen ihrer Lage, welche genau der Stelle entspricht, in der eine andere, häufigere Bildungsanomalie beobachtet wird, nämlich die Fistula colli congenita, in der schon

Heusinger Knorpelstückchen auffand und für Reste foetaler Kiemenknorpel erklärte.

In der hiesigen Poliklinik wurde ferner im Oktober 1885 ein Kiemengangsanhängsel am Halse links beobachtet:

Seit der Geburt war eine kleine Anschwellung vor der Mitte des linken Kopfnickers bemerkt, die in der letzten Zeit, beim Beginn der Pubertät, grösser geworden war. Jetzt sah man in der Höhe des Schildknorpels vor dem vorderen Rande des Stern. cleid. mast. links eine erbsengrosse Prominenz, welche von intakter verschieblicher Haut überzogen war. Von dem kolbigen Ende derselben zog ein $1\frac{1}{2}$ Ctm. langer streichholzdicker Strang von ziemlicher Härte aus, die sich nach der Tiefe zu verliert. Es wurde die Exstirpation des Stranges gemacht, der bei näherer Untersuchung an seinem unteren Ende kolbig verdickt war und aus Knorpelgewebe bestand.

In einem anderen Falle, der in der Rostocker Klinik beobachtet wurde, fand sich bei einem Manne in mittleren Jahren 2 Querfinger breit oberhalb der linken Clavicula am äusseren Rande des Kopfnickers ein Auswuchs von der Form und Grösse eines Processus coracoideus. Die Spitze desselben war nach innen gekehrt. Unter unveränderter Haut fühlte man eine derbe knorpelharte Masse, welche sich in die Tiefe der Halsweichteile verlor; in der Nachbarschaft befand sich keine Fistel. Die Exstirpation wurde leider nicht zugegeben.

Die Therapie besteht bei diesen accessorischen Gebilden meist in Excision und Exstirpation und in Entfernung der Visceralknochen, was im allgemeinen keine besonderen Schwierigkeiten macht.

c. Doppelbildungen:

Es kann endlich drittens die Überproduktion von Geweben bei dem Zusammenwachsen der Kiemenbogen so weit gehen, dass es zu wirklichen Doppelbildungen kommt. Dieselben kommen fast nur im Bereich des 1. Kiemenbogens vor, also in der Gegend des Ohres und des Unterkiefers. So hat man doppelte Ohrläppchen beobachtet, von denen entweder das eine normal und das andere daneben kleiner war, oder beide rudimentär gebildet nebeneinander sassen. Vielleicht könnte man auch gewisse Fälle von Auricular-Anhängen als doppelte Ohrläppchen deuten. Auch hat man an der Ohrmuschel Doppelbildung gesehen und zwar betrafen dieselben meist den Tragus. Die Fälle von Doppelbildung

am Unterkiefer sind im allgemeinen sehr selten; gewisse Fälle von Epignathie kann man gewiss schon hierzu rechnen; es sitzt dann dem ziemlich normalen Unterkiefer noch in Gestalt einer Geschwulst ein kleiner rudimentärer auf. Ein Fall von wirklicher Polygnathie, aber von doppelter Anlage des Unterkiefers bei demselben Individuum ist in der hiesigen Klinik beobachtet und von W. Meyer (Archiv für klin. Chirurgie XXIX) genauer beschrieben worden:

- Elisabeth B., 14 Jahre alt; in der Familie sind, wie P. angibt, keine Missbildungen beobachtet worden; bei der Geburt war der linke Unterkiefer stark verdickt, die Unterlippe stark vergrössert. Als P. 18 Wochen alt war, erreichte man durch eine Keilexcision eine Verkleinerung, jedoch fand später wieder ein stärkeres Wachstum der Geschwulst statt. — Jetzt sieht man beim Öffnen des Mundes neben den 12 Zähnen im Proc. alveolaris in der Geschwulst, welche auch von Schleimhaut überzogen ist, 5 Zähne. — Der eigentliche Unterkiefer ist etwas unsymmetrisch, trägt nur 12 unregelmässig gestellte Zähne, der Oberkiefer auch assymmetrisch, 13 Zähne. Gesicht und Schädel sind symmetrisch gebaut. Die Unterlippe ist wohlgebildet; man sieht auf ihr eine (von der früheren Operation herrührende) $2\frac{1}{2}$ ctm. lange Narbe. — Das äussere Ohr normal gebaut, ebenso die Zunge, welche nur ein wenig schräg nach links herausgestreckt wird.

Da die Entstellung des Gesichtes nicht bedeutend auffiel, so wurde, da auch die Eltern dagegen waren, von einer etwaigen Exstirpation des Pseudokiefers Abstand genommen. Herr Professor Trendelenburg beschränkte sich deshalb auf die Excision des störenden Schleimhautwulstes und auf die Extraktion des schräg nach aussen und vorn stehenden äusseren Schneidezahns des Pseudokiefers: die Heilung der kleinen Wunde verlief ohne Störung.

Anhang: „branchiogene Geschwülste.“

Wir wollen hier zum Schlusse unserer Abhandlung über die branchiogenen Missbildungen noch kurz der sogenannten tiefen branchiogenen Halscarcinome sowie der branchiogenen Chondrome und Chondrosarkome gedenken, welche natürlich nicht als angeborene Missbildungen auftreten, sich aber oft früher, oft später als nach den neuesten Theorien bes. nach Roser, Schede und Volkmann mit den foetalen Kiemenbogen in Zusammenhang stehend, entwickeln können. Volkmann

führt 3 Fälle von Carcinomen an (Centralblatt f. Chirurgie 1872 B. 4, S. 49), die weder mit der äusseren Haut noch mit der Schleimhaut des Pharynx zusammenhängen, sicher nicht von erkrankten Lymphdrüsen ausgegangen waren und bei Abwesenheit jedweder anderweitiger Carcinombildung als primäre aufgefasst werden mussten. Dieselben sassen im oberen Halsdreieck tief zwischen der Muskulatur, einmal auf der rechten, zweimal auf der linken Seite. In einem Falle war eine Exstirpation nicht mehr möglich, in den beiden anderen Fällen wurde sie, allerdings mit ziemlich bedeutenden Schwierigkeiten, gemacht. Die mikroskopische Untersuchung erwies unzweifelhafte Carcinome, am meisten dem Hornkrebs ähnlich. Volkmann ist der Ansicht, dass sie aus epithelialen Zellenkeimen sich entwickeln, die bei der Rückbildung der Kiemenspalten in der Tiefe der Gewebe liegen bleiben, bis sie ein mächtiger, uns freilich unbekannter Reiz zu heteroplastischer Wucherung anregt. Er hielt sie deshalb für branchiogene. Neben diesen Carcinomen, die durchaus nicht häufig sind, kommen noch vor, allerdings noch seltener in derselben Gegend, Chondrome und Sarkome, die nach Roser und Schede denn auch in Beziehung zu den foetalen Kiemenspalten gebracht werden. Volkmann ist der Ansicht, dass diese wirklich aus embryonalen Keimen sich entwickelnden Geschwülste den gutartigen Charakter haben und dass ihnen die Infektiosität abgeht. Für diese Arten von Geschwülsten kann die Hypothese der embryonalen Keimanlage sicher aufrecht erhalten werden, wenn auch dadurch das Rätsel der Carcinombildung an sich nicht gelöst, sondern nur sein Vorkommen am ungewohnten Ort erklärt wird.

Vita.

Geboren wurde ich, Max Volkenrath, evang. Confession, Sohn des Professors und Oberlehrers am Realgymnasium zu Mülheim a. Rhein und der Auguste Volkenrath geb. Paltzow, zu Schwelm i. W. am 1. April 1864. Den ersten Unterricht genoss ich auf der Vorschule des Realgymnasiums zu Mülheim a. Rhein, besuchte hierauf letzteres selbst 7 Jahre und dann noch $2\frac{1}{2}$ Jahre das Marzellen-Gymnasium zu Köln, welches ich Ostern 1884 mit dem Zeugnis der Reife verlies, um mich dem Studium der Medicin zu widmen. Die ersten 4 Semester brachte ich in Bonn zu und bestand am Ende des 4. Semesters im W.-S. 1885/86 die ärztliche Vorprüfung. Hierauf genügte ich zu Freiburg i. B. beim dort garnisonierenden 5. badischen Infanterieregiment Nr. 113 meiner halb-jährigen Dienstpflicht mit der Waffe und studierte noch ein weiteres Semester auf genannter Universität. Im Sommer-Semester 1887 kehrte ich nach Bonn zurück, woselbst ich bis zum Schlusse meiner Studienzeit immatrikuliert blieb. Das Examen rigorosum bestand ich in meinem 9. Semester am 19. Juli 1888.

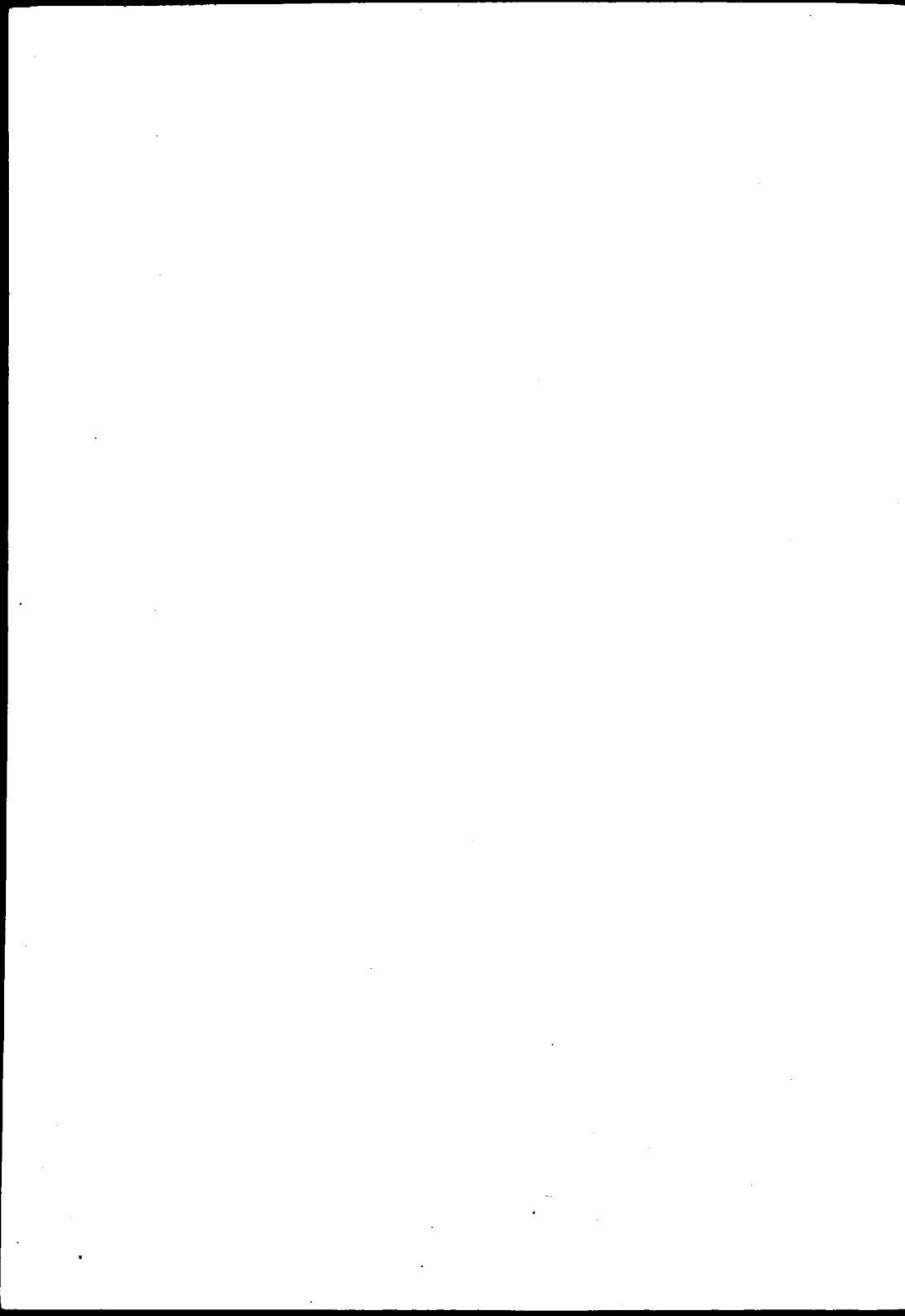
Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

In Bonn: Barfurth, Binz, Burger, Clausius, Doutrelepont, Finkler, A. Kekulé, Koester, Kocks, Krukenberg, v. Leydig, Nussbaum, Pflüger, Ribbert, Rühle, Rumpf, Sämisich, Strasburger, Trendelenburg, Ungar, Freiherr v. la Valette St. George, Veit, Walb, Witzel.

In Freiburg: Bäumlcr, Emminghaus, Engelhardt, Kast, Kraske, Thomas, Wiedow.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen besten Dank.

Zu besonderem Danke fühle ich mich verpflichtet Herrn Prof. Dr. Trendelenburg, der mir in zuvorkommender Weise das Material zu dieser Arbeit zur Verfügung stellte, sowie Herrn Privatdocenten Dr. Witzel für seine freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit.



Thesen.

1) Bei den congenitalen branchiogenen Fisteln muss, was die Aetiologie angeht, die Erblichkeit als das Hauptmoment angesehen werden.

2) Bei angeborenen Atresien des äusseren Gehörganges kann eine Operation nur dann in Frage kommen, wenn die Missbildung eine doppelseitige und die Verwachsung des Gehörganges ein häutige ist, nicht aber wenn der Verschluss ein knöcherner ist.

3) Die Laparotomie ist bei einseitiger angeborener Haematometra wohl indiciert.





1505