

Erklärung der Abbildungen.

Tafel IV.

Stammbaum der diabetischen Familie. A Stammvater. I—V seine 5 Kinder. 1—29 die 29 Enkel; 30—85 die 56 Urenkel. Innerhalb einer jeden Generation bezeichnen die kleineren Scheiben die weiblichen, die grösseren die männlichen Familienglieder; die älteren Glieder stehen auf der linken, die jüngeren auf der rechten Seite. Die Diabetiker sind durch senkrecht schraffierte, die von Diabetes freien Individuen durch wagerecht schraffierte Scheiben gekennzeichnet. Die nicht schraffirten Ringe bezeichnen solche Kinder, von denen man nicht wissen kann, ob sie Diabetes hatten, entweder, weil sie in den ersten Monaten starben (dann findet sich in der Mitte des Ringes ein Kreuz), oder weil sie noch in zartestem Alter sich befinden. Die in späterem Alter (jenseits des 1. Jahres) Verstorbenen sind durch ein über dem Kreise befindliches Kreuz bezeichnet. Die nähere Zusammengehörigkeit der einzelnen Glieder der 3. Generation mit jenen der zweiten, sowie derjenigen der 4. Generation mit jenen der dritten ist durch verbindende Linien angedeutet. — In Bezug auf Namen, Alter, Wohnort, Krankheitsgeschichte etc. der einzelnen Familienglieder ist der Text zu vergleichen.

V.

Ein Fall von Arhinencephalia unilateralis bei einem erwachsenen Manne.

Von Dr. A. Selenkoff,

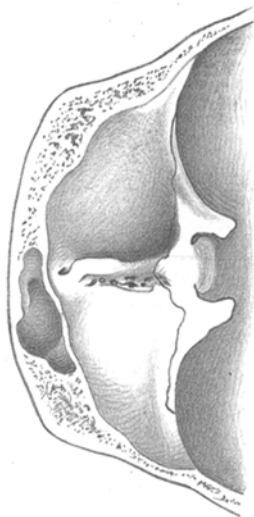
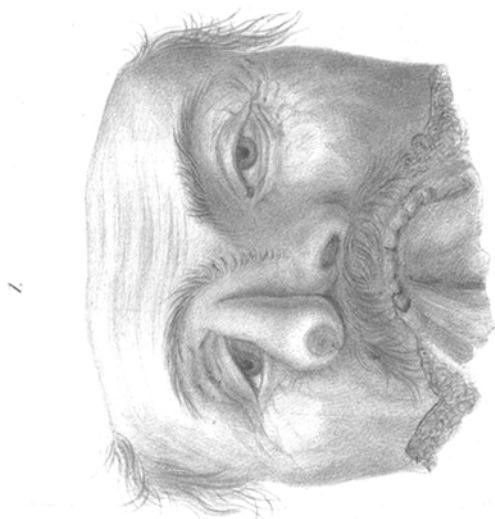
äit. Ordinator am ausserstädtischen Hospital in St. Petersburg.

(Hierzu Taf. V.)

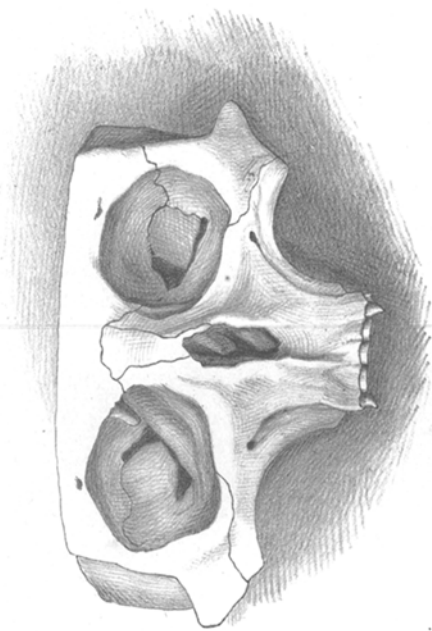
Am 2. Juli vorigen Jahres fand ich im Aufnahmezimmer des ausserstädtischen Hospitals den 34jährigen finnischen Bauern Matthias Passek, welcher wegen allgemeiner Schwäche und Fieber daselbst eintreten wollte und mir durch die unten näher zu beschreibende Missbildung im Gesichte derart auffiel, dass ich ihn sofort in meine Abtheilung aufnahm.

Die Untersuchung ergab Folgendes:

Pat. ist von mässigem Ernährungszustand, sieht älter aus, als er angiebt; Sensor. comm. leicht benommen, doch spricht resp. antwortet Pat. nichts Ungereimtes. Temp. 39,5 bei schwachem frequentem Pulse, grosse Hinfälligkeit, Dyspnoe; in den unteren Lungentheilen Oedem, in den oberen kürzerer Percussionsschall und geschwächtes Athemgeräusch, kleine Leber,



3.



Oedem der Füsse bis zur Hälfte der Unterschenkel. Habitueeller starker Branntweingenuss zugegeben.

Die rechte Nasenhälfte durch ein vom inneren oberen Rande der Orbita herabhängendes, weiches, rüsselförmiges Gebilde ersetzt, welches durch die am unteren abgestumpften Ende vorhandene feine Oeffnung bis zur Wurzel für eine Sonde durchgängig ist und bei Druck eine dünne schleimige Flüssigkeit mit Luftblasen ausströmen lässt. Augenlider rechts nicht schlussfähig, am unteren leichtes Ectropion; beständiges Thränenträufeln; Cornea pannös entartet, vollständig undurchsichtig. Pat. bezeichnet die Missbildung als angeboren und mit ihm im Verhältniss gewachsen; wann das rechte Auge erblindet, weiss er nicht anzugeben.

Trotz Besserung des Allgemeinzustandes bei Excitantien und Branntwein bekam Pat. in der 3. Nacht einen Anfall von Delirium, wobei er sich mit dem schweren eisernen Speibecken drei Hiebe gegen den Schädel versetzte und damit ebenso viele Hautwunden über dem linken Os parietale beibrachte. Darauf 24stündiger Sopor bei normaler Temperatur, dann Aufregung, Winseln und Klagen über Kopfweg, Sensorium wechselnd benommen; im Laufe der nächsten 2 Wochen allmählich zunehmender Kräfteverfall, schliesslich Coma und Tod 26 Tage nach der Aufnahme, bei aseptisch verheilten Wunden.

Bei der Section fand ich beiderseits hochgradiges Lungenödem, kleine fettig entartete Leber, fettige Degeneration der Nieren, schlaffe anämische Milz. Keine Schädelfissur; Dura stark verdickt, hyperämisch, an der Convexität bedeutende, in die Knochen hineingewucherte Pacchioni'sche Granulationen. Pia-Gefässe erweitert, starkes trübes Oedem, besonders an der Convexität, doch auch an der Basis; keine Pseudomembranen; Hirnsubstanz blutarm, weich; Seitenventrikel wenig erweitert, enthalten farbloses Serum. Hemisphären vollständig geschieden. Rechter Bulbus olfactorius nur rudimentär entwickelt, in Form eines vielleicht 1 cm langen Fortsatzes an der entsprechenden Stelle. Chiasma gut ausgebildet¹⁾.

Das Gesicht bietet folgende Anomalien (Fig. 1):

Die rechte Augenspalte erscheint als ungefähr gleichschenkliges Dreieck, dessen Spitze im lateralen Augenwinkel liegt; die Lider nicht schlussfähig. Die Basis des Dreiecks, von dem gleich zu beschreibenden Gebilde bedeckt, stellt eine leicht lateral geneigte verticale Linie von 1,1 cm dar, welche ausschliesslich von dem umgeknickten oberen Lide gebildet wird. Keine Thränenpunkte. Cornea pannös, Wölbung derselben abgeflacht. Am unteren Lid in der medialen Hälfte geringes Ectropion. Die Haut des oberen Lides geht allseitig direct in das vom medialen Theil des oberen Orbitalrandes über den medialen Augenwinkel herabhängende, rüsselähnliche, weiche Gebilde über, welches in Form einer langgezogenen Birne an dem rein

¹⁾ Das Gehirn ist leider durch Nachlässigkeit des Sectionsdieners verloren gegangen, so dass genaue Maasse fehlen.

häutigen Stiel frei beweglich ist (Taf. V). Dasselbe trägt an dem kolbig erweiterten, abgestumpften Ende eine muldenähnliche, kreisförmige Vertiefung mit seichten Unebenheiten bis Hanfkorngrösse, mit kurzen Haaren bewachsen. Maasse: Länge vorn 4,4 cm; Durchmesser des Stiels 0,8, der Mitte 1,3, des unteren Drittels 2,0 cm. Am hinteren Segment der Mulde befindet sich eine Oeffnung, welche eine Sonde von 0,3 Dicke passiren lässt und in einen den ganzen Rüssel durchsetzenden Kanal führt. An der Ansatzstelle des Stiels ist durch die häutige Bedeckung ein styloider knochenharter Fortsatz durchzufühlen, dessen Beschreibung weiter unten folgt. Nach Spaltung der hinteren Wand des Hohlrüssels erweist sich die ihn durchsetzende Höhle als in ihrer Form durchaus den äusseren Contouren desselben entsprechend. Dicke der Wandung oben 0,3, Mitte 0,7, unten 0,5 cm. Die Höhlung ist von glatter Schleimhaut ausgekleidet und lässt sich bis in einen feinen, den genannten Fortsatz durchsetzenden Kanal verfolgen, welcher an der Orbitaldecke blind endet.

Der Nasenrücken oben stark abgeflacht, sonst anscheinend wohl und symmetrisch gebildet; Knochen gut durchzufühlen, rechts flacher als links; weiter abwärts fehlt die ganze rechte Nasenhälfte. Die linke ist wohlgebildet, ragt im Spitzentheile ca. 0,7 über die Medianlinie nach rechts hinaus; die äussere Decke geht, steil nach hinten abfallend, direct in die Haut der rechten Wange über. Das einzige, linke Nasenloch länglich oval, etwas mehr frontal gestellt als gewöhnlich. Länge der Nase 3,6; grösste Breite unten 2,6. Nasenloch 0,9—0,5. Ausserdem bieten sich folgende Asymmetrien: Die rechte Augenbraue geht über die Ansatzstelle des Rüssels bogenförmig geschwungen auf die rechte Seite der Nase über und bis zur Hälfte der letzteren herab; die Haare sind in diesem Theile ziemlich radiär gestellt. Die Länge der Braue beträgt im Ganzen 7,7; links nur 6,1. Auf diese Weise liegt das untere Ende der rechten Braue um 2,3 tiefer als das der linken. In der Mitte der Glabella mehrere aufrecht stehende Haare, welche beide Brauen vereinigen.

Distanz der Cornealcentren	6,8 cm
- - medialen Augenwinkel	4,2 -
Breite der Augenspalte rechts	2,4 -
- - - links	2,8 -
Längste Cilien links	1,0 -
- - rechts	0,8 -

Die sonst symmetrisch gebildete Oberlippe zeigt keine Spur von Filtrum. Die struppigen Schnurbartaare, welche rechts etwa 0,5 über die Höhe der Nasenspitze hinaus sich verbreiten, halten, nur mit Ausnahme des linken Drittels, die Richtung nach rechts ein. Ligamentum labii internum fehlt.

Der harte Gaumen ist in seinen weichen Bedeckungen an der Grenze des mittleren und rechten Drittels von einer spaltförmigen, vorn in 4 kurze Zweige auslaufenden Längsfurche durchzogen, welche 0,7 vom Schneidezahn entfernt beginnt und hier 0,6 tief ist, sodann immer oberflächlicher wer-

dend geradlinig nach rückwärts verläuft und ca. 0,6 vom harten Gaumen freilässt. Die Sonde dringt nirgend auf oder durch den Knochen. Der weiche Gaumen bietet nichts Abnormes. Der Alveolarfortsatz trägt rechts 1 Schneidezahn und Eckzahn, keinen Raum für den zweiten Schneidezahn; links 2 Schneidezähne, Eckzahn, 1. und 4. Backzahn; der übrige Theil von glattem Zahnfleisch bedeckt. Hinten bietet die Nasenhöhle nur die linke Choanenöffnung, welche von regelmässig ovaler Form (2,0 bis 2,5) und breiter als hoch ist. Statt der rechten Oeffnung präsentirt sich eine knöcherne, von glatter Schleimhaut bekleidete, flache Mulde von 1,7 Höhe und 1,1 Breite, welche im unteren, medialen Theil einen blinden Trichter von 0,5 Tiefe und 0,4 grösstem Durchmesser zeigt. — Die obere Fläche der Schädelbasis bietet in den hinteren Theilen keine Anomalie. Die vordere Schädelgrube (Fig. 2) zeigt eine schwache, etwas abgerundet flache Entwicklung der übrigens deutlichen Crista; Fehlen des Os ethmoidale und der Lamina cribrosa rechts, bei schwacher Entwicklung links; an Stelle des rechten Siebbeins eine glatte Einsenkung im Frontale, ziemlich scharf von der Crista abfallend (Fig. 3). Nach horizontaler Durchsägung 0,8 über den oberen Orbitalrändern zeigt das Os frontale als grössten Dicken-durchmesser rechts 1,5, links 2,0. Die Frontalhöhle links 3,5 lang, 1,3 tief, etwa 0,5 über die Medianlinie hinausgreifend; rechts fehlt sie vollständig. Die Foramina opticum, rotundum, ovale, die Fissurae orbitales superiores und Processus clinoides wohl ausgebildet und symmetrisch.

Nach Umschneidung der Conjunctivalsäcke in den Umschlagsfalten und Entfernung sämtlicher Weichtheile des Gesichts mit dem Raspatorium präsentirt sich das Gesichtsskelet als allgemein asymmetrisch (Fig. 3):

Die oberen Grenzen der Orbitae in gleicher Höhe, die untere rechts 0,4 tiefer als links; ebenso das Foramen infraorbitale. Dem entsprechend misst der Durchmesser der Orbitalöffnung rechts 3,8, links 3,4, in verticaler wie horizontaler Richtung. Von dem unteren Orbitalrande bis zum unteren Rande des Processus zygomaticus max. sup. links 2,0, rechts 1,7. Entfernung des Foram. infraorbit. von der Mittellinie links 3,0; rechts 2,6. Glabella flach. Linkes Os nasale stark entwickelt (Länge 3,3; Breite oben 1,8, Mitte 0,8), nahezu frontal gestellt, mit dem oberen Theil über die Mittellinie 0,7 nach rechts hinausgreifend, schief von oben rechts nach unten links gelagert, in einer Länge von 1,2 sich an der Begrenzung der einzigen Nasenöffnung theilnehmend. Rechts fehlt das Os nasale vollständig; der Process. nasal. des Oberkiefers ist dafür stark entwickelt, so dass seine Breite in der Höhe der Fossa sacci lacrymal. der Breite links gleichkommt.

Die Fossa sacci lacrym. liegt rechts entsprechend dem oben Angegebenen tiefer, ist blind und enthält einen kleinen Blindsack, welcher als Rudiment des Thränsackes erscheint. Links normale Verhältnisse. Am oberen medialen Winkel der rechten Orbitalöffnung, mit dem vordersten Theil des Daches beschränkt beweglich verbunden, ragt sagittal in fast horizontaler, leicht nach vorn geneigter Richtung ein 0,9 langer, 0,5

dicker, im Ganzen cylindrischer, knöchern-knorpeliger Fortsatz hervor, an welchem der oben beschriebene Hohlrüssel befestigt war. Die untere Wand des Fortsatzes ist von dem ihn durchsetzenden feinen Kanal aus leicht zu durchschneiden (knorpelig); der Kanal endet blind am Orbitaldach. Rechtes Nasenloch fehlt; linkes symmetrisch gelegen, lang oval, weit (2,5 hoch, 0,9 breit), frontal gestellt, median durch eine scharf vorspringende Crista, unten durch einen stark zurücktretenden Knochenrand, sonst normal begrenzt. Als directe Fortsetzung der genannten Crista läuft eine ebenso scharfe bis zum Rande des Alveolarfortsatzes hin. Entfernung von dieser Crista bis zur äussersten Grenze des frontalen Theils des Alveolarfortsatzes links 2,0, rechts 1,6. Der knöcherne Gaumen besitzt rechts eine tiefe glatte Einsenkung.

Nach Entfernung der Orbitaldächer durch Sägeschnitte erweist sich der Durchmesser des rechten Bulbus etwa um 0,2, der des rechten Nerv. opticus um 0,1 grösser als links, entsprechend der grösseren Weite der knöchernen Höhlungen.

Nach sagittaler Durchsägung des Knochens durch die Mitte der Choane und des Nasenlochs zeigt sich die Nasenhöhle etwas kurz (4,7 gegen 5,7 an einem der Grösse nach entsprechenden Normalschädel) und niedrig (3,1 gegen 4,5), dagegen breiter als normal (1,8 gegen 1,5). Die mediale Wand der Höhle geht in ihrer Mitte um einige Millimeter über die Medianlinie hinüber, ist flach muldenförmig, glatt, und hat in ihrem oberen Theil, von der obersten Muschel verdeckt, eine rundliche Ausbuchtung von 1,5 Durchmesser, welche 1,0 von der Mittellinie nach rechts blind endet. Ethmoidalzellen gering an Zahl (4), aber gross, die hinterste derselben ist symmetrisch frontal gelagert, mit ovalem Durchschnitt, ungewöhnlich gross (2,2 hoch, 1,3 tief, 2,0 breit). Die 3 Muscheln wohlgebildet.

Der symmetrisch angebrachte Sägeschnitt der rechten Seite bietet, ausser den Querschnitten der angeführten, über die Mittellinie hinausragenden Hohlräume, ein dichtes Netzwerk von festen Knochenbälkchen, in dessen Maschen zarteres Knochengewebe eingebettet ist, — das Ganze eburnirter Spongiosa ähnlich, in welcher die obere Grenze des Vomer gleichsam angedeutet erscheint, ohne jedoch scharf hervorzutreten. Im vorderen Theil, auf der Höhe des unteren Orbitalrandes, eine 0,1—0,3 dicke, sagittal schief von vorn oben nach hinten unten gelegene, kleine Einlage von Knorpel. Nur der obere vordere Theil des Durchschnitts, entsprechend der sonst von den Ethmoidalzellen eingenommenen Gegend, ist von gröber fächerigem Bau, von festwandigen Zellräumen von circa Hanfkorngrösse durchsetzt, welche jedoch keine Schleimhaut enthalten. Die auf diese Weise die rechte Nasenhöhle ersetzende Knochenmasse ist hinten an Stelle der Choane durch einen scharfen, an dem Proc. pterygoides anliegenden Rand von letzterem geschieden und heller als derselbe.

Highmorshöhle rechts nicht vorhanden, links normal.

Unterkiefer bietet nichts Abnormes.

Fassen wir kurz die beschriebenen Anomalien zusammen, so haben wir im gegebenen Falle ein rechtsseitiges Fehlen: 1) des Olfactorius und des Os ethmoidale bei sonst normalem Hirn, 2) der Stirnhöhle, 3) des Nasenbeins, 4) der Nasenhöhle, des Canalis nasolacrymalis und der Highmorshöhle, welche durch Knochengewebe mit vorn eingelagertem Knorpel ersetzt sind, 5) des Vomer, 6) des Zwischenkiefers nebst seinem Schneidezahn, 7) der Nasenweichtheile und des Nasenknorpels, welche durch einen vom oberen Orbitalrande herabhängenden, innen von Schleimhaut ausgekleideten weichen Hohlrüssel ersetzt sind.

Die um die verknöcherte Nasenhöhle liegenden Theile — Orbita, linke Nasenhöhle, Palatum durum dextrum, sowie rechte Seite der vorderen Schädelgrube — sind wie durch narbige Zusammenziehung dem Centrum derselben näher gerückt. Dabei ist ein gewisses Vicariiren in der Ausbildung der vorhandenen, zum Riechorgan gehörigen Höhlen nicht zu verkennen.

Einzureihen wäre die vorliegende Missbildung nur in die noch kürzlich von Professor Kundrat in Graz eingehend bearbeitete Gruppe der Arhinencephalen, welche er auf S. 13 seiner Monographie¹⁾ folgendermaassen charakterisirt:

„Zwei Augen in gesonderten Lidspalten und wenigstens theilweise gesonderten Orbitis, einen Rüssel oder diesem ähnliche Verbildung der Nase, der unter der Stirn in der Gegend der Nasenwurzel sitzt, nach abwärts gerichtet ist. Kleinheit des Schädels und besonders des Gesichtes mit Fehlen der Zwischenkiefer und des gesammten Septum der Nase, wenn dieses nicht im Rüssel erhalten, Fehlen der Muscheln, des Siebbeins in seiner horizontalen und verticalen Platte, Aneinanderlagerung der Oberkiefer und Gaumenbeine in der Mittellinie. Mangelhafte Entwicklung des gesammten Vorderhirns, Defectbildung oder Verschmelzung der Riechnerven, getrennte oder zum Theil verschmolzene Nervi optici.“

Die Einseitigkeit der Monstrosität, und zwar bei einem erwachsenen Manne mit sonst guter Gehirnbildung, scheint als

¹⁾ Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. Graz 1882.

Unicum dazustehen. Eine Andeutung daran begegnet uns nur im 101. Falle von Otto (*Sexcentorum monstrorum descriptio*, von Kundrat S. 25 citirt): „*naris sinistrae nullum vestigium adest, in sinistro latere nullum nasi cavum reperitur, cujus locum massa quaedam cartilaginea occupat.*“ Doch ist dieses ein mangelhaft beschriebener Fall ohne Rüsselbildung, eine Cebocephalie, mit Verkümmern der Ohren und wahrscheinlich bedeutender Missbildung des Gehirns complicirt.

Eine genaue Erklärung der Entwicklungsgeschichte des curiosen Falles muss ich speciellen Fachcollegen überlassen und kann hier nur andeuten, dass man eine nur linksseitige Entwicklung des Riechlappens aus dem secundären Vorderhirn und demgemäss des zwischen den Riechgrübchen liegenden, von His sogenannten Nasenfeldes annehmen könnte. Aus letzterem geht der Stirnfortsatz hervor, welcher den hier rechtsseitig fehlenden Theilen — Siebbeinplatte, Nasenseptum, Zwischenkiefer — zur Grundlage dient (Kundrat l. c. S. 93).

Arhinencephalia, spec. Ethmocephalia (G. St. Hilaire) unilateralis wäre somit ein nicht unpassender Name.

Die beigegebenen 3 Abbildungen, welche ich der Freundlichkeit meiner Collegen Dr. Dehio und Dr. Karpowicz verdanke, finden ihre volle Erklärung im Text.

Eine angenehme Pflicht ist es mir, dem Herrn Prof. Dr. Tarenetzki, Prosector am anatomischen Institut der militärmedizinischen Akademie in St. Petersburg, für seine liebenswürdige Unterstützung bei der vorliegenden, mir als practischem Arzte ungewohnten kleinen Arbeit meinen aufrichtigen Dank zu sagen. Das Präparat wird in der Sammlung des genannten Institutes aufbewahrt.
