

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Rostock
[Vorstand: Prof. Dr. *Walther Fischer*].)

Über eine ungewöhnliche Gesichtsmißbildung bei Anencephalie.

Von

cand. med. **Bernhard Rating.**

Mit 6 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 23. September 1932.)

Ende Dezember 1931 erhielt das Rostocker Pathologische Institut zur Untersuchung eine fetale Fehlbildung zugeschiedt, die auf Grund ihres ganz ungewöhnlichen Befundes die vorliegende Arbeit veranlaßte.

Es handelt sich um einen weiblichen Anencephalus von 32 cm Länge und einem Körpergewicht von 1330 g. Die Zeichen der Reife sind nur teilweise vorhanden. Die Fingernägel überragen die Fingerkuppen nicht. Die Femurknochenkerne sind in voller Größe gebildet, ihr größter Durchmesser beträgt 0,5 cm. Die großen Labien bedecken die kleinen Labien.

Vorgeschichte. Frau P., Zweitgebärende, angeblich nie krank gewesen. Vorkommen von Mißbildungen in der Familie verneint. Erste Geburt 1929. Kind lebt, vollkommen gesund, ohne Mißbildungen. Menses erstmalig mit 14 Jahren, regelmäßig alle 4 Wochen. Letzte Periode Mitte April. Erste Kindsbewegungen angeblich Mitte August wahrgenommen. 14 Tage vor der Geburt keine Kindsbewegungen mehr. In den letzten 14 Tagen sei der Leib in rasch zunehmendem Maße dicker geworden. Herztöne nicht wahrnehmbar. Beckenmaße normal. Wa.R. —. Spontangeburt am 28.12.31. „Nach dem Blasensprung entleerten sich etwa 4 Liter Fruchtwasser. 20 Min. später Spontangeburt eines noch lebenden, frühreifen Kindes (Anencephalus). Herzschlag und spinale Reflexe noch kurze Zeit vorhanden. In der Gegend des rechten, inneren Augenwinkels hängt ein nasenähnliches Gebilde. Hasenscharte. Wolfsrachen. Spina bifida im Bereich der ganzen Wirbelsäule. Nabelschnurumschlingungen an Händen und Füßen.“

Bei der Betrachtung des Gesichts fällt sogleich ein rüsselförmiges Gebilde auf, das zwischen dem rechten Auge und der Nasenwurzel etwa in gleicher Höhe beider Augen gelegen ist und seinen Ursprung vom oberen inneren Orbitaldach nimmt (s. Abb. 1). Diese Fehlbildung, die schon bei flüchtiger Betrachtung den Verdacht auf das Vorliegen einer zweiten Nase erweckt, läßt einen Nasenrücken, zwei Nasenlöcher, ein beide Nasenhöhlen trennendes Septum, sowie zwei etwas geschwungene Nasenflügel erkennen. Die Nasenlöcher sind spaltförmig, je 4 mm breit und 2,5 mm hoch, nach oben zum Septum hin konvergierend.

Unterkiefer, Unterlippe und Zunge sind von normaler Größe und Form. Es besteht doppelseitige und vollständige Oberlippen-, Oberkiefer- und Gaumenspalte. Der Zwischenkiefer vorhanden. Das Philtrum der Oberlippe im Bereich des Zwischenkiefers etwa erbsengroß angelegt. Eine ziemlich normal geformte, nur etwas platte Nase in der Medianlinie. Die linke Nasenhöhle dieser Nase geräumig, während die rechte besonders in ihren oberen Abschnitten stark verengt ist. Der rechte Wangen- und Stirnanteil des Gesichtes etwas verbreitert. Rechter Orbitalbogen länger als der linke.

An weiteren Fehlbildungen fanden sich: Vollständige Rhachischisis, Unterentwicklung der Nebennieren, Klumpfüße und Fehlbildungen an der Wirbelsäule und dem Schädelgrunde, auf die später noch einzugehen sein wird.



Abb. 1.

Rüssel. Walzenförmiges, plumpes, nach vorne zu kolbig aufgetriebenes Gebilde, vom Durchmesser an der Ansatzstelle in der horizontalen Ebene 1,7 cm und in der vertikalen 1,6 cm. In der Mitte der Durchmesser 2 cm. Nasenlöcher am Eingang durch ein 2,8 mm breites Septum voneinander getrennt. Rechte Rüsselöffnung bis zu einer Tiefe von 2,2 cm und die linke bis zu einer solchen von 1,9 cm sondierbar. Am Eingang des rechten Rüsseloches, nach unten innen zu, eine etwa 4 mm große und 7 mm tiefe sondierbare Öffnung, in der ein kleines,

zungenförmiges Gebilde liegt, das nur an seinem unteren hinteren Ende mit der Umgebung in festem Zusammenhang steht. Haut des Rüssels an seinem Rücken etwas gelblich, die übrigen Teile etwas livid bläulich und besonders am Rücken und an den Flügeln mit zahlreichen Comedonen besetzt.

Rechtes und linkes Auge wohlgestaltet. Linkes Auge etwas größer als das rechte. Der Rüssel hat durch seine Lage das rechte Auge nach außen und den inneren Lidwinkel nach oben verdrängt (s. Abb. 1). Lidspalten, wie stets bei Anencephalie, weit klaffend. Tränenpunkte vorhanden, dagegen auch mit den feinsten Sonden keine Tränenkanälchen feststellbar. Abstände der inneren Augenwinkel von der Mittellinie der eigentlichen Nase rechts 2,7 cm und links 1,0 cm.

Klappt man den Rüssel hoch, so findet sich gleich unter seinem Ansatz eine annähernd horizontal liegende schlitzförmige Hautspalte von 1,0 cm Länge. Ihre Ränder etwas verdickt und besonders an der rechten Seite mit spärlicher, aber deutlicher Wimperbehaarung besetzt. Diese Spaltbildung ist eine dritte Augenanlage, denn die Innenseite des Spaltes ist mit Bindehaut ausgekleidet, die mit der Conjunctiva palpebralis übereinstimmt, und außerdem ist in der Tiefe ein kleines, bulbusähnliches Gebilde nachweisbar. Eine Verbindung dieser Augenhöhle mit der Nase bzw. mit dem Rüssel nicht auffindbar. Tränenpunkte fehlen. Abstand vom inneren Lidwinkel der dritten Augenanlage zum inneren Augenwinkel des linken Auges 1,8 cm.

Der Rüssel wurde in seiner Mitte quer durchschnitten. Auf dem Durchschnitt in der oberen Hälfte des Rüssels zwei durch eine median gestellte Scheidewand getrennte Löcher (s. Abb. 2). Beiderseits kleine den Nasenmuscheln entsprechende Vorwölbungen. Septum S-förmig gebogen und in der oberen Hälfte bauchiger als in der unteren. Inmitten eine von vorn nach hinten durchgehende, stellenweise ganz kurze Unterbrechungen aufweisende Knorpelplatte. Im vorderen Teil des Rüssels die untere Kante der Scheidewand fest mit einer von Knorpel durchzogenen und annähernd horizontal verlaufenden Bindegewebsplatte, dem Boden der beiden Rüsselhöhlen, verwachsen; dicht hinter der Mitte des Rüssels am Scheidewandgrund eine kleine, bogenförmige, beide Rüsselhöhlen miteinander verbindende Aussparung; in den hintersten Teilen des Rüssels das Septum mit dem Boden wieder fest verwachsen. Im linken unteren Quadranten des Rüssels unmittelbar neben der mit einem zungenförmigen Gebilde ausgefüllten Öffnung ein knöcherner Herd, der mit einem spitzen Fortsatz nach der Rüsselscheidewand hin oben an den Rüsselboden und seitlich an das Unterhautfettgewebe angrenzt.

Mikroskopische Untersuchung des Rüssels.

Befund auf einem etwa durch die Mitte des Rüssels gelegten Frontalschnitt:

Äußere Haut: Wenig verhornendes Plattenepithel. In der Haut bzw. Unterhaut außerordentlich zahlreiche Talgdrüsen und Haarschäfte. Haarbalgdrüsen vielfach cystisch erweitert (Comedonen). Schweißdrüsen ebenfalls in mäßiger Menge. In der Unterhaut und auch im Unterhautfettgewebe stellenweise sehr ausgedehnte und dicht zusammengedrängte, kleinzellige Rundzelleneinlagerungen, die sich in der Hauptsache aus Lymphocyten, zum kleineren Teil auch aus großen, rotgranulierten Zellen, anscheinend Myelocyten, zusammensetzen. Im Unterhautfettgewebe, abgesehen von diffusen Blutungen, nichts Besonderes.

Das Rüsselseptum S-förmig gebogen, besitzt in seiner Mitte mehrere, stellenweise unterbrochene, schmale, von einem typischen Perichondrium umgebene Knochenspangen. Zu beiden Seiten der Knorpelspangen ein ziemlich gefäßreiches und von sehr zahlreichen Schleimdrüsen durchsetztes Bindegewebe. Nach den Rüsselhöhlen zu ist das Septum allseitig von einem mehrschichtigen Flimmerepithel überzogen. Dieses Flimmerepithel kleidet beide Rüsselhöhlen allenthalben aus. An der lateralen Seite beider Rüsselhöhlen kleine, polsterartige Vorsprünge, in denen kleine Knorpelspangen und außerdem reichlich Schleimdrüsen zu erkennen sind und die wohl als Nasenmuschelanlagen zu betrachten sind. Zwischen der äußeren Haut und den Rüsselöchern, unmittelbar der Rüssel Schleimhaut anliegend, sehr schmale Knorpelspangen und, auf der linken Rüsselseite, zum Teil schon Knochenspangen. Ebenso das Dach der Rüsselhöhlen von zwei Knorpelspangen gebildet. Der Rüsselboden besteht aus einem verkalkten, spongiösen, lamellären Knochengewebe, das unter der Rüsselhöhlenschleimhaut sich befindet und unter der rechten Rüsselhöhle sehr reichlich und verhältnismäßig kompakt ist, unter der linken dagegen aus einer dünnen Schicht besteht. Dieses Knochengewebe zieht sich auf beiden Seiten bogenförmig nach unten und verschmilzt in den unteren Abschnitten des Rüssels zu einer einheitlichen Knochenspange, so daß also die unterhalb des Bodens beider Rüsselhöhlen liegenden Teile von einer in der Horizontalen 0,9 cm und in der Vertikalen 0,6 cm großen Knochenschale eingenommen



Abb. 2.

sind. Diese Knochenschale etwa in ihrer Mitte und in Verlängerung der Rüsselscheidewand in zwei kleinere Höhlen abgeteilt, in denen sich je eine Zahnanlage nachweisen läßt. Die Wand dieser beiden kleineren Höhlen größtenteils teilweise ziemlich straffes, teilweise mehr lockeres Bindegewebe, das in die knöcherne Schale und die vielfach aus Fasermark bestehenden Spongiosaräume unscharf übergeht. An der innersten Seite sind die Hohlräume mit einem nichtverhornenden Plattenepithel ausgekleidet, das vielfach nach dem Bindegewebe zu papillär vorspringt. Mitten in der bindegewebigen Wand außerdem unregelmäßig zerstreut liegende Plattenepithelinseln. Die beiden Zahnanlagen: Zum größten Teil zellreiches Bindegewebe mit verhältnismäßig wenig Gefäßen, abgesehen von dem Wurzelanteil, von einer charakteristischen, mehrzeiligen Zylinderzellschicht überzogen (Odontoblasten). Über der Zylinderzellschicht eine typische Schmelzpulpa mit den charakteristischen, sternförmig verzweigten Zellen und anschließend daran die äußere Schmelzschicht.

In einem Frontalschnitt durch die Rüsselspitze, abgesehen von einer sehr haar- und talgdrüsenreichen Haut mit gleichartigen, kleinzelligen Einlagerungen und zahlreichen Comedonen, nur zwei leicht nach außen gekrümmte, nebeneinander liegende Knorpelspangen in der Verlängerung der Nasenscheidewand. Im büzelartigen Gebilde am vorderen, unteren Teil des Rüssels lediglich Binde- und Fettgewebe mit Blutgefäßen und auch größeren Nerven. In den vordersten Teilen der Rüssellocher ein etwas verhornender Plattenepithelüberzug, darunter reichlich Anhangsgebilde der Haut. Das in dem inneren, unteren Teil des rechten Rüsselloches liegende, zungenförmige Gebilde besitzt einen aus einem ziemlich straffen und mäßig gefäßreichen Bindegewebe zusammengesetzten und von einem nichtverhornenden, mehrschichtigen Plattenepithel überzogenen Grundstock. Zahnanlagen und Knochengewebe hier vollständig vermißt.

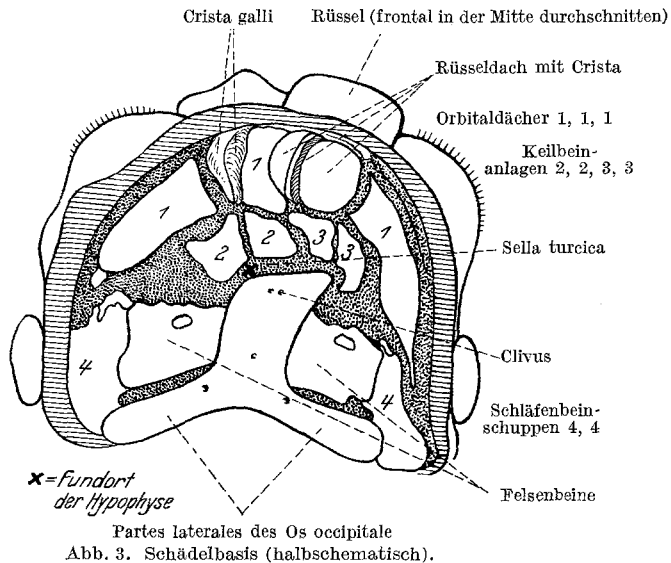
In den hinteren, schon innerhalb des Schädels gelegenen Abschnitten des Rüssels die beiden Rüsselhöhlen, insbesondere die linke, beträchtlich zusammengedrückt und daher spaltförmig. Die Rüsselscheidewand ein einheitliches Ganzes, knorpelig und um ein mehrfaches dicker als in den vorderen Abschnitten. In den Rüsselhöhlenwänden nur noch ganz wenig Schleimdrüsen, dagegen sehr zahlreiche, stark erweiterte, dünnwandige Blutgefäße. Im rechten Rüsselloch eine von verkalktem, schwammigem Knochen gebildete Nasenmuschelanlage. Am Boden beider Rüssellocher auch hier spongiöses, verkalktes Knochengewebe.

Der Schädel: Stark mißbildet. Schädeldach fehlt. Schädelgrund liegt frei, von einem dünnen, derben Häutchen, teilweise von zottigen und blutig-bröckeligen Massen (*Area vasculosa v. Recklinghausens*) bedeckt.

Die hinteren Teile des Schädelgrundes unter einem flachen (140°) und rückwärts offenen Winkel nach außen gerichtet. Die Spitze dieses Winkels durch den Vorderrand des hier offenen Foramen occipitale magnum gebildet. Vom Hinterhauptbein lediglich die Partes laterales und der an den Clivus angrenzende Teil angelegt. Diese Spaltung des Hinterhauptes setzt sich ununterbrochen auf die ganze Wirbelsäule fort, von der die Dornfortsätze und die hinteren Teile der Wirbelbögen fehlen. Die gespaltene Wirbelsäule nicht von normaler Haut, sondern von einem papierdünnen, fast durchsichtigen, bindegewebigen Häutchen bedeckt, in dem zahlreiche, im allgemeinen fächerartig nach unten zu auseinander laufende Fasern deutlich erkennbar (wahrscheinlich Spinalnerven). Von Querfortsatz zu Querfortsatz gemessen der Spalt in der oberen Halswirbelsäule 3,8 cm breit, verschmälert sich allmählich nach der oberen Brustwirbelsäule zu (hier 3,5 cm); über der unteren Brustwirbelsäule 3,6 cm breit und über der Lendenwirbelsäule 3,4 cm. Es handelt sich demnach um eine vollständige Rhachischisis.

Die größte Breite des Schädelgrundes (5,5 cm) liegt an ihrem hinteren Ende. Entfernung vom offenen Hinterhauptsloch bis zum Philtrum des Zwischenkiefers 5,8 cm.

Schädelgrund asymmetrisch (s. Abb. 3). Vorderer rechter Anteil breiter als der entsprechende linke. Beide vorderen Schädelgruben klein. Clivus weicht von der Mittellinie nach rechts vorne zu ab, gerade auf die oben erwähnte Rüsselbildung zu. Zu beiden Seiten des Clivus liegen die Felsenbeine; Porus acusticus internus beiderseits ziemlich weit vorn. Linkes Felsenbein ungefähr parallel zur Stirnebene, rechtes Bein dagegen etwas nach hinten, mit der Frontalebene einen Winkel von etwa 10° bildend. Unmittelbar hinter den Felsenbeinen die Partes laterales des Os occipitale, die unter einem Winkel von 140° auseinander weichen. Neben den beiden Felsenbeinen noch zwei quadratische Knochenplatten, die vermutlich zum Schläfenbein gehören. Clivus selbst in seinen vorderen Abschnitten



etwas verbreitert, eine sichere Verdoppelung des Clivus scheint jedoch nicht vorzuliegen. Stirnwärts vom Clivus zwei, teils knorpelige, teils knöcherne, unregelmäßig gestaltete und vom Schädelgrund stark vorspringende Gebilde, die ihrerseits wieder in ihrer Mitte durch eine offenbar bindegewebige Haut in je zwei Hälften geteilt sind. Allem Anschein nach eine doppelte Keilbeinanlage, wobei die linke etwas größer als die rechte. Zwischen Clivus und der linken Keilbeinanlage ein etwa erbsengroßes, weiches Gebilde, das der Area vasculosa aufgelagert, nur durch einen dünnen Gewebsstrang mit dieser in Verbindung steht (Hypophyse?). Türken-sattel lediglich als ganz flache Mulde angedeutet, Sattellehne nicht erkennbar.

In den vorderen Abschnitten des Schädelgrundes drei Knochenplatten, von denen die beiden seitlichen ziemlich lang, die mittlere mehr quadratisch beschaffen ist. Offenbar handelt es sich hier um Orbitaldächer, also Teile von Stirnbeinen. Zwischen dem mittleren und dem rechten Stirnbeinanteil eine rundlich-ovale, etwa bohngroße, nach oben zu kugelig gewölbte Knorpelscheibe, die unmittelbar über dem Rüsselansatz liegt und auf ihrer Kuppe einen schmalen, von vorne nach hinten verlaufenden, leistenartigen Wulst trägt. Möglicherweise stellt dieser Wulst die Anlage einer Crista galli dar. Wenn man die Linie zwischen dem Rücken der eigentlichen Nase und dem vordersten Punkte der Pars basilaris des Os occipitale als Mittellinie bezeichnet, so befindet sich in dem vorderen Schädelgrundabschnitt, genau in dieser Linie, eine knorpelige, nach links zu abgebogene Leiste,

die wohl als eigentliche Crista galli anzusprechen ist. Diese Crista trennt den linken knöchernen Stirnbeinanteil von dem mittleren.

Zur weiteren Orientierung über die Verhältnisse am Schädel wurden Frontalschnitte durch den Schädelgrund gelegt und eine etwa 1 cm dicke Scheibe zur mikroskopischen Untersuchung herausgenommen. Die vordere Fläche der Scheibe entspricht einer Frontalebene, die etwas hinter der Mitte beider Stirnbeinanlagen liegt; hintere Fläche unmittelbar vor dem Clivus.

Zu unserer Überraschung stellte sich nun heraus, daß auf der rechten Hälfte dieser Scheibe ein dritter Augapfel liegt (s. Abb. 4). Die rechte Hälfte des Frontalschnittes wesentlich größer als die linke (Abb. 4). Das Septum der eigentlichen Nase verläuft von links oben nach rechts unten. Der auf der Abbildung hervortretende Größenunterschied der beiden normal angelegten Augäpfel rührt daher, daß die linke Gesichtshälfte etwas weiter hinten lag als die rechte. In der dritten

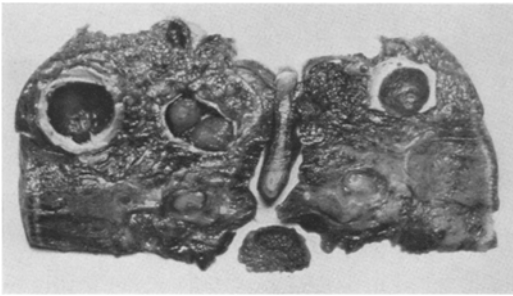


Abb. 4.

Augenanlage zwei kugelige Gebilde (wahrscheinlich zwei Linsen). Man darf demnach wohl annehmen, daß dieses dritte Auge durch Verschmelzung von zwei getrennten Augenanlagen zustande gekommen und demnach als ein Zyklopaugen anzusprechen ist. Am Zyklopaugen eine ins Innere des Augapfels vorspringende sagittale Leiste, die den ganzen Bulbus umgreift, etwa gerade in der Mitte

liegt und den Bulbus in zwei gleiche seitliche Hälften teilt. Mikroskopisch handelt es sich bei dieser wenig vorspringenden Leiste um von pigmentierter Aderhaut und Netzhaut überzogene Sklera. Der Bulbus ist auch an seiner Vorderfläche gleich beschaffen, also aus Sklera, Aderhaut und Netzhaut zusammengesetzt. Von einer Hornhaut ist nichts zu sehen.

Über der rechten Seite des Zyklopauges der Rüsselgrund bzw. Rüsseldach, von dem man in der Abbildung das rechte Rüsselloch als schwarzen, ovalen Fleck unmittelbar unter dem Schädelgrund noch erkennt. Die linke Hälfte des Rüssels bei der Präparation leider zum Teil ausgefallen. An den übrigen Teilen dieses Frontalschnittes sonst keine bemerkenswerten Mißbildungen, höchstens, daß der bei der äußeren Besichtigung in die Augen fallende Wolfsrachen auch hier deutlich in Erscheinung tritt.

Mikroskopische Untersuchung. Stücke aus der v. Recklinghausenschen Area vasculosa vom Schädelgrund:

Außerordentlich zahlreiche und dünnwandige, fast durchweg sehr stark erweiterte, mit roten Blutkörperchen gefüllte Gefäße, zwischen ihnen in verschieden starker Mächtigkeit Gehirngewebe besteht zum größten Teil aus Glia, doch an manchen Stellen auch einwandfreie Ganglienzellen. Ferner: Zwischen den Gefäßen zahlreiche Nervenstränge. Weiter in dieser Gefäßplatte eine sehr charakteristische Anlage des Plexus chorioideus mit den typischen, epithelbedeckten Zotten. In der Gefäßplatte stellenweise auch Inseln von teils verhornendem Plattenepithel (Rachendachepithel?).

Hypophyse. Das makroskopisch als Hypophyse erscheinende knapp erbsengroße Gebilde erweist sich auch mikroskopisch als solche. Man sieht darin teils eosinophile, teils basophile Zellen in drüsenartiger Anordnung, zwischen denen an manchen Stellen sehr zahlreiche und erweiterte, dünnwandige Blutgefäße

verlaufen. Auch Zellen vom Typus der Hauptzellen zwischen dem Drüsengewebe. In den von uns untersuchten Schnitten lediglich der Drüsenanteil, dagegen nichts vom Hinterlappen.

Schnitt durch die in Abb. 4 dargestellte Frontalscheibe:

Linke Gesichtshälfte: Abgesehen von der Verbildung am Schädelgrunde kein besonders bemerkenswerter Befund. Linkes Auge regelrecht angelegt, ebenso die zugehörigen Nerven, Gefäße, Muskeln und die Tränendrüse. Auch Ohr- und Mundspeicheldrüsen o. B. Am Oberkiefer regelrechte Zahnanlagen. Oberkiefer und Oberkieferfortsatz knöchern angelegt. Die Scheidewand der eigentlichen Nase in der Hauptsache knorpelig, nur in den tiefsten Teilen knöchern. Nasenmuscheln von gehörigem Bau, Grundstock knöchern. Rechtes Nasenloch wesentlich enger und mehr spaltförmig als das linke, hinsichtlich seines Aufbaues jedoch mit dem linken übereinstimmend, abgesehen von einem geringeren Umfang der Nasenmuscheln.

In der rechten Hälfte des Schnittes an der Außenseite das rechte Auge, das histologisch keinen bemerkenswerten bzw. abweichenden Befund aufweist. An der äußeren Seite des rechten Auges eine regelrechte Tränendrüse. Zwischen dem rechten Auge und der äußeren, knöchernen Wand der rechten Nasenhöhle das Zyklopenauge, das allseitig von einer Sklera umgeben ist und dessen innere Schichten (Aderhaut und Netzhaut) ebenfalls von ganz normalem Aufbau sind. Auch die Irisanlage vorhanden.

Wie aus Frontalschnitten dicht hinter dem Bulbus des Zyklopenauges zu ersehen, dort schlauchförmige Hohlräume, deren Wand aus mehreren Schichten von im allgemeinen rundlichen bis rundlich-eiförmigen, ziemlich protoplasma-armen, stark blau gefärbten Zellen besteht. Die lichte Weite durch einen ganz feinen, blaß gefärbten, häutenartigen Ring scharf begrenzt. Das Protoplasma der Zellen streckt nach allen Seiten hin fädige Fortsätze aus, die auch wimperartig in die Lichtung der schlauchartigen Hohlräume hineinragen. An der medialen, unteren Seite des Rüsselgrundes zieht ein solches Knäuel in Form eines Stranges nach dem rechten Auge hin. Um das Knäuel herum eine derbe, straffe Bindegewebskapsel, die große Übereinstimmung mit der Dura besitzt. Auch im Knäuel selbst derbe, regellos verlaufende Bindegewebsstränge. Diese bindegewebigen Stränge teilweise verkalkt. Ein zweiter derartiger Strang, vom ersten nur durch Fettgewebe getrennt, verläuft am lateralen Rand der knöchernen Wurzel der eigentlichen Nase. Durch die Mitte dieses zweiten Knäuels geht ein dicker bindegewebiger Strang. Der Form nach handelt es sich mit größter Wahrscheinlichkeit um Bildungen, die dem Neuroepithel zugehören, und es ist nicht ausgeschlossen, daß hier Opticusanlagen in einem frühen Entwicklungsstadium vorliegen. (Septierung des zum Zyklopenauge hinziehenden Opticus.)

Im Zyklopenauge selbst zwei regelrechte, völlig voneinander getrennte Linsen, jede mit eigenem Linsenepithel. Die ins Innere des Zyklopenauges wenig vorspringende und ringförmig sagittal verlaufende Leiste besteht aus Sklera, die von pigmentierter Aderhaut und Netzhaut überzogen ist. Von einer Hornhaut ist nichts zu sehen.

In der Umgebung des Zyklopenauges verschiedene, kleinere Muskeln, die teilweise unmittelbar an die Sklera angrenzen, teilweise in kurzer Entfernung vom Bulbus innerhalb von Fettgewebe liegen. Zweifellos handelt es sich hier um Augenmuskeln, die zum Zyklopenauge gehören. Die innerhalb des Verschmelzungsbereiches liegenden Muskeln fehlen. Zwei als Rectus superior und Obliquus superior zu deutende Muskeln liegen oberhalb des Zyklopenauges übereinander, etwas medial von ihnen der Rectus internus des linken Augenanteils; an der rechten Seite der entsprechende Rectus internus des rechten Augenanteils. Unter dem Doppelauge der sehr breite Rectus inferior. Die Obliqui inferiores, die Recti externi und ein weiterer Obliquus superior fehlen.

Das eigentliche rechte Auge sowie das Zyklopenauge liegen in einer gemeinsamen, größtenteils knöchernen, im übrigen bindegewebigen Schale, die außer den beiden Augen in der Hauptsache Fettgewebe enthält. Querdurchmesser dieser eiförmigen Schale 32 mm, der Vertikaldurchmesser 19 mm. In den unteren und medialen Abschnitten die Schale als Wand der Oberkieferhöhle anzusprechen, während sie in den oberen Teilen das Orbitaldach bzw. den Boden des Rüssels darstellt. Bei den kopfwärts gelegenen Teilen dieser Schale handelt es sich um



Abb. 5.

knöcherne Anlagen des Orbitaldaches, in das der Rüssel mit knöchernen bzw. knorpeligen Wandungen U-förmig eingesenkt ist. Der Rüssel liegt oberhalb und etwas seitlich vom Zyklopenauge und besitzt auf diesem Frontalschnitt ein ziemlich breites, knorpeliges Septum, das in den caudalen Abschnitten zum Teil knöchern, zum Teil bindegewebig beschaffen ist. In der Schleimhaut beider Rüsselhöhlen hier nur noch ganz wenig Schleimdrüsen und sehr zahlreiche, stark erweiterte Blutgefäße. Das Schleimhautepithel mehrschichtiges Flimmerepithel. Die laterale Wand und das Dach beider Rüssellöcher teils knorpelig, teils knöchern.

Unter dem Zyklopenauge, und zwar unterhalb der vorher erwähnten knöchernen Schale eine ziemlich große und regelrecht gebaute, sicherlich zum mittleren Stirnfortsatz gehörende Zahnanlage. Medial unten von dieser Zahnanlage eine größere

Anzahl von Schleimdrüsen, deren Ausführungsgänge (nicht verhornendes Plattenepithel) zur Mundhöhle ausmünden.

Von der Wirbelsäule wurden einige *Röntgenbilder* angefertigt und zur Beurteilung einem Fachröntgenologen zugeschickt. (Ventro-dorsale Aufnahme siehe Abb. 5.) Der Röntgenologe beurteilt die Röntgenbilder folgendermaßen:

Es handelt sich um eine partielle, vollkommene Spaltbildung im oberen Halswirbelgebiet und im mittleren Brustwirbel- sowie im oberen Lendenwirbelgebiet. Es dürfte wohl darauf beruhen, daß das Perichordalseptum bestehen geblieben ist und jede der beiden halbseitigen Anlagen sich für sich entwickelt hat. Daneben aber bestehen noch Halbwirbelbildungen. So zwischen dem 5. und 6. Brustwirbel. Hier auch Skoliosenbildung. Ein ganz eigenartiges Bild bietet die Gegend des 8. Brustwirbels. Hier sind auf der einen Seite zwei halbseitige Wirbelanlagen, auf der anderen Seite ein Block, der sich aus drei Segmenten zusammensetzt und von dem anscheinend je eine Rippe ausgeht. Zwei Wirbelkörper tiefer befindet sich wieder auf der entgegengesetzten Seite ein Segment, auf der korrespondierenden anderen zwei Segmente. Anscheinend gleichen sich also die halbseitigen Segmentüberzahlen wieder aus, bis auf den eigenartigen Dreizackwirbel in der Mitte der Brustwirbelsäule.

Nach der Ansicht des Röntgenologen ist im Halsteil, und zwar im Gebiet des 2.—5. Halswirbels einschließlich eine langsam abnehmende Zweiteilung vorhanden.

Die daraufhin vorgenommene mikroskopische Untersuchung der Halswirbelsäule im Bereich der 3.—5. Halswirbel ergab, daß im Wirbelkörper zwei Knochenkerne angelegt sind. Die Bögen und Querfortsätze weisen gleichfalls je einen Knochenkern auf. Die Annahme einer Zweiteilung der Halswirbelsäule läßt sich nach dem mikroskopischen Befund nicht aufrechterhalten.

Beurteilung:

Es fand sich also bei einem Anencephalus mit vollkommener Rhachischisis, doppelseitiger Cheilognathopalatoschisis, Unterentwicklung beider Nebennieren und Klumpfüßen eine Verdoppelung im Bereich des oberen Gesichts und des vorderen Teiles des Schädelgrundes derart, daß eine zweite Nasenanlage aus der Gegend des inneren oberen Randes der rechten Orbita als Rüssel hervorragt, während die eigentliche Nase genau in der Mittellinie vorhanden ist. In dem ziemlich hochentwickelten Rüssel befindet sich ein rudimentärer Zwischenkiefer mit zwei gut entwickelten Zahnanlagen. Unter dem Rüssel liegt ein aus zwei Anlagen zusammengesetztes Zyklopenauge, welches zwei Linsen enthält; eine Hornhaut des Zyklopenauges ist nicht vorhanden. Zum Zyklopenauge hin zieht ein wahrscheinlich aus zwei Anlagen bestehender septierter Sehnerv. Gleichzeitig findet sich ein überzähliges Stirnbein

rechts. [Ob es sich dabei um eine Verdoppelung oder eine Spaltbildung einer einheitlichen Anlage handelt, kann nicht mit Sicherheit entschieden werden (sekundäre Teilung durch den Rüssel ?)]. Weiter bestehen: eine Verdoppelung der Crista galli und des Keilbeins, partielle vollkommene Spaltbildungen im oberen Halswirbelgebiet, im mittleren Brustwirbel- sowie im oberen Lendenwirbelgebiet, vereinzelte Halbwirbelbildungen, Bildung eines quergespaltenen und teilweise wieder vereinigten Dreizackwirbels.

Es soll nun versucht werden, diese ungewöhnliche, bei der typischen Diprosopie sonst nicht zur Beobachtung kommende Fehlbildung in das Einteilungsschema der am Gesicht bzw. vorderen Körperende auftretenden Doppelbildungen einzureihen.

Als geringsten Grad der Duplicitas anterior bezeichnet *Ahlfeld* das Vorhandensein einer doppelten Hypophysis cerebri. Die zweite Gruppe der Duplicitas anterior bilden die verschiedenen Arten der Diprosopie. Diese läßt wiederum verschiedene Grade erkennen, indem sich alle Übergänge von der teilweisen Doppelbildung des Gesichts bis zur vollständigen Doppelbildung des Kopfes als Endzustand der Duplicitas anterior nachweisen lassen.

Nach *Hübner* ist zur Zeit folgende Stufenleiter für die verschiedenen Grade der Diprosopie anzunehmen:

1. *Verdoppelung der Hypophyse (Ahlfeld)*.

2. *Rhinodymie*: Sie wird von *Lesbre* und *Forgeot* folgendermaßen definiert:

Kopf hinten und unten einfach, bei einfachem Rumpf. Verdoppelung nur in der Nasenregion, bisweilen ein rudimentäres drittes Auge. Mund und Unterkiefer sind einheitlich, der Oberkiefer meist unvollkommen verdoppelt.

Die Rhinodymie ist selten. Vom Menschen ist bisher nur ein Fall bekannt, der 1881 von *Bimar* beschrieben wurde. Bei Tieren wurde Rhinodymie mehrfach beobachtet: *Lesbre* und *Forgeot* beim Rind, *Gilis* beim Lamm, *Dönitz* beim Huhn.

3. *Diprosopus sensu strictiori*.

Beim Diprosopus ist der Schädel unvollkommen, das Gesicht unvollkommen oder vollkommen verdoppelt. Die Verdoppelung des Gesichts läßt alle Grade erkennen; man findet alle Übergänge zwischen Rhinodymie und Dicephalie.

Neuere Beobachtungen, die sich besonders auf geringere Grade der Diprosopie erstrecken, mögen den Versuch vielleicht rechtfertigen, diese vor geraumer Zeit von *Hübner* in Vorschlag gebrachte Einteilung zu erweitern. Es sind dies besonders die Beobachtungen, die uns die Formbildung der geringsten und geringeren Grade diprosoper Bildungen als Zwischenstufen zwischen der von *Ahlfeld* bezeichneten Doppelanlage der Hypophyse und der typischen Diprosopie zeigen.

Das Vorhandensein einer Doppelnase ist verhältnismäßig häufig mitgeteilt worden. Es handelt sich dabei um eine Verbreiterung der

median liegenden Nase, welche durch eine Eindellung ihrer mittleren Teile zu einer Nasenform geführt hat, die allgemein zu der Bezeichnung „Doggennase“ Veranlassung gegeben hat (*Lehmann-Nitsche, Wilkinson, Bumba und Lucksch, Borelli* [?]). Die Doggennase stellt eine Hemmungsbildung dar. Sie entsteht dadurch, daß die Vereinigung der zwei sich seitlich von der knorpeligen Nasensecheidewand entwickelnden Belegknochen unterbleibt. Die Nasensecheidewand erfährt dadurch eine Verbreiterung, die Nasenlöcher sind weiter voneinander entfernt (bis zu 7,5 cm). Sinkt nun durch Schwund des primordialen Knorpels der Nasenrücken ein, so entsteht daraus die Form einer Doppelnase, die aber jeweils nur ein Nasenloch besitzt (*Lehmann-Nitsche, Bumba-Lucksch*).

Eine wesentlich andere Formbildung kommt dann zustande, wenn zwei Nasenanlagen zur Bildung verwandt worden sind. Dabei erscheint die mediane Einsenkung nicht flach, sondern tief einschneidend, so daß zwei gleichgroße Nasen dicht nebeneinander liegend mit eigenen Scheidewänden und Flügeln und Höhlen sich vorfinden (*Muecke-Souttar*).

Muecke und Souttar beobachteten bei einem 3 jährigen Mädchen zwei vollständig geformte und nebeneinander liegende Nasen. Jede Nase hatte ein eigenes Septum, zwei Nasenlöcher und gut geformte Nasenflügel. An der Basis jeder Nase befand sich medial eine sehr kleine, runde Einsenkung, deren morphologische Bedeutung nicht gedeutet werden konnte. *Muecke und Souttar* meinen, daß es sich um Augenanlagen handeln könnte; mehr aber neigen sie zu der Annahme, daß sie die kleinste Art von Tränengang, wie sie z. B. von *B. Harman* beschrieben worden sind, darstellen.

Muecke und Souttar glauben nicht, daß die ganze Mißbildung aus Störungen der Entwicklung geklärt werden kann. Nach ihrer Meinung ist die eine Nase die eines eingeschlossenen Zwillings.

Das Kind zeigte keine anderen Fehlbildungen. Lippen, Kiefer, Mund und Gaumen waren wohlgeformt und vollkommen symmetrisch.

Ein ähnlicher Fall wurde von *Lasagna* mitgeteilt:

Lasagna beobachtete einen 2 Monate alten Knaben, welcher außer einer Verdoppelung der Nase keine anderen Fehlbildungen aufwies. Die linke Nase war fast normal, hatte zwei Nasenhöhlen und ein Septum. Dagegen wies die rechte Nase nur einen Hohlraum auf. In der Medianen, infraorbital, fand sich eine stecknadelkopfgroße Öffnung, die als rudimentärer Tränennasengang gedeutet wurde.

Beide Fälle werden der Diprosopie zugerechnet.

Über einen ähnlichen Fall, in welchem die einander zugekehrten Nasenhöhlen beider Nasen geringer entwickelt sind als die voneinander abgewandten, wird von *Bertram C. A. Windle* berichtet.

Bei einem 5 jährigen Mädchen scheint die Nase durch eine längliche Furche unvollständig in zwei Teile geteilt zu sein. Es sind vier Nasenlöcher vorhanden, wovon zwei auf jeder Seite des Septums gelegen und zwei mehr lateralwärts gelegen sind. Jene wesentlich kleiner als diese und sind blinde, funktionslose Höhlen von ungefähr 1,0 cm Tiefe. Das breitere Paar waren die sonst wohlgestalteten, funktionstüchtigen Nasenlöcher. Der einzige andere Beweis einer Verdoppelung im Bereich des Gesichts war das Vorhandensein von zwei Frenula auf der Oberlippe.

Bertram C. A. Windle führt das Zustandekommen dieser Fehlbildung auf eine unvollkommene Teilung der Nase in zwei Nasen zurück und rechnet sie der Diprosopie zu.

Alle diese Fälle zeichnen sich nur durch eine Verdoppelung der Nasen aus; lediglich der Fall *Windle* wies auch eine Verdoppelung der Frenula auf. Leider finden sich keine Mitteilungen über das Verhalten der Wirbelsäulen dieser Fehlbildungen vor.

Einen vorgeschrittenen Grad der Verdoppelung zeigt uns ein Fall *Buchs*, in welchem eine äußerlich sehr breite Nase vorlag, in der eine rudimentäre zweite Nasenanlage enthalten war. Dieser Fall ist ein Beispiel einer kranialwärts konvergierenden Diprosopie. Es waren zwei Mundhöhlen, aber nur zwei Augen vorhanden. Der Verdoppelungsbereich entspricht also dem unteren und zur Hälfte auch noch dem mittleren Gesichtsdrittel, während das obere Gesichtsdrittel einfach gebildet ist.

Der Verdoppelungsbereich bei der Diprosopie ist je nach der Lage und Stellung der beiden Gesichter im Zeitpunkt der Verschmelzung verschieden. So gibt es z. B. Fälle, in denen die Verdoppelung im wesentlichen den oberen oder den unteren Gesichtsanteil betrifft, nämlich dann, wenn sich die seitlichen Teile der Stirnanlagen bzw. die der Unterkieferanlagen in der Entwicklung einander nähergekommen sind und so eher zur Verschmelzung gelangen konnten. Die Verschmelzung kann dabei soweit fortschreiten, daß eine Zusammensetzung aus ursprünglich zwei getrennten Anlagen kaum mehr zu erkennen ist.

Über eine beginnende, schädeldachwärts auseinander weichende, geringfügige Diprosopie berichtet neuerdings *Gruber* in seiner Abhandlung „Über Zweiköpfigkeit bei Menschen“; es handelt sich um einen von *Linke* beobachteten Fall, nämlich:

Um ein bis in die Zeit beginnender Geschlechtsreife herangewachsenen Mädchen mit einer Dreiteiligkeit des Os frontale. Das Gesicht zeigte zwei Augen. Auffällig sei eine kleine Querfalte an der linken Seite der Nasenwurzel gewesen, offenbar das äußerliche Rudiment einer intermediären Augenlidanlage. Die Nase erschien einfach. Eine doppelte Reihe von Dornfortsätzen war zu fühlen; wahrscheinlich war der Epistropheus, sicher der Atlas einfach. (Leider geben uns über seine inneren Körperverhältnisse weder ein Sektionsbericht noch ein Röntgenbild Kunde.) *Linke* meint, es habe sich vielleicht um einen „Katadidysmus“ gehandelt; weil, wie er sagt, eine Wiederverschmelzung fetal gespaltener Teile in diesem Falle ein fast normales Ganzes gebildet, nannte er die Erscheinung „Pantopagus“.

Foerster teilte einen in der Verdoppelung etwas weiter vorgeschrittenen Befund mit.

Er berichtet von einem sehr merkwürdigen Fall von linksseitiger Verdoppelung der Stirnbeine mit Bildung zweier Augenhöhlen, Augenbrauen und Augenlidern, aber ohne gleichzeitige Verdoppelung des Bulbus. Es handelt sich um einen 8 monatlichen männlichen Mulattenfetus, der mit Ausnahme des Schädels wohlgebildet ist. Rechtes Auge wohlgebildet, auf der linken Seite an der gewöhnlichen Stelle eine kleine Augenspalte mit behaarten Lidern und Augenbrauen

ohne Bulbus, weiter nach außen eine dritte größere Augenspalte mit behaarten Augenlidern, Augenbrauen und Bulbus. In der linken Stirngegend der birnförmige Sack eines Hirnwasserbruchs vortretend. Die Nase ist oben sehr platt, erhebt sich auch unten sehr wenig, hat nur einen Nasenflügel und ein blindes rechtes Nasenloch. Mund normal groß, aber etwas schief verzogen.

In jüngster Zeit veröffentlichte *A. Feller* eine Arbeit über geringere Grade der Diprosopie. Mehrere Fälle, die bei geringfügigen Verdoppelungen des Gesichts (im wesentlichen Verdoppelungen des Unter- bzw. Oberkiefers) zugleich eine weitgehendere Verdoppelung der inneren Organe aufwiesen, stellt er als Zwischenglieder zwischen die Rhinodymie und die eigentliche Diprosopie.

Eine dem vorliegenden Fall überaus ähnliche Fehlbildung beschrieben *Bischoff* und *Roth* (angef. nach *Lasagna*). Leider war mir die Arbeit nicht zugänglich, auch der Versuch einer persönlichen Fühlungnahme mit dem Verfasser blieb ergebnislos.

Bischoff und *Roth* beobachteten das Vorkommen einer doppelten Nase; die eine Nase befand sich in der Medianen an normaler Stelle, während die andere oberhalb der linken Augenhöhle ihren Ursprung nahm und die Form eines Rüssels hatte. Es war nur ein einziger Mund vorhanden. Gleichzeitig fand man vier Ossa frontalia und einen überzähligen, vorderen Gehirnlappen.

Diese Beobachtung *Bischoffs* und *Roths* entspricht am ehesten noch der vorliegenden Fehlbildung. Leider gibt uns *Lasagna* keine Auskunft über die entsprechenden Augen- und Rüsselverhältnisse. Die äußerliche Erscheinungsform dieser Doppelbildung, das Y-förmige Auseinanderweichen der beiden Individualanlagen vom Oberkiefer aus kopfwärts, könnte durch einen Keil dargestellt werden, der vom Oberkiefer aus kopfwärts auseinanderstrebend seine Grundfläche in den kranialen Teilen hat (*Schwalbe* und *Josephy*). Die Divergenz muß beträchtlich gewesen sein, das beweist die Bildung von vier Ossa frontalia. Ob drei oder sogar vier Augen vorhanden gewesen sind, ob sie getrennt lagen oder sich den zyklischen Augenformen näherten, darüber gibt uns *Lasagna* keine Auskunft. Der Rüssel nahm seinen Ursprung gleichfalls vom inneren Rand der Orbita, in diesem Fall allerdings auf der linken Seite; leider ist über seine genauere Ausbildung nichts angegeben.

Stellen wir alle vorliegenden Fälle nebeneinander, so ergibt sich das Bild einer fast vollständigen, teratologischen Reihe (s. Abb. 6).

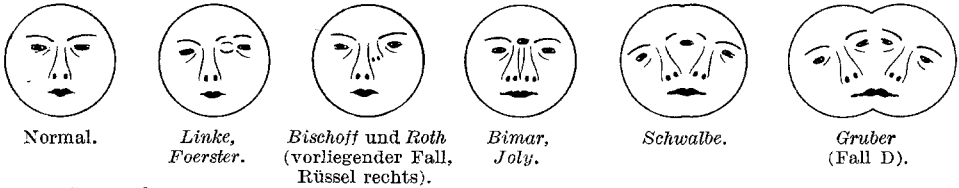
Aus dieser Reihe lassen sich *drei Gruppen* herausheben, und zwar:

1. eine solche, bei der die Verdoppelung kopfwärts divergierend in Erscheinung tritt;
2. eine solche, bei der sie sich schwanzwärts divergierend zeigt; und
3. eine solche, bei der die durch beide Gesichtsanlagen gelegte Vertikalachse immer parallel ist.

Gruppe 1. Mit dem geringsten Grad der Verdoppelung beginnend, der Verdoppelung der Hypophyse (*Ahlfeld*), finden wir bei fortschreitendem Auseinanderweichen des Verdoppelungsbereiches eine Verdoppelung der Stirnbeine evtl. mit Bildung einer dritten, rudimentären Augenhöhle (*Linke*, *Foerster*), eine Verdoppelung der Nase, wobei eine Nase als Zyklopenrüssel oberhalb eines zyklischen Auges vom inneren, oberen

Orbitalrand seinen Ursprung nimmt (*Bischoff* und *Roth*), eine unvollkommene Verdoppelung des Oberkiefers mit doppelter Nasenbildung und Vorhandensein einer dritten Augenhöhle — Rhinodymie — (*Joly*, *Bimar*) und als letztes Glied dieser Reihe einen Diprosopus tetrophthalmicus, tetrorbitarius, diotus, monostomus, dignathus et monauchenos (*Gruber*, Fall D). In allen diesen Fällen ist die Verdoppelung auf die oberen Gesichtsteile beschränkt, es findet sich nur ein einziger Mund, höchstens

Gruppe 1.



Gruppe 2.



Gruppe 3.

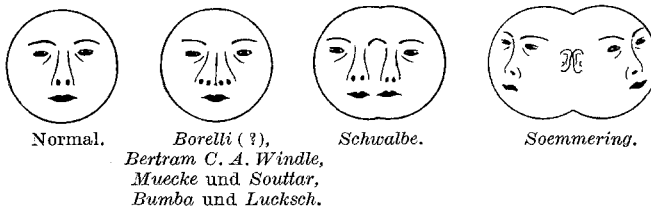


Abb. 6. (Schematisch).

als Ausdruck einer tiefer beginnenden Spaltung oder fortschreitender Verdoppelung eine Verbreiterung desselben (Fälle *Bimar* und *Gruber*).

Gruppe 2. Die zweite, schwanzwärts auseinander weichende Gruppe würde als geringsten Grad äußerlich nur eine Verbreiterung des Mundes bzw. doppelte Unterkieferbildung aufzuweisen haben, evtl. mit teilweiser Verdoppelung der Zunge (*Feller*, *Taruffi*). Bei fortschreitender Verdoppelung finden wir dann eine solche des Mundes mit Bildung einer zweiten, rudimentären Nase, wobei die zweite Nase in der ersten, median liegenden und äußerlich nur verbreitert erscheinenden Nase enthalten ist (*Buch*), schließlich eine Verdoppelung der Nasen und Mundhöhlen, aber nicht der Augen (*Gruber*, Fall C) und eine Verdoppelung der Mundhöhlen und Nasen und Auftreten eines dritten Auges (*Soemmering*) usw.

Gruppe 3. Die dritte Gruppe, welche sich durch axial-parallel-symmetrische Verdoppelung auszeichnet, würde mit einer Verdoppelung

der Nasen beginnen (*Borelli* [?], *Bertram C. A. Windle*, *Muecke* und *Souttar*) und über eine Verdoppelung der Ober- und Unterkiefer bei fortschreitendem Auseinanderweichen beider Medianebenen zu symmetrischen Gesichtsverdoppelungen führen, wie sie uns *Schwalbe* in seinen Abbildungen (Abb. 308 und 312) zeigt.

Zwischen diesen einzelnen Fällen finden sich nun fließende Übergänge, je nach dem Zustandekommen der äußeren Erscheinungsform — worauf *Feller* besonders hingewiesen hat — dadurch, „daß die Doppelbildung — eine laterale Aneinanderlegung der doppelt angelegten Köpfe vorausgesetzt — von verschiedenen Drehungen der Achsenorgane abhängig ist.“

Je nach der Neigung der Medianebenen der Doppelanlagen zueinander, je nach dem Grad ihrer Außen- bzw. Innenrotation erklären wir uns das Zustandekommen divergierender oder konvergierender, bzw. axial-symmetrischer Verdoppelungen, bzw. das Vorkommen getrennter oder fast vollkommen verschmolzener Gesichter.

Vergleicht man nun den vorliegenden Fall mit denen von *Ahlfeld*, *Linke*, *Foerster*, *Bertram C. A. Windle*, *Buch*, *Bischoff* und *Roth*, *Bimar* und *Feller*, so finden sich mannigfache Abweichungen.

Am weitesten vorgeschritten in der Verdoppelung erweisen sich die Beobachtungen *Fellers*, die er als *Diprosopus diotus*, *diophthalmicus*, *distomus* bzw. *Diprosopus diotus*, *diophthalmicus*, *monostomus*, *dignathus* bezeichnet. *Bimar* vertritt mit seinem Fall den nächst geringeren Grad der Diprosopie. Die geringsten Grade zeigen uns die Fälle *Ahlfelds*, *Bertram C. A. Windles*, *Buchs* und die Fälle von *Linke* und *Foerster*, die wohl hierher zu rechnen sind.

Während die Fälle von *Foerster* und *Linke* eine oberflächliche Verdoppelung der Stirnbeine mit Bildung einer dritten, rudimentären Augenhöhle ohne Bulbus aufweisen und *Bimar*, sowie *Lesbre* und *Forgeot* eine Verdoppelung im Bereiche der Nasengegend und des Oberkiefers mit Bildung einer dritten, unvollkommenen Orbita feststellten, handelt es sich hier — wie auch im Falle *Bischoffs* und *Roths* — lediglich um eine Verdoppelung der Nase, wobei eine Nase normal, die andere dagegen als Rüssel ausgebildet an der Innenseite der Orbita lokalisiert ist, eine Verdoppelung der Keilbeine und der Crista galli, vielleicht auch des rechten Stirnbeins, nebst Bildung eines dritten, aus zwei Anlagen zusammengesetzten, einfach erscheinenden Auges mit eigenen Augenlidern und Wimperbesatz und einer Verbreiterung des rechten, oberen Oberkieferanteils. Der vorliegende Fall wäre demnach als Bindeglied zwischen dem *Foersterschen* und dem *Bimarschen* Fall aufzufassen.

Das Auseinanderweichen beider Anlagen betrifft, abgesehen von der weitergehenden Verdoppelung im Bereich der Wirbelsäule, nur das obere Gesichtsdrittel. Die Neigung der Medianebenen ist kopfwärts stark auseinander weichend. Sie ist wahrscheinlich durch zwei Anteile bedingt:

1. einem Auseinanderweichen der Medianebenen kranialwärts und
2. einer Rotation der Sagittalebene um eine Vertikalachse frontalwärts.

Das Auseinanderweichen beider Ebenen ist jeweils an der Stirn am ausgesprochensten.

Die Neigung der Medianebenen beginnt etwa im oberen Drittel des Oberkiefers (schädelwärts-) und ungefähr im vorderen Clivusabschnitt (stirnwärts auseinander weichend). Der Verdoppelungsbereich nimmt so die Form eines Tetraeders an, dessen Spitzen jeweils im oberen Oberkieferdrittel, bzw. im vorderen Clivusanteil anzunehmen seien.

Als ein Beispiel schwanzwärts auseinander weichender, geringfügiger Diprosopie ist als Gegenstück zu der vorliegenden schädelwärts auseinander weichenden Gesichtsverdoppelung — gleichfalls zwischen dem *Foerst*erschen und *Bimars*chen Fall stehend — die Beobachtung *Buchs* zu betrachten.

Fragt man nach der Ursache des Zustandekommens derartiger Fehlbildungen, so müssen wir zugeben, daß wir über die Entstehungsursache dieser Abweichungen von der Norm nichts wissen. Zwar hat man eine Unmenge im Versuch erwiesener Ursachen für die Entstehung verantwortlich gemacht: chemische, thermische, mechanische usw. Einflüsse in der ersten Embryonalzeit. Eine Abnormität der Geschlechtszellen oder des Befruchtungsvorganges werden vielleicht durch eine unvollkommene Sonderung der ersten Furchungskugeln Doppelbildungen erzeugen können (*Hueck*). Vielleicht wird aber auch dieselbe Ursache eine Verwachsung zweier ursprünglich noch getrennter Anlagen hervorrufen können (*Hueck*).

Neuere Untersuchungen über das Zustandekommen embryonaler Fehlbildungen veröffentlichte *Lewy*. Er fand:

Abweichungen in der Konstitution des Zellkerns, seines Chromosomenbestandes. Sie entstehen durch Anomalien der Kernteilung, wie sie bei jeder Kernteilung auftreten können. Es entstehen Kerne und Zellen, die bunt zusammengewürfelte Chromosomenbestandteile aufweisen, die er Poikiloploid nennt. Gewisse Chromosomengarnituren sind nicht lebens- und entwicklungsfähig. So können aus inneren Ursachen einzelne Furchungszellen zugrunde gehen, oder sei es durch Postgeneration, ersetzt werden, sei es unwachsen werden und so zu Bildungen von Cyclopie usw. führen.

Man wird wohl annehmen müssen, daß es sich bei den Doppelbildungen bzw. überhaupt bei den Fehlbildungen, soweit man sie nicht auf mechanische Ursachen zurückführen kann, vorwiegend um Änderungen in der kolloidalen Zusammensetzung innerhalb des Zellkerns bzw. um Störungen seines kolloidalen Gleichgewichts handelt. Wie *Hueck* annimmt, wird dadurch vielleicht eine unvollkommene Sonderung der ersten Furchungskugeln bewirkt, oder es wird dadurch eine Verwachsung zweier ursprünglich noch getrennter Anlagen ausgelöst werden

können. Welche der zahllosen Möglichkeiten aber im Einzelfall in Betracht zu ziehen und für das Zustandekommen verantwortlich zu machen sind, darüber läßt sich nichts Zuverlässiges sagen.

Ist es uns meist unmöglich, die Frage nach dem „Wodurch“ zu beantworten, so läßt sich doch bei manchen Fehlbildungen ein Zeitpunkt bestimmen, bis zu welchem spätestens die die Abweichung von der Norm bedingende Ursache eingewirkt haben muß. Dieser Zeitpunkt stellt eine „Grenzfrist“ dar und wird von *Schwalbe* als „teratogenetische Terminationsperiode“ bezeichnet.

Für die vorliegende Fehlbildung muß die teratogenetische Terminationsperiode in allerfrühester Embryonalzeit angenommen werden. Sie ist für die Cyclopie begrenzt mit der Ausstülpung der Augenblasen (*Schwalbe* und *Josephy*), also mit Beginn der 4. Fetalwoche festgelegt. Wesentlich früher ist sie für die Doppelbildungen anzunehmen. Experimentelle Untersuchungen (*Spemann*) haben für niedere wie für höhere Tiere gelehrt, daß die willkürliche Erzeugung einer Doppelbildung nur bei Einwirkung von Einflüssen in der allerersten Zeit der Keimentwicklung möglich ist; in späterer Zeit (als Wendepunkt ermittelte man den Zeitpunkt der Gastrulation) ließ sich die willkürliche Erzeugung einer Doppelbildung nicht mehr bewerkstelligen. Die teratogenetische Terminationsperiode ist mit dem Abschluß der Gastrulation gegeben. Selbst am Schluß der Gastrulation konnte *Spemann* noch *Duplicitas anterior* erzeugen. Wieweit sich aber diese an Reptilien bzw. Amphibien gewonnenen Ergebnisse auch auf Menschen übertragen lassen, ist zunächst durchaus nicht feststellbar.

Es fragt sich nun: Wie kann man sich die Formentstehung dieser ungewöhnlichen Fehlbildung erklären? Wie kommt es in einem Falle zur Bildung zweier nebeneinander liegender Nasen (*Muecke-Souttar*), im anderen Falle zu atypischer Verdoppelung durch das Vorhandensein einer median liegenden normalen Nase und einem Orbitalrüssel (*Bischoff-Roth*) bzw. wie ist die Bildung einer rudimentären zweiten Nase in einer äußerlich nur verbreitert erscheinenden und an normaler Stelle liegenden Nase wie im Falle *Buchs* zu erklären? Bei der Ungeklärtheit all dieser Fragen werden wir jedoch nur auf Vermutungen angewiesen sein. Wird erst einmal großes Material verfügbar sein, dann dürfte man vielleicht Zuverlässiges darüber aussagen können.

Ein Embryo von 9 mm Kopflänge läßt noch gar nichts von einer äußeren Nase erkennen; die noch weit voneinander getrennten Narinen treten noch nicht aus dem Gesicht heraus. Erst in der Mitte des 2. Monats (*Mihalcovics*) tritt mit der Bildung der Oberlippe — durch Verwachsung der unterhalb der Pars infranasalis zusammentretenden Processus globulares mit den Oberkieferfortsätzen — eine Erhebung des Gesichtsteiles auf, welcher die stark verengten Nasenlöcher trägt. Das zuerst kurze, stumpf aussehende Organ wird im Laufe der Entwicklung länger und spitzer; die zunächst frontalwärts gerichteten Nasenlöcher werden durch stärkeres Wachstum des Nasenrückens nach abwärts gerichtet. Die Nasenflügel

liefert der laterale Stirnfortsatz, den Steg die Area infranasalis, den Rücken der oberste Teil des mittleren Stirnfortsatzes, die Area triangularis. Das Philtrum und die später zum Zwischenkiefer verschmelzenden Prämaxillae liefert der mittlere Nasenfortsatz.

Die Doggenase entsteht — wie bereits oben angeführt — dadurch, daß die Vereinigung der zwei sich seitlich von der knorpeligen Scheidewand der Nase entwickelnden Belegknochen ausbleibt. Die Nasenscheidewand erfährt dadurch eine Verbreiterung, die Nasenhöhlen sind weiter voneinander entfernt (bis zu 7,5 cm). Sinkt nun durch Schwund des primordialen Knorpels der Nasenrücken ein, so ergibt sich daraus eine Nasenform, die wie zwei nebeneinander liegende Nasen aussehend, jedoch jeweils nur ein Nasenloch auf jeder Seite besitzt (Doggenase).

Für die Formen geringerer Grade von *Duplicitas anterior*, welche zu echten Verdoppelungen der Nase führen, müssen wir eine Doppelanlage der Stirnfortsätze annehmen. Wir finden eben in der vorderen Körperhälfte eine Verdoppelung aller Anlagen, die sich, soweit sie nicht in ihren mittleren sich berührenden oder ineinander übergehenden Teilen durch nur teilweise erfolgenden Verschmelzungsvorgang gestört sind, vollkommen normal zu entwickeln vermögen. Je nach dem Grad der Neigung der Medianebenen gelangen die ursprünglich doppelten Anlagen zur teilweisen Verschmelzung und geben so Anlaß zu den verschiedensten Formbildungen. Strebt die Neigung der Medianebenen nach dem Schädeldach zusammen, so kommt es zu einer normalen Entwicklung der unteren, doppelt angelegten Gesichtspartien, wie im Falle *Buchs*; die mittleren Gesichtsteile erfahren teilweise atypische Bildung, sie sind unvollkommen verdoppelt, weil ihr intermediäres Bildungsmaterial in Richtung des Zusammenstrebens im Abnehmen begriffen ist, während durch restlose Verschmelzung des oberen Gesichtsdrittels dieses sich vollkommen einfach entwickelt und so zu normaler Gestaltung führt. Weichen dagegen die Medianebenen beider Individualanlagen schädeldachwärts auseinander (mit dem Zusammen- und Auseinanderstreben ist meist immer eine Rotation der Medianebenen um eine sagittale bzw. vertikale Achse verbunden, wodurch sich die mannigfachen Spielarten erklären lassen), so wird bei geringeren Graden vorderer Duplizität im wesentlichen das untere Gesichtsdrittel einfach gestaltet sein, während das mittlere unvollkommen und das obere Gesichtsdrittel auf Grund der vollkommenen bzw. fast vollkommenen Verdoppelung seiner Anlagen eben vollkommen oder unvollkommen verdoppelt sich entwickeln kann.

Im vorliegenden Falle ist der Verdoppelungsbereich, welchen man mit einer Art Tetraeder oder einer Doppelkeilform vergleichen könnte, schädeldachwärts stark auseinanderweichend. Die untere Gesichtshälfte ist vollkommen verschmolzen, Mund, Unterkiefer und der obere Teil des Oberkiefers sind einfach gestaltet. Von hier ab beginnt das Auseinanderweichen beider Anlagen schädeldach- bzw. vom Clivus aus

stirnwärts. Der Verdoppelungsbereich hat dabei die Form eines ungleichschenkligen Dreiecks, dessen größerer Schenkel den rechten Individualanteil betrifft. Man muß annehmen, daß diese ungleichmäßige Auseinanderweichung durch eine stärkere Beeinträchtigung des intermediären Bildungsmaterials bzw. durch eine Störung innerhalb der Anlage des rechten Individualanteils bedingt ist. Durch die überaus große Divergenz haben sich vier Augenanlagen entwickeln können, wovon sich zwei normal, die medialen dagegen, da sie im Bereich des gemeinsamen, intermediären Bildungsmaterials beider Individualanlagen gelegen sind, als Zyklopenauge entwickelt haben.

Der zweite, mittlere Stirnfortsatz ist zwar angelegt, man wird aber wohl nur eine aus teilweise vorhandenem Bildungsmaterial bestehende Anlage annehmen müssen. So ist z. B. der aus der Area triangularis hervorgehende Nasenrücken fast vollkommen ausgebildet, während der aus der Area infranasalis entstandene Steg teilweisen Entwicklungshemmungen unterworfen ist. Ebenso sind die lateralen Nasenfortsätze in ihrer Anlage gestört. Durch sein mangelndes Bildungsmaterial brachte der mittlere Stirnfortsatz vielleicht nur ein geringes Entwicklungsbestreben auf und ist so nach oben verdrängt worden. Der Oberkieferfortsatz wird daran wohl beteiligt sein. Der aus seiner ursprünglichen Entwicklungsrichtung herausgebrachte mittlere Stirnfortsatz hat sich so zu dem oben beschriebenen Rüssel ausgebildet. Daß dieser Entwicklungsgang als möglich angenommen werden kann, dafür spricht die Lage des Rüssels, der nicht wie bei der typischen Zyclopie genau über dem zyklopischen Auge, sondern weiter seitwärts und oben-außen vom Doppelauge sich befindet und mit seiner Basis derart gelegen ist, daß man seine Verdrängung noch erkennen kann. Der Zwischenkiefer hat sich als knöcherne Schale unter dem Rüsselboden entwickelt; er weist entsprechende Zahnbildung auf. Ob auch der Oberkieferfortsatz an der Bildung dieser knöchernen Schale — vielleicht eine Gaumenplattenanlage? — teilgenommen hat, kann nicht mit Sicherheit gesagt werden; wahrscheinlicher ist, daß sie sich lediglich aus dem mittleren Stirnfortsatz entwickelt hat. Die Bildung dieses Rüssels ist einmal wieder ein Beweis für die hohe Entwicklungsmöglichkeit des in seiner Entwicklung beeinträchtigten Stirnfortsatzes, wie sie z. B. *Josephy* an seinem Schweinerüssel beobachtete.

Zusammenfassung.

Bericht über eine ungewöhnliche Gesichtsmißbildung bei Anencephalie mit Anlage einer zweiten Nase in Form eines Rüssels über einem Doppelaug, wobei die eigentliche Nase sich in der Medianen befindet. Im Vergleich mit dem Schrifttum ist der vorliegende Fall vielleicht zwischen die Fälle von *Linke* und *Foerster* einerseits und der Rhinodymie *Bimars* andererseits als teratologisches Bindeglied einzureihen.

Schrifttum.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880. — *Bimar*: Angef. n. *Hübner*, S. 265 f. — *Bischoff* u. *Roth*: Angef. n. *Lasagna*. — *Borelli, Petri*: Observationes medicinales rarae: Historiarum et Observatorium Medicophysicarum. Nasus duplex, observatio XLIII, p. 231. Frankfurt MDCLXX. — *Bromann, Ivar*: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911. — *Buch*: De Monstro humano distomo. Inaug.-Diss. Halle 1866. Angef. n. *Gruber*, S. 4. — *Bumba* u. *Lucksch*: Ein Fall von Doggenase. Virchows Arch. **264**, 554 f. (1927). — *Dönitz*: Angef. n. *Hübner*, S. 266. — *Feller, A.*: Über geringe Grade von Diprosopie. Z. Anat. **94**, H. 2/5 (1931). — *Fischel*: Entwicklung des Menschen. Berlin und Wien 1929. — *Foerster*: Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861. — *Geoffroy, St. Hilaire*: Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Paris 1882. — *Gilis*: Angef. n. *Hübner*, S. 266. — *Gruber, G. B.*: Über Zweiköpfigkeit beim Menschen. Abh. Ges. Wiss. Göttingen, Math.-physik. Kl. III. F., H. 4, 1931. — *Gurlt*: Über tierische Mißgeburten. Berlin 1877. — *Harman*: Angef. n. *Muecke-Souttar*. — *Hertwig, O.*: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte der Menschen und der Wirbeltiere. Jena 1890. — *Hueck*: Halbseitiger Riesenwuchs als Doppelbildung. Leipzig 1931. — Über die Bedeutung der menschlichen Doppelbildungen. Leipzig 1931. — *Hübner*: Die Doppelbildungen der Menschen und der Tiere. Wiesbaden 1912. — *Joly*: Angef. n. *Hübner*, S. 265. — *Lasagna, Francesco*: Di un raro caso di naso doppio congenito. Arch. ital. Otol. **1917/18**, H. 28/30, 329 f. — *Lehmann-Nitsche*: Ein seltener Fall von angeborener medianer Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Virchows Arch. **163**, 266 f. — *Lesbre* u. *Forgeot*: Angef. n. *Hübner*, S. 265 f. — *Lewy*: Neue Untersuchungen über Ursachen embryonaler Mißbildungen. Dtsch. med. Wschr. **1920**, 1177. — *Linke*: Angef. n. *Gruber*, S. 71. — *Marchand*: Mißbildungen. Realenzyklopädie der gesamten Heilkunde. Berlin, 4. Aufl. — *Mihalcovics*: Angef. n. *Peter*: Die Entwicklung der äußeren Nase. Im Handbuch der vergleichenden experimentellen Entwicklungslehre der Wirbeltiere von *O. Hertwig*. Bd. 2, 2. Teil, S. 73 f. Jena 1906. — *Muecke and Souttar*: Case of Double Nose. Proc. roy. Soc. Med. **1923/24**. In Section of Laryngology, p. 8f. — *Schwalbe, E.*: Die Doppelbildungen. Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Bd. 1/2. Jena 1907. — *Schwalbe* u. *Josephy*: Die Cyclopie. In Morphologie der Mißbildungen, 3. Teil. Die Einzelmißbildungen, Abt. 1, H. 5/6. — *Seefeldt*: Zur Kenntnis der pathologischen Anatomie und Pathogenese der Cylopie. Arch. f. Ophthalm. **68** (1908). — *Soemmering*: Angef. n. *Schwalbe*. — *Spemann*: Angef. n. *Schwalbe*. — *Taruffi*: Angef. n. *Feller*, S. 199. — *Valentin*: Klinische Beiträge zum Wesen der Mißbildungen. Arch. f. Orthop. **28** (1930). — *Wilkinson*: A Case of Bifid Nose. J. Laryng. a. Otol. **37**, 566f. Edinburgh (1922). — *Windle, Bertram C. A.*: Three Cases of Malformations connected with the Face. Anat. Anz. Zbl. ges. wiss. Anat. **4**, 219f. (1889).