

(Aus dem pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses und aus der hess. Hebammenlehranstalt zu Mainz [Leiter: G. B. Gruber und H. Kupferberg].)

## Cystische Exencephalomeningocele bregmatica und Dysostosis cleidocranialis.

Von

**Änne Bucksath.**

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 17. April 1923.)

Der in der beistehenden Abbildung 1 wiedergegebene Foetus fand sich als altes vergilbtes Spirituspräparat in der Sammlung der Hess. Hebammenlehranstalt in Mainz, deren Vorstand Medizinalrat H. Kupferberg ihn uns freundlichst zur Durchpräparierung überlassen hat.

Vorliegend ein 21 cm langer weiblicher Foetus in hockender Stellung. Der Rumpf ist extrem gebeugt, die Wirbelsäule zeigt hochgradige rechtsseitige Außenkrümmung des Brustabschnittes. Die Beine sind im Hüftgelenk stark gebeugt und kreuzweise übereinander geschlagen. Die Arme liegen gestreckt seitlich dem Rumpf an. Die Hände sind unter den Oberschenkeln verschränkt. Die Haut ist von lederartiger Beschaffenheit, erscheint wesentlich weiter als ihre Unterlage und ist deshalb in großen Falten abhebbar. Das Unterhautzellgewebe ist schlaff, sehr ödematös und zeigt starken Fettreichtum. Das froschkopfähnliche Haupt sitzt ohne erkennbaren Hals dem Rumpf auf; die Augen, von Lidern nicht bedeckt, stehen halbkugelig in ca. 1 cm Höhe hervor; die Iris ist rund, auch eine



Abb. 1. Frühgeburt mit Exencephalomeningocele auf der Höhe des Bregma cranii.

0,3 cm breite, trübe Cornea ist sichtbar. Die Stirne ist nicht abgrenzbar, vom Nasenrücken aus verläuft in einer leicht gewölbten Fläche gegen den Nacken zu leicht unregelmäßig die Hautbedeckung des Schädels, ohne daß eine besondere durch Schädelknochen bedingte, für den Menschen charakteristische Vorderhauptgestaltung bemerkbar wäre. Auf der Höhe des Schädels befindet sich eine etwa pflaumengroße runzelige, sackartige Ausstülpung, die an ihrer Basis eine Breite von 3,2 cm Länge hat, sich dann zu einem Sack von 4,3 cm Breite und 4 cm Länge erweitert und sich nach hinten abflacht; Haare sind auf der Haut des Sackes, wie sonst des Schädels, nicht nachzuweisen. Der Sack läßt Fluktuation wahrnehmen. Etwa 1 cm seitlich und hinter den Augen befindet sich jederseits eine etwas abgeplattete trichterförmige, unregelmäßig begrenzte Öffnung an Stelle des äußeren Gehörganges. Ohrmuscheln fehlen vollkommen. Die Nase ist sehr flach, unter ihr wölbt sich ein sehr starker Oberkiefer hervor, über den sich eine ehemals wulstige, jetzt verschrumpfte Oberlippe hinzieht; diese läßt den ungewöhnlich stark ausgeprägten Alveolarfortsatz des Oberkiefers frei. Der Unterkiefer strebt zurück; jedoch fällt seine enorme Breite auf; eine besondere Kinnpartie ist nicht ausgebildet. Die sichtbare Mundöffnung ist klein; sie wird von breitem, eingeschrumpftem Lippenkranz umsäumt. Eine äußere Kennzeichnung des Halses fehlt vollkommen, nur gegen den Rumpf hin ist seitlich jeweils eine Halsfalte bemerkbar.

Die innere Auspräparierung hat keine Verbildungen der Eingeweideorgane ergeben; auffällig war jedoch, abgesehen von der schon erwähnten Krümmung des Brustskeletts, im Sinn einer rechtsseitigen Kypho-Skoliosis, ein absoluter Mangel der *Schlüsselbeine*, welche auch nicht in Form eines Restes angetroffen wurden. Das Manubrium sterni ließ keine ungewöhnliche Gestalt, auch keinerlei Fortsatz erkennen. Das Zwerchfell stand beiderseits ungewöhnlich hoch, etwa in Höhe der 3. Rippe, die Lungen waren nicht entfaltet.

Die beiden Vorkammern des Herzens waren durch eine ungewöhnlich große, fast die ganze Zwischenwand einnehmende Öffnung miteinander verbunden. Nebennieren waren vorhanden und sehr kräftig ausgebildet.

Die Zergliederung des *Schädels* hat bedeutende Abweichungen erkennen lassen: es war nämlich auf Kosten weniger der Stirnbeinschuppen als der Schuppen der beiden Scheitelbeine, etwa an der Stelle der großen Fontanelle, also an dem normalerweise höchsten Punkt eine nahezu ovale, unregelmäßige 13 : 10 mm messende Öffnung mit abgerundeten Knochenrändern vorhanden, durch welche eine blasige, mit zentralem großem Hohlraum versehene, von den Hirnhäuten eingekleidete Gehirnmasse, umhüllt von dem oben beschriebenen Hautsack, aus dem Schädel heraushing. Der Hohlraum war von trüber Flüssigkeit erfüllt. Die Hirnhöhle des Schädels war minimal. Die Nähte zwischen Stirnbein und Scheitelbein, zwischen Scheitelbein und Hinterhauptbein waren vollkommen verschlossen, fest verknöchert. Alle Knochen des ganzen Hirnschädels, wie die des Gesichtsschädels erwiesen sich außerordentlich dick und hart, die hintere Fontanelle fehlte. Das Hinter-

hauptsloch war größer als gewöhnlich. Rechts war in der Gegend des Tympanon durch Zusammenwachsen der inneren Teile der Felsenbeinschuppe, der seitlichen Abschnitte des Hinterhauptbeins, des Felsenbeinkörpers und des Os sphenoidale nur eine kleine Vertiefung, die knöchern verschlossen war, zu erkennen. Ähnlich war das Verhältnis links, nur schien hier die Vertiefung etwas weiter und flacher.

Äußerst auffällig waren die Augenhöhlen, welche als kegelförmige, in der Tiefe spitz zulaufende Gruben sich etwa  $\frac{1}{2}$  cm weit in den Gesichtsschädel einsenkten. Aus ihnen ragten die Bulbi größtenteils kugelig hervor. Die Nase war vollkommen glatt, die birnförmigen Öffnungen des Nasenskeletts sehr viel breiter als hoch. Die Nasenmuscheln erschienen richtig ausgebildet, dagegen war der Boden der Nasenhöhle nicht knöchern verschlossen, dadurch daß die Gaumenfortsätze der Oberkieferknochen nicht zur Vereinigung in der Mittellinie und mit dem Vomer gekommen. Dagegen hatte sich das Gaumenbein sehr stark entwickelt, so stark, daß bis auf einen, mit einer Nadel passierbaren Spalt die Öffnungen der Choanen eingeengt wurden.



Abb. 2. Schädel von vorne oben gesehen. Auf der Höhe des Schädels die Lücke (←) der Exencephalie.

Am auffälligsten ist der Befund des Unterkiefers, der breit ausladend und sehr hoch, äußerst stark knöchern entwickelt war, und der ebenso wie der Oberkiefer einen kräftigen Alveolarfortsatz zeigte, in welchem sich die weit fortgeschrittenen Anlagen der ersten Milchzähne befanden. Dabei mag erwähnt sein, daß im Gegensatz zu den seitlichen Zähnen die oberen Incisivi ganz unverhältnismäßig klein und zurückgeblieben waren. Eine Kinnbildung in Form einer vorspringenden Protuberanz wurde vermißt, an ihrer Stelle fand sich eine ziemlich breite, rinnenförmige Vereinigungsspur der beiden Kieferhälften. Besonders auffällig war eine stark syndesmatische zum Teil knöcherne Vereinigung der Processus coronoidei mit dem vorderen unteren Jochbein-, bzw. dem hinteren äußeren Oberkieferbeinrand. Dadurch war ein absolutes Ankylostoma bedingt. Es gelang bei der Präparation nur mit Mühe, diese Verwachsung des Unterkiefers mit dem Gesichtsschädel zu lösen (Abb. 3).

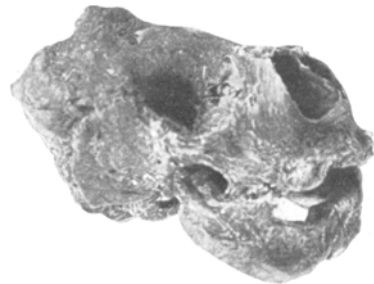


Abb. 3. Schädel von der rechten Seite gesehen.

Der Schädel als Ganzes gesehen erwies sich als stark asymmetrisch, namentlich an seiner Basis, zugunsten der linken Seite. Infolge der

Der Schädel als Ganzes gesehen erwies sich als stark asymmetrisch, namentlich an seiner Basis, zugunsten der linken Seite. Infolge der

breiten Nasenanlage und der fliehenden Stirn, sowie der starken Ausbildung des Unterkiefers erinnerte er unwillkürlich eher an den Schädel eines Tieres denn eines Menschen. Die Zählung der einzelnen Skeletteile der Wirbelsäule ergab keinen Defekt anderer Knochen als den Mangel der Schlüsselbeine; irgendwelche Spaltbildungen an der Wirbelsäule fehlten. Die beiden Schulterblätter ließen keine derartige Gestaltung erkennen, daß man an eine Reduktion des sternalen Abschnittes der Schlüsselbeine und an eine knöcherne Vereinigung der Claviculae mit den Scapulae hätte denken müssen.

Der Versuch, über die Form und Einzelheiten des Gehirns Klarheit zu gewinnen, mißlang infolge der krümeligen Beschaffenheit dieses Organs; jedoch war zu erkennen, daß, wie oben schon erwähnt, der Inhalt des oben genannten blasenartigen Sackes, welcher zwischen Stirnbein und Hinterhauptsbein vom Schädel gegen das Genick hing, Hirnsubstanz mit zentralem weiteren Ventrikel, umhüllt von Hirnhäuten, umfaßte.

Leider erwiesen sich die Gewebe als derartig verdorben durch die lange Konservierung, daß es nicht mehr möglich war, Gewebseinheiten mikroskopisch zu verfolgen.

Diese Betrachtung ergibt, daß in diesem Fall das Gehirn zum Teil außerhalb des Hirnschädels zur Entwicklung gekommen war. Nach dem Sitz des ausgetretenen Hirnteils auf der Scheitelhöhe und nach dem Inhalt der ungewöhnlichen, von Haut umhüllten Blase bezeichnen wir sie als Exencephalomeningocystocele bregmatica. In zweiter Linie muß die verworrene, zum Teil unterbliebene, zum Teil über das Ziel geschossene Verknöcherung betrachtet werden. Die im 6. bis 7. Monat stehende Frucht dürfte wohl ein einzigartiges Beispiel einer hochgradigen cleidokranialen Dysostose vorstellen. Wie dies von *P. Marie* und *Sainton* beschrieben worden ist, liegt hier eine äußerst starke Fontanellenlücke vor, neben dem völligen Defekt der Schlüsselbeine. Leider ließen alle histologischen Untersuchungen hier im Stich. Wenn wir auch annehmen müssen, daß die vorgeschrittene Schädelverknöcherung durch den mangelnden Druck des Gehirns bedingt war, welches sich seinen Raum unter der Haut außerhalb des Schädels suchte, so wäre es doch nicht unmöglich, daß hier am Schädel ein Mangel an endochondraler Ossification mitspielte, wobei wir in dem Schlüsselbein ein Produkt gemischter Knochenentwicklung, nicht einen reinen Belegknochen ersehen wollen. Vielleicht bringt die Beobachtung ähnlicher frischer Fälle mehr Licht in dieses Geschehen.

Möge diese kurze Mitteilung wenigstens das eine bezwecken, einschlägige Mißbildungen nicht einfach in Schaugläsern zu konservieren, sondern sie nach guter Abbildung rechtzeitig einer fachmännischen Zergliederung aufzuopfern und dadurch vielleicht den einen und anderen tieferen Einblick in das Wesen der Dysontogenese zu erlangen.