

Ein Fall von Mikrocephalie.

(Aus der Greifswalder medicinischen Poliklinik.)

Mitgetheilt von Dr. E. Peiper.

Privatdocenten und Assistenzarzt der medicinischen Poliklinik.

M. W., geboren im April des Jahres 1886 in L. in Westpreussen, stammt von Eltern ab, welche sich völliger Gesundheit erfreuen. Beide Eltern, welche mit einander in Blutsverwandtschaft stehen, sind kräftig gebaute Individuen. Hereditäre Krankheiten sind in der Familie nicht vorhanden. Die Kleine ist das dritte Kind ihrer Eltern. Von ihren Geschwistern lebt nur ein Bruder, welcher 9 Jahre alt ist. Der Knabe ist körperlich wie geistig normal entwickelt. Das erstgeborne Kind, ein Knabe, ist nach dreitägiger Geburtsdauer todt zur Welt gekommen. Das körperlich wohl entwickelte Kind ist nach dem Ausspruch des consultirten Arztes während der Geburt erst abgestorben. Des Ferneren hat die Mutter zwei faulodte Früchte, aus dem fünften und achten Monat stammend, geboren.

Die Geburt der kleinen M. verlief leicht innerhalb 4 Stunden ohne Kunsthülfe. Die Eltern bemerkten in den ersten Tagen nichts Auffallendes in dem Aussehen des Kindes. Die Mutter nährte dasselbe zunächst selbst.

Am 12. Lebenstage machten sich die ersten Zeichen eines abnormen Verhaltens bemerkbar. Am Tage wie in der Nacht fuhr die Kleine erschreckt aus dem Schlafe auf, griff um sich, schrie laut auf und verfiel sodann meist in Convulsionen. In der 7. Woche traten fast täglich, ganz spontan, etwa 8 Minuten lang anhaltende Schreikrämpfe auf. Während derselben wurde Patientin am ganzen Körper steif, im Gesichte cyanotisch und dyspnoisch. Dieser Zustand hielt 3 volle Monate an. Aerztliche Hülfe vermochte keine Besserung zu erzielen. Da die Mutter selbst nicht weiter stillen konnte, wurde die weitere Ernährung einer Amme übergeben.

Um diese Zeit (4 Monat) bemerkten die Eltern die ersten Veränderungen am Schädel der Kleinen. Während der übrige Körper ein normales Wachstum zeigte, nahm der Umfang des Kopfes nicht zu, sondern zeigte vielmehr eine deutlich wahrnehmbare Verkleinerung. Ueber die Beschaffenheit der Nähte und Fontanellen liegen keine weiteren Beobachtungen vor. Im 2. Lebensjahre entwickelte sich ein Weichselzopf, der erst vor 14 Tagen auf meine Veranlassung definitiv entfernt wurde. Mit zunehmendem Alter fiel immer mehr die Haltlosigkeit des Kopfes wie des ganzen Körpers, das Schlottern der Extremitäten auf. Auch in intellectueller Beziehung blieb das Kind völlig zurück. Noch bis vor Kurzem verhielt sich die Kleine völlig theilnahmslos gegen ihre äussere Umgebung. Sie vermochte bisher nicht, sich nur irgendwie verständlich zu machen.

Im Alter von 1½ Jahren kam der erste untere Schneidezahn zum Durchbruch. Bis jetzt sind in grösseren Zwischenräumen im Ganzen 9 Zähne

durchgebrochen. Das Hervortreten jedes Zahnes verlief unter grosser Unruhe und Schlaflosigkeit.

Die am 3. December 1888 angestellte nähere Untersuchung ergibt folgenden Befund:

Im auffallenden Contrast zu der Grösse des kindlichen Körpers steht die Kleinheit des Kopfes. In sitzender Stellung des Kindes sinkt derselbe vermöge seiner Schwere bald nach vorn über, oder nach der rechten oder linken Schulter. Die Hals- und Nackenmusculatur ist so schlecht entwickelt und schlaff, dass sie den Kopf nicht zu halten vermag. Das braune Haupthaar steht ungemein dicht. In der Schläfengegend findet sich beiderseits eine Depression. Das pastöse Gesicht ist relativ gross für die Kleinheit des Schädels. Nur die Stirn ist niedrig. Der Gesichtsausdruck ist ein völlig blöder. Die Augen schweifen mit leerem Ausdruck umher. Beide Bulbi bewegen sich gleichmässig sehr träge. Strabismus ist nicht vorhanden. Iris blau. Die Pupillen sind gleich weit und reagiren auf Lichteinfall normal.

Der Alveolarfortsatz des Oberkiefers springt nach vorn vor, während das Kinn zurücktritt. Der Oberkiefer trägt 4 kleine Schneidezähne; am Unterkiefer sind die Schneidezähne und der erste rechte Backzahn vorhanden. Der linke erste Backzahn ist eben im Durchbruch begriffen. Die Nase erscheint sehr breit. Die Ohrmuschel normal gebildet, die Ohr läppchen sind nicht angewachsen.

Die Messung des Schädels, dessen Ergebniss Herr Professor Grawitz die Güte hatte zu controliren, ergibt folgende Maasse:

Schädelumfang über den Augenbrauen gemessen	38 cm.
Der Durchmesser von einem Jochbogen zum anderen	102 mm.
Der Durchmesser in der Schläfengegend dicht vor dem Haarwuchs an der tiefsten Stelle der Depression	93 -
Der bitemporale Durchmesser dicht oberhalb der Ohrmuschel . . .	111 -
Der biparietale Durchmesser	111 -
Der Durchmesser von der Stirn bis zur Protuberantia occipitalis externa	142 -
Der Durchmesser von der Nasenwurzel bis zum Hinterhauptsbein .	153 -
Der Durchmesser vom Kinn bis zur Scheitelhöhe	160 -
Die Gesichtslänge vom Kinn bis zur Nasenwurzel	82 -
Von da bis zum Beginn des Haarwuchses	41 -
Stirnhöhe gemessen zwischen den Augenbrauen bis zur Grenze des Haarwuchses	33 -
Breite der Stirn in der Höhe der Tubera	87 -
Länge der Nase	27 -
Breite der knöchernen Nase	18 -
Grösste Länge der Ohrmuschel	51 -

Der Hals ist dick und kurz. Die Musculatur desselben schlaff. Die Haut des ganzen Körpers ist ungemein welk und blass. In der hinteren Halsgegend wie längs der Wirbelsäule nach abwärts besteht eine starke Hypertrichosis. Die Wirbelsäule verläuft gradlinig, in sitzender Stellung des

Kindes ist dieselbe kyphotisch gekrümmt. Der Processus spinosus des 3. Lendenwirbels scheint gespalten zu sein; bei der Palpation ist wenigstens eine sattelförmige Vertiefung desselben zu constatiren. Am Beginn der Analfalte findet sich ein erbsengrosses, rundes, circa 4 mm tiefes Grübchen. Am Brustkorb fällt das Hervortreten der falschen Rippen auf. Die Kleine vermag sich weder selbständig aufzurichten, noch activ in aufrechter, sitzender Lage zu erhalten. Bei der überaus grossen Schläftheit der gesamten Musculatur, wie der Nachgiebigkeit des Knochengerüsts sinkt der kindliche Körper, wenn er in sitzende Stellung gebracht wird, zusammen. Bei der Palpation findet man an der Grenze zwischen Rippen und Rippenknorpel kleine knopfartige Verdickungen.

Die Musculatur der oberen wie unteren Extremitäten ist sehr gering entwickelt und ebenfalls auffallend schlaff. In der Rückenlage ruhen die Arme meist über der Brust gekreuzt, in sitzender Stellung hängen sie schlaff herab. Die Finger sind gewöhnlich flectirt und kehren, wenn sie gestreckt werden, bald in die Flexionsstellung zurück. Einen in die Hohlhand gelegten Gegenstand umklammern sie relativ kräftig. Passive Bewegungen mit den Armen lassen sich leicht ausführen; active werden nur selten und dann sehr langsam ausgeführt. Nur ausnahmsweise gelangt die Kleine mit ihren Fingern bis an den Mund.

Die rechte Hand von der Spitze des Mittelfingers bis zur Handwurzel misst 9 cm; von da bis zur Ellenbeuge 22 cm; von da bis zur Schulterhöhe 34 cm.

Die unteren Extremitäten ruhen meist in Pes equino-varus-Stellung. Active Bewegungen derselben werden nur selten ausgeführt und bestehen dann meist im Anziehen der Oberschenkel an den Leib. Der Patellarreflex ist beiderseits erhöht. Kitzelreflex auf den Fusssohlen ist vorhanden; die Kleine bemüht sich ihre Füsse wegzuziehen.

Die Körperlänge beträgt 80 cm und zwar von der Ferse bis zum Knie 19 cm, von da bis zur Hüfte 38 cm, von da bis zur Schulterhöhe 65 cm, von da bis zur Scheitelhöhe 80 cm.

Die Länge des rechten Fusses von der Spitze der zweiten Zehe bis zur Ferse beträgt 9 cm. Die Zehennägel sind verkümmert.

Das Körpergewicht beträgt 9 kg.

Die geistigen Functionen liegen völlig darnieder. Die Kleine erkennt weder ihre Eltern noch ihre Wärterin. Nicht einmal dem Verlangen nach Speise und Trank vermag sie Ausdruck zu geben. Hungergefühl scheint nicht zu bestehen. Sie meldet sich wenigstens nicht, wenn der Termin ihrer Mahlzeiten nicht inne gehalten wird. Ihre Nahrung besteht vornehmlich aus Milch, eingeweichter Semmel, Fleischbrühe und Milchgries. Mittelst eines Löffels wird ihr die Nahrung in den Mund gesteckt; sie schluckt dann das Gereichte langsam herunter. Hierbei treten oft Würgbewegungen auf. Feste Nahrung vermag Patienten nicht zu sich zu nehmen. Kaubewegungen werden nicht ausgeführt.

Die Sprache fehlt. Patientin stösst, wenn sie unwillig oder guter Laune

ist, eigenthümliche, völlig unarticulirte, schnarchende Geräusche aus. Sie kann stundenlang still und ruhig im Bett liegen; noch niemals hat man sie mit zufällig in ihre Hände gerathenen Gegenständen spielen sehen. Auch blanke, glitzernde Gegenstände werden unberührt gelassen. Seit 14 Tagen glaubt die Mutter bemerkt zu haben, dass die Kleine, wenn sie nass liegt, unruhig wird und schreit. Sobald sie trocken gelegt wird, lächelt sie und äussert ihre Freude durch ein schnalzendes Geräusch.

Der Gesichtssinn ist, soweit man sich über denselben ein Urtheil bilden kann, ein sehr schwacher. Die Untersuchung ergiebt mit Sicherheit nur die Unterscheidung von Hell und Dunkel. Das Erkennen von Gegenständen lässt sich nicht constatiren; das Kind greift wenigstens nicht nach vorgehaltenen Gegenständen. Herr Professor Schirmer, welcher die Freundlichkeit hatte, die Kleine zu untersuchen, fand die Retina wie die Gefässentwicklung völlig normal; keine Pigmentation. Die Papille erschien bei der einmaligen Untersuchung, während welcher die Kleine sehr unruhig war, nicht im Gesichtsfeld.

Der Gehörssinn der Patientin ist verhältnissmässig gut entwickelt. Wird in ihrer Nähe gesprochen, so horcht sie wenigstens auf, wenn schon die Richtung, aus welcher gesprochen wird, nicht herausgefunden wird. Bei dem leisesten Geräusch fährt sie erschreckt auf. Auch im Schlaf, der ein sehr leiser ist, wird sie leicht durch vorüberfahrende Wagen, laute Stimmen auf der Strasse aufgeweckt. Die Kleine wird Abends 7 Uhr zu Bett gebracht. Nachts 1 Uhr erwacht sie gewöhnlich, wird unruhig, schreit sehr viel und ist dann sehr schwer wieder in Schlaf zu bringen. Sie schläft auch nie im Liegen, sondern in halbsitzender Stellung. Vor dem Einschlafen wühlt sie beständig mit dem Hinterkopf in den Kissen.

Geschmackssinn ist offenbar vorhanden. Patientin geniesst nemlich süsse Nahrung sehr gern. Süsse Milch trinkt sie lieber als Bouillon, süsse eingeweichte Kuchen nimmt sie lieber als Semmel. Nach dem Genusse einer ihr angenehmen Nahrung stösst sie ein schnarchendes Geräusch aus.

Der Gefühlssinn ist bei der Patientin vorhanden. Geringe mechanische wie thermische Reize rufen bei ihr heftiges Geschrei hervor.

Der Stuhlgang ist seit Beginn des Leidens stetig retardirt gewesen; er erfolgt nur nach vorausgegangener Darmausspülung. Die Fäces sind in der Regel knochenhart, bröcklich und sehen wie „verbrannt“ aus. Den Urin lässt die Kleine stets unter sich.

Die übrigen Organe bieten keine besonderen Anomalien.

Nach Ablauf mehrerer Jahre beabsichtige ich über den weiteren Verlauf zu berichten und verschiebe bis dahin eine eingehende Besprechung des Falles.

Ich verfehle nicht, Herrn Geheimen Medicinalrath Mosler, welcher mir in liebenswürdiger Weise die Publication vorstehenden Falles gestattet hat, meinen ergebensten Dank hierfür auszusprechen.