

(Aus dem Pathologischen Institut der deutschen Universität in Prag. — Vorstand:
A. Ghon.)

Ein Fall von Doggennase.

Von

Priv.-Doz. Dr. **J. Bumba** und Prof. Dr. **Franz Lucksch.**

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. Januar 1927.)

Im Nachfolgenden soll ein Fall der oben genannten Mißbildung beschrieben werden. Der Mann, der diese trägt, wurde zufällig auf der Gasse angetroffen. Es erwies sich, daß er auf der neurologischen Klinik (Vorstand Prof. Dr. *Haškovec*) der tschechischen medizinischen Fakultät untergebracht ist. Dem liebenswürdigen Entgegenkommen des genannten Herrn Klinikers, der uns außer dem Insassen seiner Anstalt noch zahlreiche Behelfe zur Verfügung stellte, wie gewöhnliche und Röntgenphotographien usw., verdanken wir die Möglichkeit, den Fall im Verein deutscher Ärzte in Prag vorzuzeigen und hier über ihn zu berichten. Wir möchten auch an dieser Stelle nicht verfehlen, unseren verbindlichsten Dank für dieses besonders kollegiale Vorgehen zum Ausdruck zu bringen.

Die ganz besondere Regelmäßigkeit, die sich in unserem Falle bezüglich der Verhältnisse der mißbildeten Teile feststellen ließ, veranlaßt uns, denselben durch Mitteilung an dieser Stelle auch zur weiteren Kenntnis zu bringen; zeigen doch die in den verschiedenen Abhandlungen über diesen Gegenstand gebrachten Abbildungen, daß die betreffenden Fälle mit Ausnahme derjenigen, die als geringsten Grad der Mißbildung eine bloße Einkerbung der Nasenspitze aufweisen, abgesehen von der Diastase der beiden Nasenhälften, alle auch noch andere verschieden stark entwickelte Unregelmäßigkeiten bezüglich der Form dieser Hälften selbst.

H. K., 57 Jahre alt, wies die eigentümliche Gestalt seiner Nase schon bei seiner Geburt auf. Weder seine Geschwister noch seine Eltern oder sonstigen Verwandten zeigten, soviel er weiß, ähnliche ungewöhnliche Bildungen an der Nase oder sonstige Mißbildungen (wie z. B. Hasenscharten usw.) im Bereiche des Gesichtes. Da H. augenscheinlich wegen seines besonderen Aussehens nur schwer Arbeit fand, wurde er in das städtische Versorgungshaus „Zum Kaiser Karl IV.“ aufgenommen, in welchem die genannte neurologische Klinik errichtet wurde. Beschwerden beim Atmen hat er nicht, er beklagt sich auch nicht etwa darüber, an besonders häufigen Katarrhen des Respirationssystems zu leiden.

Wie aus der beigegebenen Abbildung (Abb. 1) ersichtlich ist, zeigt das Gesicht des Genannten insofern eine ohne weiteres in die Augen springende Abweichung vom Normalen, als der unterste Teil der Nase durch eine längsgestellte Vertiefung in zwei Teile geteilt erscheint. Die beiden unteren Nasenhälften sind gleich groß und vollkommen symmetrisch gebildet. Jede der beiden Hälften weist ein entsprechend großes, allerdings in der Richtung von vorn nach hinten verkürztes Nasenloch auf. Zwischen den beiden Nasenspitzen findet sich eine zunächst schmale, dann aber rasch breiter werdende Einkerbung. Sie geht nach oben zu auf den stark verbreiterten Nasenrücken über, der in gleicher Höhe und gleicher

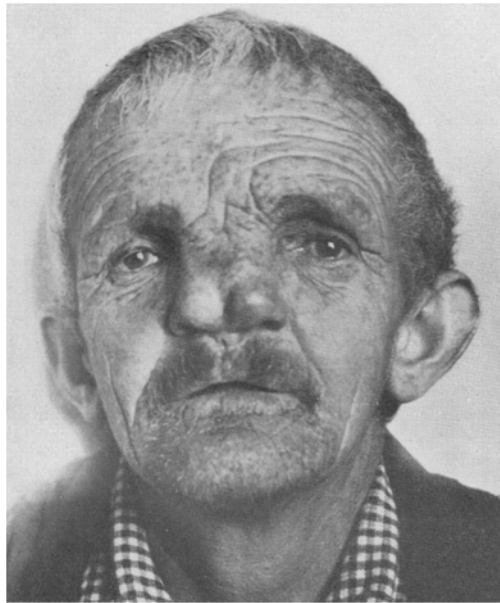


Abb. 1.

Breite bis zur Stirn hinauf reicht. Von oben her setzen sich die beiden Augenbrauen bogenförmig auf den Nasenrücken fort und reichen bis in die dreieckige Einkerbung, ja wenn man will, stellt eine ganz spärliche Behaarung von da aus eine Verbindung mit dem Schnurrbart her. In der Gegend, wo sich sonst der Nasensteg von der Oberlippe absetzt, ziehen in unserem Falle zwei narbige Streifen von oben außen nach innen unten. Sie beginnen beide am medialen Rande des entsprechenden Nasenloches und vereinigen sich in der Mitte des Abstandes der Nase vom Lippenrot, und zwar in der Mittellinie. Von da an verläuft dann in dieser Mittellinie nur noch ein einziger narbiger Streifen bis zum Lippenrot. Es entsteht auf diese Weise eine Y-förmige Figur. In der Mitte des oberen Teiles die-

ser Figur, der einem V entspricht, findet sich noch eine etwas weniger deutlich ausgesprochene solche Narbenlinie, die am unteren Ende der Einkerbung zwischen den Nasenhälften beginnt und sich dann deutlicher werdend in den senkrechten Schenkel des Y fortsetzt. Alle diese eben beschriebenen Narbenlinien entsprechen solchen, welche wir als Ausdruck intrauterin geheilter Spaltbildungen an der Oberlippe (mediane Oberlippenspalte, Hasenscharten) gut kennen. Knapp oberhalb der Vereinigung der beiden schiefen Y-Schenkel bemerkt man schließlich etwas nach rechts von der Mittellinie eine etwa mohnkorngroße Öffnung, in welche eine gewöhnliche Knopfsonde ohne Mühe eingeführt werden kann, worüber weiter unten noch zu sprechen sein wird. An dem oben wiedergegebenen Gesicht ist endlich noch auffallend, daß die Augen verhältnismäßig weit von einander abstehen, was aber natürlich durch die ungewöhnliche Breite des Nasenrückens seine Erklärung findet. Sonst ist an den übrigen Anteilen des Gesichtes und auch am Kopf überhaupt nichts Abweichendes mehr wahrzunehmen. Die Zähne sind alle ausgefallen, sollen aber normal und in gewöhnlicher Zahl vorhanden gewesen sein. Am übrigen Körper sind von außen keinerlei Mißbildungen festzustellen.

Wir haben es demnach, wie schon die Besichtigung von außen ergibt, mit einer Mißbildung zu tun, die von *Trendelenburg* seinerzeit als *Doggen-nase* bezeichnet wurde. Außerdem sind Zeichen einer *intrauterin abgeheilten medianen Oberlippenspalte* an unserem Fall zu bemerken.

Es sollen nun auch in kurzem die *inneren Verhältnisse der Nase*, bzw. des Schädels besprochen werden.

Schon der Tastbefund von außen läßt zwei deutlich ausgebildete *Nasenbeine* erkennen, von deren unteren Ende aus zwei knorpelige Lamellen sich nach rechts und links unten außen in das Nasenlumen erstrecken. Bei der *vorderen Rhinoskopie* sieht man zunächst die normal angelegten, etwas atrophischen unteren Muscheln und einen recht weiten unteren Nasengang. Darüber ein Gebilde, das zunächst als eine stark vergrößerte, dem Septum enganliegende mittlere Muschel beeindruckt und lateral davon ein zweites, ähnliches Gebilde. Die Untersuchung mit der Sonde klärt aber bald darüber auf, daß es sich bei dem erstgenannten muschelähnlichen Gebilde um die frei in die Nasenhöhle ragende Septumlamelle handelt, die von normaler Schleimhaut überzogen ist. Tastet man von jedem Nasenloch her mit dem Finger die Verhältnisse ab, so fühlt man deutlich die unteren Ränder der in das Nasenlumen hineinragenden knorpeligen Lamellen und kann feststellen, daß die eigentliche, die beiden Nasenhälften voneinander trennende Scheidewand nur aus den beiden Schleimhautblättern, die sich unterhalb des freien Randes der Knorpellamellen vereinigen, besteht und jede knorpelige Unterlage im unteren Teil der Nasenscheidewand fehlt (Abb. 2). Die mittleren Muscheln sind ziemlich stark hypertrophisch und durch die beiden Septum-

lamellen lateralwärts verdrängt. Eine Sondierung der Nebenhöhlen gelang eben infolge der Mächtigkeit der mittleren Muscheln nicht. *Post-rhinoskopisch* war ein vollständig normaler Befund zu erheben; man sieht normal ausgebildete Choanen und ein regelrechtes knöchernes Septum, an dem ein vergrößertes Tuberculum septi sichtbar ist. Die *Diaphanoskopie* zeigt beträchtliche Vergrößerung aller Nebenhöhlen, speziell der Siebbeinzellen und der Stirnhöhle. Alle Höhlen leuchten hell auf und nirgends ist eine Spur von Verschattung zu bemerken.

Das *Röntgenbild* bestätigt in sehr weitgehender Weise die klinischen Befunde. Auf dem in sagittaler Richtung aufgenommenen Bild sieht man vor allem eine mächtige Verbreiterung der gesamten Nasenhohlräume, eine Vermehrung der Siebbeinzellen und nach beiden Seiten breit ausladende, mehrkammrige Stirnhöhlen (Abb. 3). An der in frontaler Richtung gemachten Aufnahme ist sehr genau eine Diastase der Nasenbeine auszunehmen.

Besondere Aufmerksamkeit ließen wir von vornherein der oben bereits erwähnten *Fistelöffnung* auf der Oberlippe unseres Patienten angedeihen. Mit der Sonde gelangt man durch diese Öffnung in einen Gang, der sich nach oben ca. 1—1½ cm verfolgen läßt und am oberen Ende blind endigt. Um einen genaueren Aufschluß über die Beziehungen dieser Fistel zur Nase

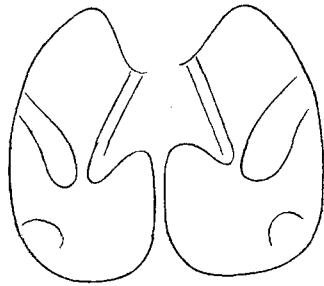


Abb. 2.

zu erlangen, wurden in die Fistelöffnung mittels einer Rekordspritze einige Tropfen Jodipin eingebracht und auf den nachher angefertigten Röntgenbildern sieht man deutlich (Abb. 3), daß der Fistelgang in einer leicht kolbenartigen Ausbuchtung endet, die unmittelbar unter der Vereinigungsstelle des häutigen Septums mit dem Nasenboden gelegen ist, jedoch gegen das Nasenlumen durch eine dünne Scheidewand abgetrennt ist.

Bezüglich der *Deutung der Mißbildung* schließen wir uns den zahlreichen Anatomen bzw. Embryologen und Fachmännern auf dem Gebiete der Rhinologie an, die vorher über dieses Thema gearbeitet haben und die in überwiegender Anzahl auf dem Standpunkt stehen, daß die Doggennase eine Hemmungsbildung darstellt. Auch wir möchten uns auf diesen Standpunkt stellen. Aus den Modellen und Bildern, die über den embryonalen Entwicklungsgang der Nase vorhanden sind, scheint uns dies ganz deutlich hervorzugehen. Die Diastase der Nasenhälften in unserem Falle entspricht ganz einem solchen frühen Stadium der Entwicklung und die Nase ist augenscheinlich auf demselben stehen geblieben, anstatt sich weiter fortzubilden. Dieses Stadium ist offenbar in jene Zeit zu verlegen, in der der Embryo eine Länge von etwas über 10 mm erreicht hat.

Den oberen Teil des Gesichtes eines 10,3 mm langen Embryos zeigt uns die Abb. 11 in dem Atlas von *Peter*. Die davon hergestellte lineare Skizze ist insbesondere für die Verhältnisse unseres Falles sehr lehrreich. Wir geben



Abb. 3.

sie daher wieder (Abb. 4). Ein Vergleich dieser Skizze mit der in Abb. 1 gebrachten Wiedergabe unseres Falles zeigt vollkommene Übereinstimmung der Verhältnisse bezüglich des seitlichen und des mittleren Nasenfortsatzes, ganz besonders aber bezüglich der sog. Area triangularis. Bei dem Em-

bryo ist allerdings die Oberlippe noch nicht entwickelt. Dagegen sehen wir diese an dem Kopf eines 15 mm langen Embryos, der nach *Retzius* in dem neuen Handbuch von *Denker* und *Kahler* wiedergegeben ist, schon ausgebildet (Abb. 5). Dieser Darstellung entspricht natürlich die Abbildung unseres Falles noch viel mehr, und zwar in so weitgehendem Maße, daß

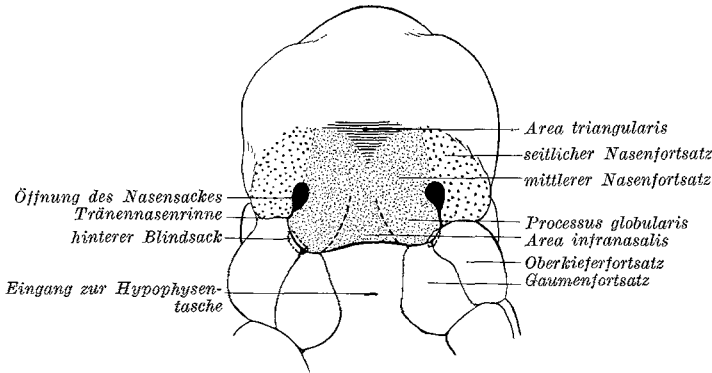


Abb. 4.

wir unseren Fall in seiner Regelmäßigkeit und der vollkommenen Symmetrie seiner Bildungen als ein besonders klassisches Beispiel und als einen Beleg dafür, daß die Doggennase eine Hemmungsbildung ist, hinstellen möchten. Es erscheint ganz ausgeschlossen für unseren Fall, die Möglichkeit einer sog. Umbildung anzunehmen (*Peter*), denn man kann sich unmöglich vorstellen, daß eine solche Regelmäßigkeit aus einer sekundären Zerteilung der schon einmal vereint gewesenen Nasenhälften hätte sich ergeben können. Soviel über die formale Genese der Nasenmißbildung.

In mehreren Fällen von Doggennase wurden mediane Oberlippenspalten beobachtet. Die Narben an der Oberlippe in unserem Falle zeigen, daß auch in diesem eine solche bestanden hat. Sie ist aber intrauterin abgeheilt. Aus der Gestaltung dieser Narben läßt sich gleichfalls die formale Genese auch dieser Region deutlich ablesen. Aus der in Abb. 6 wiedergegebenen Skizze von *Peter* geht hervor, wie die Oberlippe aus den daselbst zusammentretenden verschiedenen Gesichtsteilen sich bildet. Die beiden mittleren Nasenfortsätze stellen zu beiden Seiten der Rima einen zwar schmalen aber oben und unten gleich breiten Anteil der Oberlippe in der Mitte derselben. In unserem Falle haben aber augenscheinlich die beiden mittleren Nasenfortsätze den unteren Rand der



Abb. 5.

Oberlippe gar nicht erreicht. Sie bilden bloß das obere Dreieck der Y-Figur; unter ihnen aber traten die die Nasenfortsätze im Wachstum überflügelnden Oberkieferfortsätze zur Bildung der Oberlippe zusammen und aus ihrer Verwachsung entstand der senkrechte Schenkel des Y. Wir sehen also, daß die mittleren Nasenfortsätze nicht bloß ihre Aufgabe, die Vereinigung der beiden diastatischen Nasenhälften zu bewerkstelligen, nicht gerecht wurden, sondern auch in bezug auf das Längenwachstum versagten und dadurch bei der Bildung der Oberlippe zu kurz kamen. Wir können demnach auch in dem Umstande, daß Störungen in der Bildung des mittleren Teiles der Oberlippe stattgefunden haben, einen weiteren Beweis dafür erblicken, daß die Mißbildung in unserem Falle auf

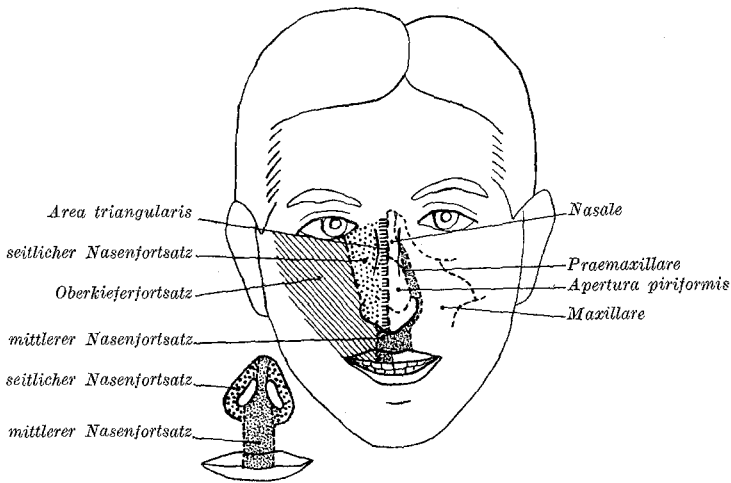


Abb. 6.

Zurückbleiben bestimmter Teile im Wachstum zurückzuführen, d. h. mit anderen Worten als eine Hemmungsbildung anzusehen ist.

Die Bildungsverhältnisse der Oberlippe unseres Falles scheinen uns auch gleichzeitig eine Erklärung dafür zu bieten, wie eine Oberlippenspalte überhaupt zustande kommt, nämlich durch Ausbleiben des Längenwachstums des mittleren Nasenfortsatzes. In den meisten Fällen bleibt dann augenscheinlich auch die Vereinigung der seitlichen Oberkieferfortsätze in der Mitte aus, die Diastase bleibt bestehen und damit auch die mediane Oberlippenspalte. Ganz die gleichen Verhältnisse finden wir ja auch bei der Arrhinencephalie, bei der stets eine Oberlippenspalte besteht. Bei dieser Mißbildung fehlt der Nasenfortsatz überhaupt und es kommt dann dementsprechend auch nicht zur Ausbildung des mittleren Oberlippenabschnitts.

Was die Ursachen der in Rede stehenden Mißbildung anlangt, wird für eine Anzahl der sog. primären Fälle eine zu geringe Wachstumsenergie

der betreffenden Teile als die Ursache der Hemmungsbildung angenommen werden müssen, in derselben Weise, wie wir dies für die Hasenscharten und die anderen Gesichtsspalten tun. Ein anderer nicht ganz geringer Bruchteil der einschlägigen Fälle kann aber in ursächlicher Beziehung auf Teratome oder Cysten zurückgeführt werden, welche in der Mitte zwischen den beiden nicht vereinigten Nasenhälften nicht selten angetroffen werden. Solche Fälle hat insbesondere *M. B. Schmidt* beschrieben und zusammengestellt. Das Entstehen solcher Bildungen scheint uns unschwer aus den besprochenen Verhältnissen abgeleitet werden zu können. Betrachten wir die Abbildung von *Retzius* (Abb. 5), dann können wir uns gut vorstellen, daß die beiden Processus globulares sich in der Mitte vereinigen, daß aber unter ihnen ein unausgefüllter Hohlraum bleibt. Dieser Hohlraum, der mit Ektoderm ausgekleidet sein wird, kann sich zu einer Cyste ausgestalten oder es entsteht dort durch Untereinandergeraten der zwei in Betracht kommenden Keimblätter — des Ekto- und des Mesoderms — ein Teratom (Bidermom). Solche Teratome am Nasenrücken bzw. an der Nasenwurzel scheinen nicht selten zu sein und sei diesbezüglich auch auf eine Mitteilung des einen von uns in diesem Archiv verwiesen, welcher zusammen mit *Ringelhan* bei zwei Geschwistern an derselben Stelle, nämlich an der Nasenwurzel, aufgetretene teratoide Geschwülste beschreiben konnte.

Man kann sich nun weiter vorstellen, daß der in der Mittellinie der Nase in der eben beschriebenen Weise entstandene Hohlraum entweder von vornherein sehr enge gewesen ist oder daß er im Laufe der Entwicklung von den wachsenden Nasenhälften eingeengt wurde, dann haben wir bloß enge Fistelgänge in der Mitte der Nasenanlage vor uns, wie sie gleichfalls des öfteren beschrieben wurden und wie ein solcher auch in unserem Falle festgestellt wurde.

Es wird Geschmackssache sein, ob man eine solche Fistel als Rest einer einst größeren Cyste und damit als die Ursache der ganzen Mißbildung ansehen oder ob man sie bloß als etwas den übrigen Verbildungen beigeordnetes betrachten will. Dies gilt auch für unseren Fall. Anhaltspunkte für die eine oder die andere Annahme ergeben sich aus der Untersuchung der uns vorliegenden Verhältnisse nicht und deshalb wollen wir uns diesbezüglich auch weder in der einen noch in der anderen Richtung festlegen.

Fassen wir das Wichtigste unserer kurzen Mitteilung noch einmal zusammen, so handelt es sich in dem besprochenen Falle um eine Doggennase mit abgeheilter medianer Oberlippenspalte und mit einer Fistelbildung, welch letztere gegen die knöcherne Nasenscheidewand hinaufführt und dort blind endigt. Die obere Gesichtshälfte ist verbreitert. Beide Nasenbeine sind vorhanden. Die knorpeligen Nasensepta sind doppelt angelegt. Die Stirnbein- und auch Siebbeinzellen erscheinen vermehrt, das Stirnbein

sonst, der Vomer, die Choanen, der Oberkiefer und der harte Gaumen sowohl, als der weiche, zeigen normale Verhältnisse.

Literaturverzeichnis.

Dencker, A., und *O. Kahler*, Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten. Berlin: Julius Springer und München: Bergmann 1926, S. 359. — *Grünberg, K.*, Mißbildungen des Kopfes. Schwalbe, Mißbildungen. Bd. III, 1, S. 113. Jena: Fischer 1909. — *Lucksch, F.*, und *I. Ringelhan*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **261**, H. 2. S. 372. — *Peter, K.*, Atlas der Entwicklung der Nase und des Gaumens beim Menschen. Jena: Fischer 1909. — *Schmidt, M. B.*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **162**, S. 340. — *Trendelenburg, Friedr.*, Verletzungen und Krankheiten des Gesichts. Dtsch. Chir. **33**, H. 1, S. 16. Stuttgart: F. Enke 1886—1913.
