

# Konstitutionelle Anomalien des Augenabstandes und der Interorbitalbreite.

Von  
Prof. Hans Günther, Leipzig.

(Eingegangen am 28. April 1933.)

Die Breite des Augenabstandes wird gewöhnlich (bei normaler Augenstellung) durch die *Pupillardistanz* ausgedrückt. Diese nimmt mit dem Wachstum des Schädels zu und zeigt bei Einhaltung der normalen Proportionen für bestimmte Schädelgrößen nur geringe Breitenschwankungen. Eine anormal große oder anormal kleine Pupillardistanz bei sonst normalem Schädel wird hauptsächlich durch eine anormale Entwicklung des Zwischenaugengebietes oder der Interorbitalregion bedingt. Anomalien des Augenabstandes werden daher durch gewisse Maßverhältnisse des Interorbitalraumes objektiv nachgewiesen.

Die *Interorbitalbreite* wird am Schädel in verschiedener Weise gemessen. Das beste Maß stellt der geradlinige Abstand i der beiden Lacrimalpunkte dar. Am Lebenden läßt sich nur die stets größere Strecke (i) der Distanz der inneren Augenwinkel bestimmen. Bei Anomalien des Augenabstandes geben die absoluten Werte der Interorbitalbreite noch keine objektiven Kriterien des abweichenden Verhaltens. Es müssen vielmehr gewisse Verhältniswerte oder Indices bestimmt werden, von denen beim Lebenden hauptsächlich der Augenwinkelindex (Distanz der inneren Augenwinkel in Prozenten der Distanz der äußeren Augenwinkel), der Interorbitalindex (l. c. 1) und Umfangs-Interorbitalindex (Distanz der inneren Augenwinkel in Prozenten des Kopfumfangs) in Betracht kommen.

In einer früheren Arbeit (l. c. 1) habe ich die Variabilität der absoluten Werte und Indices untersucht und besonders die Normgrenzen dieser Werte bestimmt. Auf dieser Basis ist es nun möglich, für das Bestehen einer Konstitutionsanomalie des Augenabstandes metrische Indizien als objektive Belege vorzubringen und damit die Unsicherheit des intuitiven Eindruckes durch diese Maßangaben zu bannen.

Die Anomalien des Augenabstandes werden hier als anormaler Engstand der Augen oder *Stenopie* und anormaler Weitstand oder *Euryopie* bezeichnet. Die metrischen Indizien für diese Anomalie müssen außerhalb der Normgrenzen des betreffenden Merkmals liegen; auf ihre Werte wird später näher eingegangen.

Wir besitzen die Fähigkeit, Anomalien des Augenabstandes oder der Interorbitalbreite meist intuitiv sofort zu erkennen. Doch ist da auch Irrtum möglich. Es kommen Fälle vor, die als Euryopie erscheinen; die Maßanalyse ergibt aber normale Verhältnisse. Wir können dann von „*Pseudoeuryopie*“ sprechen und andererseits von „*Pseudostenopie*“. Diese Täuschung wird besonders durch eine eigenartige Gestaltung der Augenlider, der Augenhöhlenränder oder der Tiefe der Nasenwurzel bedingt.

Die Mongolenfalte der Lider kann Euryopie vortäuschen; den Anthropologen ist aber lange bekannt, daß bei mongolischen Rassen keine Verbreiterung des Interorbitalraumes besteht.

Der Eindruck der *Pseudoeuryopie* kann ferner bei chamäkonchen Augenhöhlen mit flacher Nasenwurzel entstehen, während hypsikonche Orbitae mit stark erhabener Nasenwurzel den Eindruck der *Pseudostenopie* geben können. Wenn Braus sagt, daß die individuellen Unterschiede der Augenabstände nicht durch Verschiedenheit der Pars nasalis des Stirnbeins (welche hauptsächlich die Interorbitalbreite bestimmt) bedingt sind, sondern durch eine verschiedene Breite der Augenhöhlen, so meint er wohl diese intuitive Täuschung.

Der bekannte sächsische Forscher C. G. Carus erwähnt Engstand der Augen als jüdisches Merkmal; doch ist diese Ansicht wohl durch den Eindruck der *Pseudostenopie* entstanden. Carus (1858) schreibt: „Da es auch das jüdische Gesicht auszeichnet, daß die Augen sich näher stehen, so erhält eben dadurch die Physiognomie alter Juden oft etwas so auffallend Pavianartiges.“

Eine *pathologische Pseudoeuryopie* kann durch Weichteilschwellung hervorgerufen werden. Eine Täuschung kann dadurch entstehen, daß die pathologische Schwellung nicht erkannt wird. Das Entstehen einer *pathologischen Euryopie* durch krankhafte Knochenwucherung gerade an dieser Stelle dürfte als sehr seltenes Ereignis keine praktische Bedeutung haben.

Die Mittelwerte der hier genannten Indices haben im postnatalen Leben einen vom Alter ziemlich unabhängigen, fast konstanten Wert. Daher bleiben auch die Normgrenzen dieser Indexwerte mit zunehmendem Alter fast unverändert. Andere Verhältnisse bestehen dagegen vor der Geburt, indem die Interorbitalregion in der frühen Fetalzeit durch eine sehr große relative Breite ausgezeichnet ist. Die Indices sinken dann im weiteren Verlaufe der embryonalen Entwicklung sehr schnell, so daß bereits beim Neugeborenen Werte erreicht sind, welche die bei Erwachsenen gefundenen Werte nur unerheblich übertreffen. Diese Werte sind daher gewissermaßen „*Formkonstanten*“ des Menschenotypus. Sehr erhebliche Abweichungen dieser Verhältniswerte vom Normbereich werden intuitiv als Abweichungen vom Menschentypus, als „*Tierähnlichkeit*“, empfunden. So haben bereits ältere Physiognomiker (Carus) die Tierähnlichkeit stärkerer Grade von Stenopie und Euryopie hervorgehoben; nach den klinischen Erfahrungen sind diese übrigens öfter mit mangelhafter Intelligenz verbunden.

Die Anomalien der Stenopie und Euryopie können als solitäres Merkmal oder als Glied eines Anomaliekomplexes auftreten. Ihre Entstehung

hängt wohl mit besonderen Entwicklungsstörungen im frontalen Bereiche des Chondrokraniums zusammen.

### I. Stenopie.

Anormaler Engstand der Augen wird durch eine ungenügende Entwicklung der Interorbitalbreite bedingt. Stärkere Grade menschlicher Stenopie erinnern an die Physiognomie gewisser Affenarten. Diese Affenähnlichkeit wurde bereits von *Blumenbach*, *Sömmering* und *Carus* hervorgehoben.

Eine Stenopie liegt dann vor, wenn die für das betreffende Alter und Volk gültigen unteren Normgrenzen gewisser absoluter und relativer Maßzahlen nicht erreicht werden. Je nach der Untersuchung am Lebenden oder am knöchernen Schädel ergeben sich verschiedene Werte. Nach den vorhandenen Unterlagen (l. c. 1) gelten für europäische Völker und Erwachsene die in Tabelle 1 gegebenen vorläufigen Richtwerte der unteren Normgrenzen. Die Indexwerte gelten auch für Kinder.

Tabelle 1.

Messung	Merkmal	Zeichen	Untere Normgrenzen	
			♂	♀
Am Lebenden	Distanz innerer Augenwinkel . . .	(i)	26,5	25,5
	Pupillardistanz . . . . .	p	59	58
	Augenwinkelindex . . . . .	J'	28,4	28,4
	Umfangs-Interorbitalindex . . .	J <sub>(u)</sub>	4,9	4,9
Am Skelet	Interorbitalbreite (lacr.) . . . .	i	19,5	18,5
	Interorbitalindex. . . . .	J	(etwa 20)	(etwa 19)
	Umfangs-Interorbitalindex . . .	J <sub>u</sub>	3,7	3,7

#### 1. Cobocephalus.

Der Cobocephalus ist durch das obligate Kardinalsymptom der Stenopie ausgezeichnet. Die erste gute Beschreibung stammt von *Sömmering* (1791), der bereits auf den affenähnlichen schmalen Augenzwischenraum, Hypoplasie von Nasenbein, Siebbein und Olfactorius hinwies. Einen ähnlichen Fall hatte schon *Aitken* (1785) gesehen. *Geoffroy St. Hilaire* (1836) wählte für diese Anomalie wegen der Affenähnlichkeit die Bezeichnung „Cébocéphales“, und zwar unterschied er bei Mißbildungen mit „deux fosses orbitaires tres rapprochées“ und „appareil nasale atrophié“ die Untergruppen mit Rüssel (éthmocéphales) und ohne Rüssel (cébocéphales). Je hochgradiger der Defekt des Interorbitalgebietes ist, desto mehr nähert sich diese Anomalie der Cyclopie; es wurde daher auch auf eine Beziehung zu dieser Anomalie hingewiesen (*Otto, Schwalbe*). *Kundrat* erklärt die Cobocephalie, die er als Untergruppe der *Arrhinencephalie* beschreibt, als eine Mißbildung des sekundären Hirnbläschens. *Taruffi* fand (bis 1891) in der Literatur 26 Fälle. Kasuistische Beispiele.

Fall *Sömmerring*. Neugeborenes Mädchen. Augenscheidewand „ungewöhnlich schmal“. „Augäpfel lagen, wie bei den Affen, sehr dicht aneinander.“ Siebbein kaum merklich, von Nasenbeinen nur ein linsengroßes Rudiment. Nasenhöhle sehr eng. Olfactorius nicht deutlich erkennbar. Nach der Abbildung des Schädels (l. e. Taf. 9) berechnete ich als Interorbitalindex etwa 10,6. Diese Zahl ist aber nur bedingt verwertbar, da die Proportionen vielleicht etwas verzeichnet sind. Der Schädel ist auch in *Försters* Atlas abgebildet.

1. Fall *Fridolins*. Schädel eines 4 Tage alten Knaben. Cekocephalus, Plagiocephalus. „Augenzwischenraum sehr schmal.“ Nasengegend auffallend flach; beide Nasenbeine fehlen. Rechte Orbita wesentlich kleiner. Stirnbein stark gewölbt. Doppelseitige Kiefergauamenspalte. Schädelmaße: Umfang 329, Kopfindex 90, Interorbitalbreite 8, Interorbitalindex J etwa 21,8, Umfangs-Interorbitalindex  $J_u$  2,43.

2. Fall *Fridolins*. Schädel eines 11 Tage alten Mädchens. Cekocephalus. Nasenfortsätze des Stirnbeins sehr schmal und lang. Völliges Fehlen von Siebbein, Vomer und Zwischenkiefer, rudimentäre Nasenbeine. Stirnfontanelle fehlt, Stirnnaht vorhanden. Vordere Schlafengrube auffallend wenig entwickelt. Doppelseitige Kiefergauamenspalte. Schädelmaße: Umfang 238, Kopfindex 86, i 6, J etwa 7,8  $J_u$  2,52.

2 Fälle *Culps* mit Defekt des mittleren Nasenfortsatzes, Aplasie von Nasenbeinen, Siebplatte und Crista galli. Arrhinencephalie. Beträchtliche Verschmälerung des Interorbitalraumes.

*Lang* beschrieb den Cekocephalus eines weiblichen Embryo im 6. bis 7. Monat. Kopfumfang 255, Distanz der inneren Augenwinkel 13 mm. Der Index  $J_{(u)}$  5,1 ist für dieses Alter abnorm klein.

### 2. Stenopie bei *Trigonocephalus*.

Beim *Trigonocephalus* ist der Interorbitalraum verschmälert. *H. Welcker* hat als erster Beschreiber dieser Anomalie sowohl auf die Unterschiede gegenüber dem Cekocephalus, als auf die verminderte Interorbitalbreite hingewiesen. Er gibt die Abbildung und Maße eines *Trigonocephalus* mit Wolfsrachen bei einem 5jährigen Jungen (u 462, i 15, e 73), aus denen sich die Indices J 20,5 und  $J_u$  3,24 und somit der Nachweis der Stenopie ergeben. Ein anderer von *Welcker* beschriebener *Trigonocephalus* (weibliches Neugeborenes) hat einen anormal kleinen Kopfumfang (281 mm, Frühgeburt ?); die Frage der Stenopie ist daher nicht sicher zu entscheiden. *Pires de Lima* erwähnt besonders die Verminderung des Augenabstandes bei Aplasie der Nasenbeine. *Regnault* und *Crouzon* beschreiben einen Fall (7jährige Idiotin), bei dem die Distanz der inneren Augenwinkel (25 mm) mindestens nahe der unteren Normgrenze liegt.

### 3. Stenopie bei *Turmschädeln*.

Der *Turmschädel* zeigt keine eindeutigen Beziehungen zu Veränderungen der Interorbitalbreite. Ich habe aber 1930 einen Fall beschrieben (l. e. 4, Fall 37), der außer mehreren anderen Anomalien auch eine deutliche Stenopie zeigte.

23jähriger Mann mit Akro-Mikro-Plagiocephalus. Syndaktylie, Nageldysplasie, Imbezillität. Kopfumfang 480, Distanz innerer Augenwinkel 22, äußerer Augenwinkel 85. Augenwinkelindex 25,9, Umfangsinterorbitalindex 4,6. Im klinischen

Befunde wurde normales Geruchsvermögen erwähnt. Die l. c. gegebene Abbildung zeigt eine eigenartige, „affenähnliche“ Gesichtsphysiognomie, welche wohl auch mit den Anlaß dazu gab, daß der junge Mann in einer Schaubude als „Affenmensch“ vorgeführt wurde.

*Greig* beschrieb eine 58jährige Frau mit Turmschädel, Syndaktylie und anderen Fingermißbildungen, deren Gesicht besonders durch die halbkreisförmigen Augenbrauen und eigenartige Falten seitlich der Nasenwurzel (welche sich vom gewöhnlichen Epikanthus durch Lage und Länge unterscheiden) eine seltsame Physiognomie bot. Erwähnt wird die schmale Nasenwurzel, so daß die Augen „rather close together“. Da Maßangaben fehlen, läßt sich der objektive Nachweis der Stenopie nicht bringen.

Eine ganz ähnliche Gesichtsphysiognomie zeigt ein von *Nörvig* beschriebener Fall (17jähriges Mädchen), welcher in die Gruppe des *Biedlschen Anomaliekomplexes* („*Laurence-Biedl-Syndrom*“ usw.) gehört. Nach Messungen an der Abbildung und vorhandenen Maßangaben beträgt der Augenwinkelindex etwa 36,2, der Umfangs-Interorbitalindex etwa 5,5. Demnach besteht keine Stenopie, sondern nur eine Pseudostenopie infolge der eigenartigen Gestalt der Augenhöhlen und Nasengegend.

#### 4. Stenopie bei mongoloider Idiotie.

Mongoloider Idiotie ist fast immer mit Anomalien der Schädelform verbunden; meist besteht Mikrobrachycephalus. *Scholz* behauptet, daß die „Augen weit auseinander“ stehen. Nach *Siegert* ist aber der Augenabstand normal „oder sogar besonders klein“. Ein Weitstand wird daher wohl nur zuweilen vorgetäuscht (Pseudostenopie) durch Epikanthus (*Siegert*).

Tabelle 2.

Fall	S.	Alter	u	J <sub>b</sub>	J <sub>h</sub>	Orbit.-index	i	e	J	J <sub>u</sub>	Bemerkungen
I	♀	16	457	84	75,8	94	15,5	75	20,6	3,39	Aplasie der Nasenbeine
II	♂	14	455	86	72	91	20	80	25	4,40	Nasale vorhanden
III	♂	5	420	86	76		17	80	21,2	4,05	Nur ein Nasale

Genaue Messungen an Schädeln wurden von *Greig* publiziert (Tabelle 2). Die Werte des Schädelumfangs sind in allen Fällen vermindert (Mikrocephalus). Die Werte von i und e habe ich nach Diagrammen des Autors berechnet. Die Indexwerte liegen meist weit unter dem Mittelwert. Aber nur bei Fall I besteht eine Stenopie.

#### II. Euryopie.

Das Merkmal des anormalen Weitstandes der Augen kommt bei verschiedenen Formanomalien des Kopfes vor und ist wohl eine Folge von Entwicklungsanomalien des frontalen Chondrokraniums. Spätere

Anomalien der Verknöcherung der Stirnnaht haben wohl einen Einfluß auf die Entwicklung der Interorbitalbreite; doch sind anormale Grade der Entwicklung dadurch kaum erklärbar.

Das Ausbleiben der Verknöcherung der Stirnnaht (*Metopismus*) scheint eine größere Breitenentwicklung des Interorbitalraumes zu begünstigen. Schon *Welcker* wies auf die größere Stirnbreite bei metopischen Schädeln („*Brachycephalia frontalis*“) hin. Nach seinen Messungen an erwachsenen männlichen Schädeln ergibt sich für normale, nichtmetopische Schädel (30 gemessen) ein Mittelwert der Interorbitalbreite  $i = 24,9$  und des Umfangs-Interorbitalindex  $J_u = 4,78$ ; für solche mit Metopismus (20 gemessen) als Mittelwert  $i = 27,9$  und  $J_u = 5,28$ . Es ist also sowohl das absolute, als das relative Maß vergrößert.

Auch *Jaschtschinsky* fand bei Messungen von je 30 Schädeln für die mittlere Interorbitalbreite ohne Metopismus einen Mittelwert  $i = 21,8$ , mit Metopismus  $i = 25,0$ .

Diese Beziehung gilt aber nur innerhalb der Population. Bei Rassenvergleichung fällt auf, daß z. B. *Neger* gegenüber europäischen Völkern größere Indices der Interorbitalbreite, aber einen weit geringeren Prozentsatz des Metopismus haben. Metopismus ist keineswegs ein regelmäßiges Begleitsymptom der Euryopie.

Eine anormal große Interorbitalbreite ist dann objektiv nachweisbar, wenn die äußeren Normgrenzen der in Tabelle 3 angegebenen Merkmale überschritten werden. Diese vorläufigen Richtwerte gelten für erwachsene europäischer Populationen, die Indexwerte auch für Kinder.

Tabelle 3.

Messung	Merkmale	Zeichen	Obere Normgrenzen	
			♂	♀
Am Lebenden	Distanz innerer Augenwinkel . . .	(i)	38,5	36,5
	Pupillardistanz . . . . .	p	71,5	70,5
	Augenwinkelindex . . . . .	J'	38	38
	Umfangs-Interorbitalindex . . . .	J <sub>(n)</sub>	6,8	6,8
Am Skelet	Index interorbito-jugalis . . . .	J''	27	27
	Interorbitalbreite (lacr.) . . . .	i	30,7	29,5
	Interorbitalindex . . . . .	J	(etwa 31)	(etwa 31)
	Umfangs-Interorbitalindex . . . .	J <sub>u</sub>	5,9	5,9

#### 1. Euryopie als solitäre Konstitutionsanomalie.

Nach den hier geltenden Prinzipien der Normierung kommt Euryopie als konstitutionelle Anomalie mit einer Häufigkeit von etwa 2—3% in der Bevölkerung vor. Zuweilen erscheint sie dann als einziges anormales Merkmal, welches jedenfalls keine erbliche Koppelung oder ontogenetische Korrelation mit einer anderen Konstitutionsanomalie erkennen läßt (solitäre Anomalie). Künftige Untersuchungen müssen erst erweisen, ob nicht doch irgendwelche Korrelationen vorkommen.

Die Euryopie steht in keiner direkten Korrelation zu geistigen Entwicklungsstörungen. Allerdings vermutete *Carus*, daß die anormale Verbreiterung des Augenabstandes „in ihrer geistigen Bedeutung von schlimmer Prognose“ sei. Dies trifft zweifellos für hohe Grade der Euryopie oft zu, dagegen nicht für geringe Grade.

Solitäre Euryopie scheint auch als *erbliche Anomalie* vorzukommen. So wurde das Vorkommen bei Vater und Sohn (*Scheidt*), bei Mutter und Kind (*Ogilvie* und *Posel*) berichtet. Ich stellte Euryopie bei einem Arzte fest (Kopfumfang 575, innere Augenwinkeldistanz 39,9, Papillardistanz 73, J' 38,0 J<sub>(u)</sub> 6,95), in dessen Familie angeblich mehrere Fälle von auffälligem Weitstand der Augen nachweisbar sind. Hierher gehören nicht die Fälle der erblichen *Crouzonschen* Schädeldeformation, welche meist mit Euryopie verbunden sind (s. unten).

*Reilly* beobachtete Euryopie, Exophthalmus, Strabismus, angeborenen Herzfehler bei einem Zwilling, während der andere Zwilling normal war.

Um Aufschluß über gewisse konstitutionelle Beziehungen der Euryopie zu bekommen, ist es zweckmäßig, zunächst die Fälle mit besonders starkem Grade von Euryopie zusammenzustellen und als Sondergruppe zu untersuchen. Für diese Fälle hat sich die Bezeichnung *Hypertelorismus* eingeführt.

Als *Hypertelorismus* werden hohe Grade der Euryopie bezeichnet, welche schon intuitiv als „Mißbildung“ erkannt werden. Die Bezeichnung „*Hypertelorismus*“ stammt von *D. M. Greig* in Edinburgh, welcher zwei sehr ausgeprägte Fälle beschrieb. Nach meinen bisherigen Untersuchungen (l. c. 2) kann man in diese Gruppe Fälle von Euryopie rechnen, welche einen Umfangs-Interorbitalindex über 8,0 und Augenwinkelindex über 42 haben. Bisher ist erst eine geringe Zahl solcher Fälle bekannt. Man findet in der Mehrzahl der Fälle Strabismus und oft geringen oder stärkeren Schwachsinn.

## 2. Vorkommen der Euryopie bei bestimmten Konstitutionsanomalien.

### a) Allgemeine Konstitutionsanomalien und Endokrinopathien.

Bei allgemeinen Wachstumsanomalien, wie echtem Riesenwuchs oder Zwergwuchs, sind zwar die absoluten Werte der Interorbitalbreite in entsprechender Weise verändert, jedoch bewegen sich die relativen Maße innerhalb der Normbreite. Dies ergibt sich aus eigener Erfahrung und zahlreichen Abbildungen der Literatur. Objektive Belege durch Maßangaben liegen nur in spärlicher Zahl vor.

Wie aus Tabelle 4 ersichtlich, zeigt ein Fall von *Riesenwuchs* normale Indexwerte. Ein Fall von dysharmonischem Zwergwuchs durch *Chondrodystrophie* zeigt zwar eine sehr große Distanz der inneren Augenwinkel; jedoch liegen die Indexwerte noch innerhalb der Normbreite. Auch ein Fall von *akromegaloidem* Hochwuchs zeigt normale Werte.

Tabelle 4.

Diagnose	S.	Alter	Körperlänge	Kopfumfang	Augenwinkel-distanz inn.   äuß.	J'	J <sub>(u)</sub>	Autor
Riesenwuchs . . . .	♂	21	210	590	36   124	29	6,1	Lemos
Chondrodystrophie .	♂	44	120	587	39   110	35,4	6,6	Eig. Beob.
Akromegaloider Hochwuchs . . . .	♂	36	184	561	31   84	37,5	5,6	Eig. Beob.
Akromegalie . . . .	♂	27	195	590	43   99	43,5	7,3	Ballmann

Bei *Akromegalie* liegen über das Verhalten der Interorbitalbreite oder des Augenabstandes nur ungenügende Erfahrungen vor. *Atkinson* hat die ganze Kasuistik der Akromegalieliteratur (1326 Fälle) durchgearbeitet und nur zwei Angaben über vergrößerten Augenabstand (*Moseley, Marsovszky*) notiert. Bei *Marsovszkys* Fall (48jähriger Ungar) wird eine Pupillendistanz von 71 mm angegeben. Dieser Wert liegt sicher nahe der äußeren Normgrenze und ist vielleicht in dieser Population schon als Euryopie zu deuten.

Bei einem Fall der Tabelle 4 sind die objektiven Kriterien der Euryopie erfüllt. Der Index interorbito-jugalis beträgt 28,3 und ist demnach anormal groß. Es besteht also die Möglichkeit, daß Euryopie bei Akromegalie öfters vorkommt. Daher ist in Zukunft auf dieses Symptom zu achten. Besonders ergibt sich die Frage, ob diese Proportionsanomalie erst im Laufe der Erkrankung eingetreten ist oder schon vorher bestanden hat. Ferner muß untersucht werden, ob das Symptom in einzelnen Fällen nur durch pathologische Weichteilschwellung vorgetäuscht ist. Röntgenogramm und Wert der Pupillardistanz werden zur Klärung der Frage beitragen.

*Myxödem* kann mit pathologischer Pseudoeuryopie verbunden sein. Durch Weichteilschwellung kann die Distanz der inneren Augenwinkel vergrößert werden. Der pathologische Zustand der veränderten Gesichtsgestaltung wird bei erworbenem Myxödem meist erkannt. Bei infantilem Myxödem oder Athyreosen kann die Differentialdiagnose zwischen konstitutioneller Euryopie und pathologischer Pseudoeuryopie vielleicht durch Messung der Orbitalränder des Röntgenbildes gefördert werden.

Besonders deutlich ist eine pathologische Pseudoeuryopie bei einem infantilen Myxödem erkennbar, welches *Lisser* vor und 6 Monate nach Schilddrüsenbehandlung abbildet. Nach Messung der Augenwinkelabstände kann man vor der Behandlung einen Augenwinkelindex von etwa 38,4 bestimmen, nach der Behandlung 35,2. Die erste Zahl fällt in den Wertebereich der Euryopie.

*Arachnodaktylie*, eine allgemeine Bindegewebdysplasie, ist mit verschiedenen Deformationen des Schädels verbunden, ohne daß in dieser Hinsicht ein bestimmter Anomaliekomplex vorliegt. Euryopie scheint zuweilen vorzukommen. *Kollmann* erwähnt bei seinem Fall eine breite Nasenwurzel.

b) Mißbildungen der Nase und Augen.

Gewisse Entwicklungsstörungen der medianen Vereinigung embryonaler Gesichtsteile (Spaltbildungen) und Mißbildungen im Sinne der Doppelbildung von Gesichtsteilen (Diprosopus usw.) können zu Euryopie führen. Für Euryopie bei *Gesichtsspalte* folgendes Beispiel.

Fall *Fridolins*. 3 Monate alter Knabe mit Plagiocephalus, intermaxillarer Gesichtsspalte, Nasen- und Gaumenspalte, sehr breiter Augenscheidewand. Schädelmaße: Umfang 355, Interorbitalbreite 26. Der Index  $J_u = 7,3$  zeigt Euryopie an.

Die in der Richtung der Doppelbildung liegenden Mißbildungen der Nase sind von einer Anomalie zu unterscheiden, die mit Doppelbildung nichts zu tun hat. Nicht selten findet man an der Nasenspitze eine seichte mediale Längsrinne oder flache Mulde, die bereits von *Carus* als „Spaltung der Nase“ erwähnt und abgebildet wurde. Sie entsteht wohl durch eine besondere Konfiguration der beiden seitlichen, in der Mittellinie normalerweise zusammentreffenden Nasenknorpel. Die Nasenform kann im übrigen ganz normal sein.

Dagegen liegt schon ein leichter Grad von Doppelbildung bei der Doggennase vor, welche außer der Medianfurche besonders durch eine verbreiterte Nasenscheidewand ausgezeichnet ist. Sie hat nur 2 Nasenlöcher im Gegensatz zur Doppelnase (Rhinodymie) mit 4 Nasenlöchern oder Doppelbildungen höheren Grades (Diprosopus). Die *Doggennase* ist wohl meist mit Euryopie verbunden. Beispiele:

Fall *Liebrechts*. 20jähriger Mann mit Medianfurche der Nase und Verbreiterung des knorpeligen Nasenseptums. Nasenbreite ein Drittel der Gesichtsbreite.

Fall *Schmidts*. 2 Monate alte weibliche Mißgeburt mit Doggennase, Aplasie der Nasenbeine, Stirnbeindefekt über Nasenwurzel mit Schleimhautcyste, Metopismus mit Schaltknochen, Arrhinencephalie, medianer Oberlippenspalte. Distanz der inneren Augenwinkel 42 mm. Deutung als Entwicklungsstörung der knorpeligen Nasenkapsel.

Mißbildungen der Augenlider oder Augen selbst scheinen bei Euryopie nicht oft vorzukommen. Als Beispiel folgender Fall:

Fall *Manz'*. Symmetrische Mißbildung der Lider, Verwachsung der Oberlider mit dem Bulbus. „Nasenfortsätze des Stirnbeins mächtig entwickelt.“ Nach der Abbildung beträgt der Augenwinkelindex etwa 39.

c) Schädeldeformationen.

Pathologische Deformationen des Schädels können einerseits durch Erkrankung des Knochens entstehen. Osteitis deformans (*Paget*) und Osteitis fibrosa (*v. Recklinghausen*) können zu erheblichen Verunstaltungen von Teilen des Hirn- oder Gesichtsschädels führen. Doch scheint gerade die Interorbitalregion relativ wenig betroffen zu werden und daher eine pathologische Euryopie kaum oder nur selten vorzukommen. Auch bei tertärer Syphilis des Schädels kann der Interorbitalraum mitbetroffen werden. Eine Abbildung in *Kaufmanns Lehrbuch* zeigt eine deutliche Verbreiterung dieser Region (Index  $J$  etwa 30).

Erweiterungen des Hirnschädels durch intrakranielle Prozesse können vielleicht, besonders in frühester Kindheit, auch zu einer Verbreiterung des Zwischenaugengebietes führen.

*Hydrocephalus* kann wohl zuweilen, aber nicht notwendig, eine Vergrößerung der Interorbitalbreite bedingen. Beim kindlichen chronischen Hydrocephalus internus findet man bekanntlich oft eine blasenartige Erweiterung des Hirnschädels, so daß der ganze Kopf birnenförmig erscheint, und Metopismus. Die Entstehung einer Euryopie wird hierdurch begünstigt. Im allgemeinen ist mir Euryopie bei solchen Fällen nicht aufgefallen. *Ibrahim* erwähnt aber ausdrücklich breite Nasenwurzel und „auseinandergerückte“ Augen.

*Regnault* konnte an vier Kinderschädeln mit kongenitalem Hydrocephalus Interorbitalbreiten feststellen, die jedenfalls weit über den Mittelwerten des betreffenden Alters liegen. Bei einer erwachsenen Frau mit Hirntumor und Hydrocephalus fand *Crouzon* eine Distanz der inneren Augenwinkel von 37 mm. Es scheint demnach eine Euryopie vorzuliegen; nur ist es fraglich, ob diese erst im Verlaufe der Erkrankung entstanden ist.

Von konstitutionellen Anomalien ist zunächst die *Dysostosis cleidocranialis* zu nennen, welche oft mit Euryopie verbunden zu sein scheint. Schon *P. Marie* und *Sainton* (1897) wiesen auf die gesteigerte Breitenentwicklung des Schädels mit verzögertem Fontanellenschluß hin. Der mangelhafte Nahtschluß kann wohl die Entstehung einer Euryopie begünstigen, trotz ungenügender Entwicklung der Gesichtsknochen (Hypoplasie oder Aplasie der Nasen-, Tränen-, Jochbeine). *Hultkrantz* erwähnt bereits, daß die Interorbitalregion meist verbreitert ist; er gibt die Abbildung eines Schädels, welche eine Verbreiterung des Zwischenaugengebietes deutlich erkennen läßt. Auch an Gesichtsabbildungen (z. B. in *Crouzons* Arbeit) ist Euryopie oft deutlich ausgeprägt. Der Augenwinkelindex beträgt bei mehreren Abbildungen sicher über 40.

Die konstitutionellen Anomalien der Schädelform im engeren Sinne, wie Turmschädel, Keilkopf usw., können mit Euryopie verbunden sein; doch handelt es sich dann um zufällige Kombinationen oder besondere konstitutionelle Komplexe.

Der *Turmschädel (Akrokranium)* ist eine durch Höhencompensation bei Hypoplasie der Schädelbasis entstandene Formanomalie, welche in den Untervarianten des Spitzschädels (Oxykranium) oder mehr zylindrischen Turmschädels (Turrikranium) vorkommt. Die Anomalie tritt als solitäres Merkmal auf oder in Verbindung mit anderen Anomalien, besonders in den Formen der Akrokraniydysopie (mit Störung der Sehfunktion), Akrokraniydysphämie (mit Anomalien des hämopoietischen Systems) und Akrokraniydysphalangie mit der Sondergruppe der Sphenakrokraniostyndaktylie. (Näheres in meiner Arbeit l. c. 3.)

Turmschädel als solitäres Merkmal und Akrokraniydysopie haben meist normale Interorbitalbreite. Dies ergibt sich aus einigen eigenen

Beobachtungen der Tabelle 5, welche das männliche Geschlecht betreffen.

Tabelle 5.

Anomalie	Alter	Exophthalmus	(u)	(i)	(e)	J'	J(u)
Akrokranium . . . . .	46	+	512	31	98	31,6	6,05
Akrokranium . . . . .	20	—	530	30	95	31,6	5,67
Akrokranium . . . . .	15	—	490	29			5,83
Akrokraniodysie . . . . .	19	+	530	30	108	27,8	5,65
Akrokraniodysie . . . . .	33	+	500	27	88	30,8	5,40

Am Skelet eines Turmschädel unbekannter Herkunft der Leipziger anatomischen Sammlung mit Obliteration von Frontal-, Coronar- und Sagittalnaht, ohne Spitzbogengauen, konnte ich folgende Werte feststellen: Umfang 465, Länge 158, Breite 140, Ohrhöhe 133, Kalottenhöhe 92. Kopfindex 88,5, Höhenindex 84, Kalottenhöhenindex 58,3, Indexprodukt 0,74, Höhenumfangsindex 130. Diese Zahlen zeigen, daß die von mir (l. c. 3) als objektives Kriterium des Turmschädelns am Lebenden geforderten metrischen Indizien auch für Skeletmaße Geltung haben. Weiterhin betrug die hintere Interorbitalbreite 20, die innere Biorbitalbreite 91, der Interorbitalindex 22, der Umfangsinterorbitalindex 4,3. Diese Werte liegen im Normbereich unterhalb dem allgemeinen Durchschnittswert.

Zuweilen kann aber der solitäre Turmschädel mit Euryopie verbunden sein. Schon *R. Virchow* beschrieb einen „Oxycephalus“ mit breiter Nasenwurzel. *Bertolotti* erwähnt bei 2 Fällen von Akrokraniodysie eine breite Interorbitalgegend; nach den Abbildungen dürfte der Augenwinkelindex etwa 37 und 38,5 betragen.

Die *Akrokraniodyshämie* enthält eine Sondergruppe, welche mit *hämatolytischem Ikterus* verbunden ist. *Gänslen* erwähnt bei zwei mit dieser Anomalie behafteten Geschwistern einen vergrößerten Abstand der inneren Augenwinkel. Bei dem 16jährigen Bruder beträgt die Distanz der inneren Augenwinkel 35 mm; auch unter Berücksichtigung des Alters liegt demnach keine Euryopie vor. Den gleichen „Negertypus“ soll ein weiterer Fall zeigen; doch ist an der gegebenen Abbildung keine auffällige Verbreiterung erkennbar.

Die *Sphenakrokraniostyndaktylie*, bisher meist als „Acrocephalostyndaktylie“ bezeichnet, scheint öfters mit Euryopie verbunden zu sein. Hierauf habe ich schon l. c. 3 hingewiesen. Die in Tabelle 6 enthaltenen Werte  $J_{(u)}$  weisen bei 3 Fällen Euryopie nach. Die Abbildung des Falles *de Bruins* läßt die anormale Verbreiterung der Nasenwurzel deutlich erkennen. Die Maßangabe in *Voisins* Fall zeigt auch eine für dieses Alter anormale Breite der Augenscheidewand an.

Tabelle 6.

Autor	S.	Alter	(u)	(i)	(e)	J'	J(u)
<i>Voisin</i> .	♂	8	—	38	—	—	—
<i>de Bruin</i>	♀	0,25	365	30	80	37,5	8,2
<i>Manoia</i> .	♂	13	488	34	99	34,4	7,0
<i>Wigert</i> .	♂	16	523	41	100	41	7,8

*Crouzonsche Schädeldeformation.* Die von *Crouzon* (1912) als „Dysostosis craniofacialis hereditaria“ beschriebene erbliche Anomalie ist durch die besonderen Merkmale einer auffällig breiten Stirn, medianen Stirnwulst oder Bregmawulst, Exophthalmus, Hakennase und Hypoplasie des Oberkiefers ausgezeichnet. Ein fast obligates Symptom dieser Anomalie ist auch die Euryopie. Jedenfalls ist sie unter 11 Fällen mit entsprechenden Maßangaben neunmal nachweisbar. In einigen Fällen wurde auch auf das Symptom unter der Bezeichnung „Hypertelorismus“ hingewiesen. In der Mehrzahl der Fälle betrug der Umfangs-Interorbitalindex 6,8 bis 8,0 und nur zweimal über 8,0. Die Differentialdiagnose zwischen Hypertelorismus und *Crouzonscher Schädeldeformation* habe ich l. c. 2 beschrieben.

### Schrifttum.

- Aitken, J.:* Princ. of midwifery. Edinburgh 1785. Zit. nach *Sömmerring*. — *Atkinson, F. R. B.:* Acromegaly. London 1932. — *Ballmann, E. u. Hock:* Z. Konstit.-lehre 12, 533 (1926). — *Bertolotti:* N. Iconogr. Salpetr. 25, 1 (1912). — *Blumenbach, J. Fr.:* De gener. hum. var. 1795. — *Braus, H.:* Lehrb. Anat. 1, 713 (1921). — *Carus, C. G.:* Symbolik der menschlichen Gestalt. 1858. — *Crouzon, O.:* Nouv. Traité méd. Paris 1924, p. 204. — *Culp, W.:* Z. Konstit.-lehre 8, 1 (1922). — *Förster, A.:* Mißbildungen des Menschen. Jena 1865. — *Fridolin, J.:* Virchows Arch. 104, 156 (1886), 112, 535 (1888), 122 (1890). — *Gänsslen, Zipperlein u. Schüz:* Dtsch. Arch. klin. Med. 146, 1 (1925). — *Geoffroy St. Hilaire:* Hist. des anomalies. Paris 1836. — *Greig, D. M.:* Hypertelorism. Edinburgh med. J. 31, 560 (1924); Oxycephaly. Edinburgh med. J. 33, 189 (1926); Mongol. Imbez. Edinburgh med. J. 34, 253 (1927). — *Günther, H.:* 1. Variabilität der Interorbitalbreite usw. Z. Morph. u. Anthropol. 1933. 2. Hypertelorismus. Endokrinol. 13 (1933). 3. Der Turnschädel usw. Erg. inn. Med. 40, 40 (1931). 4. Virchows Arch. 278, 309 (1930). *Hultkrantz:* N. Iconogr. Salpetr. 21, 95 (1908). — *Ibrahim, J.:* Feers Lehrbuch der Kinderheilkunde. 6. Aufl., S. 443. 1920. — *Jaschitschinsky:* Zit. nach *Buschan*, Eulenburgs Realenzyklopädie, Bd. 15, S. 264. 1897. — *Kaufmann, E.:* Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 7. Aufl., S. 893. 1922. — *Kollmann:* Arch. Kinderheilk. 97, 206 (1932). — *Kundrat, H.:* Arrhinencephalie usw. Graz 1882. — *Lang, B.:* Virchows Arch. 285, 93 (1932). — *Lemos, M.:* N. Iconogr. Salpetr. 24, 1 (1911). — *Liebrecht:* J. méd. Bruxelles 1876. Ref. *Virchow-Hirsch* II, 296 (1876). — *Lisser, H.:* Endokrinol. 5, 146 (Abb. 2) (1929). — *Manz:* Arch. f. Ophthalm. 14 II, 145 (1868). — *Marsonzky, P.:* Pester med.-chir. Presse 48, 110 (1907). — *Nörvig:* Hosp.tid. (dän.) 1929 I, 153. — *Ogilvie u. Posel:* Arch. Dis. Childh. 2, 146 (1927). — *Otto, A.:* Monstrorum 600 descript. 1841. — *Pires de Lima:* Bull. Soc. Anthropol. Paris 9, 5 (1928). — *Regnault, F. et Crouzon:* Ann. d'Anat. path. 7, (1930) 571, 576. — *Reilly, W. A.:* J. amer. Assoc. 96, 1929 (1931). — *Scheidt, W.:* Allgemeine Rassenkunde, S. 419. München 1925. — *Schmidt, M. B.:* Virchows Arch. 162, 340 (1900). — *Scholz, W.:* Erg. inn. Med. 3, 536 (1909). — *Schwalbe, E. u. H. Josephy:* Morphologie der Mißbildungen, Bd. III/1. 1909. — *Siegert, F.:* Erg. inn. Med. 6, 565 (1910). — *Sömmerring, S. Th.:* Mißbildungen. Mainz 1791. — *Taruffi, C.:* Teratologia, Vol. 6, p. 360. Bologna 1891. — *Virchow, R.:* Kretinismus. Gesammelte Abhandlungen, S. 891. 1858. — *Welcker, H.:* Wachstum und Bau des menschlichen Schädelns. Leipzig 1862.