



EIN SELTENER FALL

VON

MIKROGNATHIE MIT MUNDBODENSPALTE

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

Dr. PAUL BAUMGARTEN

o. ö. Professor der allgem. Pathologie und der patholog. Anatomie,
Vorstand des pathologischen Instituts in Tübingen

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT VON

ALEXANDER MARC

approb. Arzt aus Würzburg



TÜBINGEN 1892



RUDOLSTADT

DRUCK DER FÜRSTLICH PRIV. HOFBUCHDRUCKEREI

F. MITZLAFF.



Am 22. November 1890 wurde dem pathologischen Institute zu Tübingen seitens des Herrn Medicinalrath Dr. Blezinger (Camstatt), aus dessen Praxis der Fall stammte, eine interessante Missbildung übergeben, welche ihrer grossen Seltenheit wegen der Veröffentlichung, welche ich ihr hiermit auf Anregung meines verehrten Lehrers, des Herrn Professor Dr. Baumgarten zu Theil werden lassen will, gewiss werth sein dürfte.

Das betreffende Kind wurde am 18. November 1890 als eine nicht ausgetragene, 7 monatliche Frucht geboren, die nach 3 Tagen extrauterinen Lebens wieder einging. Die Mutter desselben war eine ledige, 25 jährige Primipara; das Kind hat viel geschrien und wurde noch am besten durch die Nasenhöhle ernährt. Dasselbe ist weiblichen Geschlechts, hat eine Länge von 46 cm und macht schon beim ersten Ansehen den Eindruck der nicht völligen Reife. Die Entwicklung ist an allen Organen gleichmässig zurückgeblieben: Der Kopf ist klein, der Rumpf schmal und die Extremitäten mager. Beim ersten Blick fällt ein Defect auf, der sich an der vorderen Halsseite, in der Regio submentalis, in der Mittellinie befindet (cf. Abbildung Tafel XIII). Ebenso macht sich sofort bemerkbar, dass der Unterkiefer in der Entwicklung besonders stark zurückgeblieben ist. Bei eingehenderer Untersuchung ergiebt sich folgender Befund: Der Unterkiefer ist unverhältnissmässig klein und schmal. Die Länge desselben bleibt hinter dem Maasse des normalen Unterkiefers um etwa $\frac{1}{4}$ zurück. Seine Höhe (frontaler Durchmesser) in der Medianlinie am Kinn gemessen, beträgt 9 mm. Der ganze Unterkiefer ist schwer und nur in geringem Maasse beweglich, so dass man nur mit Mühe einen Finger durch die Mundspalte bringen kann. In einer Entfernung von $1\frac{1}{2}$ cm von der Protuberantia mentalis nach unten, genau in der Medianlinie gelegen, befindet sich nun im Mundboden eine Oeffnung

von ovaler, nierenförmiger Gestalt, deren senkrechter Durchmesser in der Mittellinie 2 cm und deren querer Durchmesser $2\frac{1}{2}$ cm beträgt. Im unteren Theile der Oeffnung erblickt man die Zunge, deren untere Fläche in den unteren Rand der Oeffnung übergeht. Letztere führt in eine Höhle, die nach hinten unmittelbar in die Rachenhöhle sich fortsetzt. Bis zum weichen Gaumen, der ebenso wie die Uvula normal ist, insbesondere keine Spur von Spaltbildung aufweist, beträgt der Tiefendurchmesser der Defecthöhle etwa 2 cm. Die Epidermis geht ohne Grenzen in die Ränder des Defectes über und bedeckt einen Theil der seitlichen Bezirke des weichen Gaumens. Die obere Wand der Defecthöhle hat eine bohnenförmige Oeffnung, welche in die eigentliche Mundhöhle führt.

Die eigentliche Mundhöhle ist rudimentär angelegt und man kommt, nachdem man mit dem Finger die Mundspalte passirt hat, sofort durch die oben beschriebene bohnenförmige Oeffnung in die Defecthöhle. Der harte Gaumen ist normal gebildet. Die Zunge ist in der Entwicklung etwas zurückgeblieben; der vordere Theil derselben hat nicht das Volumen und die Grösse einer normalen Zunge in dieser Entwicklungsperiode. Das Zungenbein ist dagegen gut entwickelt. An Trachea und Oesophagus sind keine Veränderungen nachweisbar und auch die Zugänge zu denselben, Larynx und Pharynx, sind normal gebildet, bis auf eine geringe Erweiterung des Pharynx.

Die Muskeln der Region des Defectes sind theils normal entwickelt, theils fehlen sie oder befinden sich verschoben in einer abnormen Lage. Die nähere Untersuchung dieser Verhältnisse führte zu folgendem Resultat: Der M. sternocleido-mastoideus ist vollständig gebildet und normal; vom M. biventer ist der hintere Bauch normal ausgebildet, während der vordere fehlt. Vollständig normal sind folgende Muskeln ausgebildet: M. omohyoideus, M. sternohyoideus, M. sternothyreoides, M. thyreohyoideus und M. stylohyoideus. Der M. mylohyoideus ist in seinen lateralen Theilen durch einige zarte, dünne Muskelzüge angedeutet, die an beiden Seiten des Defectes vom unteren Unterkieferrande bis zum Zungenbein sich hinziehen; die medialen Theile fehlen ganz oder grösstentheils; vielleicht ist ein kleiner vorderer Rest derselben vorhanden (s. später). Der M. geniopharyngeus konnte nicht nachgewiesen werden; ebenso fehlt der M. genioglossus, aus welchem Grunde die Zunge wohl in der Grösse etwas zurückgeblieben ist. Der M. hyoglossus ist vorhanden, jedoch sehr kurz, da die Unterfläche der Zunge sehr nahe am Zungenbein sich befindet. Ebenso ist der M. styloglossus vorhanden und an normaler Stelle.

An der hinteren Fläche des Mittelstücks des Unterkieferkörpers, den Raum zwischen dieser Fläche und jener oben erwähnten, in der oberen Wand der Defecthöhle gelegenen, Communicationsstelle des Defects mit der Mundhöhle ausfüllend, befindet sich, etwas oberhalb des unteren Knochen-

randes befestigt, eine Lage von querverlaufenden Muskelbündeln, die also ein kleines Stück des vorderen Theils des wirklichen Mundbodens bilden. Nach dem Verlaufe der Fasern zu schliessen, könnte man dieselben keinem der normaler Weise hier vorhandenen Muskeln zusprechen, und demgemäss annehmen, dass diese Muskelfasern vielleicht einen Ersatz für die hier fehlenden *Mm. mylohyoideus* und *geniohyoideus* darstellten. Doch kann es sich wohl auch um die vordersten Antheile der medialen Partien des *M. mylohyoideus* handeln, deren Fasern durch den Druck der aus der Mundhöhle nach unten hervortretenden Zunge eine etwas abweichende Richtung erfahren haben. — Die Untersuchung der inneren Zungenmuskeln konnte leider nicht vorgenommen werden, da damit eine zu grosse Zerstörung des Präparates verbunden gewesen wäre.

Die relative Unbeweglichkeit des Unterkiefers hat, wie weiterhin festgestellt wurde, nicht als Ursache Fehlen des Kiefergelenkes oder echte Ankylose durch knöcherne oder fibröse Verwachsung der Gelenkenden, sondern den Hauptgrund bildet eine Verkürzung und Verdichtung der *fascia masseterica* nebst Verkürzung des *M. masseter* und *M. temporalis*.

Die Missbildungen am Unterkiefer und am Halse gehören zu den grossen Seltenheiten, weshalb die Literatur darüber äusserst spärlich ist.

An Missbildungen überhaupt kommen beim Unterkiefer in Betracht: Mangel des Unterkiefers, Agnathie und Synotie. Dass hierüber Bekannte fasst Ahlfeld¹ in seinem trefflichen Werke: „Die Missbildungen des Menschen“ folgendermassen zusammen: „Entwickeln sich die beiden unteren Fortsätze des ersten Kiemenbogens gar nicht, oder nur in mangelhafter Weise, so bleibt der Unterkiefer in der Entwicklung zurück, oder fehlt vollständig. In Folge des Mangel des Unterkiefers ist die Mundhöhle nur rudimentär entwickelt, der Mund selbst meist sehr klein. Die Ohrmuscheln sind nach unten herabgedrückt und nähern sich oder berühren sich zwischen Oberkiefer und Hals. Auch der Oberkiefer ist dann in den meisten Fällen verkümmert, ebenso Körper und Flügel des Keilbeins.

In den weniger ausgeprägten Fällen, z. B. im Hecker'schen⁹ zeigte sich eine rudimentäre Knochenleiste zwischen den beiden *Meatus auditor. extern.* Es mag dies wohl ein Rudiment des Unterkiefers sein. Das Zungenbein war normal entwickelt. Bei stärkerer Verbildung fehlt der Unterkiefer ganz und auch bisweilen noch das Zungenbein (Guerdan⁸). Die Zunge ist rudimentär angelegt oder fehlt. Die Zugänge zur Trachea und zum Oesophagus sind bald geöffnet, bald geschlossen. — Beim Menschen ist diese Verbildung sehr selten. Zunal der uncomplicirten Fälle giebt es wenige. Am häufigsten sind sie mit Cyklopie und Hemikranie verbunden. Besonders häufig findet sich die Missbildung beim Lamm. Die Früchte sind nicht lebensfähig, da die Ernährung wegen Mangels der Mundhöhle und

oft auch die Athmung nicht möglich ist. In den bisher beobachteten Fällen trat die reine Agnathie fast immer bei Früchten auf, die sonst keine anderen Missbildungen am Körper aufzuweisen hatten.“

Es sind ferner noch einige Beobachtungen veröffentlicht^{6, 22, 23, 24}, in denen es zu keiner vollkommenen Agnathie, sondern nur zu einer mehr oder weniger mangelhaften Ausbildung des Unterkiefers und ihrer Folgezustände gekommen ist. — Diese letzteren Fälle pflegt man der Agnathie gegenüber als Mikrognathie s. Brachygnathie zu bezeichnen.

Auch in unserem Falle ist, wie unsere Untersuchung unzweifelhaft ergeben, Mikro- s. Brachygnathie vorhanden, aber ausser dieser Anomalie findet sich noch ein Defect im Mundboden und der Uebergangsstelle desselben zur vorderen Halsgegend, eine Combination, wovon weder in dem citirten Ahlfeld'schen Werke noch in anderen einschlägigen Lehrbüchern älteren oder neueren Datums noch in den mir zugänglich gewesenen Monographien über Agnathie und Mikrognathie die Rede ist. An und für sich, ohne Zusammenhang mit angeborenem Kiefer-Mangel oder -Verkümmerung, kommen ja Defect- resp. Spaltbildungen in der vorderen Halsgegend nicht allzu selten vor. Aber die bezüglichen Zustände sind — bis auf einen Fall, der als ein „Unicum“ bezeichnet wird (s. später) — anderer Art als die hier beobachtete Defectbildung, wie sich aus der resumirenden Zusammenstellung des hierüber Bekannten ergeben dürfte.*

Die betreffenden Entwicklungsstörungen in der Halsregion treten auf als Halsspalten und als Halskiemenfisteln.

Die ‚Halsspalte‘ ist eine sehr seltene Missbildung. „Sie charakterisirt sich durch eine mehr oder weniger grosse Oeffnung an der Vorderfläche des Halses, die in der Regel die Trachea durchbohrt oder wenigstens als Fistelgang in der Wand derselben endet.“ Ihre Entstehung beruht nach Luschka's, (freilich nicht unbeanstandete gebliebener**) Interpretation auf unvollkommenem Verschluss des Darmrohres, während die später etwas näher zu besprechenden „Halskiemenfisteln“ durch Persistenz der Kiemen-spalten bedingt werden. Vollständige mediane Halsspalten („mediane Luftröhrenfisteln“) sind übrigens, wie Madelung¹⁵ mit Recht gegenüber desbez. Angaben der Lehrbücher betont, noch nicht sicher beobachtet, sondern nur einige wenige Fälle von äusseren unvollständigen medianen Halsfisteln. In diesen wenigen Fällen, wie z. B. auch in dem bekannten Falle von Luschka⁴¹, waren die äusseren, blind endigenden Fistelgänge, sehr eng, kaum für eine feinste Sonde passirbar.

*) Ich folge auch hier wiederum im Wesentlichen Ahlfeld's Darstellung.

**) Cf. hierüber Madelung's Abhandlung über „Mediane Laryngocele“ (Literaturverzeichniss No. 15).

Weit häufiger als die eigentlichen „Halsspalten“ (angeborene Luftröhrenfisteln) sind die, seitlich gelegenen, „Halskiemenfisteln“ (angeborene Schlundfisteln). Ein theilweises Offenbleiben der Kiemenspalten kommt nämlich nicht gar so selten vor, am häufigsten betrifft diese Entwicklungshemmung die zweite oder dritte Kiemenspalte. Dann entstehen eben die erwähnten Halskiemenfisteln. „Man bemerkt dann beim Neugeborenen, wie beim Erwachsenen, einerseits oder beiderseits feine Oeffnungen, ungefähr 2 cm über dem Brustbein am inneren Rande des M. sternocleidomastoidens. Diese feinen zum Theil mit Schleimhaut ausgekleideten Gänge sind entweder vollkommene Fisteln d. h. sie gehen bis zum Pharynx durch und münden dann in der Nähe des Zungenbeinhorns oder sie enden blind und werden dann unvollkommene Halskiemenfisteln genannt. Es giebt auch innere unvollkommene Fisteln, die nur in den Pharynx einmünden, von denen man aber aussen am Hals keine Spur wahrnimmt. Sie stellen sich am Pharynx als Taschen dar, welche durch das Eindringen von Speisen mehr und mehr erweitert worden sind.“ Die Fisteln sondern einen klebrigen Schleim ab, welcher, wenn sich die Fisteln zu Cysten (branchiogene Cystenbildung am Halse) abschliessen, zu bedeutenden Schleimsammlungen führen kann, die eine mächtige Ausdehnung der Cysten, bis zur Erschwerung der Athmung etc., bewirken. Die Secretion geht wohl hauptsächlich von Schleimdrüsen in der Wandung der Fisteln aus, welche von Roth²¹ in der That in einem Falle in Gestalt kleiner, traubenförmiger Drüsen, wie sie im Pharynx vorzukommen pflegen, nachgewiesen wurden. Dass indessen, beiläufig bemerkt, die Schleimproduction auch ohne drüsige Bildungen in umfänglichem Maasse stattfinden kann, beweist der bekannte Fall¹⁷ von Neumann und Baumgarten, welche Forscher in einer offenbar aus einem Kiemengange hervorgegangenen fast hühnereigrossen, mit schleimigem Inhalt gefüllten Cyste — Combination von Pflaster- und Flimmerepithel, ersteres nach der Haut zu, letzteres nach dem Pharynx hin gelegen — nur den Epithelüberzug aber keine drüsigen Anhänge beobachteten. —

„Die Halsöffnung ist an einem kleinen rothen Saum oder an einer kleinen Papille, einem Hautlappen (Deckel) kenntlich. Auch Knorpelreste wurden in der Fistel nachgewiesen, die Heusinger¹⁰ für fortgewachsene Reste des fötalen Kiemknorpels hält. Die Halskiemenfisteln vertheilen sich gleichmässig auf die Geschlechter. Die Erblichkeit spielt, wie es scheint, eine grosse Rolle in der Actiologie derselben.“

Vergleichen wir nun unseren Fall mit den soeben in Kürze zusammengestellten bekannten Spaltbildungen am Halse, so hat derselbe mit letzteren ausser dem Umstande, dass auch er eine Spalte in der Halsgegend darstellt, kaum etwas gemeinsam; weder stimmt er in seinem ganzen Verhalten mit den extrem seltenen Fällen von eigentlicher „Halsspalte“ noch vollends mit den häufigeren „Halskiemenfisteln“ überein. Nur eine einzige Beobach-

tung habe ich nach sorgfältiger Durchmusterung der einschlägigen Lehrwerke und der Specialliteratur gefunden, welche der meinigen ähnlich, vielleicht mit derselben identisch ist. Dieselbe ist in dem von uns wiederholt angezogenen Werke Ahlfeld's (p. 167 mit Abbildungen: Atlas, Tafel XXVIII, Figur 16 u. Figur 17) niedergelegt. Die Beobachtung betrifft ein Präparat (No. 120) der Missbildungen in der Leipziger Sammlung. Es handelt sich um einen 4-5 monatlichen Foetus. „Der ganze Mundboden fehlt. Die Zunge ist prolabirt und bewirkt durch ihre Schwere die Bildung einer klaffenden Querspalte.“ Ahlfeld bezeichnet die Missbildung als ein „Unicum“: „Einen Foetus, der eine weite Halsspalte mit Prolapsus linguae aufzuweisen hat.“ Wenn sich auch die völlige Identität der Zustände nicht beweisen lässt, da in Ahlfeld's Fall, um das seltene Präparat zu schonen, keine genauere Untersuchung vorgenommen wurde und auch nichts über das Verhalten der Mundhöhle resp. des Unterkiefers angegeben ist, so kann es doch nach Abbildung und Beschreibung zu schliessen keinem Zweifel unterliegen, dass es sich, was die Spaltbildung anlangt, im Ganzen um sehr ähnliche Bildungsanomalien handelt. Vielleicht reicht die Spalte in Ahlfeld's Fall etwas tiefer herab und ist die Zunge stärker prolabirt, als in dem unsrigen.

Da nach alledem nirgends in der Literatur, soweit mir zu erfahren möglich gewesen, eine Missbildung gleich der vorliegenden, einer genaueren Untersuchung und Epikrise unterworfen worden ist, so sind wir in der Beurtheilung unseres Falls ganz auf diesen selbst angewiesen. Soviel erscheint zunächst ganz sicher, dass wir es bei demselben nicht mit einem Fall von eigentlicher ‚Halsspalte‘ zu thun haben, denn diese beruht, wie oben erwähnt, auf einem mangelhaften Schlusse des Vorderdarms, die dementsprechend stets entweder die Trachea perforirt oder wenigstens als Fistelgang in der Wand derselben endet. Trachea (und Larynx) sind aber in unserem Fall vollständig normal. Die Spalte betrifft vielmehr wesentlich den Mundboden und das Nächstliegende wäre da ja gewiss, dieselbe mit der gleichzeitig vorhandenen Mikrognathie in ursächliche Beziehung zu bringen. Doch erhebt sich da sofort die Frage warum solche Spaltbildung im Mundboden dann so selten auftritt, dass sie vorher nur einmal beobachtet wurde und noch dazu in einem Falle, in welchem nichts von mit vorhandener Mikrognathie angegeben, während in allen mir zugänglich gewesenen Beschreibungen von Fällen nachweislicher Mikrognathie nichts von einer Spaltbildung im Mundboden erwähnt wird.

An und für sich, rein theoretisch, wäre ja ein Zusammenhang zwischen Mikrognathie und Spaltbildung im Mundboden der Erklärung nicht unzugänglich. Man könnte nämlich zwei Möglichkeiten annehmen. Die erste wäre folgende: Die Unterkieferfortsätze des ersten Kiemenbogens, welche sich zur Bildung des Unterkiefers vereinigen, sind nicht in der normalen

Richtung nach unten, sondern mehr nach oben zu gewachsen, so dass die Mundhöhle kleiner, enger angelegt wurde, als sie normaler Weise ist. In dieser raumbeschränkten Mundhöhle nun hatte die Zunge zur Entwicklung keinen genügenden Platz, so dass sie zwischen Unterkiefer und Zungenbein nach unten hervorwuchs. Dadurch war die Vereinigung der Weichtheile an dieser Stelle unmöglich, was die weitere Ausbildung des Defectes zur Folge hatte.

Die zweite Möglichkeit dürfte wohl folgende sein: Durch die mangelhafte Ausbildung des Unterkiefers ist auch die Bildung der zugehörigen Weichtheile, der Muskulatur des Mundbodens, so erheblich zurückgeblieben, dass eine Vereinigung derselben in der Mittellinie nicht zu Stande kam. Die Zunge hatte dem zu Folge keinen Halt und fiel zur offen gebliebenen Spalte, der Schwere folgend, heraus.

Der Umstand, dass Mikrognathie so selten mit Defectbildung am Mundboden einhergeht, lässt indessen voranstehende Erklärungen zweifelhaft erscheinen und befürwortet seinerseits die Möglichkeit, dass die Defectbildung im Mundboden von der Mikrognathie gar nicht abhängig ist, sondern coordinirt, als selbstständige Entwicklungsstörung neben der Mikrognathie besteht. Nähere Anhaltspunkte über die letztere Möglichkeit bietet uns aber weder die spärliche Literatur über (medianen) Halsspalten noch die Untersuchung des vorliegenden Falls. — So kommen wir doch wieder auf die Annahme eines Zusammenhanges der Mundbodenspalte mit der Mikrognathie zurück und würden die oben an erster Stelle erwähnte Erklärungsmöglichkeit, welche ein durch Raumbeschränkung der Mundhöhle bedingtes Abwärts-wachsen der Zunge als Grund für die Spaltbildung im Mundboden ansieht, für die wahrscheinlichste Interpretation der vorliegenden Entwicklungsstörung halten. Jedenfalls verdient letztere bei ihrer ausserordentlichen Seltenheit alle Beachtung; hoffentlich gelingt es später, die Genese derselben besser aufzuklären, als es zur Zeit möglich erscheint.

Herrn Professor Dr. Baugarten spreche ich hiermit meinen verbindlichsten Dank aus sowohl für die liebenswürdige Ueberweisung dieses Falles, als auch für die Unterstützung bei der Bearbeitung desselben.

Zum Schlusse füge ich noch die einschlägige Literatur bei, die von mir bei dieser Arbeit benutzt wurde.

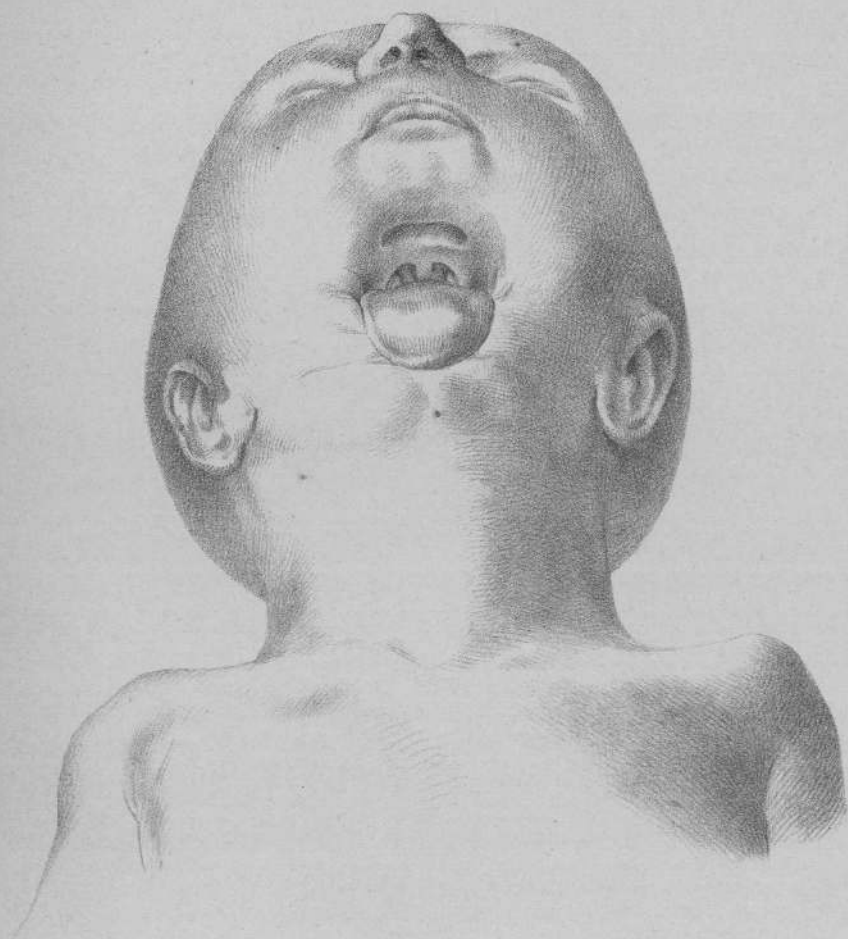
Literaturverzeichnis.

- 1) Ahlfeld, Friedr., die Missbildungen des Menschen nebst Atlas. Leipzig 1882.
- 2) Arnold: Virchow's Archiv Bd. XXXVIII p. 145.
- 3) Braun: Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien Jahrg. XI, 1855, p. 614.
- 4) Canstatt's Jahresberichte 1844, III p. 7; 1857, IV p. 15.
- 5) Förster: Aug., die Missbildungen des Menschen, Jena 1861.
- 6) Förster, Würzburger medicinische Zeitschrift Bd. III, 1862, p. 210.
- 7) Faesebeck: Müller's Archiv 1842 p. 475.
- 8) Guerdan: Monatsschrift f. Geburtskunde Bd. X p. 176.
- 9) Hecker: Klinik der Geburtskunde, Bd. II p. 224.
- 10) Heusinger: Virchow's Archiv Bd. XXIX p. 372 und ibidem Bd. XXXIII p. 177.
- 11) Hesselbach, Beschreibung der pathologischen Präparate, welche in der k. anatomischen Anstalt zu Würzburg aufbewahrt werden p. 254, Gießen 1824.
- 12) Jenni: Schweizerische Zeitschrift f. Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe 1854, Heft 1.
- 13) v. Kölliker, Entwicklungsgeschichte des Menschen.
- 14) Luschka: Archiv für physiologische Heilkunde Bd. VII, 1848, p. 25.
- 15) Madelung, Mediana laryngocoele; v. Langenbeck's Archiv Bd. XL, Heft 3.
- 16) Mayr, Jahrbücher f. Kinderheilkunde Bd. IV, 1861, p. 209.
- 17) Neumann und Baumgarten; v. Langenbeck's Archiv Bd. XX, 1874, p. 819.
- 18) Otto, neue seltene Beobachtungen Tafel IV, 1824.
- 19) Paul: bulletin de la Soc. de Gand 1857, févr.; ref. Canstatt's Jahresber. 1875, IV p. 15.
- 20) Rieke, Walther und Ammon: Journal d. Chirurgie u. Augenheilkunde Neue Folge Bd. IV, 1845, p. 619.
- 21) Roth: Virchow's Archiv Bd. LXXII p. 444.
- 22) Roux: Annales de Thérap. méd. et Chir. 1844, mars; ref. Canstatt's Jahresber. 1844, III p. 7.
- 23) v. Siebold: dessen Journal Bd. XV p. 18.
- 24) Steffel: Oesterreichische Jahrbücher f. Pädiatrie 1875, Heft 1.



10712

Tafel XIII.





26.9.54