

III.

Zwei seltene Fälle von Hemicephalia nebst Prosoposchisis, complicirt mit Hernia nasofrontalis.

Klinische Beobachtungen und anatomische Untersuchungen.

(Aus der Kinderabtheilung der Gebäranstalt zu Petersburg.)

Von

Privatdozent Dr. W. P. Joukovski.

(Hierzu Taf. III.)

Unter einer ziemlich grossen Anzahl von kranio-cerebralen Missbildungen, welche ich unter den Kindern der genannten Abtheilung zu beobachten Gelegenheit hatte, waren besonders diejenigen Fälle interessant, die zu der Familie der Anencephalen oder Hemicephalen gehören, und die ich in der Petersburger Gebäranstalt beobachtet habe. Unter meine Beobachtung gelangten diejenigen Kinder, denen vom Schicksal bestimmt war, nur einige Stunden zu leben oder richtiger zu leiden, und denen Pflege und ärztliche Ueberwachung ebenso zu Theil werden musste, wie den übrigen Kindern der Anstalt.

Von 8 Fällen von Missbildungen dieser Art waren zwei Fälle äusserst interessant und selten, die fast in ein und dieselbe Zeit fallen (1899), und deren hervorragende Eigenthümlichkeit darin lag, dass die Kinder gleichsam mit an den Schädel angewachsener Placenta, — mit Verwachsungen zwischen dem Schädel und den embryonalen Häuten, geboren wurden. Die weitere Besichtigung ergab, dass diese Kinder complicirte Missbildungen des Schädels und des Gehirns, des Gesichts, besonders der Nase, des Gaumens u. s. w. darboten.

Was die Anencephalie betrifft, so sind für diese Missbildungsart bekanntlich drei bestimmte Typen festgestellt (Geoffroy-Saint-Hillaire): Exencephalia, Pseudencephalia und Anencephalia mit zwei Unterarten für den letzteren Typus, nemlich Derencephalia und Anencephalia im engeren Sinne des Wortes. Diese beiden letzteren Formen unterscheiden sich von einander nur durch den Grad der spinalen Missbildung: Während bei der ersteren Form das

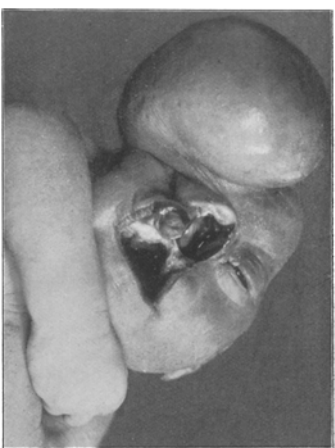


Fig. 4.



Fig. 1.

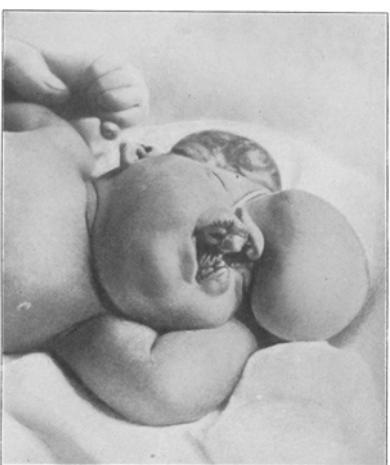


Fig. 3.



Fig. 2.

Cerebrum vollständig fehlt, das Rückenmark im Halsgebiete gleichfalls fehlt und der Schädel, sowie der obere Theil des Canalis cerebrospinalis weit offen sind, ist bei der zweiten Form weder Gehirn, noch Rückenmark vorhanden, und der Schädel, sowie der Canalis cerebrospinalis sind weit geöffnet.

Vor längerer Zeit (1829) hat jedoch Dr. Caracache-Paris einen in teratologischer Beziehung ausserordentlich interessanten Fall von Anencephalie veröffentlicht, in dem die für diese Missbildung als charakteristisch geltende Fissura spinalis überhaupt nicht vorhanden und statt dieser eine Prosoposchisis (bifidité faciale) bestand.

Diese neue Beobachtung gab dem genannten Autor Veranlassung, noch eine Art von wahrer Anencephalie einzuführen, welche er in der Nomenclatur von G.-Saint-Hillaire nicht fand; er gab der neuen Form die Bezeichnung: „Anencéphalie sans fissure spinale et avec bifidité faciale.“ Das Gesicht bot bei der von ihm geschilderten Missbildung eine mediane Spaltung von der Stirn bis zur Oberlippe mit medianer Hasenscharte dar, complicirt durch mediane Spaltung des oberen Zahnbogens (arcade dentaire supérieure).

Die Anencephalie besteht in complettem oder partiellem Fehlen des Gehirns und häufig auch des Rückenmarks, begleitet von Fehlen des Schädeldaches, wobei die Knochen verschiedene Grade von mangelhafter Entwicklung darbieten. Daher die Bezeichnung Encephalia partialis oder Hemicephalie. Wie wir bereits erwähnt haben, kann nebst mehr oder minder ausgedehntem Fehlen des Schädeldaches Spaltung der Wirbelsäule vorhanden sein.

Die Anencephalie kann heutzutage keineswegs als eine besonders seltene Erscheinung betrachtet werden. Nach meinen Beobachtungen begegnet man dieser Missbildung in einer Häufigkeit von 1,5:1000. Manche Aerzte betrachten die Anencephalie als eine relativ häufige Missbildung beim Menschen, so z. B. Leon d'Astros, der Folgendes sagt: „l'enencéphalie est relativement fréquente chez l'homme.“

Gegenwärtig ist es als ausser Zweifel zu betrachten, dass den verschiedenen Missbildungen in ätiologischer Beziehung hereditär-syphilitische Einflüsse zu Grunde liegt, und dass die

Syphilis dank ihrer mächtigen dystrophischen Einwirkung hier, wie Fournier sagte, eine der ersten Stellen einnimmt. Es ist möglich, dass in Folge der enormen Verbreitung der Syphilis auch die Anencephalie zu einer relativ häufigen Missbildung wird, die den Menschen lebensunfähig macht. Mag es noch so schwer sein, genaue anamnestische Thatsachen zu erlangen, so beweisen doch die von mir neulich beobachteten zwei Fälle mit absoluter Sicherheit, dass die Syphilis in der Aetiologie der Anencephalie die Rolle, die man ihr zuschreibt, thatsächlich spielt.

Nun gehe ich zur Schilderung zweier neuer Fälle von Anencephalie über, welche ich in Folge der gleichartigen und seltenen Missbildungen vereinigt habe. Beide Fälle boten ausserdem manche interessante klinische Eigenthümlichkeiten dar, wie z. B. Eigenthümlichkeiten von Seiten der Temperatur, auf welche ich übrigens Anfang vorigen Jahres hingewiesen habe, und über welche im März vorigen Jahres Vaschid und Vurpas in der Académie des Sciences in Paris als über ein Haupt-Phänomen unter den übrigen physiologischen Erscheinungen bei einem Anencephalen, der 39 Tage gelebt hatte, berichtet haben.

1. Fall (No. 2997. 1899). Die Anamnese giebt fast gar keine Aufklärung. Die Mutter und der Vater des Kindes stehen fast in gleichem Alter (30—32 Jahre) und sind Petersburger Kleinbürger. Sie sind 8½ Jahre verheirathet, und in dieser Zeit war die Frau fünfmal schwanger. Die dritte Schwangerschaft endete mit einer Zwillingsgeburt. Die beiden Kinder starben im 4. Lebensmonat. Die 4 übrigen Kinder leiden an stark ausgesprochener Form von Rachitis. Der Vater ist seit seiner Kindheit in Buchdruckereien als Schriftsetzer beschäftigt und gilt als guter Arbeiter. In Gesellschaft trinkt er zwar bisweilen, als Alkoholiker kann er jedoch nicht gelten. Von Seiten der Mutter, die im 22. Lebensjahre geheirathet hat, konnte nichts Besonderes festgestellt werden. Ihre Eltern kannte sie nicht, weil sie als uneheliches Kind der Findelanstalt überwiesen worden war. In der Familie des Mannes sollen Missbildungen nicht vorgekommen sein.

Die gegenwärtige sechste Schwangerschaft verlief ohne jegliche Abweichungen von der Norm. Auch der allgemeine Gesundheitszustand der Mutter bot nichts Abnormes. Die Geburt stellte sich am normalen Schwangerschaftsende ein. Das Kind kam in erster Steisslage am 8. September 1899 um 10 Uhr 25 Minuten Morgens zur Welt. Die gesammte Geburtsdauer betrug 31 Stunden 25 Minuten und musste durch operative Intervention (Extraction) zu Ende geführt werden. Gleichzeitig mit der

Frucht wurde auch die Placenta ausgestossen, deren Hüllen mit der Schädeldecke des Kindes verwachsen waren. Da solche Missbildungen bald, ungefähr einige Stunden nach der Geburt, zu sterben pflegen, so fassten die Gynäkologen zunächst den Gedanken, die Leiche des Neugeborenen mit der Placenta, mit den nicht abgestossenen Eihüllen als ausserordentlich seltene Erscheinung aufzuheben, um so mehr, als die Mutter sich gänzlich von ihrem Kinde losgesagt hat: sie konnte es nicht sehen, sie konnte seine Anwesenheit nicht ertragen und überliess es vollständig zu Gunsten der Wissenschaft.¹⁾

Das Kind, ein Mädchen, ist von kleiner Statur, zeigt aber einen vorzüglichen Ernährungszustand. Es kam unter besonderen, äusserst seltenen Verhältnissen zur Welt, und zwar zusammen mit der Placenta, deren Amnion bei der Geburt des Kindes an den Schädeldecken festhaftete. Ausser dieser wichtigen Eigenthümlichkeit fielen complicirte, das Gesicht entstellende, angeborene, gleichfalls sehr seltene und sehr schwere Missbildungen auf, und zwar Wolfsrachen, Hasenscharte und tiefgehende Spaltung des Gesichts mit entstellter Nase. Das ist aber noch nicht Alles; alle erwähnten Anomalien bestanden in vorliegendem Falle als Complication einer noch schwereren, das extrauterine Leben der Frucht ausschliessenden Haupt-Missbildung des Kopfes, welche als Hemicephalia bezeichnet wird, d. h. Fehlen der oberen Hälfte des Schädels mit den unvermeidlichen Erscheinungen: Entstellung des Gehirns und Fehlen mancher Abtheilungen desselben.

Um sich die Einzelheiten dieses complicirten Bildes klar zu machen, genügt es, in die beigegebenen Abbildungen Einblick zu thun. Dieselben sind Photographien, die vom Kinde zu verschiedenen Zeitpunkten aufgenommen worden sind. Die erste Abbildung stellt die Missgeburt einige Stunden nach der Geburt dar. Es tritt uns hier das ziemlich schreckliche Aussehen des in sitzender Stellung gehaltenen Kindes entgegen, bei dem hinten die vom Schädel noch nicht abgelöste Placenta hochgehoben und rechts die Nabelschnur zu sehen ist. Die Amnion ist an der hinteren Hälfte des kleinen Schädels adhärent und bedeckt eine geschwulstartige Vorstülpung des Gehirns, die am Schädel geblieben ist.

¹⁾ Einem derartigen Verhalten von Seiten der Mutter Missgeburten gegenüber begegnet man bei weitem nicht immer, und ich kenne mehrere Frauen (allerdings einfache Bäuerinnen), welche sich die unglaubliche Mühe gaben, um das unglückliche Geschöpf von jeder Beunruhigung und Belästigung durch Neugierige zu schützen und selbst die Versuche der Aerzte, die Kinder zu untersuchen, vereitelten. Sie säugten fleissig ihre Missgeburt, erwärmten sie und schützten sie mit dem Gefühle der Liebe und des Mitleids. Unsere halb intelligente Mutter verliess die Gebäranstalt, das Kind noch am Leben zurücklassend, und erzählte allen Bekannten und Verwandten, dass sie ein todes Kind geboren habe.

Neben diesem geschwulstförmigen Körper, aber im vorderen Theile, tritt uns eine ungeheure Geschwulst entgegen, welche mit dicker, anscheinend normaler, nach rechts und links leicht, nach vorn und hinten etwas schwer verschiebbarer Haut bedeckt ist. An der Grenze zwischen diesen beiden Gebilden verläuft rechts ein straff gespannter dicker Strang, der, die vordere Geschwulst rechts umbiegend, über das Gesicht hinweg auf den rechten Nasenflügel übergeht und mit diesem verwachsen ist.

Die zweite Abbildung stellt das Kind in derselben Stellung dar, jedoch mit vom Schädel abgelöster Placenta.

Ich habe das Mögliche gethan, um das Kind so lange, wie nur irgend thunlich, am Leben zu erhalten. Da nun die Placenta bald in Fäulnis übergegangen ist, so habe ich mittels Scheere das Amnion von der Basis der hinteren geschwulstartigen Gehirnsubstanz abgetrennt; es stellte sich dabei heraus, dass die Hülle der Placenta die hintere Vorstülpung des Gehirns in Form eines dünnen Halses überdeckte und mit der Basis dieser Vorstülpung, mit der Haut der Schädelknochen verwachsen war. Die Circumferenz dieser Verbindungsstelle der Placenta mit dem Schädel betrug 17,5 cm.

Genaueres Gewicht des Kindes sammt Placenta	2470 g
„ „ der Placenta	250 „
„ „ des Kindes	2220 „
Genauere Länge der Nabelschnur	30 cm
Genauer Durchmesser der Nabelschnur	4 „
Genauere Circumferenz der vorderen Geschwulst	19 „
„ „ „ hinteren Vorstülpung	14 „
Genauer Durchmesser der vorderen Geschwulst	5 „
Genauere Körperlänge des Kindes	39 „
„ Circumferenz des Brustkorbs	28 „
„ „ „ Kopfes	24 „
„ „ „ Abdomens	26 „

Was die Schädelmasse betrifft, so betrug der grösste vordere hintere Durchmesser 6 cm, der grösste Querdurchmesser 6 cm, der grösste oblique 6 cm. Ferner betrug der Querdurchmesser des Brustkorbs 8 cm, der vordere hintere Durchmesser 7 cm. Der Steiss mass 8 cm.

Aus diesen Maassen ist zu ersehen, dass der Perimeter der vorderen Geschwulst etwas kleiner ist, als der des Schädels selbst, der an und für sich klein, kurz und niedrig ist, da die übliche obere Schädeldecke fehlt. Die hintere Gehirnvorstülpung ist mit einer dünnen Haut bedeckt, stellenweise zeigt die Substanz desselben rothe, fleischartige Farbe; auf der Oberfläche desselben trat tropfenweise blutig-seröse Flüssigkeit hervor; stellenweise waren Höckrigkeiten und Furchen sichtbar.

Die Einzelheiten sämmtlicher Anomalien werden unten eine ausführliche Erörterung erfahren; vorläufig möchte ich aber die zu Lebzeiten des Kindes aufgetretenen Erscheinungen, welche ich während des unter

gegebenen Umständen auffallend langen Lebens des Kindes (fast 7 Tage) beobachtet habe, betrachten.

Ein Blick auf die Abbildungen genügt, um sich von den vollen Formen, von dem vorzüglichen Ernährungszustand des neugeborenen Mädchens zu überzeugen. Am Skelet, von Seiten der inneren Organe, der Haut und der sichtbaren Schleimhäute sind nirgends irgend welche Abweichungen von der Norm zu sehen. Die normale Hautfarbe mit rosarotem Schimmer, die ebenso wie bei allen ausgetragenen, gut genährten Neugeborenen stark ausgesprochenen Hautfalten, schliesslich das ziemlich starke Schreien des Kindes deuteten darauf hin, dass die neue Athmungsthätigkeit und die neue Blutcirculation sich sofort in gehöriger Weise eingestellt hatten. Um die einzelnen Erscheinungen besser hervortreten zu lassen, möchten wir jede einzelne an und für sich erörtern.

1. Das Gewicht. Die ganze Zeit wurde eine progressive Abnahme des Körpergewichts des Kindes beobachtet, bis der gesammte Verlust (direct vor dem Tode) 700 gr (2220, bezw. 1440) betragen hat; d. h. die tägliche Körpergewichts-Abnahme betrug im Durchschnitt 130 gr, während der gesammte Körpergewichts-Verlust $\frac{1}{3}$ des ursprünglichen Körpergewichts ausmachte. Es ist erstaunlich, wie das Kind bei so enormer Körpergewichts-Abnahme leben konnte und wie gross die Lebensfähigkeit der Missbildung war, dessen Leben nur aus einer Reihe schwerer Leiden bestand.

2. Die Ernährung des Kindes war trotz der so bedeutenden Entstellung der Mund- und Nasenhöhle die ganze Zeit theilweise möglich, da das Kind die mit dem Löffel eingeflösste Milch gut schluckte. Die Milch wurde in bestimmten Quantitäten und zu bestimmten Zeiten gegeben. Unmittelbar nach der Fütterung wurden Mund und die offene Nasenhöhle mit 2 procent. Borsäure-Lösung berieselt, damit die entblösste Oberfläche derselben mit Luftstaub und mit Milchresten nicht verunreinigt wurden; mit derselben Borsäure-Lösung wurden der dichte Schleim und die Borken aus der Nasenhöhle entfernt. Auf diese Weise wurde für Sauberkeit der Mund- und Nasenhöhle gesorgt, was bei Ernährung von Kindern, welche mit Wolfsrachen behaftet sind, von ausserordentlich grosser Bedeutung ist. Auf die hinteré geschwulstförmige Gehirnschubstanz-Masse wurden mittels weicher steriler Gaze Umschläge mit 2 procent. Borsäure-Lösung applicirt.

3. Die Temperatur. Um die Temperatur von Hemicephalen verfolgen zu können, ist es nöthig, sich mit besonderen Thermometern auszurüsten, da bei diesen Missgeburten sehr niedrige Temperaturen beobachtet werden.

Mit einer Temperatur, die der des mütterlichen Organs entsprach ($37,2^{\circ}$), geboren, zeigte das Kind schon einige Minuten nach der Geburt eine Temperatur von $35,5^{\circ}$ bei 150 Pulsschlägen in der Minute. Innerhalb der folgenden 2 Stunden sank die Temperatur um 8° , indem sie am 8. September um $12\frac{1}{2}$ Uhr Morgens $29,2^{\circ}$ C. betrug. In den folgenden Stunden sank die Temperatur schon nicht mehr so stark, und zwar nur um einige Gradtheile, wie aus folgender Tabelle ersichtlich.

Bald nach der Geburt (8. Sept.)

	10 $\frac{1}{2}$ Uhr Morgens	35,5	
	12 Uhr Mitttags	30,7	
1. u. 2. Stunde	12 $\frac{1}{2}$ Uhr Nachmittags	29,2	— Differenz 8,0
2. "	1 $\frac{3}{4}$ " "	28,8	" 0,4
4. "	2 $\frac{3}{4}$ " "	26,6	" 0,2
5. u. 7. "	3 $\frac{3}{4}$ —5 $\frac{3}{4}$ Uhr Abends	28,4—28,2—28,0	" je 0,2
8. "	$\frac{3}{4}$ Uhr Abends	27,9	" 0,1

Es sank also innerhalb der ersten 8 Stunden nach der Geburt die Temperatur des Kindes um 10°; zugleich sank die Zahl der Pulsschläge in der Minute bis 70—80. Das Kind befand sich in einem mit 17—18° R. temperirten Raume und war in der ersten Zeit in Windeln und Decken eingewickelt, wie dies in der Anstalt üblich ist. Als ich aber die so gewaltig fortschreitende unaufhaltbare Körpertemperatur wahrgenommen hatte, machte ich den Versuch, das Kind künstlich zu erwärmen, indem ich dasselbe in einen Wärmeapparat legte. Letzterer bestand aus einem einfachen Metallkasten, der mittels heissen Wassers bis auf 28—36° C. erwärmt wurde (die Temperatur des Wärmeapparats wurde mit besonderem Thermometer gemessen, der sich zwischen dem Kinde und der Wand des Apparates befand).

Gegen Ende des ersten Tages, d. h. nach 16 Stunden, stieg die Temperatur des Kindes um 3 $\frac{1}{2}$ °, und zwar betrug sie am 9. September um 10 Uhr Morgens 30,5°. Dann wurde die Temperatur des Wärmeapparats möglichst constant (32—33° C.) gehalten; die Temperatur des Kindes erreichte aber selbst in 24 Stunden diejenige des Wärmeapparats nicht. Schliesslich stellten sich heftige Krampf-Erscheinungen (Tetanus) ein, und schon nach dem ersten Anfall stieg die Temperatur plötzlich bis 35° C. (in recto).

Da nun die Krampfanfälle dann sehr häufig auf einander folgten, so blieb die Temperatur etwas höher, wahrscheinlich eben in Folge der Krampfanfälle. Am 10., 11. und 12. September schwankte die Temperatur zwischen 34,0° und 35,6°. Der Wärmeapparat wurde über 32° C. nicht erwärmt. Zwischen den einzelnen Anfällen traten zeitweise Anzeichen von allgemeinem Collaps ein, und die Temperatur sank bis auf 32° in recto, was besonders am letzten Lebenstage des Kindes hervortrat. Nach dem Anfälle trat Temperatur-Steigerung auch dann ein, wenn sich das Kind ausserhalb des Wärmeapparats befand, d. h. wenn es künstlich nicht erwärmt wurde. Mit jedem neuen Anfall wurde das Kind immer schwächer und schwächer und verschied schliesslich ohne auffallende Agone bei stetig abnehmender Temperatur (bis 33,5°).

4. Postmortale Temperatur-Steigerung. Am 13. September um 6 $\frac{1}{2}$ Uhr Abends, d. h. bald nach dem Tode, betrug die Temperatur in recto 36,7°. Aber bereits nach 2 Stunden war die Temperatur wieder gesunken und glich der prämortalen (33,5° in recto). Dann nahm die Körpertempe-

ratur des todtten Kindes innerhalb 15 Stunden nach dem Tode die Temperatur der Zimmerluft mit einer Differenz von $0,1^{\circ}$ an. Im Ganzen wurde die Temperatur zu Lebzeiten des Kindes 85 mal, nach dem Tode 35 mal, im Ganzen also 121 mal gemessen.

5. Krampfanfälle begannen am 2. Tage. Ihr Charakter war ein ausgesprochen tetanischer, mit vollständig blitzartiger Erstarrung des ganzen Körpers. Vor dem Anfall stiess das Kind einen plötzlichen schrillen lauten Schrei hervor, dann schlossen sich plötzlich die Augenlider und Kiefer (Trismus); die Kiefer auseinander zu pressen, die Mundhöhle zu öffnen, war fast unmöglich. Ebenso rascher starren die Extremitäten und der Rumpf. Klonische, bezw. eclamp-tisch-tetanische Krämpfe, welche die gewöhnliche Eclampsia infantum charakterisiren, waren nicht ein einziges Mal aufgetreten. In den ersten 2—3 Sekunden des Anfalls blieb das Herz gleichsam plötzlich stehen, dann konnte man 5—6 Pulsschläge in 10 Sekunden zählen, dann stellte sich rasch Beschleunigung bis zu 150 Schlägen in der Minute ein. In den ersten Tagen wurde das Kind während der Anfälle nicht cyanotisch, die Anfälle schlossen mit einem Schrei und pfeifender Athmung ab. Die Zahl der vom Kinde überstandenen Anfälle ist ungewöhnlich gross. Nur selten traten dieselben in einer $\frac{1}{2}$ —1 ständigen Pause auf, vielmehr folgten sie in Abständen von 10,5 und selbst 2 Minuten auf einander. Nur Dank dem kräftigen Herzen des Kindes, der kurzen Dauer der Krämpfe und dem Ausbleiben des Laryngospasmus konnte das Kind etwa 7 Tage am Leben bleiben, aber dieses Leben war eigentlich nichts Anderes, als eine lange Serie von Krampfanfällen. Nicht selten zeigte sich während des Anfalles Schaum, der mit Zischen durch die Mund- und Gesichtspalten hervortrat, während sich die Haut mit Schweiss bedeckte. Gegen Ende des 6. Tages war der Kräfteverfall des Kindes bereits ein äusserst hochgradiger. Am 7. Tage kam das Kind aus den Anfällen fast nicht mehr heraus. Im Allgemeinen zeichneten sich die Anfälle durch Blitzartigkeit aus und währten $\frac{1}{4}$ —1 Minute, selten länger als 5 Minuten.

Anatomische Eigenthümlichkeiten und ausführliche Beschreibung der Missgestaltungen¹⁾.

Bei der Eröffnung der Brust- und Bauchhöhle fand man die inneren Organe regulär entwickelt und ohne jegliche Veränderungen. Eine vollständig normale Entwicklung boten auch der Rumpf und die Extremitäten dar. Missgestaltet waren nur das Gesicht und der obere Theil des Kopfes. Rechte Gesichtshälfte kleiner und etwas kürzer als die linke, Augen geschlossen, rechtes Auge etwas kleiner als das linke. Augenspalte schmal, Augäpfel klein und in den Orbitae tief liegend. Die Augäpfel stehen

¹⁾ Ich erachte es für eine angenehme Pflicht, an dieser Stelle dem Prosector der Anstalt Tschoschin für seine mir bei der Abfassung dieses Kapitels ertheilten Rathschläge meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

weit von einander ab, die Entfernung zwischen den inneren Augenwinkeln beträgt etwa 4 cm. Der Mund ist weit geöffnet, die untere Lippe ist, ebenso wie der gesammte Unterkiefer überhaupt, regelmässig gebildet. Die Oberlippe ist auf der linken Seite gespalten, die linke kleinere Hälfte derselben ist nach oben gerichtet, die rechte grössere stark nach rechts verschoben, steht von der linken weit ab und ist gleichfalls nach oben gerichtet. Die Spaltung der Lippe pflanzt sich auf den linken Nasenflügel fort und reicht bis zur Glabella. Diese Gesichtsspalte ist sehr gross. Die linke Hälfte der Nasenhöhle ist weit nach unten geöffnet und verengt sich in der Richtung nach oben. Die Nasenmuscheln sind sämmtlich deutlich zu sehen und etwas nach vorn gestülpt. Die Nasenscheidewand ist stark nach rechts verschoben, zeigt aber eine bedeutende Convexität nach links. Die Oberkiefer lassen an Stelle ihrer vorderen Verbindung einen kleinen Defect hervortreten, und zwar in Folge einer Abtrennung des *Os incisivum*, welches in Form eines beweglichen unregelmässigen Stückes nach vorn und oben hervorragt und mit der Nasenscheidewand beweglich verbunden ist. Eine Spaltung des harten und weichen Gaumens ist nicht vorhanden. Die entstellte, stark verflachte Nase erscheint gleichsam als ein unregelmässiger Lappen, der oben an Stelle der Nasenwurzel ziemlich breit ist. Die Nasenspitze erscheint als ein kleiner, gleichsam leicht zugespitzter Höcker, die Nasenknochen sind nach vorn vorgestülpt und aufwärts gerichtet. Das rechte Nasenloch hat das Aussehen einer schmalen Spalte, welche nach oben und aussen verläuft. Ihr oberes Ende befindet sich in der Nähe des inneren Winkels des rechten Auges. Auf den zu Lebzeiten des Kindes aufgenommenen Photographien ist eine dünne Schnur zu sehen, die sich von den Eihäuten, welche mit der Scheitelgegend des Kopfes in Verbindung waren, abgetrennt hat. An der Leiche konnte diese Schnur nicht mehr gefunden werden. Durch die Gesichtsspalte fühlt man mit der Sonde das *Os ethmoidale*, sowie die innere Wand der linken Orbita.

Die Knochen des Schädeldaches fehlen, desgleichen die Scheitelknochen. Von den Stirnknochen sind nur die Orbitaltheile derselben geblieben. Von den *Partes squamosae* der Schläfenknochen sind nur schmale Streifen geblieben, die ziemlich dick sind und verdickte Ränder haben. Die *Pars squamosa* des Hinterhauptknochens ist dick, derb, verkürzt, zeigt einen verdickten, etwas geschlängelten Rand, verläuft fast senkrecht und ist etwas nach innen geneigt. Die *Tub. occipit. (int. et ext.)* befinden sich in der Nähe des Randes und sind nur leicht markirt. Von den Knochen der Schädelbasis wird unten die Rede sein.

Der Inhalt der Schädelhöhle, d. h. das Gehirn, liegt ausserhalb und ist nur mit dünnem Hautüberzug bedeckt. Es stellt eine weiche, bewegliche, geschwulstartige Masse dar, in der zwei Abtheilungen: die vordere und die hintere deutlich wahrnehmbar sind. Diese Abtheilungen sind von einander durch eine tiefe, schmale Furche getrennt, die regelmässig halbkreisförmig contourirt ist und vom oberen Rande der einen

Orbita bis zum oberen Rande der anderen, die vordere Abtheilung umgehend, verläuft. Die hintere Abtheilung ist kleiner, sie wird von hinten vom Hinterhauptknochen begrenzt. Die vordere Abtheilung stellt eine ziemlich grosse Masse von derber Consistenz und ovaler Form dar. Die obere Fläche derselben ist von weisslicher Farbe, gleichsam mit Narben bedeckt, hautähnlich, aber haarlos. Die vordere Grenze dieser Abtheilung befindet sich unter der Nase und den Augen, und hier geht der äussere Ueberzug in die Haut des Gesichts über. Die Stirn fehlt. Die hintere Abtheilung erscheint weicher, gleichsam sülzeartig, von dunkelrother Farbe, mit grauen Streifen und leicht gefalteter Oberfläche; an ihren Rändern, dort, wo der äussere Ueberzug in die normale, mit Haaren bedeckte Haut übergeht, wird dieselbe von den Fruchthäuten umgeben, mit denen sie verwachsen ist. Von den Eihäuten waren an der Leiche nur noch unbedeutende Ueberreste zu finden, da die Höhlen bereits zu Lebzeiten des Kindes entfernt worden waren. An den Seitentheilen des Schädels, an den Schläfen, liegen zwischen den geschilderten beiden Abtheilungen noch sehr kleine, kaum wahrnehmbare Vorstülpungen, die aber schon mit normaler Haut bedeckt sind.

Die äussere Hülle des Gehirns ist nicht überall gleichartig. Am vorderen Theile ist sie etwas dicker, derber und ziemlich leicht zerreissbar. Man unterscheidet in der Hülle eine äussere, sehr dünne Schicht, welche die in ihrer Entwicklung zurückgebliebene Haut darstellt. Mit dieser Schicht eng verwachsen ist die Dura mater, welche im vorderen Theile sehr dünn, im hinteren jedoch etwas dicker ist. Die Pia mater tritt auf den Querschnitten sehr deutlich hervor; sie ist dick, mit Blut stark gefüllt, derb; die Fortsätze derselben greifen tief in die Gehirnfurchen hinein. Die Pia mater von der Dura mater, bzw. von der Gehirnssubstanz zu trennen, gelingt nicht überall. Die Dura mater ist im hinteren Theile, wie gesagt, dicker und derber. In ihrem Bau bietet sie grosse Abweichungen von der Norm dar; ihre sichelförmigen Fortsätze sind kaum angedeutet und haben eher die Form von leicht hervorragenden Streifen. Das Tentorium cerebelli hat das Aussehen kleiner Falten, so dass die hinteren Lappen des Grosshirns direct auf dem Kleinhirn zu liegen kommen. An der tiefen Furche, welche den vorderen Theil vom hinteren des Gehirns trennt, bildet die Dura mater sammt der oberhalb derselben befindlichen Schicht von in ihrer Entwicklung zurückgebliebenen Haut eine breite, regelmässig contourirte runde Oeffnung, bzw. Ring. Die untere Circumferenz dieses Ringes befindet sich vorn und ein wenig oberhalb der Crista galli, die ziemlich gross und knorpelig ist. Nach dieser Lage des Ringes kann man denselben als das stark erweiterte Foramen coecum und zugleich den ganzen vorderen ovalen Theil als eine frontale Gehirnhernie deuten. Vom hinteren Theile des geschilderten Ringes gehen zwei kleine Falten der Dura mater nach rechts und links ab, die, sich allmählich verkleinernd, sich an den äusseren Enden der grossen Flügel allmählich verlieren.

Die Schädelbasis ist nach links gekrümmt, ihre rechte Hälfte ist kleiner

als die linke. Die rechten und vorderen Schädelgruben sind sehr flach, besonders an der rechten Seite, die hinteren sind dagegen ziemlich tief. Der Türkensattel ist flach, der Clivus etwas nach links gekrümmt und fast senkrecht. Os ethmoidale noch knorpelig. Leider ist es nicht gelungen, das Gehirn aus der Schädelhöhle intact zu entfernen, weil die Gehirnsubstanz leicht zerreisbar war. Die Gehirnsubstanz zeigt gelbliche Färbung. In der frontalen Gehirnhernie befinden sich die vorderen und der grössere Theil der hinteren Lappen der Hemisphären des Grosshirns. Hier sind, weil der Sichelfortsatz der Dura mater fehlt, die Theile der beiden Hemisphären so eng mit einander verbunden, dass es unmöglich ist, sie ohne Continuitäts-Trennung zu trennen. Man sah, dass die vorgefallenen Theile mit sich auch das äusserst schmale Corpus callosum mitgerissen haben. Die Gehirnv ventrikel festzustellen, ist gleichfalls nicht gelungen. Das Kleinhirn und das verlängerte Mark erwiesen sich als am wenigsten verändert. Die Nervi optici waren äusserst dünn, die Arteria ophthalmica jedoch dick. Die Chiasmen zu finden, gelang uns nicht. Die Gehirnwindungen waren ziemlich gut entwickelt und von einander durch tiefe Furchen getrennt.

Mikroskopische Veränderungen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung erwies sich die Gehirnsubstanz grösstentheils als stark verändert. Neuroglia fast überall leicht gewellt, mit quantitativ ungeheurer Entwicklung von Kernen. Dieselbe weist Blutergüsse, stellenweise kleinkörnigen Detritus auf; man trifft auch Partien jungen Bindegewebes und nur selten Ganglienzellen mit sehr trübem Protoplasma und undeutlichen Kernen an. Gefässe überall erweitert, mit Blutkörperchen strotzend gefüllt. In der Umgebung der Gefässe überall Wucherung von Bindegewebe mit zahlreichen Kernen. Besonders tritt dies in der Pia mater hervor, in der die Erweiterung der Gefässe und Entwicklung von Bindegewebe um dieselben herum so gross sind, dass diese Gebiete das Aussehen kleiner cavernöser Geschwülste haben.

Auf Grund der erörterten Punkte kann man die geschilderte Missbildung auf folgende Weise deuten: Nichttrennung des Kopfendes der Frucht von der Fruchtblase und, als wahrscheinliche Folge derselben, Hemikrania verbunden mit Encephalocele frontalis und Prosoposchisis unilateralis.

Auf Grund der mikroskopischen Untersuchung kann man schliessen, dass sowohl die Gehirnsubstanz, wie auch dass dieselbe überdeckende Gewebe sich auf dem Wege der Vernichtung in Form von Umwandlung in derbes Bindegewebe befand.

2. Fall. (No. 3578, 1899.) Die Eltern des Kindes sind russische Bauern. Die Mutter ist 26 Jahre alt, Schneiderin von Beruf, IV-para. Das erste Kind, ein Mädchen, starb im Alter von 3 Monaten. Das zweite Kind lebt und ist gegenwärtig 4 Jahre alt, das dritte Kind lebt gleichfalls ist 2 Jahre alt und in Pension gegeben. Die Mutter ist anscheinend

gesund, während der Schwangerschaft fühlte sie sich wohl und arbeitete auf der Nähmaschine mit Fussbetrieb. Becken etwas verengt. Es stellte sich bei der Geburt heraus, dass der Steiss des Kindes trotz vollständiger Oeffnung des Muttermundes sich nicht einstellen konnte. Wendung auf den Fuss, darauf auffallende Beschleunigung der Herzaction der Frucht und in Folge dessen Extraction. Bei der Geburt des Kindes wurde im betreffenden Journal vermerkt: „Kind lebend geboren, Fruchthäute mit den Kopfdecken verwachsen“. Von Seiten des Vaters, der 32 Jahre ist, ebenso wie von Seiten der Mutter ergab die Anamnese nichts Besonderes: weder Missbildungen unter den Verwandten, noch irgend welche schwere Erkrankungen. Das Kind, ein Mädchen von gigantischem Körperbau, wiegt 4000 gr und ist 45 cm lang. Gewicht der Placenta 650 gr. Das Kind lebte 30 Stunden. Zu Lebzeiten litt das Kind an denselben Anfällen tetanischer Krämpfe, wie dasjenige im vorstehenden Falle. Die Anfälle stellten sich 20 Stunden nach der Geburt ein, wiederholten sich nicht häufig und waren sehr kurzdauernd (3—5 Secunden). Die Abkühlung des Körpers war noch stärker ausgesprochen in Folge hochgradiger Lungenatelektase. Innerhalb 8 Stunden nach der Geburt sank die Temperatur des Kindes trotz hoher Zimmer-Temperatur (26° C.) fast um 11° (26,3° im Mastdarm, s. Tabelle). Auf der Haut traten stark contourirte, bald blaue, bald dunkelrothe Flecke auf, welche sammt der weisslichen Schattirung der anderen Hautgebiete auf der Haut ganze Muster bildeten und derselben ein marmornes Aussehen verliehen.

Das Kind wurde im Badezimmer, in dem die oben angegebene Temperatur herrschte, belassen. Der Tod trat allmählich ein, nachdem die Körpertemperatur bis auf 26,4° gesunken war. Eine postmortale Temperatursteigerung fand nicht statt, aber innerhalb der ersten halben Stunde nach dem Tode blieb die Temperatur der Leiche auf derselben Höhe (26,4°). Nach 12 Stunden nahm die Leiche die Temperatur des Raumes an, wohin sie gebracht wurde (19° C.). Der Temperatur-Abnahme entsprechend, sank auch die Zahl der Pulsschläge (100—80—60 Schläge in der Minute).

Bei der Section fand man vor Allem zerstreute Heerde von Atelektase in den beiden Lungen. In den vorderen Lungenpartien war genügend Luft vorhanden. Glandula thymus ungeheuer gross, derb; Milz gleichfalls stark (1½ mal) vergrössert, derb, mit Blut strotzend gefüllt. Rumpf und Extremitäten regelmässig entwickelt. Auch in den übrigen inneren Organen wurden keine Abweichungen von der Norm gefunden.

Die anatomischen Eigenthümlichkeiten der Missbildung ergaben bei näherer Betrachtung folgendes Bild: linkes Auge offen, gross, etwas vorgestülpt, Augenlider sehr dick, derb, geschrumpft. Carunculae lacrymales gross und dick. Conjunctiva bulbi trocken, roth, verdickt, rechtes Auge um die Hälfte kleiner als das linke. Augapfel sehr klein, liegt tief, Augenlider geschlossen, dick, Rina palpebrarum stellt eine tiefe eingezogene Spalte dar, Glabellae nicht vorhanden. Die Augen stehen weit von ein-

ander ab. Weite Spalte des harten und weichen Gaumens. Unterlippe und Unterkiefer unverändert, Oberlippe gespalten, und deren Theile, von denen der rechte grösser ist, stehen weit von einander ab und sind direct nach oben gerichtet. Links verläuft die Spalte bis zum inneren Winkel des linken Auges und öffnet weit die gesammte linke Hälfte der Nasenhöhle. Nasenmuschel nach vorn vorgestülpt, innere Wand der linken Orbita ganz. Nasenscheidewand stark nach rechts dislocirt, Os intermaxillare stellt ein grosses, dreikantiges, bewegliches Stück mit zwei breiten Zähnen dar, das mit dem knorpeligen Theil der Nasenscheidewand verbunden ist. Zugleich ist es nach rechts und oben dislocirt. Rechts von der entstellten Nase befindet sich gleichfalls eine Spalte, die aber kleiner ist, als die linke, und an den inneren Augenwinkel nicht heranreicht. Die äussere Nase stellt einen grossen Hautlappen mit nach oben gerichteter breiter Basis dar und ist nach rechts verschoben. Nasenknochen nicht zu fühlen. Der obere Theil des Os ethmoidale ist vorhanden.

Knochen und Schädelbasis nicht vorhanden. Von den Stirnknochen sind nur die Orbitatheile derselben geblieben, von den Partes squamosae der Schläfenknochen sind nur schmale, dicke Streifen zurückgeblieben, deren Ränder verdickt sind. Os occipitale kurz, dick, mit glattem, verdicktem, gleichsam beschnittenem Rande. Es verläuft senkrecht, ohne Convexität und ist nach innen geneigt. Der Inhalt des Schädels stellt mit seinen Hüllen eine grosse, weiche, geschwulstartige Masse dar, welche über dem Gesicht und der rechten Seite des Kopfes herunterhängt. Diese Masse ist von dunkelgrauer Farbe, theils blutig, stellenweise saftig und von sülzartiger Consistenz. Sie besteht aus grossen Höckern, die von verschiedener Grösse und von einander durch tiefe, eingezogene Furchen mit derbem Grund getrennt sind. Die grösste der Furchen verläuft von der Basis der Nase bogenförmig nach rechts und dann nach hinten zur Mitte des Hinterhauptes und vereinigt sich hier mit einer anderen ähnlichen Furche, die der Linie entlang verläuft, welche in normalem Zustande dem Verlauf der Hinterhauptnaht entspricht. Nach Entfernung der Hüllen stellte sich heraus, dass die erste Furche dem Sinus falciformis superior, die zweite dem Sinus transversus entspricht. Hinten, vorn und an den Seitentheilen des Schädels oberhalb der Ohren gehen die geschilderten Hüllen in normale Haut über, welche mit Haaren bedeckt ist. Durch die oben erwähnten Furchen wird die gesammte geschwulstförmige Masse in zwei Haupttheile getheilt: in die rechte, etwas kleinere und in die linke, etwas grössere, welche man mit gewisser Wahrscheinlichkeit für die veränderte rechte und linke Hemisphäre des Grosshirns halten kann. Die linke Hälfte wird durch flache Furchen in einige kleinere Höcker getheilt. Die Fruchthäute sind ziemlich lang und mit den Hüllen sehr fest verwachsen, indem sie mit denselben gleichsam ein Ganzes bilden. Sie sind längs der Furche adhärent, die dem Sinus falciformis superior entspricht, reichen aber nicht bis zur Querfurche, die der Hinterhauptnaht entspricht. Vorn links an der Uebergangs-Stelle der Hüllen in normale Haut und links hinten bilden die Frucht-

häute gleichsam einen abgeschlossenen Raum und begrenzen eine ziemlich grosse Fläche, auf deren Oberfläche sich gleichfalls mit derselben fest verlöthete dünne Schichten der Hülle befinden. Die Schädelbasis ist flach, mit dicken, soeben geschilderten Schichten bedeckt. Nerven sind nicht zu finden. Das Tentorium cerebelli ist sehr dick, seine Lage jedoch regelmässig. Die hinteren Schädelgruben sind ziemlich tief, Kleinhirn und Medulla oblongata ziemlich gut entwickelt, aber klein. Clivus verläuft senkrecht. Processus falciformis superior nicht vorhanden, Sinus falciformis superior stellt eine rosenkranzförmige Reihe von Cysten verschiedener Grösse dar, selbst bis zu Erbsengrösse; in diesen Cysten befinden sich noch Blutreste.

Mikroskopische Untersuchung. Die Hüllen der geschwulstartigen Masse sind nicht überall gleich dick, im Allgemeinen derb. Bei der Untersuchung der Querschnitte kann man in denselben eine klein-faserige, eine ungeheure Anzahl von Kernen aufweisende, äussere Schicht, die der Haut entspricht, unterscheiden; dann kommt eine grossfaserige, gleichsam fibröse Schicht, welche wahrscheinlich der Dura mater entspricht, und hinter dieser tritt deutlich eine dicke Schicht mit ausserordentlich starker Gefässentwicklung und derbem Bindegewebe in deren Umgebung, gleichfalls mit einer ungeheuren Anzahl von Kernen hervor; stellenweise ist die Erweiterung der Gefässe und die Verdickung des Bindegewebes so gross, dass man das Bild eines fast reinen Cavernoms erhält. Diese Schicht stellt zweifellos die weiche Gehirnhaut dar. Derartige Cavernome, mehr oder minder gross, sind an vielen Stellen, hauptsächlich auf der inneren Oberfläche und auf der Schädelbasis zerstreut. Hier ist es bereits unmöglich, die Dura mater und die Pia mater von einander zu unterscheiden. Alles ist zu einer allgemeinen cavernösen, derben Masse verschmolzen. Das Gehirn ist in eine grosse Anzahl einzelner Stücke von verschiedener Grösse zerkleinert, die hanfkorn- bis mandelnussgross sind. Auf den grossen Gehirnstücken sind gut gebildete Gyri und Furchen zu sehen, die mit verdickter derber Pia mater bedeckt sind. Ueberall ungeheure Gefässentwicklung mit Erweiterungen und Umwandlung in klein-cavernöse Masse. In manchen Gehirnstücken findet man selbst innerhalb der Gyri cystenartige Höhlen, die von einer dünnen Schicht Gehirnsubstanz umgeben sind. Die Gehirnsubstanz selbst ist von gelblicher Farbe und hat ihren normalen Bau eingebüsst, sie erscheint kleinkörnig, überall von Blutgefässen verschiedener Grösse durchsetzt.

Aus den vorstehenden eingehenden Untersuchungen kann man den Schluss ziehen, dass es sich in beiden Fällen um Hemicephalie handelte, wobei zugleich bei dem einen Kinde Prosoposchisis unilateralis, bei dem zweiten Prosopo-

schisis bilateralis nebst Wolfsrachen und Hasenscharte bestanden. Ausserdem war in den beiden Fällen das Kopfe der Frucht mit der Fruchtblase verwachsen, so dass die Kinder mit den Fruchthäuten am Kopfe geboren wurden. Beide Fälle zeichnen sich noch dadurch aus, dass die Hauptursache der mangelhaften Entwicklung der Schädelknochen sowohl, wie des Gehirns selbst hochgradige Veränderungen der Pia mater ohne jegliche Hydrocephalie war, welche letztere in ähnlichen Fällen gewöhnlich als die Ursache der in Frage stehenden Missgestaltung betrachtet wird.

Es ist schwer zu sagen, welche von der Frucht in utero überstandene Krankheit die Veranlassung zu den heftigen entzündlichen Veränderungen, wie sie im Gehirn gefunden worden sind, gegeben haben.

Neulich habe ich 2 Fälle von Hemicephalie veröffentlicht, in denen die Syphilis eine sehr hervorragende Rolle gespielt hat: In dem einen Falle (es waren Zwillinge) zeigte das Kind Hemicephalie und Amputatio spontanea digitorum. Das war eine zweifellos syphilitische Dystrophie, da das zweite Kind stark ausgesprochene hereditär-syphilitische Symptome (Pemphigus u.s.w) zeigte. Einen zweiten Fall von Hemicephalie habe ich beim Enkelkinde einer hereditär-syphilitischen Mutter, also in der zweiten Generation, beobachtet.

Es ist sehr möglich, dass auch in den in der gegenwärtigen Mittheilung beschriebenen Fällen die Syphilis eine gewisse Rolle gespielt hat, wenigstens bei dem einen der Kinder, bei dem die Section Vergrösserung der Milz und ganz enorme Vergrösserung der Glandula thymus ergeben hat. Das Fehlen genauer anamnestischer Angaben beweist eben noch Nichts. Jedenfalls können die Hemicephalie und die dieselbe begleitenden Missgestaltungen, wie dies mehrfach erwiesen ist, in naher Beziehung zur Syphilis stehen.
