

XV.

Hemicrania, Encephalon trilobulare und Schistoprosopus.

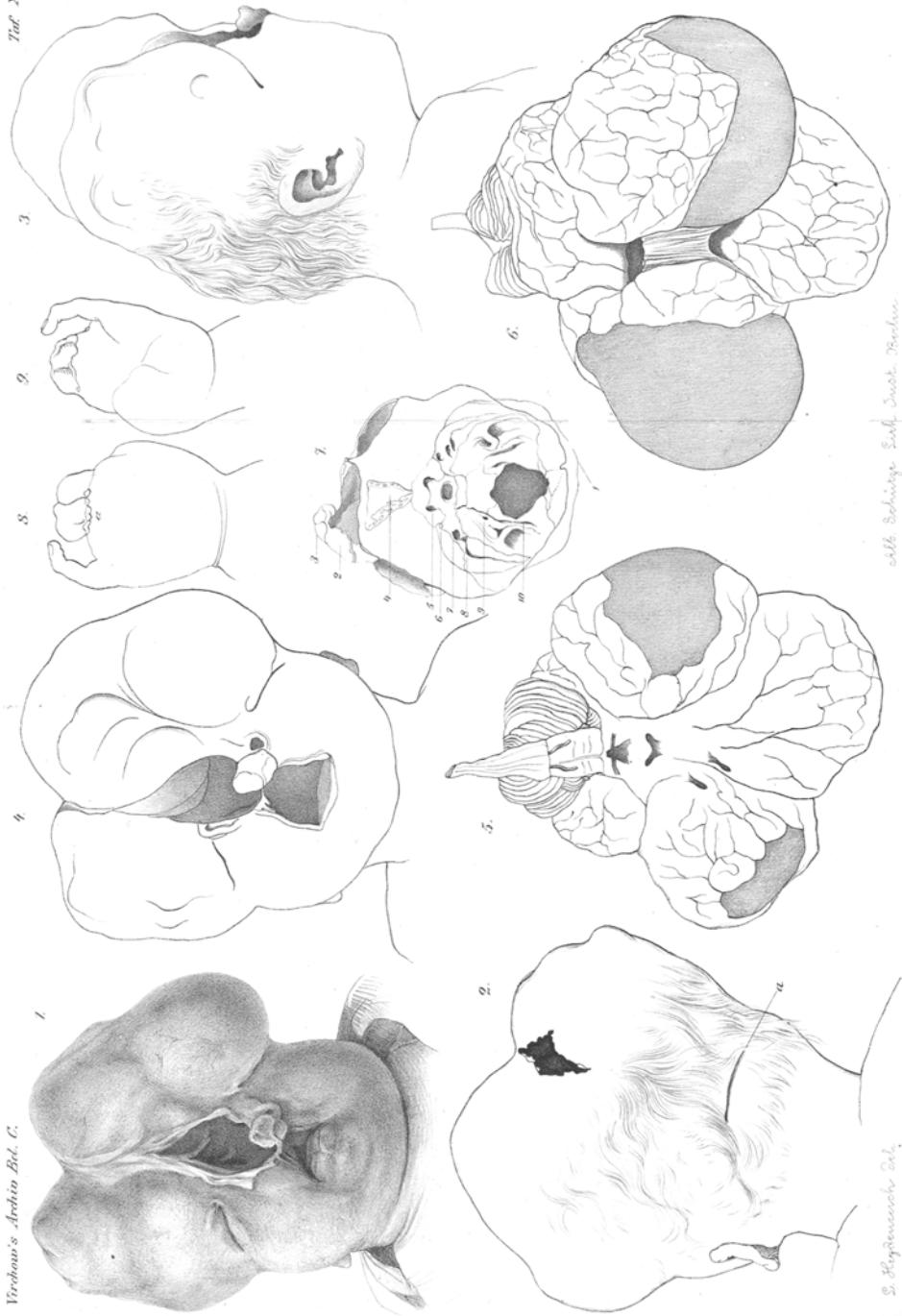
Von Dr. L. Heydenreich in St. Petersburg.

(Hierzu Taf. XI.)

Die zu besprechende Missbildung ist eine seltene Erscheinung unter den im St. Peterburger Findelhause vorgekommenen Fällen, indem eine ähnliche auch mit Spina bifida uncomplicirte blos 2 Mal seit 1850 vorgekommen ist, also 2 Mal unter 239828 in das Haus aufgenommenen Kindern.

Und dennoch war der erste Fall (1850, Knabe 2378) nicht so ausgesprochen hemicranisch wie dieser, in dem Theile des knöchernen Schädels vorhanden waren, die dem unter der Haut liegenden Gehirn die Gestalt eines dreitheiligen Kleeblattes gaben. Beim gegenwärtigen Fall giebt es gar keine Spur von knöcherinem und auch fast kein membranöses Schäeldach¹⁾. Wir hal-

¹⁾ Aber auch in der einschlägigen Literatur scheint die gleiche Kopf-difformität nicht häufig beobachtet worden zu sein, da derselben weder bei Förster (D. Missbild. d. Mensch. 1861), noch bei Ahlfeld (Atlas d. Missbild. 1882), Vrolik (Tab. ad illustr. embryogen. homin. 1849), Ammon (D. angeb. chirur. Krankh.), Sandifort (Museum anatom.), Otto (Monstruor. sexcent. descript. 1841), Panum (Untersuch. üb. d. Entsteh. d. Missbild. Berl. 1860), Darest (Compt. r. Bd. 33. 1861 und La product. artific. d. monstruosités. Paris 1877) Erwähnung gethan wird. Es werden entweder lange Reihen von Hemicephalien, Anencephalien oder Hydrocephalien oder Hirnhemien vorgeführt. Reine mit Spina bifida uncomplicirte Fälle unserer Art hat J. Geoffroy St. Hilaire „hyperencéphalie“ genannt (Hist. génér. et partie d. anomal. de l'organisme. I. 1837. p. 214) und scheint seiner Angabe gemäss Duchateau (Journ. compl. d. sc. med. t. VIII. p. 377) der erste gewesen zu sein, der einen einschlägigen Fall beschrieb (mir nicht zugängig gewesen). J. Geoffroy St. Hilaire beschreibt die Hyperencephalie so: „Point de fissure spinale. Encephale situé en très grande partie hors de la boîte cérébrale et au dessus du crâne dont la partie super. manque presque complètement.“



ten es deshalb nicht für überflüssig, den Fall etwas näher zu betrachten und seine wahrscheinliche Entstehungsursache zu beleuchten.

Hiebei halte ich es für eine angenehme Pflicht das freundliche und liberale Entgegenkommen des Herrn Oberarztes des Findelhaus Dr. Froebelius dankend hervorzuheben.

Maria Dimitriewa, No. 5131, wurde als ausgetragenes Kind am 18. Juli 1884 geboren, den folgenden Tag in's Haus gebracht und lebte bis zum 3. August, d. h. 16 Tage. Die Eltern blieben leider unbekannt. Bei der Aufnahme wog sie 2360 g, bei einer Körperlänge von 46 cm und Brustumfang = 30 cm. Nach dem Tode betrug das Gewicht blos 1950 g. Das Gewicht begann sofort nach der Aufnahme zu sinken, so dass dasselbe bereits nach 3 Tagen

den 22. Juli	2150	betrug
- 27. -	2100	-
- 28. -	2070	-
- 29. -	1980	-
- 1. Aug.	1970	-
- 2. -	1950	-

Auch die Körpertemperatur sank sehr rasch, so dass bereits vom 5. Tage nach der Geburt Wärmflaschen angewandt werden mussten.

Temperatur am 27. Juli	Morgens	33,5,	Abends	33,2
-	- 28. -	-	33,7,	- 33,7
-	- 29. -	-	34,5,	- 34,1
-	- 30. -	-	33,1,	- 33,5
-	- 31. -	-	32,6,	- 33,5
-	- 1. Aug.	-	32,6,	- 31,7
-	- 2. -	-	30,8,	- Agone.

Trotzdem sog das Kind Anfangs sehr gut, war ziemlich beweglich, schrie wenig, doch mit ziemlich lauter Stimme, öffnete hin und wieder die Augen und zeichnete sich durch Schlafsucht aus. Nach dem 5. Tage aber hörte es allmählich auf zu saugen (man nährte es durch Klystiere), schrie nicht mehr, konnte nicht mehr die Augen öffnen, wurde kühl und kam nicht mehr aus einem schlafähnlichen, halb comatösen Zustand heraus. 2 Tage vor dem Tode konnte man hinten Crepitation und Rasselgeräusche in den Lungen wahrnehmen. Die Ausleerungen waren die ganze Zeit über normal. Die Haut hatte eine leichte icterische Färbung und bestand in den ersten Tagen eine leichte Conjunctivitis. Blos einmal, am Tage der Aufnahme, war ein Anfall chronischer Krämpfe beobachtet worden, der sich nicht wiederholte. Die Autopsie ergab beiderseitige katarrhalische Pneumonie hinten und Oedem.

Aeusseres Aussehen.

Das auffallendste am Körper der Maria Dimitriewa war der merkwürdig

gebildete Kopf, eine Hemicephalie — völlige Abwesenheit des knöchernen Schädeldaches, verbunden mit einer Gesichtsspalte, Schistoprosopus, und einigen Defecten an den Fingern der Extremitäten (Fig. 1—9).

Der Kopf endigte oben in eine überstehende, wallende, halbfeste, blasenartige Bildung, die mit Haut bedeckt über den Knochenrand des Schädelrestes besonders vorne überhing und aus 3 Haupt- und einigen untergeordneten blasenartigen Gebilden zu bestehen schien. Die eine Hauptblase lag rechts, die zweite etwas links von der Mitte, die dritte neben letzterer noch mehr links und nach aussen. Aber zwischen der rechten und mittleren Blase zog ein narbiger, derber, fester, weisslich-rosa gefärbter Strang — offenbar vernarbte Reste einer Verwachsung mit den Eihäuten. Dieser Strang begann eigentlich schon am unteren Ende beider Nasenhöhlenränder, vereinigte sich oben in der Vereinigung beider Ränder zu einem einzigen Strange, und ging nun von hier, sich tief zwischen beiden Blasen eingrabend und diese theilend, nach hinten (Fig. 1 und 2), wo er im oberen Viertel des Kopfes mit einer fetzenartig abgestorbenen Membran endigte, die gangränescirend, von einem eiternden und röthlichen geschwollenen Graben und Wall — einer linea demarcationis — umgeben war. Auch war ein Theil des Schorfes bereits von einigen Seiten untermittirt. Dieser Schorf ist nicht anders als ein letzter Rest der gewesenen Verwachsung mit den Eihäuten aufzufassen, der nun nach der Geburt als Fremdkörper allmählich eliminiert wurde. In der Folge, während des 16tägigen Lebens des Kindes, löste sich der Schorf zwar immer mehr von der Haut, doch blieb derselbe bis zum Tode des Kindes zum grössten Theile noch haften. Die Blasen selbst fluctuirten in einigen Stellen bei Fingerdruck, und waren hie und da durchscheinend. Der Knochenrand des Schädelgrundes war überall durchfühlbar vorn dicht über den Augen, hinten in der Vereinigungslinie der Ohren (Fig. 2 a), und seitlich noch ein wenig niedriger.

Im Gesichte war die Nasenhöhle offen und breit auseinandergezerrt, von der Form einer Birne mit nach oben gerichtetem Stiele. Die Ränder waren, wie gesagt, narbig glatt und hart, und besonders links wellig unregelmässig begrenzt. An dem linken Rande unten hing circa $\frac{1}{3}$ der Nase, und unter ihr das Os incisivum, welches fest am Septum narium und dem linken Oberkieferfortsatze angewachsen war; beide in der Richtung von unten rechts nach oben links gerichtet. Das Os incisiv. war mit einem herzförmigen Stücke Haut bedeckt, zu dessen Seiten die ebenso blasser Zahnfleischschleimhaut hervorschauete. Am rechten Rande hing das fehlende Stück der Nase, ein Theil des rechten Nasenflügels. In der Höhle selbst waren an der rechten Wand die 3 Nasenmuscheln deutlich zu sehen, links aber begrenzte dieselbe das glatte Vomer und die Nasenscheide, die beide, ebenso wie die Nase, vorn an die linke Seite der Höhle knapp angedrückt waren, während das Vomer und die Pars perpendicular. os. ethmoidei hinten normaler Weise aus der Mittellinie zu kommen schien.

Ueber die Fingerabschnürungen an den Extremitäten s. unten.

Gehirn.

Es wurde nun durch einen Sagittalschnitt die Haut und das weiche Schädeldach durchtrennt, das Gehirn behufs weiterer Untersuchung herausgenommen, und die Weichtheile so viel als nöthig vom Schädel getrennt um die Verhältnisse des Skelets zur klaren Anschauung zu bringen.

Es erwies sich auf diese Art, dass das häutige Schädeldach so innig mit der äusseren Haut und der Dura mater verwachsen, verdünnt und theilweise geschwunden war, dass dasselbe eigentlich nur unten in der Gegend des Knochenrandes des Schädelgrundes dargestellt werden konnte.

Die Dura, sowie Pia waren normal. Letztere nur erwies sich bedeutend blutreicher als sonst.

Das Gehirn selbst bot sich von oben gesehen als 3 imposante und trennte blasige Gebilde dar. Die mittlere war ganz mit gut entwickelten Gyri bedeckt, beide seitlichen jedoch boten Substanzdefekte dar, die von der Pia überbrückt waren, eine helle gelbliche Flüssigkeit enthielten und von dieser als pralle, durchscheinende Blasen ausgebaucht wurden. Gerade an diesen Stellen nun waren die Blasen so fest mit Dura, Schädeldach und Haut verwachsen, und zugleich diese Verwachsungen so dünn, dass es unmöglich war, dieselben ohne Substanzverlust herauszuschälen.

Zwischen die 3 Gehirnblasen zogen 2 Septa, die sich ganz wie ein verdoppelter Processus falciformis darstellten.

Nach Herausnahme des Gehirns wurde zur Eröffnung der einzelnen Gehirnblasen und Ventrikel geschritten, und diese sowohl im frischen als später gehärteten Zustande untersucht.

In 5—6 Stellen der Gehirnsubstanz konnten Residuen von kleinen Apoplexien nachgewiesen werden.

Ventriculus III.

Unregelmässige Form; der linke Theil grösser, der rechte kleiner. Beide Thalami optici vorhanden, doch ist der linke länger und vorn ein wenig nach rechts hinübergeschweift. Deutlich ist die Commissura media und anterior zu sehen. Vorn kann man mit Mühe die Crura ant. fornicis und das blos im Beginne unterscheiden. Zwischen den Crura fornicis ist eine Membran ausgespannt, welche zwar nach vorne und später nach oben hin sich etwas verdickt, aber von einem Corpus callosum ist nichts zu unterscheiden, es fehlt sowohl das Genu, als das Splenium, es fehlt auch der Fornix. Statt dessen sind alle diese Theile von einer ziemlich resistenten weissen dünnen Membran ersetzt, die nach links verrückt ist. Vorne zwischen dieser Membran und der dicken Hirnsubstanz, da wo der Ventriculus septi pellucidi seinen Platz haben sollte, besteht eine wallnussgrosse geschlossene Höhle, die mit Serum angefüllt ist. Auch der obere Theil der Höhle des III. Ventrikels zwischen Thal. optici und Decke ist durch seröse Flüssigkeit stark dilatirt, und zwar besonders nach vorne. Diese Höhle entspricht gerade der ganzen grossen mittleren Blase des Gehirns, die von aussen mit einer grossen Anzahl Gyri versehen ist. Nach hinten zu wird dann diese Höhle immer

kleiner, bis sie in der Stelle des (abwesenden) Splenium corporis callosi, und etwas vor demselben die normalen Grössenverhältnisse aufweist.

Endlich noch die Foramina Monroi. Beiderseits befanden sich dieselben weit nach hinten gedrängt und zwar rechts mehr als links. Die Tela chorioidea sup. konnte nicht bestimmt nachgewiesen werden, doch im Foramen Monroi und den beiden Seitenventrikeln war er deutlich zu verfolgen bis hinunter in das Cornu Ammonis.

Es entsprach also von aussen besehen die Mittelblase des 3theiligen Hirns dem oberen durch seröse Flüssigkeit distendirten Theile des III. Ventrikels, dessen innere Gebilde meist vorhanden waren, obgleich im verkümmerten Zustande. Die Dicke der Hirnsubstanz dieser Mittelblase betrug bis über 1 cm. Nach hinten rechts, nahe über dem rechten Foram. Monroi war in der Hirnwand des Daches des III. Ventrikels eine haselnussgrossre Cyste vorhanden, deren Inhalt mit Wahrscheinlichkeit auf einen abgelaufenen apoplectischen Heerd schliessen liess. In demselben endigte der rechte Plexus chorioidei.

Seitenblasen.

Die linke Blase war bedeutend grösser als die rechte. Beide waren durch seröse Flüssigkeit sehr distendirt und zeigten beide Substanzverlust des Hirns auf ziemlich weiten Strecken. Dieser Substanzmangel war überbrückt durch die Pia und Arachnoidea, und bildeten sich besonders auf diesen Stellen die blasigen Hervorragungen deutlicher aus, welche von aussen dem Kopfe die mannichfach wellige Gestalt gaben. Dieser Substanzverlust war linkerseits doppelt und lag oben und dann vorne; getrennt waren sie durch eine halbfingerdicke Hirnsubstanzbrücke. Der rechte Substanzverlust war bedeutend grösser, obgleich die Hirnmasse links etwa noch einmal so gross war als rechts. Er hatte die Form eines Trapezes und lag nach aussen gekehrt, dann nach aussen und oben und nach aussen und unten.

In der linken Blase bestand nun deutlich ein ziemlich normaler Thalam. opticus, ein sehr verkümmertes Corpus striatum, zwischen ihnen eine Stria cornea und ein normaler Plexus chorioideus lateralis, der sich dann in das Cornu inferior auf das normale Cornu Ammonis fortsetzte. Auch bestand ein ziemlich gut entwickeltes Cornu posterior und Pes hippocampi, an der Hirnbasis ein normaler Gyrus hippocampi. So konnte man denn links alle Theile des Seitenventrikels wiederfinden, trotz der starken Dilatation des vorderen Theils desselben, während man von aussen Frontal-, Parietal- und Temporallobus wenig unterscheidbar von einander vorfand, dafür aber waren der Occipital- und untere Lappen normal entwickelt.

Ganz anders der rechte Seitenventrikel in der rechten Hirnblase. Einen solchen gab es eigentlich gar nicht, denn die grosse Blase aussen mündete direct in den Unterlappen, in das Cornu infer. und sah man hier das Cornu Ammonis ziemlich gut gebildet mit dem normalen Plexus choroideus lateral. Doch von hier zog letzteres direct in's Foramen Monro zum III. Ventrikel. Die Wände dieser Höhle nun waren nach innen von sehr dicken, stark ge-

wundenen Gyri gebildet (bis 2,5 cm am Spirituspräparat), ebenso nach unten innen, während die äussere und obere äussere, sowie untere äussere Grenze von der Pia und Arachnoidea begrenzt waren. Im Ganzen genommen bildete die rechte Hemisphäre also einen dicken Gehirnknäuel an dem nach aussen die seröse Blase angeschwollen war und die in seinem inneren weder Seitenventrikeln noch seine Gebilde zeigte, sondern nur ein Cornu infer. mit einem nahezu normalen Cornu Ammonis.

Die übrigen Gebilde: Corpora quadrigem., Kleinhirn, Pons Varoli, sowie die Medulla oblongata waren alle nahezu normal.

Das Gewicht des Gehirns ohne das Wasser betrug 185 g.

Die Basis cerebri (Fig. 5).

Es bestanden 2 Tractus olfactorii, nur entsprang der eine von der linken Hemisphäre, der andere etwas mehr nach vorn, von der Mittelblase. Sie waren bedeutend breiter als normal, besonders der linke, welcher hohl war. Von den übrigen Theilen waren beide Tractus optici nicht zu sehen; nur das Chiasma trat ein wenig aus der Hirnsubstanz hervor um sofort beide N. optici an die normalen Augäpfel hinzusenden. Alle übrigen Cerebralnerven waren normal gebildet. Bloß die Mittellinie war in derselben Richtung hin gekrümmmt wie die Längsaxe des Schädelgrundes.

Die Hirnsepta.

Unter diesen verdient bloß der Processus falciformis maj. hervorgehoben zu werden, da er so zu sagen doppelt erschien. Doch war der linke Theil der eigentlich entwickelte, während der rechte bloß eine wenig resistente Bindegewebsscheidewand bildete, die hinten, hinter der mittleren Hirnblase, mit dem von links kommenden Processus falciformis verwachsen war. Beide umgaben somit seitlich die mittlere Hirnblase; vorne inserirten sie sich, ein jeder an die Seitenränder der verbreiterten Crista galli (s. unten). Nach oben inserirte sich das rechte Septum an die Dura mater genau unter und längs der Linie, welche von aussen am häufigen Schädeldache von der Narbe eingenommen war.

Schädel.

Von einem solchen war nur das nachgeblieben, was sich als Knorpel im 2. Monat des Embryonalzustandes findet, d. h. der verknöcherte Schädelgrund (Fig. 7). Das ganze Dach fehlt. Es waren vorhanden: das Os occipit., der untere Theil des Os tempor., der untere Theil des Os frontis und das Os sphenoidale, sowie ethmoidale mit den Nasenmuscheln und dem Vomer, ebenso waren vorhanden die Maxilla sup. mit der Lücke vorne für das seitlich anhängende Os incisivum, die Maxilla inf., die Ossa palatina. Ueberall waren die Nähte zwischen den Knochen normal.

Der obere Rand des Schädels wurde gebildet vorne vom Margo supra-orbit., der in der Gegend des rechten Nasenrandes, da wo die Narbenlinie war, sich auf 0,7 cm stachelartig erhob. Seitlich — rechts lief der Knochenrand circa 2 cm oberhalb des Annul. tympanicus ziemlich horizontal, langsam nach hinten zum Os occipit. ansteigend, um in der Gegend der Pro-

tuberantia occip. externa sich vom Hinterhauptloch auf 3,5 cm zu entfernen. Links war der Knochenrand auf 2,5 cm vom Annulus tympan. entfernt.

Ueberall war der Knochen glatt abgesetzt und machte nur mehr oder weniger seichte Wellenkrümmungen.

Die Asymmetrie des Schädelgrundes war scheinbar ziemlich gleichmässig auf die ganze rechte Hälfte beschränkt, welche auf den ersten Blick (Fig. 7) überall etwas kleiner erscheint, als links. Die Crista galli vorne war bedeutend verbreitert, in Form eines Dreiecks, dessen Basis nach vorn schaute und circa 1,5 cm betrug, auch war keine Crista vorhanden, sondern blos eine gebogene knorpelige Platte, zu deren beiden Rändern einige Foramina ethmoidalia ant., und darauf die Insertionen der oben genannten beiden Processus falciformes standen. Die Lage aber dieser Crista galli war so, dass ihr rechter Rand viel näher zur Schädellängsaxe lag, als der linke (5 : 10), während beide Seitenränder sich hinten in einem spitzen Winkel berührten.

Die knöcherne Nasenhöhle war vorne weit offen und hatte die Form eines Dreiecks, dessen Basis oben offen, bis an den Schädelrand ging, dessen untere Spitze abgerundet auf der Lücke aufsass, die vom Os incisivum eingenommen worden sein sollte. Die obere Entfernung der Nasenhöhlenränder beim Schädelrande 2,5 cm. Nun befanden sich zwar an der rechten Nasenhöhlenwand normaler Weise die 3 Nasenmuscheln, doch war die Wand selbst gegen oben hin von der Mittellinie etwas nach rechts verzogen. Die linke Wand war bedeutend nach links verzogen. Demselben Zuge war auch das Vomer gefolgt und fast die ganze äussere knorpelige und häutige Nase. Nur ein Theil des rechten Nasenlochs sass noch am rechten Nasenhöhlenrande, während links das ganze übrige $\frac{2}{3}$ der Nase etwas schief (nach links oben) aufsass, und unter ihr, in dieselbe Richtung gezogen, das Os incisivum. Das Vomer war so stark nach links hinübergezogen, dass es die linke Wand der Nasenhöhle zu bilden schien. Trennte man aber von oben nach unten die häutige äussere Nase ab, so gelangte man in die linke Nasenhöhlenhälfte, die zwar vorne sehr verkümmert war, aber doch alle 3 Muscheln normalerweise gebildet zeigte. Hinten sass das Vomer und die Lamina perpendicularis regelrecht in der Mittellinie.

Hierbei folgen einige Maasse des Schädelgrundes in horizontaler Projection (Apparat Lucae) geschen. Die Fig. 7 giebt genau diese Projection wieder.

1. Flächeninhalt. Jede der 3 Schädelgruben wurde von jeder Seite nach Quadratmillimetern gemessen. Die Mittelaxe ging durch die hintere Spitze der Lamina cribrosa nach der Mitte: zwischen den Foram. optica, Sella turcica, Dorsum sellae turcicae und vorderem Theil des Clivus Blumenbachii; das Foram. occip. magn. und die Protuber. occip. ext. blieben etwas nach rechts.

	Rechte Hälfte.	Linke Hälfte.
Vordere Schädelgrube	597	732
Mittlere	-	372
Hintere	-	555
Summa	<hr/> 1524	<hr/> 1606.
	3130 qmm.	

Da nun die hintere Schädelgrube eine Mittellinie für sich hatte, die sich mit der Mittelaxe der 1. und 2. Grube nicht deckt, sondern einen stumpfen Winkel bildet, so wurde die Mittellinie nun durch die Protuberantia occip. ext. und die Mitte des vorderen Randes des For. occipit. gelegt. Der Flächeninhalt der hinteren Schädelgrube war dann ebenfalls rechts grösser als links; er betrug:

rechts	557 qmm
links	404 -

2. Entfernungen von der Längsaxe. Wurde nun die Mittellinie wie oben gewählt, so betrugen die Entfernungen von der Mitte aus nach rechts und links:

	Rechts.	Links.
Aeussere Nasenränder am Schädel	11	18
Innere Augenränder	13	20
Aeussere Augenränder	30	32
Mitte der oberen Augenränder	20	24
Vorderer Winkel der Lamina cribrosa	5	10
Process. clinoides ant.	11	10
Sella turcica	3	3
Meat. audit. intern.	12	9
Mitte des vorderen Randes des Foram. occip. —	—	2 n. links
Breiteste Stelle des Foram. occip.	7	10
Protuberantia occip. ext.	7 n. rechts	—

3. Entfernungen von der Queraxe. Legte man bei Belassung derselben Längsaxe noch eine Queraxe durch die Mitte der Sella turcica (Hypophysentasche), so ergaben sich folgende Distanzen von der Queraxe:

	Rechts.	Links.	Mitte.
Vorderer Schädelrand an der Längsaxe	—	—	28
Hinterer	—	—	41
Protuber. occip. ext.	—	—	42
Vorderer Rand der Lamina cribrosa	20	27	—
Hintere Spitze	—	—	12
Innerster Punkt der Augenränder	27	26	—
Mitte der oberen Augenränder	20	15	—
Aeusserster Punkt der Augenränder	13	8	—
Meat. audit. intern.	15	17	—
Vorderer Rand des For. occipitale	—	—	13
Hinterer	—	—	32.

Der übrige Körper und das Skelet

waren überall normal geformt mit Ausnahme der oben angegebenen Defekte an den Extremitäten.

Der linke Fuss war normal. Rechts fehlte am 2. und 3. Finger das Nagelglied, am 4. waren tiefe Spuren von beginnender Abschnürung des selben Gliedes deutlich zu bemerken.

Umgekehrt waren die Finger der rechten Hand normal ausser dem 2., der am Grunde der 2. Phalanx endete und hier einen deutlichen Rest dieser Abschnürung — eine kleine kreisrunde Narbe aufwies. Links war dasselbe mit dem Daumen passirt (Fig. 8 und 9), es fehlte die 2. und der grösste Theil der ersten Phalanx, während die 3 übrigen Finger (2., 3., 4.) alle-sammt am Grunde der ersten Phalanx von einer tiefen Furche umschnürt waren, aus der während der ganzen Zeit des Lebens des Kindes abtrocknende Membranfetzen herausschauten, als Zeichen stattgehabter Umschnürung. Die oberen Theile dieser Finger waren alle in einen 3knölligen Klumpen zusammengeschmolzen, der zwar mit Haut bedeckt war, in dem man aber nicht mehr die einzelnen Glieder der Finger zu erkennen vermochte. Der 5. Finger war normal.

Wahrscheinlicher Entstehungsmodus der Missbildung.

Es handelt sich offenbar bei diesem Falle um 4 verschiedene Missbildungen: Die Dreitheiligkeit des Hirns, den vollen Mangel eines knöchernen Schädeldaches, die Gesichtsspalte und die Abschnürungen der Finger an den Extremitäten. Jedoch sind alle diese Anomalien wohl mit der allergrössten Wahrscheinlichkeit auf ein einziges ursächliches Moment zurückzuführen — auf einen entzündlichen Zustand der Innenfläche der Haut, die den Embryo umgibt, — das Amnion.

Beginnen wir mit dem Hirn. Auf den ersten Blick schien es sicher gestellt, dass die Mittelblase — die keinen Substanzverlust aufweist, sondern bei diesen Wandungen blos mit Flüssigkeit gefüllt war, — dass diese grosse und völlig selbständige Blase den erweiterten 3. Ventrikel darstellt, die beiden seitlichen die hydropischen Seitenventrikel.

Betrachtet man jedoch diese Verhältnisse näher, so kann man deutlich in der Mittelblase den 3. Ventrikel mit seinen Theilen unten, und über ihm die Hirnblase unterscheiden. Es macht dies den Eindruck, als ob die Blase über den 3. Ventrikel hinüber gedrückt war, und nachher mit ihm eine Höhle gebildet hat. Diese Vermuthung findet sich in der That bestätigt, denn einmal fehlt an der rechten Hemisphäre genau soviel Substanz als über dem 3. Ventrikel steht, und dann befindet sich unten an der Basis der Mittelblase ein Tractus olfactorius; ebenso gut wie auf der linken Hemisphäre, in der ein Lobus frontalis, ein Lobus parietalis, temporalis und occipitalis zu unterscheiden sind. Nur entspringt auf der Mittelblase der Trac-

tus olfactorius etwas mehr nach vorne, von der linken Hemisphäre etwas weiter nach hinten. Dieser letztere Umstand allein weist schon darauf hin, dass wir es nicht mit einem erweiterten 3. Ventrikel, sondern mit der herübergezerrten rechten Hemisphäre zu thun haben. Bestätigt wird es dadurch, dass in der rechten Gehirnblase, nach Herauslassen des Wassers der Lobus frontalis und ein Theil des parietalis ganz fehlt, der Lobus temporalis und der andere Theil des parietalis vom Wasser nach links hin gedrückt ist, und nur der Lobus occipitalis mit dem Ammonshorn deutlich zu unterscheiden war. Endlich spricht auch die Lage des Processus falciformis maj. zwischen der Mittelblase und der linken Hemisphäre dafür. Die Scheide zwischen rechter Hemisphäre und Mittelblase ist bedeutend schwächer, das Bindegewebe laxer, und die Form der Scheide uncharakteristisch. Die rechte wasserhaltige Hirnblase ist also als erweitertes hydropisches unteres Horn des Seitenventrikels aufzufassen, während die mittlere Hirnblase mit dem 3. Ventrikel im Grunde als rechter Seitenventrikel der rechten Hemisphäre anzusehen ist, der durch irgend einen Zufall von dieser Hemisphäre abgeschnürt wurde, sich hydropisch erweiterte und mit dem unter- oder nebenliegenden 3. Ventrikel verschmolz. Thalam. opticus war verkümmert, das Corpus striatum verstrich ganz, und der Plexus chorioideus aus dem Unterhorn war blos bis zur Abschnürung zu verfolgen.

Von der Ursache, die die tiefe Abschnürung in der rechten Hemisphäre hervorrief, s. weiter unten.

Das Ausbleiben der Verknöcherung des Schädeldaches ist leicht zu erklären. Es ist nehmlich dieses Dach noch im 2. Monate des Intrauterinlebens vollkommen membranös, während zur selben Zeit der Schädelgrund bereits knorpelig ist (Os occipitale, sphenoidale, temporale, frontale). Diese Knorpel aber beziehen sich genau auf dieselben Knochen, wie bei dem uns vorliegenden Falle. Es war also blos ein Stillstand in der Verknöcherung des Schädeldaches eingetreten, während der Schädelgrund und alle Gesichtsknochen ganz normaler Weise ihre gewöhnliche Verknöcherung durchgemacht hatten. Die Verknöcherung des Schädeldaches, welche durch sogen. Deckknochenbildung vor sich geht, wird allemal an dem Orte verhindert, wo ein Druck von aussen

oder meistens innen auf einen gewissen Theil desselben ausgeübt wird. Nur muss dieser Druck verhältnissmässig früh stattfinden, und beständig fort dauern, da anderweitig nur einzelne Theile des Daches membranös bleiben, oder aber die Ossification sich durch Bildung einer grossen Menge kleiner mehr oder weniger strahliger Knocheninseln auf häutigem Grunde manifestirt. Solche Fälle wurden schon wiederholt als charakterische angesprochen, während doch eine Menge Präparate aus dem Petersburger Findelhause diese Anomalien einfach als durch Druck entstandene Verhinderung der Verknöcherung des Schädeldaches erklären lassen würden.

In unserem Falle nun ist der Druck leicht theils in der allmählichen Wasseransammlung in den Gehirnhöhlen, welche direct von innen nach aussen aufs Dach drückten, theils ebenfalls in einem Drucke von innen nach aussen zu finden, der aber indirect dadurch entstand, dass nach allem Anschein eine lineare Verwachsung mit dem Amnios in sagittaler Richtung über das Dach hin statt fand, welche theils durch immerwährende Zerrung, theils durch narbige Contraction von aussen nach innen drückte, und dadurch jenen centrifugalen Druck von innen nach aussen um ein sehr Bedeutendes verstärkte. Nur musste diese Verwachsung schon im 2. Monate stattgefunden haben, oder gar früher, da eine Verknöcherung im Dache bereits gegen Ende des 2. Monats beginnt, in unserem Falle aber keine Spur von Knochen, ja meistentheils auch von Schädelmembran zu finden war.

Eine andere Erklärung des Knochenmangels, als diese, ist wohl nicht gut möglich, um so mehr da im Körper des Kindes nichts war, was auf eine Spur von Rachitis weisen konnte, und wir andererseits wissen, dass in ähnlichen Fällen das Primäre fast immer das Hirn und nicht der Schädel bildet¹⁾.

Was nun schliesslich die Nasenspalte anlangt, so ist dieser, wie viele ähnliche Fälle, wohl nicht anders als durch Adhäsion

¹⁾ Kölliker sagt (Entwickelungsgesch. d. Mensch. 2. Aufl. 1879. 2. H. S. 480): „Schädel und Gehirn haben beide ihr selbständiges und unabhängiges Wachsthum, doch bedingen Störungen in der Entwicklung des einen auch Abweichungen des anderen Organes, in der Art jedoch, dass fehlerhafte Ausbildung des Gehirns vor Allem und zuerst das Schädeldach und viel weniger die Schädelbasis beeinflusst.“

des Amnios mit nachfolgender Zerrung zu erklären. In der That spricht alles hiefür, angefangen von der Zerreissung der Nase, bis hinten am Kopfe zum Schorfe mit den gangränescirenden Membranfetzen. Der Mechanismus der Bildung der Spalte wird wohl folgender Weise zu erklären sein: Es trat eine lineare Verwachsung des Amnios mit dem rechten Nasenflügel ein, und die nachfolgende Zerrung war so stark, dass die Nase in dieser Stelle, d. h. rechts von der Mitte riss und die ganze linke Seite nach oben und links gezogen wurde, wo dieselbe nach einer gewissen Zeit in dieser schiefen Lage definitiv an die unterliegenden Theile anwuchs. Aber zugleich mit der Nase riss auch das eben sich bildende und mit den Oberkieferfortsätzen verwachsende, am Septum narium sitzende Os incisivum, und wurde gleichfalls mit nach oben und links hin gehoben und verwuchs in dieser Stellung; während eine leere Stelle zwischen den Oberkieferfortsätzen nachblieb (s. Fig. 1 u. 4). Endlich wurde zugleich das Septum narium und der vordere Theil des Vomer so stark mit nach links gezerrt, dass rechts die grosse von vorne sichtbare Nasenhöhle entstand, während die linke Nasenhöhlenhälfte vorn bis auf ein minimales Maass verkleinert wurde. Mit dem Vomer und Nasenscheidewand wurde auch die Lamina perpendicularis des Os ethmoidale vorne aus seiner Mittellinie nach links hingezerrt, sammt seiner Crista galli, so dass nun die Entstehung der oben beschriebenen verbreiterten dreieckigen Form der Lamina cribrosa sowie die gleichzeitige Anomalie der Nasenbildung ihre Erklärung finden.

Eine weniger bedeutende Zerrung hatte die lineare Verwachsung zu erleiden, die von den Nasenhöhlenrändern nach oben und rechts und dann nach hinten zog, wo sie sich in den fetzigen, sich abstossenden Membranresten verlor. Es war diese Verwachsung offenbar ebenso früh eingetreten als die mit der Nase; später aber bei der succesiven Vergrösserung aller Theile des Kopfes, gaben die starren Narbenstränge nicht nach, und schnitten so allmählich tief in die weiche Schädeldecke und in die rechte Hemisphäre ein; so tief, dass sich die letztere in 2 Theile theilte, und wie wir sahen ein dreitheiliges Gehirn vortäuschte. Dieser beträchtliche Druck pflanzte sich aber auch weiter hinab bis auf den vorderen rechten Schädelgrund fort und hemmte auch

diesen in seiner Weiterentwickelung. Der linke Schädelgrund dagegen, weniger vom Drucke beeinflusst, entwickelte sich freier und ergiebiger, woraus sich die oben beschriebene Asymmetrie auch leicht erklären lässt.

Die Belege für diese Erklärungsweise der Schädelasymmetrie finden wir in einer Reihe schöner experimenteller Untersuchungen, die unter der Leitung von Prof. Lesshaft unlängst ausgeführt worden sind¹⁾. Diese Untersuchungen zeigten unter anderem, dass ein beständig wirkender Druck die unterliegenden Schädelknochen und das Hirn im Wachsthum aufhalte und in die Gegend des geringeren Drucks hinüberwölge, wo die Entwicklung eine ergiebiger ist. Wirkt der Druck stark und anhaltend genug, so tritt eine bedeutende Verdünnung, ja eine Perforation des Knochens ein.

Nach dieser Theorie müsste in unserem Falle also die hintere Schädelgrube rechts eigentlich grösser sein als links, da ja die letzte Verwachsung mit dem Amnion bis vor der Geburt blos im oberen Viertel des Schädeldaches sass, und offenbar erst während der Geburt gerissen war. Diese Verwachsung, dieser Strang hatte jedenfalls, wenn eine Zerrung stattfand, nicht einen Druck auf die hintere rechte Schädelgrube hervorgebracht, sondern im Gegentheil, er musste die Decke heben, also den Druck vermindern, weil er kaum anders als nach oben wirkend gedacht werden kann. Hierdurch aber entstand selbstverständlich eine grössere Druckentlastung rechts als linkerseits, wodurch auch die Entwicklung der entsprechenden hinteren rechten Schädelgrube eine grössere sein müsste als die der linken.

In der That findet sich diese theoretische Deduction vollkommen bestätigt durch das Präparat. Der projicirte Flächen-

¹⁾ Lesshaft, P., Ueb. die Ursachen, die auf die Knochenformen wirken (russisch). Rede, gehalten in d. Petersburger Verein practisch. Aerzte. 1880. 6. Nov. — Dronsik, Dissert. (russ.), Materialien z. Erforschung d. Ursachen, die auf die Schädelform einwirken. St. Petersb. 1883. — Popow, Dissert. (russ.), Formveränderungen d. Knochen unter Einwirkung anormaler mechanischer Einwirkungen im äusseren umgebenden Medium. St. Petersb. 1880. — Kirilow, Dissert. (russ.), Z. Frage üb. die Formveränd. des Brustkastens u. Wirbelsäule unter Einwirkung von Druck u. Belastung. St. Petersb. 1881.

inhalt der hinteren Schädelgrube rechts ist beträchtlich grösser als links, — 555 : 421, und ändert sich dieses Verhältniss nicht, wenn man die Axe durch die Protuberantia occip. externa in die Mitte des vorderen Randes des For. occipit. legt. Es beträgt dann das Verhältniss der rechten Fläche zur linken 557 : 414 (qmm).

So erklärt sich also ungezwungen durch Druckverhältnisse weshalb sich die grösste Asymmetrie in der vorderen Schädelhöhle befand, die geringere in der mittleren, und weshalb ein Prävaliren in der rechten hinteren Schädelgrube gegenüber der linken stattgefunden hatte.

Was nun schliesslich noch die Zeit der Entstehung der betreffenden Amniosadhäsionen an Nase und Schädeldach anbetrifft, so sind dieselben wohl alle als ziemlich isochron entstanden anzusehen. Da die Nase bereits ganz vorgebildet mit Vomer und Septum versehen sein musste, und da ferner das Os incisivum sich eben mit dem Oberkiefer verlöthet haben musste, so würde die Zeit der Zerreissung der Nase wohl mit grosser Wahrscheinlichkeit in die 10. oder 11. Woche des Uterinlebens zu verlegen sein. Um dieselbe Zeit konnte die lineare Verwachsung am Schädeldache stattgefunden haben, da sich sonst doch noch vielleicht in einzelnen Theilen Deckknocheninseln hätten auffinden lassen. Endlich steht nichts der Annahme entgegen, dass die Extremitätenabschnürung ebenfalls im 3. Monat, ja vielleicht ein wenig früher vor sich gegangen war.

Sehr interessant ist es, dass Darest (C. r. 33, 1861, S. 296) künstlich eine der beschriebenen Kopfdifformität ähnliche bei Hühnerembryonen dadurch hervorbrachte, dass er die eine Hälfte der Eier mit Oel bestrich. Es scheint die Missbildung erblich zu sein, und ist auf diese Weise die sog. „Poule de Pologne“ entstanden. Diese kommt mit Schädeldach defect zur Welt, so dass das Gehirn blasenförmig über die Basis vorne sitzt. Später aber verknöchert die membranöse Decke und bildet eine käppiartige Kopfverlängerung. Solche Poules de Pologne nun lassen sich, wie es scheint, künstlich aus dem Ei hervorbilden.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel XI.

- Fig. 1. Vorderansicht des Kopfes gezeichnet am 7. Tage nach der Geburt. Natürl. Grösse.
- Fig. 2. Hintere Ansicht des Kopfes. Horizontale Projection; gezeichnet mit dem Apparat Lucae. Im oberen Viertel die gangränescirenden Reste der Anniosverwachsung. a Knöcherner Schädelrand.
- Fig. 3. Seitenansicht des Kopfes. Horizontale Projection; Apparat Lucae.
- Fig. 4. Vordere Kopfansicht wie Fig. 1, nur horizontale Projection; Apparat Lucae.
- Fig. 5. Gehirnansicht von unten. Horizontale Projection mit demselben Apparate gezeichnet. Man sieht das 3theilige Gehirn, die Wasseransammlung in den Seitenblasen (das Wasser war ausgeflossen während des Präparirens), die Tract. Olfactorii, Chiasma und Nn. optici, N. oculomotor., trigeminus und abducens.
- Fig. 6. Gehirnansicht von oben. Horizontale Projection mit demselben Apparat gezeichnet. Gehirn 3theilig. Das Septum zwischen Mittel- und linker Blase bedeutend kräftiger und mit einem Sinus falciformis, das rechte Septum zwischen Mittel- und rechter Blase dünner, ungeformter und ohne Sinus. Die Vereinigung beider Septa bildet ein breites, derbes Tentorium. Die linke Gehirnmasse bedeutend grösser als die rechte, umgekehrt die wassergefüllten Blasen. Die Furche zwischen Mittel- und linker Blase bedeutend länger als rechterseits.
- Fig. 7. Schädelgrund. Horizontale Projection; Apparat Lucae. Asymmetrie. Die Mittellinie, welche durch die Mitte des hinteren Randes der Lamina cribrosa, die Mitte zwischen den For. optica, Sella turcica, dorsum sellae und vorderen Theil des Clivus Blumenbachii, geht, lässt das Foram. occip. magn. und die Protuber. occipit. nach rechts. Legt man durch letztere 2 Gebilde eine Axe (die auch nicht vollkommen der Mitte entspricht), so schneidet sie die erste unter einem stumpfen Winkel. 1 Protuberantia occip. externa, 2 häutige Nase; 3 Ossa incisiva mit Haut bedeckt, 4 Lamina cribrosa, 5 For. opticum, 6 For. rotund., 7 For. ovale, 8 For. spinosum, 9 Meat. audit. intern., 10 For. jugulare.
- Fig. 8 u. 9. Linke Hand mit abgeschnürtem Daumen und der Basis des II., III. und IV. Fingers; in der Furche die Reste der Membran noch sichtbar bei a.
- Fig. 10. Ansicht des 3. Ventrikels von oben.