

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Jena  
[Direktor: Prof. Dr. Berblinger].)

## Über seltene Nasenmißbildungen. (*Proboscis lateralis* und *Kobocephalie*).

Von

**Bartholomäus Lang.**

Mit 4 Abbildungen im Text.

(*Eingegangen am 2. Februar 1932.*)

Im nachfolgenden soll über die Störungen des Formwechsels der Nase berichtet werden, Mißbildungen, von denen die eine zu der II. Form der von *Kundrat* erst richtig erkannten Arhinencephalie gehört, die andere eine *Proboscis lateralis* darstellt.

Bei beiden Mißbildungen konnten durch die Sektion die anatomischen Verhältnisse an den Weichteilen der Nase wie des knöchernen Nasengerüstes genau untersucht werden. Bei der vorliegenden Form von Arhinencephalie, die zur Kobocephalie gehört, ist die äußere und innere Nase ungeteilt bei gleichzeitig schwerer Mißbildung des Gehirns; bei dem Fall von *Proboscis* erscheint die äußere Nase verdoppelt, sind in Wirklichkeit aber die beiden Nasenhälften nicht zur äußeren Nase vereinigt.

Ehe ich auf die Beschreibung der beiden seltenen Mißbildungen eingehe, muß in Kürze auf diejenigen Vorgänge in der Entwicklung der Nase hingewiesen werden, die zum Verständnis der Mißbildung notwendig sind.

Am vorderen Kopfende eines menschlichen Embryos werden von der 4. Embryonalwoche ab beiderseits je zwei um die beiden Riechgruben herum gelegene Nasenfortsätze sichtbar, der mediale und der laterale. Die beiden medialen Nasenfortsätze verschmelzen in ihren oberen Teilen zu einer einheitlichen Gewebsmasse, zum mittleren Stirnfortsatz, während sie in den der Mundbucht benachbarten Abschnitten zunächst noch durch eine Eindellung, der *Area infranasalis* getrennt und als mediale Nasenfortsätze bezeichnet werden. Die oberen Teile des seitlichen Nasen- und mittleren Stirnfortsatzes bilden einen Teil der das Endhirn einschließenden Weichteilkapsel und „werden daher in ihrer Gestaltung von dem Größen- und Formenwachstum des Endhirns beeinflußt“ (*Fischel*). Sowohl zwischen den beiden genannten Fortsätzen, als auch zwischen diesen und dem Oberkieferfortsatz sind embryonale Furchen vorhanden, die erst im Laufe des zweiten Embryonalmonats durch Verwachsen der Nasenfortsätze untereinander und mit den Oberkieferfortsätzen schwinden. Das Bestehenbleiben dieser embryonalen Furchen

führt zu den bekannten Spaltbildungen des Gesichtes, als deren Abart die laterale Proboscis aufzufassen ist. Durch Ausdifferenzierung entwickeln sich aus dem medialen Nasenfortsatz: Nasenscheidewand, Nasenrücken, Nasenspitze, Zwischenkiefer und Philtrum der Oberlippe, aus dem seitlichen: Siebbeinzellen, Nasen- und Tränenbein, sowie die Seitenflächen der äußeren Nase und die Nasenflügel.

Die erste der beobachteten Mißbildungen ist ein weiblicher Fetus von 36 cm Körperlänge (Sekt.-Nr. 180/1930, Pathologisches Institut Jena) (vgl. Abb. 2). Neben verschiedenen schweren Mißbildungen ist die abnorme Gestaltung der Nase auffallend.

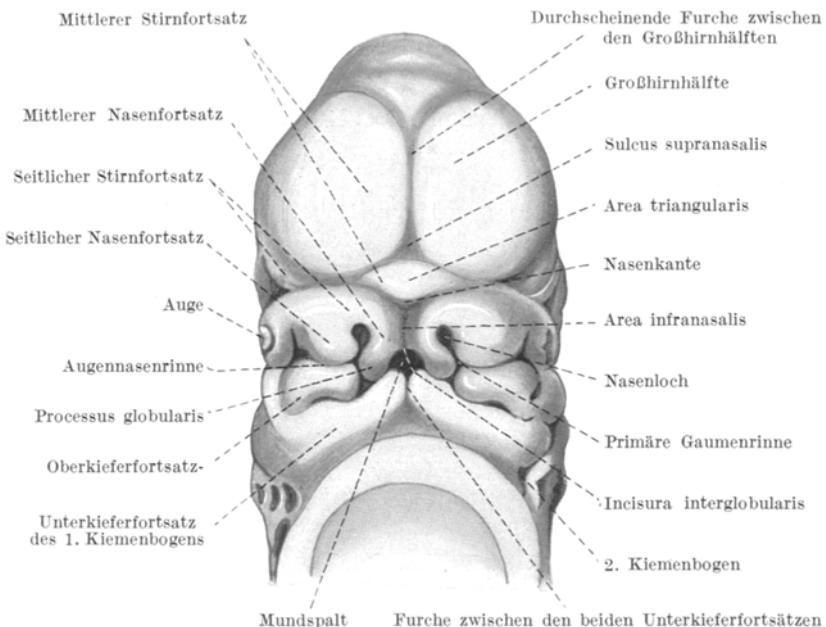


Abb. 1. Gesicht eines 11,3 mm langen menschlichen Embryo. 11fache Vergrößerung.  
Nach C. Rabl. Aus A. Fischel, Entwicklung des Menschen. Wien und Berlin 1929.

Die linke, überall von Körperhaut bedeckte Nasenhälfte der Regel entsprechend entwickelt. Neben einer etwas schief stehenden Nasenscheidewand ein abgeflachter Nasenrücken mit einer kaum merklich eingesunkenen Nasenwurzel und einer deutlich ausgeprägten Nasenspitze. Das querovale, in einer nach vorne oben gerichteten Ebene liegende Nasenloch bildet den Zugang zu einer mäßig weiten gegen die Mundhöhle durch den Gaumen abgeschlossenen Nasenhöhle. Nach hinten steht sie durch eine linksseitige Choane mit der Rachenöhle in Verbindung. Das Nasenloch umgeben von einem wohlgeformten, durch einen deutlich sichtbaren Sulcus alaris sich von der linken Seitenfläche der Nase abhebenden Nasenflügel. Soweit durch Betastung feststellbar, bildet eine mit dem Stirnbein im Zusammenhang stehende Knochensubstanz das Stützgerüst des oberen Drittels der Nase, während das mittlere und untere Drittel durch seine weiche elastische Beschaffenheit einer solchen zu entbehren scheint.

An Stelle der rechten Nasenhälfte ein kleines, rüsselförmiges, komisch nach oben verlaufendes, elastisch weiches Gebilde, dessen Ansatz 3 mm rechts von der

Medianlinie und 5 mm links von dem medialen Augenwinkel gelegen ist. Der Rüssel an seiner Ansatzstelle frei nach allen Seiten beweglich, überall von Körperhaut überzogen, 11 mm lang, an seinem unteren freien Ende queroval und hier im Längsdurchmesser 8 mm breit. Letzteres trägt auch eine querovale 4 mm im Längsdurchmesser betragende und von Körperhaut ausgekleidete Öffnung, die in einen engen, 15 mm langen, etwa in der Achse des Rüssels verlaufenden, blind endigenden Kanal übergeht. Die eingeführte Sonde stößt am blinden Ende desselben auf einen knöchernen, scheinbar vom Nasenbein ausgehenden Widerstand.



Abb. 2. Proboscis lateralis bei Hemirhinie. (Sekt.-Nr. 150/1930).

An der symmetrisch gebauten und gegen die Wangenteile durch eine bei derseits deutlich sichtbare Nasolabialfalte abgegrenzten Oberlippe kein Philtrum nachweisbar. Beide Ohrmuscheln klein und unförmig gestaltet. Das knöcherne Schädeldach fehlt bis auf einen schmalen Knochensaum dicht über den Augenhöhlen. Margo supraorbitalis beiderseits wenig vorspringend. In der Nähe des inneren Augenwinkels im linken Unterlid eine keilförmige, dessen Breite halb durchsetzende Spalte (Kolobom). Knochen des Schädelgrundes bilden eine formlose, von den normalen Verhältnissen stark abweichende Knochenplatte mit einzelnen wenig vorspringenden Teilen. Unmittelbar vor dem Türkensattel ein median gelegenes, gemeinsames Foramen opticum, aus dem zwei Knochenkanäle in die in seiner unmittelbaren Nähe gelegenen Augenhöhlen abzweigen. Crista galli und Lamina cribrosa nicht vorhanden. Als dürftiger Ersatz der Hirnsubstanz und der Hirnhäute bedeckt den Schädelgrund eine ziegelrote schwammige glatte, an einigen Stellen etwas vorgewölbte Masse. Die Körperhaut überzieht nur einen schmalen Saum an der Peripherie des Schädelgrundes, während ihr übriger Teil frei liegt. Der so entstehende Hautdefekt setzt sich rückwärts bis in die Gegend der Vertebra

prominens fort, so daß die dorsal gespaltene Halswirbelsäule mit dem Canalis centralis deutlich sichtbar wird.

Am Knochengerüst des Gesichtsschädels beide Oberkiefer nahezu symmetrisch ausgebildet. Ihre kräftig entwickelten Alveolarfortsätze in der Mittellinie miteinander verschmolzen. Der linksseitige Processus frontalis maxillae verläuft zuerst konkav nach median und oben und setzt sich dann an das linke Nasenbein an. Er trägt an seiner medianen Fläche in Höhe des inneren rechten Augenwinkels die Ansatzstelle des Rüssels, die von einem, dem Periost breit aufsitzenden und nach oben zapfenförmig in den Rüssel sich fortsetzenden hyalinen Knorpel gebildet wird. Der etwas stärker als links entwickelte rechtsseitige Processus frontalis maxillae überbrückt in einer muldenförmigen Vertiefung die durch das Fehlen des rechten Nasenbeines entstandene Lücke und legt sich ungefähr in der Mittel ebene mit seiner Knochenschicht der seitlichen Fläche der linken Nasenscheidewand in breiter Ausdehnung an. Rechtes Nasenbein, Lamina perpendicularis des Siebbeins und Pflugscharbein, also die ganze linke Nasenscheidewand fehlen. Als Folge davon wahrscheinlich die geringe Verziehung der linken knöchernen Nasenhälften über die Medianlinie nach rechts aufzufassen. Linke Nasenhöhle von Schleimhaut ausgekleidet. An ihrer Wandfläche eine mittlere und zwei seitliche deutlich ausgeprägte Nasenmuscheln sichtbar. Verbindung der Höhle mit dem Rachenraum vermittelt eine gehörig weite linksseitige Choane. Nasenhöhle der rechten Seite fehlt, ebenso die rechte Choane, an deren Stelle eine mit Schleimhaut überzogene, seichte, rinnenförmige Vertiefung im Knochen nachweisbar. Nasennebenhöhlen beiderseits nicht ausgebildet.

Nach oben schließt die Mundhöhle der mäßig gewölbte Gaumen ab. Zwischenkiefer nicht ausgebildet. Gaumenfortsätze der Oberkiefer stoßen in der Medianlinie kielförmig aufeinander. 7 mm hinter dem Alveolarrand des Oberkiefers beginnt eine 5 mm breite, seichte, in der Medianlinie nach rückwärts verlaufende Längsfurche in der Gaumenschleimhaut, die an der Übergangsstelle von hartem und weichem Gaumen endigt. Weicher Gaumen gebildet von einer schmalen, dem harten Gaumen eng anliegenden Weichteilleiste, trägt das Zäpfchen und setzt sich durch die beiden nach hinten auseinanderweichenden Arcus palatopharyngei in die Gegend der Gaumentonsillen fort.

Beide geräumige Orbitae von den entsprechenden Knochenteilen gebildet. Margo supraorbitalis tritt beiderseits nur wenig hervor, während der Margo infrabrowitalis auf beiden Seiten stark nach vorne verschoben ist. Sulcus lacrimalis und Ductus naso-lacrimalis der linken Seite vorhanden, rechts scheinen sie zu fehlen. Die zwischen den beiden Orbitae gelegene Pars nasalis des Stirnbeins kräftig entwickelt. Weitere Mißbildungen: völliges Fehlen beider Nebennieren, ein bei einer derartigen Verbildung des knöchernen Schäeldaches und des Gehirns häufiger Befund und eine rechtsseitige Cystenniere.

Fassen wir kurz zusammen, so sind folgende Mißbildungen im Bereich des Gesichtsschädels vorhanden:

1. Ein Fehlen der rechten Nasenhälften bei vollkommener Ausbildung der linken.
2. An Stelle der fehlenden rechten Nasenhälften ein rüsselförmiges, am inneren Augenwinkel ansetzendes, frei bewegliches Gebilde (Proboscis).
3. Fehlen des rechten Nasenbeines, der rechten Nasenhöhle und der rechten Choane.
4. Fehlen des Zwischenkiefers und des Philtrums.
5. Stark vorspringende Bulbi.

6. Spaltbildung im Unterlid des rechten Auges.
  7. Rudimentäre Entwicklung beider Ohrmuscheln.
- An Mißbildungen im Bereiche des Hirnschädels:
1. Schwere Mißgestaltung der Schädelbasis.
  2. Fehlen des Schäeldaches.
  3. Fehlen des Groß- und Kleinhirns, der Brücke und des Marks.
  4. Dorsale Spaltbildung der Halswirbelsäule.
- An anderen Mißbildungen:
1. Fehlen beider Nebennieren.
  2. Rechtsseitige Cystenniere.

Der Rüssel besteht, wie die mikroskopische Untersuchung in den von *Zacherl*, *Kirchmayr*, *Landow* u. a. beobachteten Fällen zeigt, im wesentlichen aus den Gewebsteilen der Weichtelnase, wenn auch in atypischer Gewebsanordnung und atypischem Gewebsaufbau. Es ist somit der Rüssel oder die Proboscis als Ersatz der fehlenden Nasenhälften aufzufassen.

Die Mißbildung gehört zur Gruppe derjenigen Formwechselstörungen der Nase, die *Berblinger* unter dem Namen: Proboscis lateralis bei Hemirhinie mit extramedianem Ansatz des Rüssels zusammenfaßt. Den Gegensatz zu dieser Form bildet die Proboscis mit medianem Ansatz bei der Cyclopie und bei der Ethmocephalie (*Kundrats* Form I der Arhinencephalie). Bei jener liegt die Ansatzstelle des Rüssels oberhalb des gemeinsamen Auges, bei dieser zwischen den beiden Augenhöhlen. Der Rüssel der Cyclopen und Ethmocephalen ist als Analogon der fehlenden Nase überhaupt aufzufassen, weshalb dieser Form der Proboscis, die Nasenmißbildung in den Vordergrund gestellt, die Bezeichnung medialis bei Arhinie gegeben werden könnte.

Der Rüssel der Proboscis lateralis setzt in der Mehrzahl der beobachteten Fälle (*Bajardi*, *Bischoff*, *Landow*, *Longo*, *Selenkoff*, *Taruffi*, *Tittel*, *Zironi*) am inneren Augenwinkel an. Nur in 3 Fällen (*Kundrat*, *Peters*, *Tendlau*) setzt er am seitlichen Augenwinkel an. Bei den von *Franklin*, *Kirchmayr*, *Menyhard*, *Ranzi-Zacherl*, *Seefelder* (Fall 1 und 2) beschriebenen Nasenmißbildungen findet sich die Proboscis lateralis bei vollständiger Ausbildung beider Nasenhälften. Diese Form bildet nach *Berblinger* den Übergang zur Polyrhinie „mit vollständiger oder unvollständiger Verdopplung einer oder beider Nasenhälften“.

Die Proboscis setzt in dem von mir beobachteten Fall an der medialen Fläche des etwas über die Mittellinie nach rechts verschobenen jenseitigen Nasenbeins, also hart an der Mittellinie an. Diese Eigentümlichkeit findet sich nur noch bei der von *Landow* beschriebenen Mißbildung, der allerdings eine sehr ungenaue Rüsselinsertion „zwischen dem inneren Augenwinkel und der Nase“ angibt. Mit der Mißbildung *Selenkoffs* hat die vorliegende das vollständige Fehlen der Abkömmlinge des mittleren und lateralnen Nasenfortsatzes gemeinsam. Bei der von *Landow*

beobachteten Proboscis ließen sich auf der mißbildeten Seite noch Abkömmlinge des lateralen Nasenfortsatzes: Nasenbein und Nasenscheidewand nachweisen, während bei der von *Bischoff* beschriebenen Rüsselbildung noch das aus dem seitlichen Nasenfortsatz hervorgehende Siebbein auffindbar war.

Die bei der vorliegenden Mißbildung nachweisbare Längsfurche in der Gaumenschleimhaut ist auch bei der von *Selenkoff* beschriebenen Proboscis vorhanden nur mit dem Unterschied, daß sie dort extra-median, an der Grenze des rechten und mittleren Drittels verläuft. Als eine Andeutung dieser Längsfurche ist die mediane Einkerbung im Alveolarrand des Oberkiefers bei der von *Tendlau* beobachteten Rüsselbildung aufzufassen und als Erhaltensein eines embryonalen Spaltes, die den harten und weichen Gaumen, ferner den Zwischenkiefer und die linke Oberlippe vollständig durchsetzende Spaltbildung (*Cheilognatho-palatoschisis*) im Falle *Kirchmayr*. Reste embryonaler Spalten im Gesicht sind auch die in der Mehrzahl der Fälle erwähnten Kolobome des Unterlides in der Nähe des inneren Augenwinkels auf der Seite des Rüssels, seltener im Schläfenteil des Oberlides (*Tendlau, Peters*), ferner die Kolobome der Iris, Chorioidea, Papilla nervi optici bei den von *Kirchmayr* und *Tendlau* beobachteten Mißbildungen, die in beiden Fällen mit einer Spaltbildung zwischen Nasenbein und Processus frontalis maxillae auf der mißbildeten Seite vergesellschaftet waren.

Der Nachweis von Resten embryonaler Spalten gibt Aufschluß über die Entstehung der Proboscis, die nach *Grünberg* als das Endprodukt von Bildungsstörungen im Bereiche der embryonalen Gesichtsspalten aufzufassen ist. Eine, wie bei vorliegender Mißbildung etwa im Gebiete der Augen-Nasenrinne und der primären Gaumenrinne der rechten Gesichtshälfte angreifende und dem Bestreben beider Nasenfortsätze durch Tiefertreten eine Verbindung mit der Mundbucht herzustellen, entgegengesetzt wirkende Schädigung muß zunächst zu einem Festhalten der Fortsätze in ihrer ursprünglichen Lage und schließlich zur Loslösung beider von ihrem ursprünglichen Gewebsverband führen. Die losgelöste und anderen Entwicklungsbedingungen unterworfenen Nasenhälften entwickelt sich zur Proboscis. Die durch ihre Ausschaltung zwischen Oberkieferfortsatz und dem jenseitigen mittleren Nasenfortsatz entstandene Geweblücke wird vom Oberkieferfortsatz überbrückt, der im weiteren Verlauf der Entwicklung mit dem jenseitigen mittleren Nasenfortsatz verschmilzt. Es müßten demnach die an physiologischer Stelle fehlenden Abkömmlinge des rechtsseitigen mittleren und seitlichen Nasenfortsatzes in den Bestandteilen des Rüssels nachweisbar sein. Inwieweit dies zutreffend ist, ist nicht nachweisbar, da nach *Grünberg* einer „gleichartigen Beschaffenheit des Rüssels nicht immer ein gleich beschaffener Defekt in der Bildung der entsprechenden Nasenhälften entspricht“. *Bischoff* glaubt als Voraussetzung für die gesonderte

Entwicklung beider Nasenhälften eine mediane Gesichtsspalte annehmen zu müssen. Demgegenüber stellt *Berblinger* mit Recht fest, daß bei den Fällen von *Proboscis lateralis* mit Entwicklung beider Nasenhälften wohl kaum eine Medianspalte als Ursache gelten könnte. Für diese Fälle muß nach *Kirchmayr* als Ausgangsmaterial ein aus unbekannter Ursache vom seitlichen Nasenfortsatz abgespaltener und unter veränderten Wachstumsbedingungen abweichend entwickelter Gewebsbezirk angenommen werden. *Selenkoff* hat die nur einseitige fehlerfreie Anlage und Entwicklung einer Nasenhälfte mit der nur einseitigen Ausbildung des Rhinencephalons in Verbindung gebracht. Ob in Wirklichkeit eine solche Korrelation in der Entwicklung von peripherer und zentraler Anlage besteht, ist zweifelhaft, obwohl *Fischel* eine gegenseitige Wachstumsbeeinflussung beider Anlagen annimmt.

Als Ursache für die nur einseitige Entwicklungsstörung im Bereich der beiden Nasenfortsätze werden von *Bischoff*, *Landow*, *Menyhard*, *Kundrat* und *Peters* äußere Gewalteinwirkungen auf das Anlagenmaterial der Nase angegeben. *Bischoff* und *Landow* glauben in einer bloßen Vorlagerung eines amniotischen Stranges vor das Nasenfeld (*Landow*) oder in einer einseitigen Zusammenpressung des Nasenfeldes durch festeres Anlegen des Amnions auf der einen Seite des Kopfes (*Bischoff*) das ursächliche Moment zur Rüsselbildung annehmen zu können. *Menyhard* macht für die Abschnürung des einen Teiles der seitlichen Nasenwand ein *Simonartsches* Band verantwortlich. *Berblinger* dagegen ist der Ansicht, daß bei den bisher beschriebenen Fällen noch niemals Amnionreste an den Abkömmlingen der beiden Nasenfortsätze gefunden worden sind, daß aber auch bei gleichzeitigem Vorhandensein von *Proboscis* und Amnionresten keineswegs der Beweis für deren Entstehung durch Amnionstränge erbracht wäre, da auch nachträgliche Einlagerungen von Bestandteilen des Amnions in vorhandene Spalten stattgefunden haben könnte. *Peters* und *Kundrat* führen die Trennung beider Nasenanlagen auf eine in naso-frontaler Richtung sich vorwölbende Meningo- oder Encephalocele, die Fehlbildung auf deren seitliches Abweichen in Richtung des einen Nasenfeldes zurück. Demgegenüber betont *Grünberg*, daß bei der Vergesellschaftung der *Proboscis* mit den verschiedenartigsten Mißbildungen bisher in keinem einzigen Falle die Verbindung der *Proboscis* mit einer Meningo- oder Encephalocele beobachtet worden wäre. *Seefelder* lehnt mechanische Ursachen für die Rüsselbildung ab. Nach ihm entsteht sie aus inneren Ursachen durch Anomalie der organbildenden Zellen.

Die schädigende Ursache muß schon zur Zeit der ersten Anlage der Nasenfelder eingesetzt haben. *Grünberg* verlegt die Entstehungszeit der Mißbildung (teratogenetische Terminationsperiode) der *Proboscis* in die ersten Wochen des Embryonallebens, *Menyhard* in die 7.—8. Embryonalwoche, *Landow* gegen Ende des ersten bis zu Anfang des zweiten Embryonalmonats.

*Selenkoff* bezeichnet die von ihm beschriebene Proboscis als Arhinencephalia unilateralis, da bei dieser die Fehlbildung der peripheren Anlage der Nase vergesellschaftet war mit einer Lückenbildung in der zentralen Anlage, im Riechhirn. Diese Fehlbildung im Riechhirn findet sich auch im Falle *Seefelders*. Bei der Proboscis *Kundrats* zeigt sich eine Hemicephalise. Die stärkste Mißbildung im Zentralnervensystem und im Bereich der Schädelkapsel konnte in der von mir beobachteten Proboscis nachgewiesen werden: Akranie, Anencephalie, Rachischisis cervicalis. Bei einigen Fällen (*Zironi, Tendlau*) war die Proboscis lateralis die einzige Mißbildung. Im Falle *Kundrats* war sie mit Cyclopie vereinigt, in vorliegendem Falle außer der vorhin erwähnten Hirn- und Schädelmißbildung noch mit einer Nichtbildung beider Nebennieren, einer rechtsseitigen Cystenniere und rudimentär entwickelten Ohrmuscheln.

Das männliche Geschlecht überwiegt (3 : 2). Das höchste Alter (34 Jahre) erreichte die Mißbildung in dem von *Selenkoff* erwähnten Fall.

Während die Proboscis lateralis auf einseitige Entwicklungsstörungen im Bereich der einen Nasenanlage zurückzuführen ist, handelt es sich bei der zweiten von mir beobachteten seltenen Nasenmißbildung um eine Entwicklungsstörung des mittleren Nasenfortsatzes und des Prosencephalons. Die Verkümmерung der Nase kann nach *Berblinger* als Hyporhinie mit Arhinencephalia bilateralis bezeichnet werden und ist der *Kundratschen II.* Form der Arhinencephalie, der Kebocephalie zuzählen. Nach der Begriffsbestimmung *Kundrats* versteht man unter Arhinencephalie das vollständige Fehlen oder die nur mangelhafte Ausbildung des Riechhirns. Diese Anomalie in Verbindung mit der Verschmelzung beider Vorderhirnlappen, der Cyclocephalie ist aber nicht nur bei den verschiedenen Formen der Arhinencephalie im Sinne *Kundrats* anzutreffen, sondern auch bei der Cyklopie. Mit der Cyklopie hat die Arhinencephalie nach *Kundrat* auch die Fehlbildungen im Bereich der Abkömmlinge der beiden mittleren Nasenfortsätze und die Verschmelzung der Oberkiefer in der Medianlinie gemeinsam. Der Unterschied zwischen beiden liegt in dem verschiedenen Verhalten von Augenhöhlen und Bulbi bei beiden Mißbildungen. Während bei der Cyclopie die beiden Bulbi, zumindestens aber die beiden Sehnerven miteinander verschmolzen sind und in einer einfachen Augenhöhle liegen, sind sie bei der Arhinencephalie getrennt und liegen in zwei vollkommen voneinander abgeschlossenen Augenhöhlen. Die ausgeschalteten Abkömmlinge des mittleren Nasenfortsatzes sind bei der Cyclopie und der Ethmocephalie (Form I der Arhinencephalie nach *Kundrat*) als median ansetzender Rüssel über dem einfachen Auge oder zwischen bzw. unter den beiderseits angelegten Augen nachweisbar. Bei der Kebocephalie findet sich eine allerdings stark verkümmerte Nase schon an entsprechender Stelle. Bei den übrigen Formen der Arhinencephalie ist die Nase nur wenig mißbildet. Betrachtet man den von *Best* veröffentlichten Fall mit

einfacher Augenhöhle, aber getrennten Augäpfeln, fehlendem Siebbein und mit Rüsselbildung als Übergangsform von Cyclopie und Arhinencephalie, so ergibt sich eine Reihe gleichartiger Mißbildungen, von denen die Cyclopie den schwersten, die Arhinencephalie den leichteren Grad darstellt. *Kundrat* unterscheidet folgende Formen der Arhinencephalie:

1. Die Ethmocephalie (Form I) mit zwei getrennten, einander jedoch stark genäherten Augenhöhlen, getrennten Augäpfeln, Fehlen oder mit rudimentärer Ausbildung des Siebbeins, Auftreten eines Rüssels zwischen den Augen und ein in der Medianlinie verschmolzener Oberkiefer.
2. Die Kebocephalie (Form II) mit rudimentärer Ausbildung der Nase, einfachem, kleinem Nasenloch, schmalem Gaumen und dicht nebeneinander stehenden Augen.
3. Die Arhinencephalie mit mittlerer Lippenspalte (Form III). Neben einer medianen Spaltung der Oberlippe ist noch ein Fehlen des Philtrums, des Zwischenkiefers, der Nasenscheidewand und häufig auch eine mittlere Spaltung des Gaumens nachweisbar.
4. Die Arhinencephalie mit seitlichen Lippen- und Gaumenspalten (Form IV). Hierher gehören die Fälle mit doppelseitiger Kiefer- und Gaumenspalte, ferner die selteneren einseitigen Bildungen mit oder ohne Lücken im Zwischenkiefer und in der Nasenscheidewand.
5. Die Arhinencephalie mit Trigonocephalie (Form V).

Die zweite Mißbildung, welche im nachfolgenden beschrieben wird, ist ein weiblicher Fet von 42 cm Körperlänge und 1900 g Körpergewicht.

Der in seiner Größe ungefähr der Norm entsprechende Kopf (Kopfhöhe: Scheitel—Kinn = 11,6 cm; Kopfbreite: Ohrloch — Ohrloch = 7,4 cm; Kopfumfang: Glabella — Protuberantia occipit. ext. = 25,5 cm) verjüngt sich sowohl in der Frontalebene, als auch in der Sagittalebene, hier besonders stark in der Gegend der beiden Scheitelbeine nach oben. Im Gegensatz zum Gesichtsschädel der Hirnschädel auf-fallend klein. Gegend der Stirnnaht etwas vorgewölbt. Beide Ohren asymmetrisch gebaut; rechte Ohrmuschel klein und plattgedrückt.

Der beiderseits wenig hervortretende Margo supraorbitalis mit feinen Härchen besetzt. Die medialen Augenwinkel einander genähert (Entfernung 13 mm), die horizontal gestellten Lidspalten eng und nur medial vollständig geöffnet, während seitlich Ober- und Unterlid noch miteinander verklebt sind. Die kleinen und makroskopisch unveränderten Augen liegen in tiefen, geräumigen Augenhöhlen.

Die 20 mm lange, überall von Körperhaut überzogene, wenig vorspringende und in ihren oberen Teilen ziemlich unscharf in die Wangenpartien übergehende Nase (Nasenhöhe = 5 mm) überall gleich breit (Nasenbreite = 13 mm). Neben einer deutlich ausgeprägten Nasenwurzel und Nasenspitze nur eine Andeutung von beiden Nasenflügeln. Soweit durch Betastung feststellbar, besteht das Gerüst des oberen Nasenteiles aus Knochensubstanz, das des unteren durch seine elastisch biegsame Beschaffenheit wahrscheinlich aus Knorpelsubstanz. An Stelle der beiden Nasenlöcher eine etwa kreisrunde, grubenförmige, von äußerer Körperhaut ausgekleidete Vertiefung nachweisbar, die in einer nach vorne und unten gerichteten Ebene liegt und als Nasenloch anzusprechen ist. Nach oben setzt sich die Vertiefung in einen in der Medianlinie nach oben und hinten verlaufenden, mit Schleimhaut auskleideten engen in 24 mm Entfernung (vom Naseneingang aus gerechnet)

blind endenden Kanal fort. Verbindung dieses Kanals mit der Mund- oder Rachenöhle nirgends feststellbar. Die an einem Querschnitt der Weichtelnase dicht am unteren Ende der knöchernen Stützsubstanz vorgenommene mikroskopische Untersuchung ergab als Auskleidung des Kanals Körperhaut vom typischen Bau der Regio vestibularis nasi, und zwar vom Zentrum nach der Peripherie zu aufeinanderfolgend:

1. mehrschichtiges Plattenepithel mit einer nach unten abschließenden einfachen Lage von zylinderähnlichen Zellen mit länglichen Kernen;

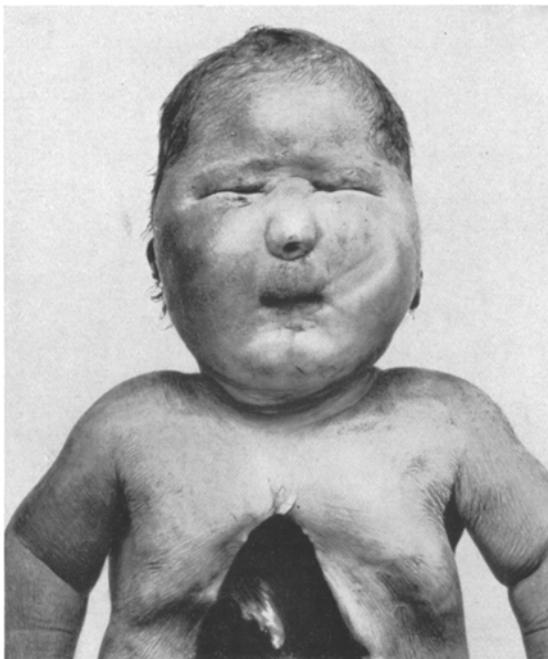


Abb. 3. Kebocephalie mit Arhinencephalia bilateralis. (Sekt.-Nr. 563/1931.)

2. ein Stratum papillare mit zahlreichen längs- und quergetroffenen und rote Blutzellen enthaltenden Capillaren und zarten, zu Bündeln oder zu grobmaschigen Netzen angeordneten Bindegewebfasern, im lockeren Bindegewebe liegend Leukozytenherde;

3. seitlich und nach oben: hyaline, durch schmale Bindegewebssepten voneinander getrennte Knorpellamellen, ferner alveolo-tubuläre, schleimabsondernde Drüsen;

4. Bindegewebe mit glatter, quer- und längsgestreifter Muskulatur, Fettgewebe, vereinzelt auch Nervenfasern (vgl. Abb. 4).

An der ebenmäßig gebauten und sich stark vorwölbenden, beiderseits durch eine deutlich sichtbare Naso-labialfurche gegen die benachbarten Wangenpartien abgesetzten Oberlippe fehlt das Philtrum. An dessen Stelle in der Nähe des Lippenrottes eine seichte, muldenförmige, in der Medianlinie nach abwärts verlaufende Vertiefung. Beide Alveolarfortsätze der Oberkiefer kräftig entwickelt. Gaumen gebildet durch zwei mit Schleimhaut überzogene Längswülste, die durch eine dorsalwärts verlaufende Medianfurche voneinander getrennt werden und in der Nähe

des Aditus pharyngis in Gestalt auseinanderweichender, bogenförmig nach unten und hinten verlaufender Schenkel endigen. An Stelle der beiden Choanen beiderseits eine etwa kreisrunde, grübchenförmige Vertiefung.

Das Relief des Hirngrundes von den entsprechenden Hirnteilen: verlängertes Mark, Brücke, Kleinhirn, beide Schläfenlappen der Großhirnhälften, Gehirnschenkel, Corpora mammillaria, Tuber cinereum, Infundibulum und Hypophyse gebildet. Die beiden Tractus optici, die Kreuzung der Sehnerven und diese selbst, die durch die Fissurae orbitales superiores in die entsprechenden Augenhöhlen eintreten, nachweisbar. Hirnnerven sind bis auf die Riechnerven vorhanden.

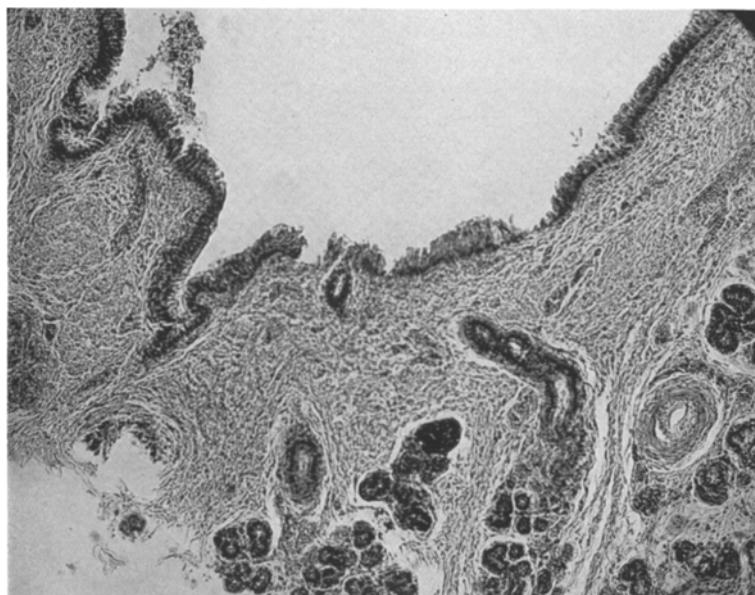


Abb. 4. Querschnitt der Weichtelnase der Kebocephalie. (Erklärungen im Text.)

Beide Stirnlappen des Großhirns in der Mittelebene miteinander verschmolzen. Trigonum olfactorium, Tractus und Bulbus olfactorius fehlen beiderseits. An der Konvexität des mit gefäßreicher Pia überzogenen Gehirns vorne die beiden miteinander verschmolzenen Stirnlappen sichtbar, seitlich die wulstförmig verbildeten, miteinander zusammenhängenden Schläfen- und Hinterhauptslappen. Sie bilden mit den beiden Frontallappen die Form eines nach hinten offenen Hufeisens und senken sich nach hinten allmählich ins Niveau der Kleinhirnoberfläche und schließen zwischen sich an der Stelle der Fissura longitudinalis cerebri eine mit klarer, gelbfärbter Flüssigkeit prall gefüllte Blase ein, die den ganzen freibleibenden hinteren und oberen Schädelraum ausfüllt. Die mit der Dura verwachsene Blasenwand gebildet von einer durchscheinenden, dünnen, gefäßhaltigen Haut, die Basis von den freiliegenden Vierhügeln und Sehhügel, zwischen dem die nach oben offene und damit in den Bereich der Blase mit einbezogene 3. Kammer freiliegt. Da der die Verbindung mit der 4. Kammer und dem Zentralkanal des Rückenmarkes herstellende Aequaeductus Sylvii, fernerhin das Foramen interventriculare Monroi und die beiden einen einheitlichen Hohlraum bildenden Seitenkammern vorhanden sind, so bilden Blase und Hirnkammern ein einheitliches, miteinander verbundenes

und mit Liquor cerebrospinalis ausgefülltes Höhlensystem. Am Boden der Blase beiderseits der längliche, durchscheinende, granulierte Plexus chorioideus nachweisbar. Die beiden Balkenschenkel an der Innenfläche der vorderen, unteren Cystenwand, der sie dicht anliegen, sichtbar. Sie vereinigen sich in der Medianlinie aufwärts zum Balken, der in halber Höhe der genannten Wand als schmale, dünne, spitz zulaufende Platte endigt. In ihrer unmittelbaren Nähe auch die Incisura cerebri als eine breite, grabenförmige, nach oben vorne zu sich verlierende Vertiefung angedeutet. Septum pellucidum und Fornix fehlen. Piales Gewebe überzieht auch sämtliche Abschnitte der meist längsverlaufende, atypisch angeordnete Furchen zeigenden, zwischen sich ebenso uncharakteristische Windungen einschließenden Hirnoberfläche. Dura überdacht als Tentorium cerebelli die hintere Schädelgrube. Falx cerebri nach einem breiten Ansatz am Tentorium cerebelli ständig nach oben zu sich verjüngende und fächerförmig ungefähr in der Mitte der Sagittal naht in die Dura der Schädelkalotte ausstrahlend.

Hirnschädel symmetrisch gebaut, knöchernes Schädeldach ohne Veränderungen. Der von der harten Hirnhaut überzogene Schädelgrund längs-eiförmig. An der Stelle der Crista galli und der Lamina cribrosa eine schmale, ellipsoide, mit derbem Bindegewebe überzogene, konkave, sich in der Fortsetzung der Stirnnaht zwischen die Orbitalteile der beiden Stirnbeine einschiebende Knochenplatte. Am Dorsum sellae beide Processus clinoides post. angedeutet. Beide rudimentär entwickelte Alae parvae seitlich-vorne am Tuberulum sellae als spitz zulaufende Knochenvorsprünge nachweisbar. Foramen opticum beiderseits nicht angelegt. Der kräftig entwickelte linke große Keilbeinflügel trägt an den entsprechenden Stellen die Fissura orbitalis superior, das Foramen rotundum, ovale und spinosum, rechts nur die beiden letzten Foramina nachweisbar, während die Fissura orbitalis superior und das Foramen rotundum zu einem einheitlichen, durch derbe Bindegewebszüge in zwei Fächer geteilten eiförmigen Loche vereint sind. Foramen lacerum beiderseits nicht angelegt.

Am ebenmäßig gebauten Gesichtsschädel die kräftig entwickelten Alveolarfortsätze der beiden Oberkiefer in der Mittellinie miteinander verschmolzen. Deren beide Stirnfortsätze stoßen in der Mittellinie aufeinander; ihre Trennungslinie durch einen schmalen, geradlinig verlaufenden Spalt angezeigt, der nach unten in zwei divergierende Schenkel ausläuft, die eine kleine, dreieckige, den oberen Rand der Nasenhöhle bildende Knochenplatte, die miteinander verschmolzenen rudimentären Nasenbeine zwischen sich einschließen. Das einfache, symmetrisch angelegte, längsovale Nasenloch bildet den Zugang zu einer geräumigen, blind endigenden Nasenhöhle, deren Innenwand beiderseits unten einen längsverlaufenden schmalen Knochenfortsatz (Concha inf.) aufweist. Nasenscheidewand mit der Lamina perpendicularis des Siebbeins und dem Vomer fehlt. Lamina papyracea des Siebbeins beiderseits ausgeprägt. Nasennebenhöhlen nicht angelegt. Zwischenkiefer fehlt, ebenso das Foramen incisivum. Vom harten Gaumen die Processus alveolares der Oberkiefer und beiderseits die horizontale Platte des Gaumenbeins dem Alter entsprechend ausgebildet. An Stelle der fehlenden Sutura intermaxillaris eine kielförmige vorspringende, schmale Knochenleiste nachweisbar. Choanen nicht vorhanden. Pars perpendicularis des Gaumenbeines als einheitliche, nach oben sich verjüngende Knochenplatte zwischen den beiden Processus pterygoidei des Keilbeins eingeklemmt und erreicht oben den Keilbeinkörper.

Beide Augenhöhlen bilden geräumige, durch schmale, in der Medianebene verlaufende und aus der Pars nasalis des Stirnbeins, den Oberkieferstirnfortsätzen und den Laminae papyraceae des Siebbeins zusammengesetzte Knochenplatte voneinander getrennte Höhlen. Os lacrimale mit dem Suleus lacrimalis beiderseits nicht ausgebildet.

Am Herzen beide Vorhöfe und Kammern vorhanden. Die linke Kammer eng und auf dem Querschnitt durch das Herz spaltförmig. Beide Vorhöfe durch

die Vorhofscheidewand voneinander getrennt. Eiförmiges Loch weit geöffnet. Zwei- und dreizipflige Klappen in entsprechender Zahl und Ausbildung vorhanden. Häutiger Teil der Kammerscheidewand fehlt, wodurch beide Kammern miteinander verbunden sind. Das einzige, großkalibrige, als Arteria pulmonalis anmutende arterielle Gefäß bildet gleichzeitig den Abfluß für die beiden Kammern und beginnt dicht oberhalb der Kammerscheidewandlücke mit einer dreizipfligen Klappe, der Valvula semilunaris communis. Aus dem Sinus Valsalvae des rechten Zipfels zweigt die rechte, aus dem Sinus Valsalvae des vorderen Zipfels die linke Kranzschlagader ab. Nach einem kurzen aufsteigenden Teil wendet sich dieses gemeinsame Gefäß bogenförmig nach hinten-unten, hier die Arteria anonyma, dann die Arteria carotis communis sinistra und die Arteria subclavia sinistra abgebend, um dann in die Körperschlagader überzugehen. Abzweigung der Arteria pulmonalis aus dem Gefäß nirgends feststellbar. Da durch das Fehlen der Lungenschlagader die Blutversorgung vom funktionellen Gefäß her unmöglich ist, ist die Entwicklung eines Seitenbahnenkreislaufes auf dem Wege über die Arteriae intercostales bzw. bronchiales nötig, die somit gleichzeitig als funktionelle und ernährende Gefäße in Betracht kommen. Die Herzmißbildung kann als Truncus arteriosus communis persistens mit partiellem Fehlen der Kammerscheidewand und Fehlen der Arteria pulmonalis bezeichnet werden.

Übrige Organe dem Alter entsprechend ausgebildet und weisen außer einer auffallenden Kürze der oberen Gliedmaßen (Mikromelie) nur vereinzelt Abweichungen von der Norm auf; rechter Eierstock fehlt vollständig, Bauchende des rechten, sonst durchgängigen Eierstocks verschlossen. Linker Eierstock nur mäßig vergrößert. Linke Nabelblut- und Schlagader ausgebildet, rechte Schlagader in einen derben, bindegewebigen, nahe der Gekrösewurzel ansetzenden Strang umgewandelt. Es handelt sich dabei um die bekannten Abweichungen im Ursprung von Schlagadern, wobei die variierende Arterie von einem anderen Gefäßstamm, im vorliegenden Falle von der Arteria mesenteria superior abgegeben wird.

Zusammengefaßt müssen also folgende Mißbildungen festgestellt werden:

1. am Gesichtsschädel: Fehlen der Pars horizontalis (Crista galli, Lamina cribrosa) und der Lamina perpendicularis des Siebbeins, rudimentäre Entwicklung der kleinen Keilbeinflügel, Verbildung der rechten Fissura orbitalis superior, Fehlen der Foramina optica und des Foramen lacerum beiderseits;

2. am Gesichtsschädel: Fehlen des Vomer, der beiden Choanen, des Zwischenkiefers, des Foramen incisivum, des Os lacrimale mit dem Sulcus lacrimalis beiderseits und der Nasennebenhöhlen beiderseits;

3. am Gehirn: Verschmelzung der beiden Stirnlappen in der Mittellinie, rudimentäre Entwicklung des Balkens, Fehlen des Septum pellucidum und des Fornix, rudimentäre Entwicklung der Gehirnsichel;

4. an den übrigen Organen: Abnorme Kleinheit der Augäpfel und rechten Ohrmuschel, Truncus arteriosus communis persistens mit Fehlen der Pars membranacea septi, Fehlen der Lungenschlagader, offenes Foramen ovale, abnormer Ursprung der Arteria umbilicalis dextra mit Umwandlung derselben in einen soliden bindegewebigen Strang, Fehlen des rechten Eierstocks, blinde Endigung des rechten Eileiters, Vergrößerung des linken Eierstocks, auffallend kurze obere Gliedmaßen.

Die Nasenmißbildung gehört zur Kebocephalie mit Arhinencephalia bilateralis (*Kundrats* II. Form der Arhinencephalie); neben dieser ist

noch ein Hydrops intern. ventr. III, Mikrophthalmie, Mikrotie, Mikromelie, Truncus arteriosus communis persistens mit Fehlen der Lungenarterie, abnormer Ursprung der Arteria umbilicalis dextra, Fehlen des rechten, Hyperplasie des linken Eierstockes nachweisbar.

Die Kebocephalie ist beim Tier entschieden häufiger als beim Menschen. Im Schrifttum habe ich nur 11 Fälle finden können, nämlich die von *S. Th. Sömmering* (1791), *A. G. Otto* (1841), *H. Luschka* (1860), *J. Arnold* (1867), *Groß* (1875), *H. Kundrat* (1882), *J. Fridolin* (1886), *J. Fridolin* (1888), *M. Lövinsohn* (1896), *L. Szadkowski* (1910), *A. Klopstock* (Fall 2, 1922) beschriebenen Mißbildungen. Das weibliche Geschlecht ist bevorzugt (3 : 2). Es waren lebensunfähige Früchte oder totgeborene Kinder, nur in 3 Fällen (*Luschka*, *Lövinsohn*, *Klopstock*) kamen die mißbildeten Kinder lebend zur Welt, starben aber bereits nach wenigen Minuten. Die Ursache der Lebensunfähigkeit ist natürlich nicht in der Kebocephalie zu suchen, sondern in ihrer Verknüpfung mit anderen schweren Mißbildungen, die eine Lebensfähigkeit unmöglich machen. Das Alter der Feten schwankt vom 6.—10. Schwangerschaftsmonat.

Kennzeichnend für die Kebocephalie ist die auffallende Kleinheit des Schädels mit dicht nebeneinander stehenden Augen und einer meist unansehnlichen, wenig vorspringenden, überall gleichbreiten, flachen Nase. Eine Nasenspitze ist vorhanden. Die Nasenflügel sind kaum angedeutet. Die Nasenwurzel ist tief eingesunken, unförmig und breit (*Szadkowski*). Nur im Falle *Luschka* war eine vom normalen Zustand wenig abweichende Form der Weichteilnase nachweisbar. Weil die Nasenscheidewand unentwickelt geblieben ist, findet sich am unteren Ende der Nase nur eine Öffnung. Dieses Nasenloch ist rund oder quer-eiförmig oder wie im Falle *Klopstocks* schlitzförmig, dann quergestellt und liegt in einer nach vorne-unten gerichteten Ebene. Es bildet den Eingang zu einer ebenfalls einfachen, oben blind endigenden Nasenhöhle. Eine Abweichung von der typischen Nasenform bildet der Fall *Arnolds*: Als Ersatz von Mund und Nase war eine Art Rüsselbildung vorhanden mit einem oberen, durch eine Querfurche nach unten abgetrennten und stärker sich vorwölbenden Nasenteil, der auf der Höhe seiner Prominenz eine kleine, bei Druck eine schleimige Flüssigkeit entleerende Öffnung besaß, nach unten zu anschließend eine kleinere, wenig vorragende Mundpartie mit einer etwas über stecknadelkopfgroßen feinen Öffnung. Im Falle *Lövinsohns* fehlte „jede Spur einer Nasenanlage“.

Die einfache Nasenhöhle bildet einen mit Schleimhaut ausgekleideten, blindsackartigen Hohlraum, der gegen den Rachen zu durch die zu einer einheitlichen Knochenlamelle umgewandelte Pars perpendicularis des Gaumenbeins, die sich zwischen die Flügelfortsätze des Keilbeins einklemmt und sich nach oben verjüngt, an die untere Fläche des Keilbeinkörpers ansetzt, abgeschlossen ist. Die beiden Choanen fehlen. Die Nasenmuscheln sind in wechselnder Zahl und Ausbildung vorhanden.

Den Störungen im Bereiche der Anlage der äußeren Nase entsprechen Fehlbildungen des Riechhirns: Bulbus und Tractus olfactorius, sowie das Trigonum olfactorium sind beiderseits verkümmert oder überhaupt nicht angelegt (*Arhinencephalia bilateralis* nach *Kundrat*). Das übrige Gehirn zeigt entweder eine Verschmelzung der beiden Stirnlappen (*Cyclencephalie*) mit einem Hydrops der 3. Kammer (*Szadkowski*, *Groß*, *Kundrat*) oder nur eine mediane Vereinigung der beiden Stirnlappen (*Arnold* und *Klopstock*) mit unvollkommener Ausbildung und Verbindung der beiden Seitenkammern (*Arnold*) oder mit offener 4. Kammer (*Klopstock*) oder einen Hydrocephalus mit Exencephalocele (*Lövinsohn*). Die Hirnnerven können der Zahl und Anordnung nach der Norm entsprechen. Das Verhalten des Sehnerven ist verschieden. Er ist entweder doppelt angelegt (*Kundrat*) und verläßt die Schädelhöhle durch zwei getrennte Foramina, oder er ist zwar doppelt angelegt, verläuft aber in einer gemeinsamen Nervenscheide durch ein gemeinsames Foramen oder er ist nur in der Einzahl vorhanden (*Klopstock*, *Szadkowski*), verläßt die Schädelhöhle durch das gemeinsame Foramen opticum und teilt sich in der hinteren Orbitalpartie in zwei, die einzelnen Bulbi versorgenden Äste.

Ein besonderes Kennzeichen der Kebocephalie ist die Lückebildung im Bereiche der Lamina cribrosa, der Crista galli und der Pars perpendicularis, oft mit rudimentärer Anlage oder auch vollständiger Ausbildung des Knochenlabyrinths (*Luschka*) und der Lamina papyracea.

Von den Knochen des Gesichtsschädels sind besonders die Nasenbeine mißbildet. Sie sind entweder gar nicht angelegt (*Fridolin*, Fall 2), oder nur mangelhaft ausgebildet, wobei das Rudiment als kleine linsenförmige (*Sömmerring*) oder als kleine dreieckige, mit der Spitze nach oben gekehrte Knochenplatte (*Fridolin*, Fall 1) in der Mittellinie zwischen die beiden auseinanderweichenden Schenkel der Stirnfortsätze der Oberkiefer eingeschlossen ist. Weil die Nasenbeine überhaupt fehlen oder ganz kümmerlich entwickelt sind, stoßen die beiden Oberkieferstirnfortsätze mit ihren Mittelrändern in einer median verlaufenden Nahtlinie zusammen, die Reste der knorpeligen Nasenscheidewand (*Fridolin*, Fall 1) enthalten kann. Der Mangel des Zwischenkiefers ermöglicht weiterhin eine Verschmelzung der in den meisten Fällen kräftig entwickelten Alveolarfortsätze der Oberkiefer in der Mittellinie. Der Mangel oder die rudimentäre Ausbildung der Nasenscheidewand hat die Bildung nur einer Nasenhöhle zur Folge. Sie ist gegen die Mundhöhle durch den Mundboden abgeschlossen, der wiederum von den Gaumenfortsätzen der Oberkiefer und der Pars horizontalis des Gaumenbeins gebildet wird. Eine der Pars perpendicularis des Gaumenbeins entsprechende Knochenplatte schiebt sich an der Stelle der beiden Choanen zwischen die Flügelfortsätze des Keilbeins ein und setzt sich oben an die Unterfläche des Keilbeinkörpers an. Dadurch wird ein vollkommener Abschluß von

Mund- und Nasenhöhle erzielt. Die beiden Choanen sind nicht ausgebildet.

Vielfache Abweichungen der Ausbildung weist das Keilbein auf. So sind die kleinen Keilbeinflügel im Falle *Klopstocks* kurz und plump und stoßen in einem spitzen Winkel aufeinander, in dem ein einfaches Foramen opticum liegt; im Falle *Arnolds* fehlt das Verbindungsstück zwischen den beiden kleinen Kreuzbeinflügeln. Ihre vorderen Wurzeln sind nur mangelhaft entwickelt, ebenso der vordere Keilbeinkörper. Von den Knochen des Schädeldaches weicht das Stirnbein häufig von der Norm ab. Bei *Klopstock* ist es zweiteilig mit einer medianen Nahtlinie; bei *Groß*, *Kundrat* und *Luschka* enthält es nur ein Tuber frontale, bei *Szadkowski* ist es an Stelle von zwei Stirnhöckern zu einer kielartigen Vorwölbung der Stirn gekommen.

Die Veränderungen an den Augenhöhlen bestehen bei der Kebocephalie in einem Teil der Fälle (*Sömmering*, *Groß*) in der Bildung einer schmalen, beide Augenhöhlen vollständig voneinander trennenden Knochenplatte, woraus eine geringe Entfernung der inneren Lidwinkel sich ergibt, die der Mißbildung wegen ihrer Ähnlichkeit mit der Gesichtsbildung gewisser Affenarten den Namen gegeben hat. Neben der vollkommenen Ausbildung beider Augenhöhlen begegnen wir gewissen Abweichungen an den Lidspalten bzw. an der Stellung der Augenlider: die Lidspalten sind noch vollständig oder nur zum Teil miteinander verklebt, ihre Stellung ist eine horizontale, bei *Groß* eine schräge. Bei der von *Arnold* und *Klopstock* beobachteten Kebocephalie ist die beide Augenhöhlen voneinander abschließende Knochenlamelle nur unvollkommen ausgebildet. Im Falle *Arnolds* wird diese durch zwei in der Mittelebene von oben nach unten verlaufende und durch Membranen miteinander verbundene, knöcherne Fortsätze dargestellt, im Falle *Klopstocks* durch eine knöcherne, von vorne nach hinten in der Medianebene verlaufende Knochenplatte. Augäpfel und -lider sind getrennt. Bei der von *Lövinsohn* beschriebenen Mißbildung ist nur eine einfache dreieckige Augenhöhle, jedoch mit zwei getrennten Augäpfeln in der Gegend der Nasenwurzel nachweisbar, eine Form, die wohl als Übergang zur Cyclopie gewertet werden muß. Die getrennten Anlagen der unteren Augenlider sind in der unteren Begrenzung der Augenöffnung in Gestalt von zwei derben Hautfalten vorhanden.

Außer der besonderen kebocephalen Form der Arhinencephalie sind meist noch andere Organmißbildungen vorhanden, so z. B. Kammerscheidewandlücken, Zwerchfellücken mit Verlagerung von Milz und Teilen des Magens samt dem Bauchfell in die linke Brusthöhle (*Luschka*), *Ren arcuatus* (*Klopstock*), Hydrops der Schlund- und Trommelhöhle, Mißbildungen an Speiseröhre, Fehlen der Unterkiefer und Zunge (*Luschka*), Synostie mit Verlagerung der Ohrmuscheln unterhalb des Mundes (*Arnold*), Verdoppelung von Gebärmutter und Scheide (*Luschka*),

Hypospadie (*Klopstock*), auffallende Kleinheit des Gliedes (*Kundrat*), sowie Heterotoseis totalis.

Den Schwerpunkt der Formentstehung der Cyclopie und Arhinencephalie verlegen *W. Culp* und *E. Best* auf eine, dem Bestreben der beiden mittleren Nasenfortsätze, durch Tiefertreten eine Verbindung mit der Mundbucht zu erreichen, entgegengesetzte Wirkung. Die dadurch aus ihren physiologischen Gewebsverband losgelösten, anderen Entwicklungsbedingungen ausgesetzten Nasenfortsätze müssen sich unter dem Einflusse zum Rüssel der Cyclopie und Ethmocephalie oder zur Weichtelnase der Kebocephalie usw. umformen. Durch Nicht- oder Unterentwicklung oder durch eine Verdrängung der genannten Fortsätze aus ihrer gewöhnlichen Umgebung wird erst eine mediane Verschmelzung der Oberkiefer mit ihren Stirn- und Alveolarfortsätzen möglich. Das Fehlen der Abkömmlinge des mittleren Nasenfortsatzes spricht für eine solche Auffassung. Zeitliche Unterschiede in der Einwirkung, sowie Abstufungen in deren Stärke geben die Möglichkeit zur Entstehung der verschiedenartigsten Formen der Cyclopie und Arhinencephalie. Erst sekundär und in Abhängigkeit von der Entwicklungsstörung im Bereich des medialen Nasenfortsatzes bildet sich der Defekt im Riechhirn aus. Nach der Auffassung *Culps* fällt bei der Cyclopie der Beginn der hemmenden Einwirkung auf den sich entwickelnden mittleren Nasenfortsatz in die Zeit, in der die Nasenanlage sich eben über den Augenblasen befindet. Damit fällt der normalerweise die Verschmelzung der Augen in der Mittellinie trennende Umstand des tiefertretenden medialen Nasenfortsatzes weg. Die Folge davon ist die Cyclopie. Für die Entstehung der verschiedenen Arhinencephalié-formen ist der Zeitpunkt maßgebend, in welchem die Schädigung auf die verschiedenen Entwicklungsstadien des Fortsatzes eingewirkt hat. Demnach müßte für die verschiedenen Formen der Arhinencephalie eine spätere Entstehungszeit der Mißbildung angenommen werden, als für die Cyclopie. *M. B. Schmidt* hält die Entwicklungsstörung im Bereich des Siebbeins, *Rothschild* die ausgebliebene Ausdifferenzierung der Vorderwand des Prosencephalons als das Primäre für die Gesichts-mißbildung. *Berblinger* betont aber, daß die Entstehung der Knochen des Nasengerüsts zu einem späteren Zeitpunkt erfolgt als die Umbildung der Gesichtsfortsätze zur Nase. *Josephy* nimmt für die Entstehung der Arhinencephalie dieselben Ursachen an wie für die Cyclopie, eine Auffassung, die mit ihm auch *Kundrat* und *Szadkowski* teilen. Daß Abhängigkeitsbeziehungen in der Bildung und Entwicklung der Riechhirn- und Augenanlage mit der Bildung und Entwicklung der Nasenanlage trotz der beiden räumlich voneinander getrennten Entwicklungszentren bestehen, ist sehr wahrscheinlich (*Kundrat-Loewy*), umstritten ist nur die Frage, welcher Anlage die Führung in dem gegenseitigen Abhängigkeitsverhältnis zuzusprechen ist.

Als Ursachen der Cyclopie und Arhinencephalie sind sowohl von außen wie innen her stammende Einflüsse auf das Ei anzusehen. Auf Grund der Untersuchungen an cycloischen Hühnerembryonen kam *Dareste* zu der Auffassung, als sei die Cyclopie die Folge der Druckwirkung der Kopfkappe des Amnions auf das Prosencephalon. *Josephy* betont aber, daß die Cyclopie als „typische, bilateral-symmetrische Mißbildung“ schwerlich auf amniogene Einflüsse zurückgeführt werden könne. Eine wesentliche Förderung erhielt die Frage der Entstehungsursache der Cyclopie und Arhinencephalie durch die an Fischeiern (*Fundulus heteroclitus*) unternommenen Versuche *Stockards*. Auf Grund seiner Untersuchungsergebnisse lehnt er einen Zusammenhang zwischen Hirnmißbildung und Arhinencephalie ab. Ob nun die Einwirkung chemischer Stoffe auf das Ei in einem hemmenden Einfluß auf die Entwicklung der Augenblasen beruht (*Stockard*), oder ob nach *Lewis* und *Spemann* durch chemische Stoffe eine Entwicklungshemmung oder ein Ausfall der Zellen im vorderen Teil der embryonalen Hirnanlage und damit eine Arhinencephalie zustande kommt, ist noch unentschieden. Auf Grund von Versuchen an Tritoneiern erklärt *Spemann* die Cyclopie als Fehlbildung. *Rabauds* Untersuchungen an cycloischen Hühnerembryonen drängten ihm den Schluß auf, daß die Formentwicklung bei der Cyclopie bedingt sein müsse durch eine Entwicklungsstörung im Vorderende der Medullarplatte, aus dem das Vorderhirn hervorgeht. Dasselbe bildet sich nicht zu einem Rohr um, sondern geht seitlich, „flach ausgebreitet“ ins Ektoderm über.

Von innen kommende Einflüsse auf das Ei mit dem Erfolge einer Cyclopie und Arhinencephalie scheinen im Falle *Klopstocks* vorzuliegen. Die Möglichkeit einer Schädigung des Eies aus innerer Ursache wird von *Berblinger* nicht abgelehnt; nach *Josephy* bleibt es „eine offene Frage, ob dies nicht sogar der gewöhnliche Modus ist“. Auffallend ist die Tatsache, daß im Falle *Klopstocks* von zwei aufeinanderfolgenden Frühgeburten die eine eine Cyclopie, die andere eine Kebocephalie aufwies. Die Eltern waren blutsverwandt. *Klopstock* nahm eine entweder von mütterlicher oder väterlicher Seite stammende Keimesschädigung an, die das eine Mal im Sinne einer Cyclopie, das andere Mal im Sinne einer Ceboccephalie sich auswirkte. Diese Keimesschädigung wäre sowohl durch eine elterlicherseits erworbene Krankheit: Alkoholismus, Lues usw., als auch in der Anlage bedingt, denkbar.

Die Entwicklungszeit der Mißbildung wird von *Josephy* für die Mißbildungen mit einfachem Vorderhirn in die Zeit der Bildung der Großhirnhälften, für die Cycopen in die Zeit der Ausstülpung der Augenblasen, also wesentlich früher verlegt. Nach *Spemanns* Versuchen stimmt dieser Zeitabschnitt mit der Ausbildung der Medullarplatte überein, nach *Berblinger* fällt die Entstehung der Arhinencephalie in die 3. Embryonalwoche.

---

## Schrifttum.

- Arnold, J.:* Beschreibung einer Mißbildung mit Agnathie und Hydropsie der gemeinsamen Schlund- und Trommehöhle. *Virchows Arch.* **38** (1867). — *Bajardi:* Giorn. internaz. Sci. med. **1902**, No 9. — *Berblinger, W.:* Die Störungen des Formwechsels. Mißbildungen der Nase. *Henke-Lubarsch*, Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. III/1. Berlin 1928. — *Best, E.:* Zur Frage der Cyclopie und Arhinencephalie. Beitr. path. Anat. **67** (1920). — *Bischoff, C. W.:* Ein Fall von angeborener medianer Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Inaug.-Diss. Bonn 1898. — *Bromann, J.:* Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911. — *Culp, W.:* Über Arhinencephalie mit Defekt des mittleren Nasenfortsatzes nebst Bemerkungen über die Genese der Arhinencephalie und Cyclopie. *Z. Konstituti. lehre* **8** (1922). — *Fischel, A.:* Lehrbuch der Entwicklung des Menschen. Wien-Berlin 1929. — *Förster, A.:* Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861. — *Franklin, Ph.:* Fall von lateralem Proboscis. Lektion of Laryngology Roy. Soc. of Med. Ref. Internat. Zbl. Laryng. **37** (1921). — *Fridolin, J.:* Über zwei difforme Schädel. *Virchows Arch.* **104**. — Schädelskizzen. *Virchows Arch.* **112**. — *Groß:* Report of a committee appointed by the pathological society of Philadelphia to examine the specimen of imperfect cyclops monster. Ref. *Virchow u. Hirsch, Jber.* **1875**. — *Grünberg:* Mißbildungen des Kopfes. *Schwalbe:* Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. Jena. — *Kallius, E.:* Entwicklung der Nase. v. *Bardeleben*, Handbuch der Anatomie des Menschen, Bd. V/1. Jena 1905. — *Kirchmayr, L.:* Ein Beitrag zu den Gesichtsmißbildungen. *Dtsch. Z. Chir.* **81** (1906). — *Klopstock, A.:* Familiäres Vorkommen von Cyclopie und Arhinencephalie. *Mscr. Geburtsh.* **56** (1922). — *Kundrat, H.:* Arhinencephalie als typische Art von Mißbildung. Graz 1882. — Über Nasen- und Gesichtsspalten. K. u. K. Ges. Ärzte in Wien, **28**. I. 1887. Ref. *Münch. med. Wschr.* **1887**. — *Landau, M.:* Über einen seltenen Fall von Mißbildung der Nase nebst einigen Bemerkungen über die seitlichen Nasenspalten. *Dtsch. Z. Chir.* **30** (1889). — *Longo:* Un caso rarissimo di deformità congenita del naso. *Giorn. internaz. Sci. med.* **24** (1902). — *Lövinsohn, M.:* Ein Fall von Cyclopie. *Berl. klin. Wschr.* **1896**, Nr 6. — *Luschka, H.:* Über angeborene Atresie der Choanen. *Virchows Arch.* **18** (1860). — *Menyhard, J.:* Ein seltener Fall von Nasendeformität. *Orv. Hetil. (ung.)* **67**. Ref. *Zbl. Hals- usw. Heilk.* **34** (1924). — *Otto:* Descriptio anatomica monstrorum sexcentorum. *Vratislawiae* 1841. — *Peters, A.:* Über die bei Mißbildungen des Gesichtes vorkommende Rüsselbildung. *Ber. 36. Verslg Ophthalm. Ges. Heidelberg* 1910. — *Peter, K.:* Atlas der Entwicklung der Nase und des Gaumens beim Menschen. Jena 1913. — *Ranzi, E.:* Seltene Mißbildung der Nase. *Wien. med. Ges. Ref. Münch. med. Wschr.* **1917**. — *Rothschild, P.:* Arhinencephalie completa. Beitr. path. Anat. **73**. Jena 1925. — *Seefelder, R.:* Die angeborenen Anomalien des Auges. *Lubarsch-Ostertag*, Ergebnisse; Erg.-Bd. 1906—1909. — Kolobom des Augapfels und Rüsselbildung. *Ber. 36. Verslg Ophthalm. Ges. Heidelberg* 1910. — *Selenhoff, A.:* Ein Fall von Arhinencephalia unilateralis bei einem erwachsenen Manne. *Virchows Arch.* **95** (1884). — *Sömmering, S. Th.:* Abbildungen und Beschreibungen einiger Mißgebürtigen. Mainz 1791. — *Schmidt, M. B.:* Über seltene Spaltbildungen im Bereich des mittleren Stirnfortsatzes. *Virchows Arch.* **162**. — *Schwalbe, E. u. H. Josephy:* Die Mißbildungen des Kopfes. *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. Jena 1919. — *Szadkowski, L.:* Drei Fälle von Gehirnmißbildung (Cyclocephalie). Inaug.-Diss. Leipzig 1910. — *Taruffi, C.:* Môova case di mesorinischisi nell'uomo. Men. roy. Accad. Sci. Inst. Bologna, V. s. 1. Bologna 1891. — *Tendlau, A.:* Ein Fall von Proboscis lateralis. *Arch. vergl. Ophthalm.* **95** (1918). — *Tittel:* Absprengungsmissbildung der Nase. *Berl. klin. Wschr.* **1914**, Nr 28. — *Zacherl, H.:* Ein Beitrag zu den Mißbildungen des Gesichtes. *Arch. klin. Chir.* **113** (1920). — *Zironi, G.:* Deformità congenita del naso. *Clinica chir.* **1908**, No 9. Ref. *Zbl. Chir.* **1908**.