

Archiv

für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. XXXVIII. (Dritte Folge Bd. VIII.) Hft. 2.

VIII.

Beschreibung einer Missbildung mit Agnathie und Hydropsie der gemeinsamen Schlundtrommelhöhle.

Von Prof. Dr. Julius Arnold in Heidelberg.

(Hierzu Taf. II. u. Taf. III. Fig. 1—3.)

Die Missbildung, deren Beschreibung hier folgt, erhielt ich durch die Vermittelung der Herren Prof. Dr. Knapp in Heidelberg und Dr. Wolf in Mannheim. Das Interesse, welches das Untersuchungsergebnis für die normale und pathologische Entwicklungsgeschichte hat, rechtfertigt wohl dessen ausführliche Mittheilung zur Genüge.

Der Fötus ist weiblichen Geschlechts, hat eine Länge von 23 Cm. (und zwar von dem Steiss bis zu den Fersen 10,5 Cm., von dem Scheitel bis zu dem Steiss 12,5 Cm.) und ein Körpergewicht von 330 Grmm. Dieses Gewicht, die Länge des Fötus, sowie die später anzugebenden Schäeldurchmesser und die Behaarung lassen auf ein Alter von 6 Monaten schliessen. — Der Kopf ist stark nach hinten geneigt, so dass das Hinterhaupt dem Nacken beinahe aufliegt. Das Gesicht ist in der Art missstaltet, dass sich an der Stelle der Nase und des Mundes eine Rüsselbildung findet, die durch eine quere Furche in eine obere grössere und eine untere kleinere Abtheilung zerfällt (Taf. II. Fig. 1 u. 2, a u. b). Die erstere (a) prominirt stärker und besitzt auf der Höhe eine kleine

Oeffnung (c), aus der sich bei Druck eine schleimige Flüssigkeit entleert; nach oben von derselben findet sich eine kleine dreieckige Vertiefung, die aber nur sehr flach ist und lediglich einer seichten Grube in der Haut entspricht. Die untere Abtheilung des Rüssels (b) springt weniger stark vor, ist mit in Form eines Wirbels angeordneten Wollhaaren bedeckt und besitzt an dem tiefst gelegenen Punkte eine über Stecknadelkopf grosse, nicht vollkommen kreisförmige Oeffnung (d). Von den dieselbe begrenzenden Hauttheilen springen die oberen Partien stärker vor und erreichen so wenigstens einige Aehnlichkeit mit einer Oberlippe, während die unteren stark eingezogen sind, so dass jede Andeutung einer Unterlippe mangelt. Die Höhe des ganzen Rüssels ist gleich 18 Mm., die Breite gleich 13 Mm., die Höhe der oberen Abtheilung gleich 11 Mm. Die Ohren sind nach unten gerückt, liegen unter den eben beschriebenen Antlitztheilen und zwar fast vollkommen horizontal mit einer leichten Abweichung nach hinten und oben. Es steht somit der höchste Punkt der Krempe nach aussen und etwas nach hinten, der grösste Theil derselben nach unten, das Ohrläppchen nach unten und innen. Die Gegenecke liegt nach unten, die Ecke nach oben von der äusseren Oeffnung des äusseren Gehörganges. Dieser (e, e) ist ziemlich weit aber kurz, verläuft von aussen und vorne nach innen und hinten und wird an seinem inneren Ende durch eine Membran abgeschlossen. Die oberen Ränder der beiden Ohren sind durch eine Hautbrücke (f) verbunden, welche in der Mittellinie des Halses liegt, nach oben sich verschmälert, nach unten breiter wird und die äusseren Oeffnungen der beiden äusseren Gehörgänge von einander trennt. Der Abstand der beiden Ohröffnungen beträgt 17 Mm., die Länge des ganzen Ohres ist gleich 20 Mm. Nach unten von den Ohren liegt eine grosse stark fluctuirende Geschwulst, welche den grössten Theil des Halses und der Vorderfläche des Thorax einnimmt und nach hinten durch eine Linie begrenzt wird, die von dem Processus mastoideus nach der Mitte des Schlüsselbeines verläuft (Taf. II. Fig. 2 u. 3). Die Membran des Sackes ist in der vorderen Hälfte desselben sehr dünn und gefässreich, in der hinteren Hälfte mehr der Cutis ähnlich. Die Höhe des Sackes beträgt 4,7 Cm., die Tiefe 4,4 Cm., die Breite 8,4 Cm. — Die oberen Extremitäten sind in der Art missstaltet, dass die Hände beiderseits stark flectirt und

pronirt sind; die Hohlhand ist nach rückwärts und auswärts gerichtet und liegt der Beugeseite des Vorderarmes beinahe an; Hand und Vorderarm bilden somit einen spitzen Winkel (*Talipomanus vara*) (Taf. II. Fig. 1). Ueberdiess sind an der rechten Hand nur 2 Finger, von denen der eine dem Mittelfinger, der andere dem kleinen Finger zu entsprechen scheint; an der linken Hand finden sich ausser dem stark gegen die Hohlhand gekrümmten Daumen 3 Finger: Zeige-, Mittel- und Ringfinger.

Das Gehirn hat die äussere Beschaffenheit wie bei einem 6monatlichen Fötus, nur zeigen sich die vorderen Stirnlappen schmaler und mit einander verschmolzen. Die Seitenventrikel sind unvollkommen ausgebildet der Art, dass die Hinter- und Mittelhörner normale Weite besitzen, während die Vorderhörner sehr kurz und schmal sind und in einander übergehen. Die *Thalami optici* sind gross und werden durch den schmalen *Ventriculus tertius* geschieden; die *Corpora striata* dagegen fehlen, wenn nicht die kleinen kaum erkennbaren Erhabenheiten vor den Sehhügeln als solche aufgefasst werden müssen, und es liegen die Vorderhörner der Seitenventrikel nach vorne und aussen von den vorderen Enden der *Thalami optici*. *Corpora quadrigemina*, *Velum medullare superius*, *Cerebellum* zeigen keine Anomalie, das *Corpus callosum* aber und das *Septum pellucidum* sind nicht vorhanden und es werden die *Thalami optici* von dem Hirngewölbe in der grössten Peripherie umspannt, während dessen vordere Enden in den inneren bogenförmigen Rand der in einander übergehenden Hemisphärenblasen auslaufen. Das Ammonshorn ist angedeutet. *Medulla oblongata et spinalis* lassen keine Abnormität erkennen. Hirnnerven. Die *N. olfactorii* fehlen und es ist weder von deren Ursprung aus dem Gehirn, noch von dem *Tractus* oder *Bulbus olfactorius* etwas nachzuweisen. Die beiden Sehnerven sind normal, nur divergiren sie nach vorne von dem *Chiasma* in ihrem Verlauf gegen die Augenhöhle weniger stark als gewöhnlich. Der *Nervus oculomotorius*, *trochlearis*, *trigeminus*, *abducens*, *facialis* und *acusticus* zeigen normales Verhalten, dagegen mangeln der *Glossopharyngeus* und *Hypoglossus* beiderseits.

Schädel. Das Hinterhauptsbein, die Scheitel- und Stirnbeine sind normal; dagegen zeigen die anderen Knochen des Schädels und die des Antlitzes mannigfache Abweichungen. Der Körper des

Keilbeins ist abgesehen von dem geringen Abfallen des Clivus wohlgebildet; nur ist das Jugum sphenoidale, d. h. das Verbindungsstück zwischen den kleinen Keilbeinflügeln kaum andeutungsweise vorhanden. Dem entsprechend fehlen auch die oberen Wurzeln, mit denen sich die letzteren an den Keilbeinkörper anheften, während die unteren vorhanden sind. Aus dem Defect der oberen Wurzeln der kleinen Keilbeinflügel einerseits und dem Mangel des zwischen diesen gelegenen Theiles des Jugum sphenoidale andererseits erklärt sich auch das abnorme Verhalten des Foramen opticum. An Stelle der beiden Schlöcher findet sich in der Medianlinie eine 3 Mm. hohe, $3\frac{1}{2}$ Mm. breite Oeffnung, die in zwei Unterabtheilungen dadurch zerfällt, dass in ihrer Mitte von oben und unten kurze knöcherne Fortsätze hereinragen, welche durch eine häutige Masse mit einander verbunden sind. Es existiren somit allerdings zwei getrennte Foramina optica; dieselben werden aber nur nach aussen, oben und unten von Knochenmasse, nach innen von häutigen Theilen begrenzt. Diese häutige Scheidewand ist nur sehr schmal und es treten somit die beiden Sehnerven sehr nahe bei einander in die Augenhöhlen ein (Taf. III Fig. 6). Die grossen Keilbeinflügel sind sehr klein, namentlich sehr schmal und mit der Schläfenschuppe so innig verschmolzen, dass eine Trennung nur noch angedeutet ist (Taf. III Fig. 4, a u. b). Die Breite derselben beträgt 4 Cm., die Höhe 1 Cm. 3 Mm.; die Processus pterygoidei sind sehr kurz. Die Schläfenbeine sind stark nach unten und innen gegen die Mittellinie gerückt und haben bei dieser Lageveränderung eine schiefe Stellung in der Art erhalten, dass die hinteren Theile unverhältnissmässig tiefer liegen als die vorderen (Taf. III Fig. 4). Die Schuppe zeigt an ihrer inneren Fläche keine Besonderheiten. An der äusseren Fläche vermisst man die Unebenheiten, welche der Anlage des Schläfenmuskels entsprechen. An Stelle des letzteren findet sich in der überdiess flachen Schläfengrube gelbliches Fett. Der Processus zygomaticus ist breit und kurz und hat stark die Nebenrichtung nach oben; er entbehrt des Tuberculum articulare. Die Cavitas glenoidalis fehlt (Taf. III Fig. 4 u. 5). Von dem Pauken- und Felsenheil berichte ich später. Von dem Siebbeine fehlt die Lamina horizontalis und perpendicularis, somit der ganze mittlere Theil vollkommen. Von den Seitentheilen sind nur die Laminae papyraceae vollkom-

men ausgebildet, die Concha superior et media klein. — Die obere Fläche der Oberkieferbeine, welche den Boden der Augenhöhle zum grössten Theil bildet, ebenso die Superficies facialis zeigen normales Verhalten; der Canalis infraorbitalis und das Foramen infraorbitale liegen etwas weit nach innen. Gegen die Schläfe zu läuft der Oberkiefer mit einem scharfen Rand aus, die Fissura orbitalis inferior erscheint desshalb abnorm gross. Die Processus alveolares und die Alveolen der Oberkiefer sind sehr breit; ja die letzteren nehmen den grössten Theil des ganzen Gaumens ein, während die Processus palatini eine geringe Breite (3 Mm.) besitzen (Taf. III. Fig. 2). Die Alveolen der Schneidezähne fehlen, die der beiden Eckzähne liegen unmittelbar neben einander, die der Backzähne sind sehr geräumig. Was die Verbindung der Oberkieferbeine unter sich und mit den anderen Knochen betrifft, so ist zu erwähnen, dass die Processus palatini derselben durch eine Sutura getrennt, vorne aber entsprechend dem Theil, der durch die Alveolen der Eckzähne eingenommen wird, verschmolzen sind. In gleicher Weise verhalten sich die Processus nasales; auch sie sind an der Basis mit einander verwachsen, erscheinen überdiess sehr hoch, so dass der Abstand des Bodens der Nasenhöhle von dem Alveolarrand des Oberkiefers 9 Mm. beträgt, während die Entfernung beider Foramina infraorbitalia gleich 7 Mm. ist (Taf. III. Fig. 1 u. 2). Aus dem Gesagten geht hervor, dass ein Canalis incisivus, eine Fissura incisiva nicht vorhanden ist — eine Anomalie, welche auf den Mangel des Zwischenkiefers in unserem Falle zurückgeführt werden muss. Nach hinten stehen die Processus palatini mit den Gaumenbeinen durch eine Naht in Verbindung. Die letzteren sind in ihren horizontalen Theilen mit einander verschmolzen und so zu einem viereckigen Knochenstückchen umgewandelt, welches eine Länge von $5\frac{1}{2}$ Mm., eine Breite von 5 Mm. besitzt und an seiner unteren Fläche rinnenförmig ausgehöhlt ist; die Processus nasales der Gaumenbeine fehlen. Der hintere Rand des Gaumenbeins ist mit dem Körper des Keilbeins durch eine stark zackige Naht verbunden. Die Wangenbeine sind stark schaufelförmig, aber sonst normal. Die Thränenbeine bieten keine Besonderheiten. Pflugscharbein fehlt. Die Nasenbeine sind 3 Mm. lang, $2\frac{1}{2}$ Mm. breit und mit den Nasen-

fortsätzen der Stirnbeine verwachsen. Der Unterkiefer und das Zungenbein fehlen vollkommen.

Augenhöhlen und Augäpfel. Die äussere, untere und obere Wand der Augenhöhle sind vollkommen gebildet, dagegen fehlen die hinteren Theile der inneren Wand und es communiciren die beiden Höhlen an dieser Stelle durch eine 8 Mm. lange und 4 Mm. hohe Oeffnung mit einander (Taf. III. Fig. 3, b). Dieser Defect der inneren Wand ist erzeugt einerseits durch die mangelhafte Entwicklung des Theiles des Keilbeinkörpers und Gaumenbeins, der die entsprechenden Partien der ersteren bildet, und andererseits durch den Mangel des Pflugscharbeins und der Lamina perpendicularis des Siebbeins, während die Entwicklung der Lamina papyracea des Siebbeins, die der Siebbeinmuscheln und des Thränenbeins die vorderen und mittleren Theile der inneren Wand zu Stande kommen liessen. Die Bulbi sind vollkommen normal, Augenlider und Thränenapparat gleichfalls.

Die Nasenhöhle bildet einen grossen Sack, der zum kleinen Theil von den Antlitzknochen umschlossen wird, zum grössten Theil zwischen den Knochen und der Haut des Antlitzes liegt (Taf. III. Fig. 3, c). Der erstere endigt hinten blind, ist ziemlich schmal und nieder, etwas buchtig und es finden sich in ihm die oberen und mittleren Muscheln in dem früher angegebenen Zustand; die unteren Muscheln sind nach hinten mit einander verschmolzen, die mittleren nur durch eine enge Spalte getrennt. Der untere und mittlere Nasengang zeigen die gewöhnlichen Verhältnisse, der obere ist nur angedeutet. Das Gerüste der Nase wird ausser durch die erwähnten Knochen noch durch Knorpel (die Cartilagines laterales und alares) gebildet, die Scheidewand fehlt. Der zwischen der Haut und den Knochen des Antlitzes gelegene Theil der Nasenhöhle ist viel weiter, sackig und erstreckt sich ziemlich weit nach oben, unten und den beiden Seiten und mündet in der oberen Abtheilung des früher beschriebenen Rüssels mit einer stecknadelkopfgrossen Oeffnung (Taf. II. Fig. 2, c, Fig. 3, d). Die ganze Nasenhöhle ist mit einer Schleimhaut ausgekleidet.

Die Mundhöhle ist sehr nieder, 1 Cm. 3 Mm. breit und 1 Cm. lang (bis zur Scheidewand); die Lippen sind unvollständig gebildet. Die Schleimhaut des Gaumens ist sehr dick, wulstig und trägt die Keime der beiden Eckzähne, der zwei vorderen Milch-

backzähne und des ersten bleibenden Backzahnes; die Kronenspitzen der Milchzähne existiren bereits. In ihrem hinteren Ende wird die Mundhöhle durch eine von der Decke zum Boden in der Mitte sich erstreckende Hautbildung (Taf. III. Fig. 1 u. 3, k) in zwei Abtheilungen geschieden, die aber gleich hinter der schmalen Brücke wieder zu einem engen Kanal zusammenfliessen, der in der rinnenartigen Vertiefung der unteren Fläche des Gaumen- und Keilbeines gelegen ist und in der Mitte des letzteren blind endigt (Taf. III. Fig. 3, l). Nach unten von diesem engen Kanal findet sich ein dreieckiges Knochenplättchen, dessen Spitze nach vorne gerichtet ist und an der Verbindungsstelle des Processus palatinus des Oberkieferbeines mit dem Gaumenbein liegt, während die Basis nach hinten sieht und das hintere Ende des Keilbeinkörpers erreicht (Taf. III. Fig. 2, h u. Fig. 3, h). Die Ränder dieses Knochenplättchens sind ausgezackt. Zunge fehlt; die Mundhöhle und der kanalartige Gaumen sind mit einer Schleimhaut ausgekleidet. Dicht unter dieser findet sich eine muskulöse Masse, deren Fasern quer verlaufen und nach beiden Seiten in der Haut endigen (Mylohyoideus). Von Zahnsäckchen ist unter der Schleimhaut am Boden der Mundhöhle nichts zu entdecken. Die Mundöffnung ist sehr klein und wurde bereits als am tiefsten Punkt der unteren Abtheilung der Rüsselbildung gelegen erwähnt; ebenso habe ich bereits über deren Begrenzung durch die Lippen berichtet (Taf. II. Fig. 1 u. 2, d).

Bei der Eröffnung des früher schon beschriebenen Sackes am Halse entleerte sich eine schleimig-seröse, leicht gelbliche und stark flockige Flüssigkeit, die Schleim, Schleimkörper und grosse kernhaltige Plattenepithelien enthält; die Quantität dieser Flüssigkeit ist gleich 50 Ccm. Der Sack ist einfach; seine Wandungen sind mit einer Schleimhaut ausgekleidet, welche an manchen Stellen Drüsen schon mit unbewaffnetem Auge erkennen lässt; nach vorne verschmilzt der Schleimhautüberzug mit der Cutis zu einer dünnen Membran, an der sich keine 2 Häute mehr unterscheiden lassen. An den Seitenwandungen der Höhle finden sich deutliche leistenartige Vorsprünge, welche von oben, hinten und aussen nach unten, vorne und innen ziehen und durch die Musculi sternocleido-mastoidei erzeugt werden (Taf. II. Fig. 3, aa). An der hinteren Wand liegt eine Rinne, deren vorragende Ränder sich fast

berühren, während sie nach unten stark auseinander weichen, so dass die Rinne in dieser Richtung immer breiter wird und deren Bestandtheile sich schliesslich in dem Ueberzug des Sackes verlieren (Taf. II. Fig. 3, d). Nach oben endigt diese Rinne blind (Taf. III. Fig. 3, m); vor dem blinden Ende liegt das des kanal-förmigen Gaumens. Am Boden des Sackes finden sich in der Mittellinie zwei Oeffnungen, eine vordere längliche und eine hintere runde (Taf. II. Fig. 3, b u. c). Die erstere besitzt die Gestalt des Aditus glottidis, wird nach vorne von dem Kehldeckel, nach beiden Seiten von den aryepiglottischen Bändern begrenzt, während hinten die Rimula glottidis sich findet. Die hintere Oeffnung führt in einen ziemlich weiten Kanal, welcher nach kurzem Verlauf blind endigt. An der Decke des Sackes sieht man in der Mitte das oben beschriebene dreieckige Knochenstück, das an dem Boden der Mundhöhle und des Gaumens liegt, hindurch (Taf. II. Fig. 3, e); nach hinten von demselben an dessen Basis sich anschliessend ist ein dünnes schwachgebogenes knöchernes Stäbchen zu erkennen, dessen Convexität nach vorne und unten, dessen Concavität nach hinten und oben gerichtet ist (Taf. III. Fig. 2, b). Dasselbe läuft nach beiden Seiten in ein Köpfchen aus, das an seinem Ende eine convexe Gelenkfläche besitzt. Von diesen Köpfchen entspringt auf jeder Seite ein knorpeliger Fortsatz, der nach aussen und vorn verläuft und an seinem Ende eine knopfförmige Anschwellung besitzt (Taf. III. Fig. 2, c). Der grösste Theil dieses Fortsatzes ist der Art in eine Membran eingebettet, dass er zwischen die Schichten dieser zu liegen kommt und mit seinem knopfförmigen Ende ungefähr bis in die Mitte reicht. Die Membran selbst ist nicht vollkommen kreisförmig, dünn und wird von einem knöchernen Ring getragen, der dieselbe Form besitzt und an verschiedenen Punkten namentlich aber nach hinten und innen der Art von der Kreisform abweicht, dass er leicht eingedrückt erscheint. Führt man eine Sonde in den äusseren Gehörgang, so überzeugt man sich leicht, dass diese Membran das innere Ende desselben von der Höhle des Sackes abschliesst (Taf. II. Fig. 3, 9 und Taf. III. Fig. 2, e). Die Stellung der Membran ist eine vorwiegend horizontale und ausserdem von vorne und aussen nach innen und hinten gerichtete. Auf dem kopfförmigen Ende des vorhin beschriebenen Knochenstabes articulirt mit concaver Ge-

lenkfläche ein Knöchelchen, das einen viereckigen, von zwei Seiten etwas plattgedrückten Körper und zwei Fortsätze besitzt (Taf. III. Fig. 2, f u. g). Der eine (Taf. II. Fig. 3, l und Taf. III. Fig. 2, g) dieser letzteren verläuft nach aussen und unten und sendet von seinem freien Ende aus nach aussen und unten, sowie nach hinten und innen Bändchen. Der andere zieht nach oben und aussen, beschreibt also mit dem vorigen fast einen rechten Winkel und kommt in eine Grube hinter der Schläfenschuppe zu liegen. Nach unten und innen von der vorhin beschriebenen Membran sieht man eine grosse (Taf. II. Fig. 3, i) und mehrere kleine Ausbuchtungen, die exquisite Taschenform besitzen.

Ueber den kleineren Taschen weicht die Höhle etwas stärker nach hinten und aussen zurück; die Wand wird an dieser Stelle unebner und lässt bei genauerer Untersuchung verschiedene Zeichnungen erkennen, die an dem herausgenommenen Felsenbein als der inneren Wand der Trommelhöhle zugehörig bestimmt werden können. Der eine starke Vorsprung stellt sich als das Promontorium heraus; nach hinten und oben von diesem liegt die Fenestra semiovalis geschlossen und ohne Steigbügelplatte, nach unten die Fenestra rotunda sehr klein aber offen. Schnecke, Vorhof und Bogengänge zeigen keine Anomalien.

Der Thorax besitzt nur 7 Rippen, auf jeder Seite 4 wahre und 3 falsche. Die erste Rippe ist namentlich auf der linken Seite sehr breit, ihr Knorpel getheilt; es verlaufen daher von dem Ende der ersten Rippe 2 Knorpelbögen in ziemlicher Entfernung von einander nach innen, um sich an dem Sternum anzusetzen. Auch die erste Rippe der rechten Seite ist breiter als gewöhnlich, ihr Knorpel gleichfalls doppelt. Die erste und zweite falsche Rippe sind rechts lang, links kürzer; die dritte falsche Rippe wird auf der linken Seite nur durch einen kurzen Fortsatz, der sehr verborgen liegt, dargestellt. — Nach Eröffnung der Brust- und Bauchhöhle ergab sich, dass die Organe beider Höhlen vollkommen transponirt sind. —

Das Herz ist sehr gross, misst von der Spitze bis zu der Basis des ganzen Herzens 3 Cm.; von der Spitze bis zu dem Sulcus transversus 2 Cm.; die Dicke des Herzens an der Basis der Ventrikel ist gleich 1 Cm. 4 Mm., die Breite an derselben Stelle gleich 1 Cm. 9 Mm. Das Herz liegt horizontal, die Spitze

in der Höhe des Körpers der vierten Rippe der rechten Seite, die Basis nach hinten und links, die platte Fläche grade nach unten, die convexe nach oben; der ganze Kammertheil ist nach rechts von der Medianlinie gelagert. Der scharfe Rand des rechten Ventrikels schaut nach vorne und zieht vollkommen horizontal, der abgestumpfte Rand des linken Ventrikels ist nach hinten gerichtet und ruht in der ansehnlichen *Incisura cardiaca* der rechts liegenden Lunge. — Das rechte Atrium mit Ausnahme der Spitze der *Auricula dextra* liegt links von der Mittellinie. Dasselbe ist sehr gross, nimmt ausser der unteren Hohlader eine obere Hohlader (hier die linke) auf, sowie den ansehnlichen *Sinus communis* für die Kranzgefässe und die andere (hier rechte) obere Hohlader. Die Oeffnung des letzteren findet sich nach rechts und etwas nach unten von der Mündung der unteren Hohlader; zwischen beiden ist ein klappenartiger Vorsprung angebracht; die *Valvula Eustachii* fehlt. Die rechte Kammer ist weit, hat eine dicke Muskulatur und besitzt ausser dem *Ostium venosum* mit der dreizipfeligen Klappe zwei *Ostia arteriosa*: ein weites für die sehr starke (5 Mm.) Aorta und ein enges nach rechts und hinten für die *Arteria pulmonalis*. Die erstere verläuft zuerst von rechts nach links, dann in einem Bogen nach rechts und hinten. Aus dem Bogen entspringt zuerst der *Truncus anonymus*, der sich in die *Carotis sinistra* und *Subclavia sinistra* theilt, alsdann geht nach rechts mit einem kurzen gemeinsamen Stamm *Carotis* und *Subclavia dextra* ab. Der Stamm des *Truncus anonymus sinister* besitzt eine Länge von 5 Mm., der des *Truncus dexter* eine solche von 3 Mm. Die Aorta descendens wird nur durch die Aorta gebildet. Die *Arteria pulmonalis* ist eng, hat nur 3 Mm. im Durchmesser, liegt nach hinten und rechts von der Aorta vollkommen durch die *Auricula sinistra* gedeckt und theilt sich nach kurzem Verlauf in zwei Aeste: den rechten und linken Lungenast. Der *Ductus Botalli* fehlt. Die *Arteria pulmonalis* besitzt an ihrem *Ostium* nur 2 Klappen, die Aorta drei. — Das Atrium sinistrum liegt nach hinten und rechts, ist sehr wenig entwickelt, besitzt aber ein normal gebildetes Sförmig gekrümmtes Ohr. Ausser den Mündungen der Lungenvenen sieht man noch eine Einmündung der unteren Hohlader, an welcher die *Valvula foraminis ovalis* liegt. Der linke Ventrikel ist eng, sehr muskulös

und hat nur ein sehr enges Ostium venosum mit der Valvula mitralis, kein Ostium arteriosum. Dagegen ist in der Scheidewand nächst der Basis eine schlitzförmige Oeffnung angebracht, durch die dieser Ventrikel mit dem andern communicirt; die Oeffnung wird durch einen Zipfel der Valvula tricuspidalis gedeckt. Nach hinten von dem linken Vorhof über der Basis des linken Ventrikels findet sich ein grosser Sinus, der die rechte obere Hohlader, die Vena azygos und die Herzvenen aufnimmt, mit der beschriebenen Oeffnung in das rechte Atrium einmündet, mit dem linken Atrium aber in keiner Communication steht. Die Länge dieses Sinus ist gleich 9 Mm., die Breite gleich 5 Mm.

Die rechts liegende Lunge hat die Form einer linken und ist ungelappt, die links liegende besitzt 2 Lappen.

Die Trachea ist weit und theilt sich in zwei Aeste, von denen der rechte in die rechts liegende Lunge, der linke in die links liegende Lunge eintritt. Mit dem letzteren steht ein vorwiegend aus Muskelfasern zusammengesetztes Rohr in der Art in Verbindung, dass der linke Bronchus einfach nach unten sich fortzusetzen scheint und die hintere Wand des Kanals continuirlich in die hintere Wand des ersteren übergeht. Führt man eine Sonde durch diesen Kanal nach unten, so gelangt man in den Magen, nach oben in den Kehlkopf. Es setzt sich somit hier der Oesophagus unmittelbar in den linken Bronchus, Trachea und Kehlkopf fort. Die letztgenannten Theile zeigen ein normales Verhalten, nur liegt der Kehlkopf zum grossen Theil hinter dem Sternum, somit sehr tief und ist die Trachea in Folge dessen sehr kurz. Die genauere Untersuchung jenes Kanals, dessen Oeffnung hinter dem Aditus glottidis sich findet, weist nach, dass derselbe nach kurzem Verlauf blind endet und ein Verbindungsstrang zwischen dem blinden Ende dieses und dem Oesophagus nicht existirt. —

Baucheingeweide. Die Leber ist gross und es liegt der grössere Theil, welcher vollkommen die Verhältnisse des rechten Leberlappens darbietet, nach links von der Mittellinie; der Einschnitt für die Gallenblase, sowie diese selbst liegen in der Mitte des linken freien Rippenrandes. Nach rechts von der Mittellinie ist der Theil der Leber gelagert, welcher die Configuration des linken Lappens besitzt. Die Vena umbilicalis liegt an der vorde-

ren Fläche der Leber zwischen rechtem und linkem Lappen, wendet sich aber nach kurzem Verlauf nach hinten und erreicht so bald die untere Fläche. Die Milz liegt auf der rechten Seite, ebenso der Fundus und die Cardia des Magens, der Pylorustheil des letzteren und das Duodenum dagegen links. Das Colon liegt auf der rechten Seite in folgender Weise: der Blinddarm befindet sich in der Nähe des Nabelringes und ist mit seinem Wurmfortsatz nach links gerichtet; das aufsteigende Colon zieht von dem Blinddarm bis zu dem vorderen Leberrande in der rechten Seite der Nabelgegend aufwärts. Das folgende Stück des Colon (Colon transversum) läuft nicht quer, sondern zieht dicht neben dem aufsteigenden Stück bis zum Blinddarm herab, dann wieder hinter diesem mit einigen Krümmungen auf- und rückwärts bis zur Milz. Das absteigende Colon liegt hinter den vorigen Stücken, reicht von der Milz bis in die Darmbeingegegend, erzeugt hier zwei beträchtliche Krümmungen (Flexura sigmoidea) und geht zuletzt von rechts nach links in das Rectum über. — Der After fehlt; die Mündung des Rectum findet sich in dem hintersten Abschnitt des Scheidenvorhofes gedeckt durch die Commissura labiorum posterior. An dem Urogenitalapparat ist keine Anomalie nachzuweisen. — Der Nabelstrang ist von der linken nach der rechten Seite gewunden. —

Die eben geschilderten Anomalien sind für die normale und pathologische Entwicklungsgeschichte von so grossem Interesse, dass eine genaue Besprechung der hier in Betracht kommenden Verhältnisse gerechtfertigt erscheint.

Fassen wir zunächst die Abweichungen des Gehirns näher in das Auge. Die Entwicklungsgeschichte lehrt, dass von den embryonalen Hirnblasen das Vorderhirn zu dem grossen Gehirn mit Inbegriff der Corpora striata, des Corpus callosum und Fornix wird, während die Sehhügel und die Theile an dem Boden des dritten Ventrikels aus dem Zwischenhirn hervorgehen. In unserem Falle beschränkt sich somit die Missstaltung genau auf die Theile, welche aus dem Vorderhirn ihren Ursprung nehmen. Dasselbe ist in der frühesten Periode eine einfache Blase, welche später in die beiden Hemisphären sich scheidet. Am Boden der letzteren erscheint am Ende des zweiten Monats eine kleine Erhabenheit, welche anfänglich vor dem Sehhügel liegt, einer Wu-

cherung der unteren Wand der Hemisphäre ihren Ursprung verdankt. Es ist diess das Corpus striatum. Mit fortschreitender Entwicklung rückt dasselbe nach Aussen und wird durch eine tiefe schmale Spalte von dem Sehhügel getrennt. Von dem vierten Monat an finden sich dieselben Formverhältnisse wie beim Erwachsenen vor. — Der Fornix und das Septum gehen aus dem inneren Randbogen der Hemisphärenblasen hervor, und zwar ist der vorderste senkrechte Theil des Gewölbes ursprünglich mit dem entsprechenden Theil der andern Seite verwachsen. Der Körper desselben entwickelt sich aus dem an den primitiven Balken angrenzenden obersten Theil, während weiter abwärts eine Spaltung und die Umbildung zu den Columnae fornicis und den beiden Hälften des Septum pellucidum erfolgt. Der Balken selbst entsteht zwischen dem äusseren und inneren Randbogen, so dass bei seiner weitem Ausbreitung nach hinten der äussere Bogen an die äussere Fläche zu liegen kommt. — Vergleicht man die eben beschriebenen Entwicklungsphasen des Vorderhirns mit dem Zustand, in welchem das Gehirn unsrer Missbildung sich befindet, so kann kein Zweifel darüber aufkommen, dass der vordere Abschnitt desselben auf einem sehr frühen Zustand der Entwicklung stehen geblieben ist. Denn nur so erklärt sich die Confluenz der Vorderhörner der Seitenventrikel vor den Sehhügeln und mithin der Mangel der Scheidewand und der Säulchen des Gewölbes, so dass der vordere Theil der Hemisphären vollkommen das Bild einer einfachen Blase gibt. Ferner stimmt mit dieser Erklärungsweise der Zustand des Fornix überein, dessen Hälften vorn verwachsen sind und durch den inneren Randbogen der beiden in einander übergehenden Hemisphärenblasen gebildet werden, während sie nach hinten die Sehhügel bogenförmig umziehend auseinanderweichen. Das Corpus striatum fehlt wie in der frühesten Zeit, wo die Hemisphärenblasen noch eins sind, wenn nicht die kleine Bildung vor dem Sehhügel als zurückgebliebener Streifenhügel gedeutet werden muss. — Ob eine Beziehung zwischen dem Mangel des Olfactorius und dem Zustand des Streifenhügels anzunehmen sei, wird sich kaum entscheiden lassen. Bekanntlich bildet sich der Olfactorius durch Ausstülpung aus dem Boden der vordern Hirnblase. Dem entsprechend lassen sich seine Fasern bis an den Boden des Vorderhorns der Seitenventrikel einerseits

und dem Linsenkern des Streifenhügels andererseits verfolgen: Thatsachen, welche zu der Annahme Veranlassung gegeben haben, dass die Theile des Streifenhügels zu dem Riechnerven in engere Beziehung zu bringen seien. Für einen solchen Zusammenhang spricht auch eine Reihe von pathologischen Zuständen. Ich meine den Befund einer unvollständigen Entwicklung des Streifenhügels bei dem Mangel des Olfactorius. Es würde mich zu weit führen, wollte ich hier näher auf diese Verhältnisse eingehen; ich begnüge mich daher damit, hervorzuheben, dass die Abweichungen des Gehirns bei unserer Missbildung zu der Annahme einer Beziehung zwischen dem Zustand des Streifenhügels und dem Mangel des Olfactorius meiner Ansicht nach nicht berechtigen, da das gleichzeitige Vorhandensein beider Anomalien ein zufälliges Zusammentreffen sein kann oder möglicherweise auf den Umstand zurückgeführt werden muss, dass das ursächliche Moment der Hemmungsbildung und des Defectes auf die ohnedem sich nahe liegenden Gebiete beider Bildungen eingewirkt hat.

Nasenhöhle. Die Untersuchungen von Baer und Rathke, die von Andern bestätigt sind, haben dargethan, dass Mund- und Nasenhöhle zuerst vollkommen getrennte Cavitäten sind, dass die Nasenhöhle sich von zwei besonderen selbständigen Grübchen vorn am Kopf, den Riechgruben, aus entwickelt, dass die Mundhöhle aus einer Bucht des Hornblattes über dem ersten Kiemenbogen entsteht, dass sich in zweiter Linie die Riechgruben mit der Mundhöhle vereinigen und in einem dritten Stadium die gemeinsame Nasen-Mundhöhle wieder in zwei Abtheilungen trennt. — Bei unserer Missbildung stellt die Nasenhöhle einen Sack dar, welcher nur nach Aussen durch eine kleine Oeffnung mündet, sonst nach allen Richtungen blind abgeschlossen ist. Es fragt sich zunächst, in welcher Weise ist dieser Befund aufzufassen? Meiner Ueberzeugung entspricht allein folgende Deutung: Die ursprünglich doppelten Riechgruben sind verschmolzen oder aber es wurde nur eine Grube angelegt. Von dieser einfachen Grube aus hat im Lauf der weitem Entwicklung die Einstülpung stattgefunden und es wurde so ein einfacher Sack gebildet, der abgesehen von der Einstülpungsöffnung nach allen Seiten abgeschlossen blieb, weil durch die später zu erörternde Entwicklungsanomalie des Oberkiefers vielleicht schon in früher Zeit die Bildung einer

Nasenfurche, jedenfalls später das Zustandekommen einer Communication zwischen Nasen- und Mundhöhle durch die Nasengänge verhindert wurde. Es hat also hier eine gemeinsame Nasen-Mundhöhle, wie bei dem normalen Entwicklungsmodus, nie existirt; es ist die Nasenhöhle in jenem ersten Zustand, in welchem sie von der Mundhöhle getrennt ist, verblieben. Für die Richtigkeit dieser Auffassung spricht der Mangel des Ductus nasopalatinus, so wie der einer Communication beider Höhlen in den hinteren Partien durch den Nasenrachengang. — Die erörterten Verhältnisse scheinen mir desshalb von Interesse, weil sie für die Ansicht Baer's und Rathke's sprechen und ein weiterer Beleg für die Unrichtigkeit der ältern Auffassung von J. Fr. Meckel sind, der zu Folge Mund- und Nasenhöhle ursprünglich ein grosses Cavum darstellen sollen. Man wird kaum annehmen wollen, dass die Zustände, wie sie hier vorhanden sind, erst nachträglich durch eine Verschmelzung herbeigeführt und durch einen pathologischen Process aus einer Höhle zwei vollkommen von einander getrennte geschaffen worden seien, da von einem solchen Verschmelzungsprocess gerade in den hinteren Theilen der Oberkieferbeine nichts nachzuweisen ist. Ueberdiess liegt das blinde Ende der Nasenhöhle viel zu weit nach vorn, als dass man annehmen könnte, dasselbe sei erst nachträglich durch eine Verwachsung derjenigen Theile, welche das hintere Ende des Nasenrachenganges begrenzen, entstanden. —

Die übrigen Anomalien: Mangel der Scheidewand der Nase etc. erklären sich aus der unvollständigen Entwicklung des Siebbeins, dessen Lamina perpendicularis und horizontalis fehlen, sowie andererseits aus den Beziehungen, in welchen die Entwicklung des Pflugscharbeins zu der des Siebbeins steht, indem das erstere einen Belegknochen des letzteren darstellt. Wie bekannt, ist der knorpelige Primordialschädel aus der knorpeligen Basis (dem Hinterhauptsbein und dem grösseren Theil des vorderen und hinteren Keilbeins), aus den knorpeligen Pyramiden des Felsenbeins, den Partes mastoideae der Schläfenbeine und dem Siebbein zusammengesetzt. An das letztere schliesst sich noch eine knorpelige äussere Nasenscheidewand und eine knorpelige äussere Nase an. Diese knorpelige Scheidewand des knorpeligen Primordialschädels, an welcher später als Deckknochen der Vomer und die

Zwischenkiefer sich ausbilden, wird aus dem Stirnfortsatz, während aus den Nasenfortsätzen die Siebbeinslabyrinthe und die seitlichen Theile der äusseren Nase hervorgehen, an denen als Belegknochen die Thränen- und Nasenbeine entstehen. Die Abweichung betrifft hier somit den mittleren Theil oder, wenn wir den Forschern beistimmen, welche dem Siebbein den Wirbeltypus beilegen, den Körper mit den Belegknochen; die Seitentheile oder Bögen sind gebildet, ja die *Laminae papyraceae* schon verknöchert. — Vielleicht ist grade dieser Befund geeignet, der Ansicht Wahrscheinlichkeit zu verschaffen, der gemäss die *Lamina perpendicularis* mit der *Crista galli* und den Nasescheidewandknorpeln in der Entwicklung dem Typus der Wirbelkörper folgen (Koelliker). —

In naher Beziehung mit dieser Missbildung des Siebbeins steht die der Keil- und Oberkieferbeine. Von den Keilbeinen hat namentlich der vordere Theil einen abnormen Entwicklungsgang eingeschlagen, indem das *Jugum sphenoidale* nur sehr mangelhaft, die oberen Wurzeln der kleinen Keilbeinflügel gar nicht ausgebildet sind, so dass das *Foramen opticum*, insofern es von knöchernen Theilen zusammengesetzt wird, eine einfache in der Mittellinie gelegene Oeffnung darstellt. An dem Oberkiefer interessirt uns zunächst der Mangel der Zwischenkieferknochen, welche, wie bereits erwähnt wurde, als Belegknochen des Siebbeins aufzufassen sind. Dass diese in Folge des Defectes des letzteren nicht zur Entwicklung kommen, entspricht den Gesetzen der Entstehungsweise der Belegknochen. Andererseits erklärt sich aus dem Mangel der Zwischenkiefer der der Schneidezähne, die bedeutende Schmalheit der Knochenmasse zwischen den *Foramina infraorbitalia*, sowie die Abwesenheit der *Foramina* und *Canales incisivi*. Der letztgenannte Befund weist uns aber wiederum darauf hin, dass die Anomalien in der Bildung der Nase zusammenhängen mit dem Defect der Zwischenkieferbeine und des Mittelstückes des Siebbeins in der Weise, dass durch den letzteren eine frühzeitige Verschmelzung der Nasen- und Alveolarfortsätze der beiden Seiten ermöglicht und ein Durchbruch der Nase an dieser Stelle verhindert wurde. Dieser Mangel der Zwischenkiefer bei normal gebildeten Oberkieferbeinen mag vielleicht dazu beitragen, die Frage über die Beziehungen zwischen Ober- und Zwischenkiefer dahin zu entscheiden, dass der letztere als ein selbständiger Knochen zu betrachten sei und eine

Verbindung beider erst später eintreten. Der Oberkieferfortsatz des ersten Kiemenbogens zeigt keine Anomalie, welche hier eine besondere Erwähnung verdiente. Ehe ich aber zu den Entwicklungsstörungen des Unterkieferfortsatzes desselben übergehe, will ich die Befunde in der Mundhöhle und an dem Gaumen einer kurzen Erörterung unterziehen. —

Die Mundhöhle besitzt eine nach aussen führende Oeffnung — die Mundöffnung. Nach unten gegen den Schlund endigt sie blind; Communicationen mit der Nasenhöhle vorne durch Canales incisivi oder hinten durch einen Nasenrachengang sind nicht vorhanden. Die Ursache des Mangels dieser habe ich bereits erörtert; es erübrigt daher zunächst nur der Versuch einer Erklärung der sackförmigen Endigung gegen den Schlund zu. Auch hierüber ertheilt die Entwicklungsgeschichte Aufschluss. Die Untersuchungen Remaks haben dargethan, dass wie bei der Nasenhöhle durch die Riechgruben so hier in Form der Mundbucht eine Einstülpung erfolge, durch welche ein Sack gebildet werde, welcher in dem Zustand seiner grössten Ausdehnung von dem oberen Ende des Schlundes nur durch eine quere Scheidewand getrennt werde. Es liegt uns hier somit dieser frühe Zustand der Mundhöhle vor. Die Communication wie sie später zwischen dem hinteren Ende des Mundes und dem oberen Ende des Schlundes dadurch eingeleitet wird, dass in der Scheidewand eine Spalte entsteht, welche stetig sich vergrössert, ist hier nicht eingetreten. Wenigstens war auch mit der feinsten Borste weder von dem Schlund in den Gaumen noch umgekehrt von dem letzteren in den ersteren zu gelangen. Es spricht dieser Befund für der Richtigkeit der Angaben Remak's über die Entwicklung der Mundhöhle. Während der bisher geschilderte Zustand als eine Hemmungsbildung gedeutet wurde, wird das Vorhandensein einer Scheidewand, welche in dem hinteren Abschnitt der Mundhöhle von der Decke bis zu dem Boden zieht, eine andere Auffassung erfordern.

Hier haben wir es offenbar mit dem Produkt eines irritativen Vorganges zu thun, welcher zu der Verwachsung der genannten Theile und so zu der Theilung der hinteren Partie der Mundhöhle in zwei enge Kanäle, welche jedoch bald zu dem schmalen Gaumen sich vereinigen, geführt hat. Bei der Einstülpung durch die Mundbucht ist dem Hornblatt das Stratum germinativum gefolgt;

diess beweist die Auskleidung der Mundhöhle mit einer Schleimhaut. — Die Zunge, die sich nach den Angaben Reichert's aus dem Blastem, welches an den vereinten Enden der Unterkieferfortsätze liegt, entwickelt, ist nicht vorhanden; auch das neunte und zwölfte Hirnnervenpaar fehlen. Dass die unteren Zahnkeime nicht vorhanden sind, erklärt sich aus dem Mangel des Unterkiefers.

Ich komme hiermit zu der Erörterung jener Anomalien, welche in den Bezirk der Kiemenbögen fallen. Während der Oberkieferfortsatz des ersten Kiemenbogens vollständig entwickelt ist, finden sich in dem Unterkieferfortsatz verschiedene Abweichungen in der Entwicklung. Wie bekannt werden aus dem letzteren Hammer, Amboss und Processus Meckel., an dessen Aussenseite der Unterkiefer entsteht. Die Bildung der genannten Theile geht in der Weise vor sich, dass der Unterkieferfortsatz bei der Verknorpelung in zwei Theile sich scheidet, welche in dem Verlauf des weiteren Wachstums zu dem Hammer und Amboss sich umgestalten und verknöchern, während der Meckel. Fortsatz, ohne zu verknöchern, bis zu dem achten Monat sich erhält, nur zum kleineren Theil zu dem Processus Folianus sich umbildet, zum grösseren Theil verschwindet, nachdem der Unterkiefer an seiner Aussenseite in ähnlicher Weise entstanden, wie die Deckknochen des Schädels an dem Primordialcranium entstehen. Bei unserer Missbildung mangelt der Unterkiefer vollkommen, während der Körper und die Fortsätze des Ambosses, der Griff und Kopf des Hammers normal, die beiden Hammerköpfe aber durch einen knöchernen Stab, der in der Mittellinie des Halses an dem hinteren Ende der Mundhöhle liegt, mit einander verbunden sind. Es haben hier offenbar Störungen bei der Entwicklung des Unterkieferfortsatzes Platz gegriffen, welche hauptsächlich den Processus Meckel. betrafen und es fragt sich nur, wie die Entstehung jenes Knochenstabes, der die beiden Hammerköpfe an seinen äusseren Enden trägt, zu deuten ist. Vielleicht darf derselbe aufgefasst werden als ein Verschmelzungsproduct der beiderseitigen Meckel. Fortsätze, welche durch die ursächlichen Momente der Synotie heruntergerückt, einander genähert, schliesslich verschmolzen, verknöchert und so in einen Knochenstab umgewandelt wurden. Für diese Auffassung spricht das Verhältniss desselben zu den Hammerköpfen, sowie der Umstand, dass der Unterkiefer fehlt, welcher

bei der falschen Richtung, die die Entwicklung seines Primordialknorpels nahm, sich nicht ausbilden konnte. Weniger einfach ist die Deutung jenes dreieckigen Knochenstückchens, welches unter dem Musculus mylohyoideus an dem Boden der Mundhöhle sich findet, mit seiner Basis dem erwähnten Knochenstab anliegt und mit seiner Spitze nach vorn gerichtet ist. Als den misslungenen Versuch der Production eines Unterkiefers wage ich es nicht ausulegen. Durch seine Lage zu den beiden Paukenringen entspricht es dem Knochenplättchen, welches die Trommelhöhle von dem carotischen Kanal trennt. Es wäre möglich, dass in Folge der Synotie diese Knochenplättchen, an die sich die Paukenringe mit ihrem unteren bogenförmigen Abschnitte anlegen und stützen, von beiden Seiten mit einander zu einer Platte verschmolzen sind. Für diese Annahme spricht jedenfalls das Verhalten der Paukenringe zu der Knochenplatte. Diejenigen Theile, welche aus dem zweiten Kiemenbogen ihren Ursprung nehmen, fehlen vollkommen. Es sind diess der Steigbügel, welcher aus dem Anfangsstück desselben hervorgeht, die Eminentia papillaris, der Processus styloideus und das Ligamentum stylohyoideum und das kleine Zungenbeinhorn. — Ebenso mangelt der Körper und das grosse Horn des Zungenbeins, welche aus dem dritten Kiemenbogen sich entwickeln. —

Was die Deutung jener Höhle betrifft, deren Inhalt und Bekleidung in Form eines Sackes an der Vorderseite des Halses liegt, so habe ich an Folgendes zu erinnern: An dem Boden derselben findet sich der Aditus glottidis und eine rundliche Oeffnung, welche zu einer taschenartigen Ausbuchtung führt, an der hinteren Wand in der Mitte eine rinnenartige Bildung, welche nach unten sich verbreitert und deren Schleimhaut in die des Sackes übergeht, an der Decke das Trommelfell mit dem Hammergriff, nach oben und hinten von dem ersteren die äussere Wand des Labyrinthes, nach aussen die Paukentaschen. Ich glaube, diese Befunde lassen keinen Zweifel über die Deutung dieser Höhle aufkommen. Wir haben es mit der stark erweiterten und mit der Trommelhöhle vereinigten Schlundhöhle zu thun. Es fragt sich nur, in welcher Weise eine solche Höhlenbildung zu Stande kommen konnte. Unter normalen Verhältnissen erreicht der Anfangs sehr kleine Schlund erst mit der weitem Ausbildung des Kopfes

eine beträchtliche Grösse. Es treten an demselben die Schlundbögen und Schlundspalten auf, und zwar sollen nach Remak's Angaben diese Spalten dadurch entstehen, dass der Schlund nach aussen, nicht die Haut nach innen durchbricht. Während nun die unteren Kiemenspalten später sich vollkommen schliessen, erfolgt eine solche Schliessung in der ersten nicht in der ganzen Ausdehnung, sondern dieselbe gestaltet sich in ihrem oberen Abschnitt zu dem äusseren Gehörgang. Ueber die Entstehungsweise des mittleren Ohres existiren Controversen. Während man früher annahm, dass die Paukenhöhle mit der Ohrtrumpete aus einer Tasche sich bildet, welche sich aus den hinteren und seitlichen Theilen des Schlundes ausstülpt, lassen die neueren Embryologen das mittlere Ohr aus der ersten Kiemenspalte selbst sich entwickeln. Ihren Angaben zufolge soll die erste Kiemenspalte in der Weise sich schliessen, dass zu beiden Seiten der Verschlussstelle, welche der äusseren Mündung nahe liegt, der Anfang und das innere Ende sich offen erhalten. Aus dem Anfang wird die Anlage des äusseren Gehörganges, aus dem inneren Ende die Eustachische Röhre und Paukenhöhle, aus der Verschlussstelle selbst das Trommelfell. Je nachdem man der einen oder andern Ansicht über die Entstehung des mittleren Ohres beipflichtet, wird sich auch die Erklärungsweise des Zustandekommens der gemeinsamen Höhle verschieden gestalten. In beiden Fällen müssen wir zunächst eine bedeutende Erweiterung der Schlundhöhle annehmen, und zwar in dem Grade, dass dadurch nicht nur die Entwicklung der Theile, welche von dem zweiten und dritten Kiemenbogen ihren Ursprung nehmen, gehindert wurde, sondern auch der Kehlkopf tiefer zu liegen kam als unter normalen Verhältnissen. Lässt man die Tuba Eustachii und die Cavitas tympani durch Ausstülpung aus dem Schlund sich entwickeln, so ist die Erklärung des Zustandekommens der gemeinsamen Schlund-Trommelhöhle einfach, indem man annimmt, dass durch die bedeutende Ausdehnung der Schlundhöhle die Bildung einer Eustachischen Röhre und einer durch diese von dem Schlundkopf getrennten Trommelhöhle verhindert wurde. Die Deutung der Lage des Trommelfells, der Paukentasche, der äusseren Labyrinthwand, der Gehörknöchelchen ergibt sich von selbst. — Was den letzteren Punkt betrifft, so will ich hier nur kurz erwähnen, dass das Lageverhältniss der Gehörknöchelchen zu der

Höhle für die Richtigkeit der Angaben Günther's, welcher die ersteren ausserhalb der Trommelhöhle verlegt, spricht. — Etwas schwieriger wird die Deutung bei der Annahme des andern Entwicklungsmodus. Hier lässt sich der Befund in der Weise auffassen, dass der innere Theil der Kiemenspalte, welcher gegen die Schlundhöhle zu gelegen ist, mit zu der Höhlenbildung verwendet wurde und so eine von dem Schlund getrennte Trommelhöhle nicht zu Stande kam. —

Die Ausstülpung hinter der Trachea, welche mit der rundlichen Oeffnung hinter dem Kehlkopf in den Sack mündet, steht mit dem Oesophagus in keiner Verbindung, wie ich erwartet hatte. Wenigstens liess auch die sorgfältigste Untersuchung eine solche nicht nachweisen; vielmehr schliesst das Säckchen vollkommen blind ab und ist an dem blinden Ende keine Andeutung einer Fortsetzung nach unten zu erkennen. Ich selbst hatte erwartet, dass eine Atresie des Oesophagus durch irgend welche Verhältnisse gesetzt worden sei. Allein in diesem Falle müsste noch eine Verbindung zwischen dem blinden Ende des Sackes und dem oberen Ende des Oesophagus aufzufinden gewesen sein, wenn man nicht eine Resorption des Verbindungsstranges zwischen beiden annehmen will. Dass der Oesophagus in den Bronchus oder in die Trachea sich öffnet, erklärt sich aus der Entwicklungsgeschichte. Baer hat nachgewiesen, dass die Lungen durch Ausstülpung aus dem Anfangsdarme entstehen; Bischoff, Rathke und Coste haben jenen frühen Zustand beobachtet, in welchem die Lungen durch einen kurzen Gang in den Anfangsdarm münden. Es liegt also hier jener frühe Zustand der unmittelbaren Communication des Anfangsdarmes mit den Lungen vor. Dadurch ist aber immer noch nicht das Verhalten jenes aus dem Schlund ausgestülpten Säckchens, der Mangel eines Verbindungsstranges zwischen diesem und dem oberen Ende des Oesophagus erklärt. — Der Annahme, dass der Schlund durch Ausstülpung in den Oesophagus sich öffne, steht die entwicklungsgeschichtliche Angabe entgegen, dass Speiseröhre und Schlund Theile des Anfangsdarmes seien. Vielleicht geben spätere Forschungen über den jetzt nicht zu enträthselnden Befund Aufschluss. —

Die bedeutende Erweiterung der gemeinsamen Schlund- und Trommelhöhle ist auch in pathologischer Beziehung von Interesse;

ich meine für die Lehre von den angeborenen Cystenhygromen. Man hat mit diesem Namen alle angeborenen cystischen Bildungen des Halses belegt, ohne auf deren Verschiedenheit in dem Bau, dem Sitz und der Entwicklung Rücksicht zu nehmen. So hat man die Bildungen der verschiedensten Art in einer Kategorie vereinigt und mit einem Namen belegt. Erst die genauere Untersuchung der einzelnen Geschwülste liess erkennen, dass dieselben eine ganz verschiedene Zusammensetzung darbieten, dass ihr Sitz ein verschiedener ist, dass sie von verschiedenen Organtheilen ausgehen. Ich selbst habe zwei Fälle von angeborenem Cystenhygroma des Halses genauer untersucht und darauf hingewiesen, dass das Wesen der Fälle, welche mir zur Untersuchung vorlagen, in einer cystoiden Degeneration des Zellgewebes zu suchen sei, und dass die Geschwülste, je nachdem das subcutane oder intermusculäre Gewebe ergriffen sei, oberflächlich oder tief sitzen (dieses Archiv Bd. 33 S. 190). Gleichzeitig hat Heusinger (daselbst S. 177 u. 441) in einer Arbeit über Halskiemenfisteln darauf aufmerksam gemacht, dass abgesehen von den Retentionscysten an der Stelle der früheren Kiemenspalten folgende Geschwulstformen auftreten:

- 1) Einfache Serumansammlungen (Hydropsie) in der fortbestehenden Kiemenhöhle.
- 2) Grössere Cystome.
- 3) Cystoide, welche eine ausserordentliche Neigung zu der Fortwucherung nach aussen, aber auch nach oben und unten zeigen.
- 4) Cystoide Enchondrome.
- 5) Parasitische Bildungen.

Während die von mir früher beschriebenen Fälle in dieses Schema sich leicht einreihen lassen — sie gehören zu den Cystoiden (3) — passt die Cystenbildung dieses Fötus in keine der von Heusinger aufgestellten Kategorien. Am nächsten steht sie noch den Hydropsien der Kiemenhöhle, unterscheidet sich aber von diesen dadurch, dass die Serumansammlung hier in einer Höhle statt hat, welche präexistirt und der gemeinsamen, stark dilatirten und nach oben blind endigenden Schlundtrommelhöhle entspricht, während die von Heusinger sogenannte Kiemenhöhle dadurch gebildet wird, dass ein Theil eines Kiemenganges nach zwei Rich-

tungen sich schliesst und durch Serumansammlung zu einer geschlossenen cystischen Höhle sich umgestaltet. Eine eigentliche Kiemenhöhle existirt bei normalem Entwicklungsmodus zu keiner Zeit. Von practischem Interesse sind diese Hydropsien der gemeinsamen Schlund-Trommelhöhle nicht, da das in dieser Richtung erkrankte Individuum wegen der blinden Endigung des Schlundkopfes nach oben lebensunfähig ist. - Die anatomische Differentialdiagnose der Cystoide und der Hydropsien der Schlund-Trommelhöhle kann keine Schwierigkeiten machen, wenn die Verschiedenheit des Wesens, der Entstehungsweise und des Entstehungsortes berücksichtigt wird. In dem einen Fall haben wir es mit einer Dilatation einer präexistirenden Höhle durch ein Secret der Wand, in dem andern mit einer Neubildung von cystoiden Räumen innerhalb eines Gewebes zu thun.

Diese Auseinandersetzungen legen auf das Bestimmteste dar, dass die Bezeichnung — Hygroma colli cysticum — wie sie zum Theil jetzt noch gebräuchlich ist, unseren Ansprüchen an die Nomenclatur in der Onkologie nicht mehr entspricht, da sie mit alleiniger Rücksicht auf die äussere Form in ihrem Wesen verschiedene Bildungen in eine Categorie unterbringt. Ich möchte daher den Vorschlag Heusinger's unterstützen, die angeborenen cystischen Halsgeschwülste mit den Namen, die bezüglich ihres Wesens das Richtige aussagen, zu belegen.

Die Anomalien des Herzens bieten, abgesehen von der Transposition, vielfaches Interesse. Ich erinnere an den Ursprung der Aorta und Pulmonalis aus dem Ventriculus dexter (hier sinister), an die mangelhafte Entwicklung des Septum ventriculorum, des linken Atrium, an das Fehlen des Ductus Botalli, sowie an das Vorhandensein eines Sinus communis und zweier Venae cavae superiores. Allein die Auseinandersetzung dieser Verhältnisse und deren Beziehung zu der Bildung des Herzens würde mich hier zu weit führen und darf ich dieselben umsomehr umgehen, als grade die letztgenannten Punkte vor kurzer Zeit durch W. Gruber eine ausführliche Bearbeitung erfahren haben.

Dagegen will ich unsre Befunde, um dieselben übersichtlicher zu machen, nach gewissen anatomischen Gesichtspunkten ordnen.

1) Störungen in dem Gebiet der Vorderlappen des Gehirns und des Olfactorius. Hierher gehört: Kleinheit und

Communication der Vorderhörner, Mangel des Corpus striatum, des Septum pellucidum und der Columnae fornicis, Mangel des Olfactorius, und zwar sowohl dessen Ursprungstheiles aus dem Gehirn, als des Tractus, Bulbus und der zur Nase gehenden Nerven.

2) Störungen in dem Gebiet des Primordialschädels und seiner Deckknochen. Diese sind: mangelhafte Entwicklung des Mittelstückes des Siebbeins und dessen Belegknochen (des Vomer), des vordern Keilbeinkörpers und der oberen Wurzeln der kleinen Keilbeinflügel (einfaches Foramen opticum), der Zwischenkiefer und Gaumenbeine; ferner die Verschmelzung der grossen Keilbeinflügel mit den Schläfenschuppen, der Alveolarfortsätze der Oberkiefer in der Mitte, der Gaumenbeine unter sich.

3) Störungen in dem Gebiet des Unterkieferfortsatzes des ersten Kiemenbogens. In diese Kategorie fallen der Mangel des Unterkiefers und der Zunge, die fehlerhafte Entwicklung der Fortsätze des Hammers, die Verschmelzung der Processus Foliani zu einem Knochenstabe, die Synotie.

4) Störungen in dem Gebiet des zweiten Kiemenbogens. Hier ist zu erwähnen: der Mangel des Steigbügels, des Musculus stapedius, der Eminentia papillaris, des Processus styloideus, des Ligamentum stylohyoideum und der kleinen Zungenbeinhörner.

5) Störungen in dem Gebiet des dritten Kiemenbogens. In dieser Rubrik ist der Mangel des Körpers, der grossen Hörner des Zungenbeins und der Zungenbeinmuskeln, mit Ausnahme des Mylohyoideus aufzuzählen.

6) Störungen in der Entwicklung der Nasen- und Mundhöhle.

7) Störungen in dem Gebiet des Anfangsdarmes. Hier sind anzuführen: der Hydrops der Schlund-Trommelhöhle, die unvollständige Entwicklung des Cavum Tympani, der Mangel der Eustachischen Röhre, die fehlerhafte Bildung des Oesophagus.

8) Störungen in dem Gebiet der Brust- und Unterleibsorgane. Diese sind: fehlerhafte Bildung des Herzens und totale Transpositio viscerum. —

Zum Schluss will ich noch den Versuch machen, die eben aufgezählten Entwicklungsmängel und Bildungsfehler in einen gewissen Zusammenhang zu bringen. Das Schwierigste dabei wird

sein, zu entscheiden, welchen Process man als den Ausgangspunkt, als das erste Glied in der Kette der Veränderungen aufzufassen habe. Ein Blick auf die Störungsgebiete lässt nicht verkennen, dass ein pathologischer Process (eine Verschmelzung) in der Mittellinie des Gesichts stattgefunden hat. Diess beweisen die Verschmelzung der Alveolarfortsätze der Oberkieferbeine in der Mitte, die Scheidewand in dem hinteren Theil der Mundhöhle, die Befestigung der beiden Hammerköpfchen an einem knöchernen Stab, die Annäherung der Knochen der Schädelbasis und der äusseren Ohren gegen die Mittellinie. Es fragt sich nur, was ist primär, was secundär und hat nicht ein weiterer pathologischer Process stattgefunden, der die eben erwähnten Vorgänge hätte einleiten können? In dieser Richtung ist vielleicht der Befund an der dilatirten Schlund-Trommelhöhle zu verwerthen. Nehmen wir an, es hätte die Hydropsie derselben zu einer Zeit begonnen, in welcher bereits die unteren Kiemenspalten vollständig, die oberste bis auf den Theil, welcher zum äusseren Gehörgang wird, verschlossen waren, so erklärt sich auf das Einfachste der Befund einer grossen Höhle, welche in der Richtung der früher ersten Kiemenspalte durch das Trommelfell nach aussen abgeschlossen ist, in welcher die Paukentaschen angedeutet sind, die Eustachischen Röhren fehlen. Es erklärt sich ferner der Mangel jener Theile, welche aus dem zweiten und dritten Kiemenbogen hervorgehen, indem die letzteren durch den Druck von Seiten der secretirten Flüssigkeit zur Atrophie kamen und lediglich zu der Bildung der Wandungen des Sackes verwendet wurden. Ausserdem ist vielleicht gestattet, anzunehmen, dass der Druck der Flüssigkeit nach oben und beiden Seiten die unvollständige Entwicklung der Theile veranlasst hat, welche aus dem Unterkieferfortsatz des ersten Kiemenbogens ihren Ursprung nehmen: der Hammerfortsätze und des Unterkiefers. Der Mangel des letzteren erklärt die Synotie, indem die zwischen den Einlenkungsstellen des Unterkiefers gelegenen Theile nicht wie normal durch den letzteren von einander entfernt werden und dadurch der Wachsthumintensität der anliegenden Theile ein abnorm freier Spielraum gegeben wird (Panum). Auf die Synotie liesse sich die Verschmelzung der beiden Hammerköpfe und deren Verbindung durch die vereinigten und verknöcherten Processus Foliani zurückführen: Ein Process, welcher

sich von der Mittellinie des Halses auf die des Antlitzes fortgesetzt und daselbst zu der Verschmelzung der Nasen- und Alveolarfortsätze der Oberkieferbeine, der Bildung der Scheidewand in dem hinteren Abschnitt der Mundhöhle u. s. w. Veranlassung gegeben hat. Dieser in der Mittellinie des Halses und Antlitzes herrschende Verschmelzungsprocess wäre dann schliesslich die Ursache verschiedener Hemmungs- und Defectbildungen gewesen. Zu den letzteren rechne ich den Mangel des Mittelstückes des Siebbeins und dessen Belegknochens, des Pflugscharbeins, so wie der Zwischenkiefer, zu den ersteren den Zustand der Mund- und Nasenhöhle. In welcher Beziehung der Defect der Zwischenkiefer zu dem Zustand der letztgenannten Höhlen zu bringen ist, habe ich bereits erörtert. — Aus dem Gesagten geht hervor, dass ich die Entstehung der Missbildung in eine frühe Zeit verlege; doch darf der Termin nicht weiter als in den Anfang des zweiten Monats zurückversetzt werden, weil erst in dieser Zeit die Kiemenpalten geschlossen sind, so dass die Kiemenbögen zu der Bildung eines Sackes verwendet werden konnten. Der Meckel. Fortsatz, der Unterkiefer bilden sich erst in der neunten Woche und es konnte mithin durch den Sack, der unmittelbar unter ihnen lag, ihre normale Entwicklung behindert werden. —

Ich beschränke mich auf diese kurze Ausführung des Versuches, die Entstehungsweise unserer Missbildung zu erklären. Dass ich bei demselben von einem pathologischen Process ausgegangen bin, die Hemmungs- und Defectbildungen auf diesen zurückzuführen suchte, daraus wird mir Niemand, der die Untersuchungen Panum's über die Entstehung der Missbildungen kennt, einen Vorwurf machen.

Erklärung der Abbildungen.


Tafel II. und III.

In Fig. I ist die Missbildung in $\frac{3}{4}$ natürlicher Grösse abgebildet, in Fig. II Antlitz und Hals in natürlicher Grösse. Die weiteren Bezeichnungen sind für beide Figuren dieselben. — Die beiden Abtheilungen der rüsselähnlichen Bildung sind mit a und b, deren Oeffnungen mit c und d bezeichnet. An den fast horizontal liegenden Ohren sieht man nach innen gegen die Mittellinie die äusseren Oeffnungen des äusseren Gehörganges (e), welche durch die Hautbrücke f von einander ge-

trennt werden. Dieselbe geht nach unten in den häutigen Ueberzug des Sackes g über.

Fig. III zeigt den durch einen Kreuzschnitt geöffneten Sack, in dessen Höhle die Musculi sternocleidomastoidei (a a) von beiden Seiten vorspringen. An dem Boden des Sackes finden sich zwei Oeffnungen, von denen die vordere (b) dem Aditus glottidis entspricht, die hintere (c) in einen blind endigenden Sack führt. Die Rinne d an der hinteren Wand endigt nach oben blind und geht nach unten sich verbreitend in den Schleimhautüberzug des Sackes über. An der Decke des letzteren sieht man in der Mitte das Knochenplättchen e durch, von dessen hinterem Rand jederseits ein feiner Fortsatz (f) auszugehen scheint. Derselbe verläuft nach aussen und vorn und liegt zum grossen Theil in einer Membran — dem Trommelfell (g) —, welches von einem rundlichen knöchernen Ring (h) — dem Paukenring — getragen wird. Nach unten und innen von dem Trommelfell sieht man eine grosse und mehrere kleine Ausbuchtungen (i), von denen die eine (k) stark nach hinten zurückweicht und eine unebene Wand besitzt, welche der inneren Trommelhöhlenwand entspricht. Vor dieser liegt ein Knochenfortsatz (l), welcher nach aussen und unten zieht und von seinem freien Ende häutige Fäden nach verschiedenen Richtungen aussendet.

Fig. IV stellt den Schädel von der Seite dar. Die Scheitel- und Stirnbeine sind normal gebildet, nur sind die Nasenfortsätze der letzteren mit den Nasenbeinen verwachsen. Die Schuppe (a) des Schläfenbeins steht tief und ist mit dem grossen Keilbeinflügel (b) verschmolzen. Die Alveolarfortsätze (c c) des Oberkiefers sind in der Mitte mit einander verwachsen und es ist die Knochenmasse, welche sich zwischen den Foramina infraorbitalia (d d) findet, sehr schmal, während die Entfernung des Bodens der Nasenhöhle (e) von dem Alveolarrand des Oberkiefers unverhältnissmässig gross erscheint. An dem letzteren haftet noch die sehr dicke und wulstige Gaumenschleimhaut (f), während der Ueberzug an dem Boden der Mundhöhle (g) dünn ist.

Durch die Abbildung in Fig. V soll zunächst das Verhältniss der Gehörknöchelchen zu einander und den benachbarten Theilen anschaulich gemacht werden. a entspricht dem blinden Ende des rinnenförmigen Schlundes. Vor diesem liegt der Knochenstab b, der an seinen Enden zu kleinen Köpfchen (c) anschwillt. Von diesen entspringt ein knorpeliger Fortsatz (d), der nach aussen und vorn verläuft und zum grössten Theil in dem Trommelfell (e) liegt, dessen grösste Peripherie durch eine punctirte Linie angegeben ist. An den Köpfchen des Knochenstabes articulirt mit concaver Gelenkfläche ein Knöchelchen, dessen Körper (f) nur zur Hälfte frei liegt, während der eine Fortsatz (g) in seiner ganzen Länge zu sehen, der andere dagegen vollkommen hinter der Schläfenschuppe verborgen ist. Vor dem Knochenstab findet sich das Knochenplättchen h, dessen Basis dem ersten anliegt, während die Spitze nach vorn gerichtet ist. Dasselbe verdeckt den schmalen Gaumen vollständig. Die Gaumenfortsätze (i) der Oberkieferbeine sind sehr schmal, und es nehmen den grössten Theil des Raumes die sehr breiten Alveolarfortsätze (k) ein. Die letzteren sind nach vorn in  mit einander verschmolzen, während die ersteren durch eine Naht getrennt sind.

Die Fig. VI. entspricht einem schematischen Durchschnitt durch die Mittellinie des Schädels und Antlitzes. Von der Schädelhöhle aus gelangt man durch die gemeinsame, in der Mitte gelegene Foramen opticum (a) in die Augenhöhlen, welche in den hinteren Theilen durch eine grosse Lücke (b) mit einander communiciren. Die Nasenhöhle (c) ist buchtig, endigt nach hinten blind, mündet nach vorn durch die kleine Nasenöffnung d. Sie wird zum Theil von den Knochen des Antlitzes begrenzt, zum Theil liegt sie vor diesen und erstreckt sich nach oben, unten und auf beiden Seiten. Die Mundhöhle (e) wird nach oben begrenzt von dem knöchernen Gaumen (f) mit seiner Schleimhaut (g), nach unten und vorn von einer Muskelmasse, nach unten und hinten von dem dreieckigen Knochenplättchen h, dessen hinterem Rand der querdurchschnittene Knochenstab i anliegt. In dem hinteren Abschnitt wird die Mundhöhle durch eine Scheidewand (k) in zwei Abtheilungen geschieden, welche nach unten zu dem schmalen blind endigenden Gaumen (l) sich vereinigen. Das blinde Ende (m) des Schlundes (n) findet sich hinter dem Knochenstab, während das blinde Ende des Gaumens über demselben liegt.

(Die Knochen sind durch horizontale, Muskel, Haut etc. durch senkrechte Striche angegeben.)

IX.

Mittheilung eines angeborenen Lungenfehlers.

Von Dr. E. Ratjen,

Hilfsarzt am Allgemeinen Krankenhaus in Hamburg.

(Hierzu Taf. III. Fig. 4.)

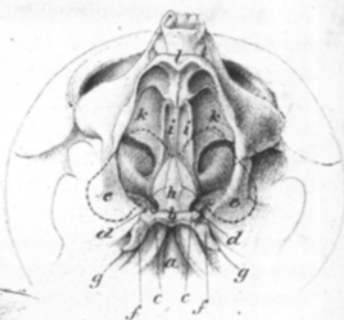
Durch die freundliche Güte des Herrn Dr. Tüngel, Oberarztes der medicinischen Abtheilung des Allgemeinen Krankenhauses bin ich in den Stand gesetzt, folgenden, soviel mir bekannt, in der Literatur einzig dastehenden Fall mitzutheilen.

Am 25. Januar 1866 wurde von mir ein Kranker, Namens Aug. Sch., Gastwirth, 49 Jahre alt, gebürtig aus Kuhnhardtsdorf bei Königsberg, in die medicinische Abtheilung aufgenommen; derselbe war vielfach in der Welt herumgekommen, hatte u. A. in Australien einige Jahre zugebracht. Sch. war seit 4 Wochen an der linken Seite gelähmt, vor 12 Jahren hatte er an einer Lähmung der rechten Körperhälfte gelitten; beide Male waren diese Lähmungen plötzlich eingetreten unter Anfällen von Bewusstlosigkeit; das rechte Bein und der rechte Arm sollen ihre volle Bewegungsfähigkeit sehr bald wieder erlangt haben, indessen seit jenen 12 Jahren die linke Pupille bedeutend weiter sein, als die rechte; die Bewegungsfähig-

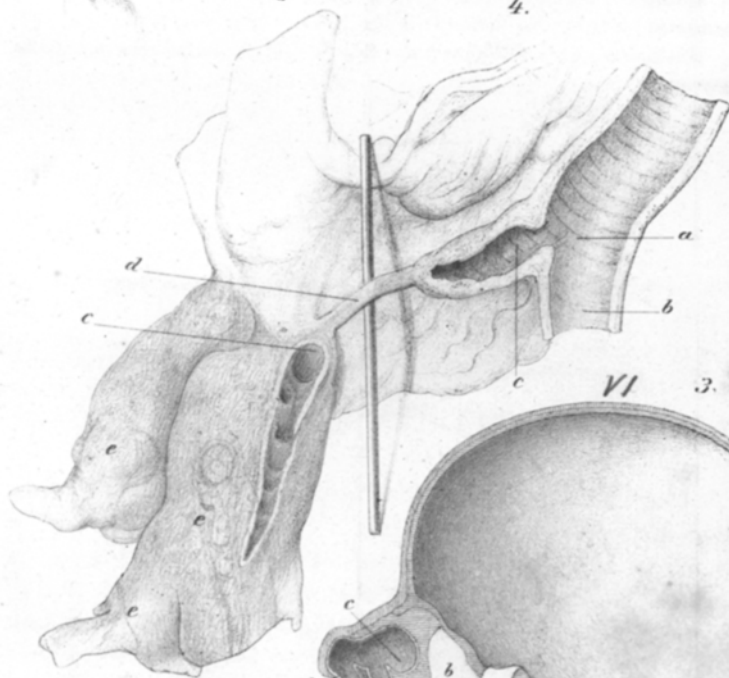
IV
1.



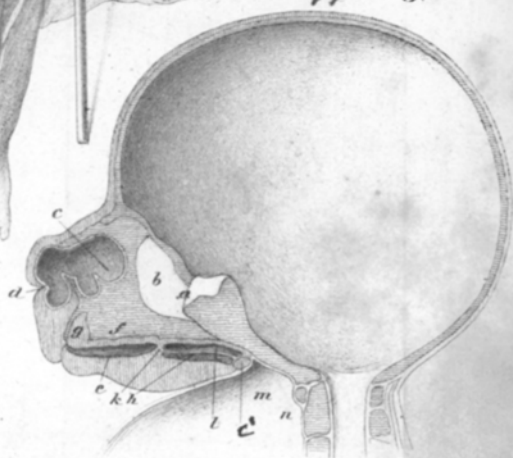
V
2.



4.



VI
3.



W. H. Schlegel.

A. Schlegel del.