

c) Hämorrhagische Infiltration.

e) Kokken zwischen und im Inneren der Fettzellen.

Färbung mit Hämatoxylin. Es sind bei dieser Tinctionsmethode die Veränderungen innerhalb der Fettzellen sehr deutlich und zugleich auch die Kokken sichtbar. Vergrößerung der Fettzellen 330, der Kokken 510.

Abbildung 4. Schnitt aus dem Schwanztheil des Pankreas von demselben Gewebspartikelchen, wie der Schnitt der Abbildung 3. Gruppe von Fettzellen.

a) Kokken zwischen und im Inneren der Fettzellen.

b) Bindegewebe, leicht zellig infiltrirt.

Färbung nach Weigert. Bei dieser Tinctionsmethode kommen die Veränderungen innerhalb der Fettzellen, wie sie die Abbildung 3 zeigt, nur in unsicheren Umrissen zum Vorschein, die Kokken treten dagegen sehr scharf hervor. Vergrößerung 510.

XVI.

Ueber seltene Spaltbildungen im Bereiche des mittleren Stirnfortsatzes.

Von

Prof. Dr. Martin B. Schmidt,

I. Assistenten am Pathologischen Institut zu Strassburg.

(Hierzu Tafel XI.)

Die innere Zusammengehörigkeit der im Folgenden besprochenen Missbildungen an Nase und Oberlippe ist dadurch bedingt, dass dieselben alle ins Bereich des mittleren Stirnfortsatzes fallen; zudem stellt jede für sich eine Rarität dar. Es handelt sich

1. um eine congenitale schleimhäutige Cyste der Nasenwurzel mit Doggen-Nase;
2. um eine wahre mediane Oberlippenspalte;
3. um eine Arhinencephalie;
4. um einen gliomatösen Tumor des Nasenrückens.



Fig. 1.

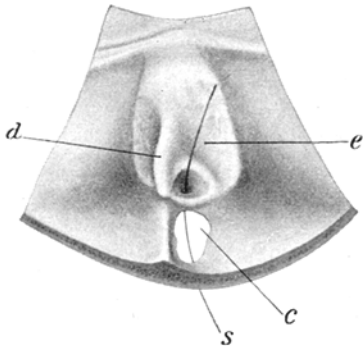


Fig. 3.

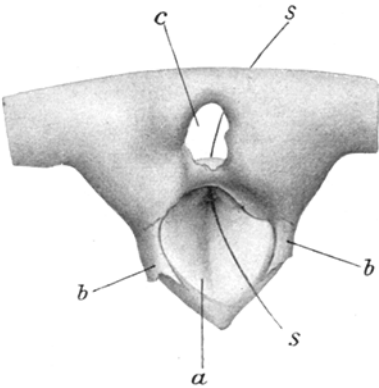


Fig. 2.



Fig. 4.

Das 2. und 3. Präparat stammen aus der Sammlung des Patholog. Instituts; bei dem 1. Fall nahm ich die Section, beim 4. die anatomische Untersuchung des frisch exstirpirten Gewebes vor.

1. Fistulöse Schleimhautcyste der Nasenwurzel mit Lipom und mit Doggen-Nase.

Das Kind Karoline Untz war, 9 Wochen alt, am 2. November 1897 in die chirurgische Klinik aufgenommen worden. Der Freundlichkeit des Herrn Prof. Madelung verdanke ich die klinischen Notizen, sowie die Photographie, nach welcher die Abbildung hergestellt ist, ferner aber die Möglichkeit, das Kind im Leben vor der Operation zu untersuchen.

Bei der Geburt Taubenei-grosse Geschwulst über der Nase; am 4. Tag wurde vom Arzt aus einer an derselben bestehenden Oeffnung eine Menge Schleim herausgedrückt. Status (s. Taf. XI Fig. 1): Kräftiges Kind, Haarwuchs mit dreieckigem Zipfel bis zur Gegend der Glabella, daselbst unter normaler Haut, die Nasenwurzel überdeckend, eine Geschwulst von fest-weicher Consistenz, oben 2,5 cm, unten 2 cm breit, 2,5 cm lang, ihr unterer Theil scheint sich beim Schreien etwas mehr zu füllen; hierbei, sowie bei Druck auf die Geschwulst, entleert sich weisslich-trüber, mit Luftblasen gemischter Schleim aus einer am unteren Pol gelegenen medianen Fistel, durch welche die Sonde leicht nach hinten und etwas nach oben vordringt. Linkes Nasenloch sehr breit gezogen, tiefer als das rechte gelegen; linksseitige Hasenscharte, auch im Alveolarfortsatz des Oberkiefers der Spalt angedeutet. Am 11. Nov. 1897 wurde die Hasenscharte mit Mirault'schem Läppchen operirt und die Nasenfistel nach Anfrischung durch einige Nähte geschlossen. Die beiden Wunden heilten per primam, doch drang aus einem Stichcanal neben der Nasenfistel Schleim aus der Tiefe. Das Kind erlag am 30. November einem hochfieberhaften Gesichtserysipel mit nachfolgender Bronchopneumonie.

Am nächsten Tage führte ich die Section aus und nahm dabei den wichtigsten Abschnitt des Schädelskelets, die vorderen Schädelgruben sammt Keilbein und dem Gerüst der äusseren Nase nach Abpräpariren der Haut heraus, so dass ich an dem im Zusammenhang conservirten Präparat noch die feineren Untersuchungen anschliessen konnte. Von den Brust- und Bauchorganen führe ich nur die abnormen Zustände an: Diastase der Recti abdominis vom Proc. xiphoides bis unterhalb des Nabels auf 1 cm Distanz; mehrere Stecknadelkopf-grosse Blutcystchen am Rande der Mitralsegel; etwas kleine Schilddrüse (kein Foramen caecum an der Zunge); Bronchopneumonie im hinteren Abschnitt beider Unterlappen, kleiner Thrombus in einer Arterie des rechten; gelber Sand in beiden Nierenbecken. — Oberer Theil des Gesichts breit, die inneren Augenwinkel 42 mm von einander entfernt, zwischen ihnen erhebt sich der breite Wulst, welcher die Gegend des Nasenrückens einnimmt und auf die Stirn übergreift und von intacter Haut überzogen ist; sein unterer Theil bleibt von der Nasenspitze 15 mm

entfernt und an ihm liegen 4 mm unter der Verbindungslinie der inneren Augenwinkel dicht neben einander die zwei zu feinen Fistelöffnungen umgewandelten Stichcanäle, zwischen ihnen die schmale unterminierte Hautbrücke mit der Narbe.

Aus den zwei Oeffnungen tritt bei Druck auf den unteren Pol, nicht aber bei solchem auf die Mitte der Geschwulst, klarer Schleim hervor. Der obere Pol ist von der grossen Fontanelle 22 mm entfernt. Die Nase ist unterhalb der Geschwulst recht flach, die linke Hälfte sogar ganz platt, so dass das nur 3 mm lange Septum cutaneum etwas nach links abweicht; das linke Nasenloch ist in die Breite gezogen, 7 mm breit; von ihm geht, links von der Mittellinie, die Operationsnarbe durch die Oberlippe, um in eine dreieckige Einkerbung des Lippenrandes auszulaufen. Der unter letzterer zu Tage liegende Alveolarfortsatz des Oberkiefers trägt ebenfalls eine vom freien Rand 4 mm nach oben steigende Kerbe. Harter und weicher Gaumen geschlossen.

Beim Abziehen der Kopfschwarte erscheint an der Stelle des Wulstes der Nasenwurzel eine derbe Fettgewebs-Geschwulst, welche zwischen den beiden auseinandergeschobenen Frontalmuskeln auf seiner Höhe ziemlich fest mit der Haut zusammenhängt. Schädeldach von mittlerer Grösse. Stirnbein wenig gewölbt, ziemlich abschüssig, Hinterhauptsschuppe etwas unter die Scheitelbeine geschoben; die kleine Fontanelle geschlossen; die Sagittalnaht in ihren hinteren drei Vierteln als zackige Linie angedeutet, nicht membranös, nur im vorderen Theil bildet sie einen schmalen Spalt. Die grosse Fontanelle ist 4 cm breit, 5 cm lang, reicht weit nach vorn und läuft nicht in eine einheitliche Stirnnaht aus, sondern es gehen von ihr nach der Nasenwurzel zu zwei divergirende, durchscheinende Nahtlinien aus, zwischen denen ein keilförmiger langer Schaltknochen liegt. Nach unten convergiren die zwei Nähte wieder etwas und gehen in die Seitenränder eines dicht über der Nasenwurzel liegenden Defectes im Stirnbein über, auf welchem der obere Theil des Lipoms aufliegt, und welcher eine Breite von 6 mm und eine Höhe von 9 mm besitzt und nach hinten von der Dura mater geschlossen wird. An der Innenfläche des Schädels entspricht dem unteren Ende der rechten Frontalnaht eine Crista frontalis; die Falx cerebri geht von dieser auf die ganz knorplige Crista galli über, läuft nach oben zu aber zwischen den beiden Frontalnähten, näher der rechten, als der linken; der Defect im knöchernen Stirnbein liegt also unmittelbar nach links an der Falx. Der Nasenrücken ist von der Wurzel an auf eine Strecke von 16 mm hin stark verbreitert und zu einer längsgestellten Mulde vertieft, deren unteres Ende spitz zuläuft, deren oberes abgerundet ist (Taf. XI Fig. 2 a). Die Nasenbeine fehlen vollständig, die Seitenränder der Mulde werden oben von den Proc. nasales des Stirnbeines und den Proc. frontales der Oberkiefer gebildet, unten von den knorpligen Firsten, welche der Umbiegung der Seitenflächen in den Rücken der Nase entsprechen. Die Axe der Mulde läuft nicht genau median, sondern liegt

mit ihrem oberen Endpunkt etwas nach links von der Mittellinie unmittelbar unter dem Defect des Stirnbeins, und zieht nach unten und rechts, um schliesslich mit dem knorpiligen Nasenseptum zusammenzufallen; die rechte Seitenwand der Mulde fällt etwas steiler ab und ist etwas schmaler, als die linke. Der unterste Abschnitt des Nasenrückens bis zur Spitze ist platt und sehr breit, aber nicht mehr vertieft. Das knorpelige Septum ist wohlgebildet, nicht verdickt, ebenso wie der knöcherne Vomer. Die Lücke des knöchernen Stirnbeins läuft nicht unmittelbar in die Einsenkung des Nasenrückens aus, sondern besitzt nach unten eine etwa 2 mm breite Umrandung von knorpeliger Beschaffenheit. Der ganze untere Abschnitt des Lipoms ruht in der Mulde des Nasenrückens und ist am obersten Endpunkt derselben fest fixirt, während sein oberer Pol und seine Seitentheile sich leicht von der Unterlage abheben lassen. Unter seinem unteren Pol sieht in der Mittellinie eine platte Cyste hervor, welche bis an die äussere Haut heranreicht und durch die früher erwähnten zwei Fisteln nach aussen mündet; ihre sehr dünne Wand liegt dem knorpeligen Nasenrücken unmittelbar auf, lässt sich aber leicht von ihm abheben, während sie oben mit dem Lipom untrennbar verbunden ist. Im entfalteten Zustand ist die Cyste etwa kirschkerngross, misst im queren und verticalen Durchmesser je 5 mm, vertieft sich aber nach der Nasenwurzel hin, immer von dem Lipom gedeckt, trichterförmig auf eine Länge von 8 mm, und das Ende des Trichters fällt zusammen mit dem Fixationspunkt des Lipoms am oberen Ende der Mulde. Die Innenfläche der Cyste ist glatt, eine Communication besteht weder mit der Nasen-, noch mit der Schädelhöhle. Die Schleimhaut beider Nasenhälften ist unverändert und auch entsprechend dem Ansatzpunkt der Cyste ohne Schwierigkeit von dem Knorpel abzulösen.

Die beiden Hälften der horizontalen Siebbeinplatte sind asymmetrisch gebaut: Die rechte besitzt normale Dimensionen, ist vorn und in der Mitte 6 mm breit, die linke dagegen 9, bezw. 10 mm (Taf. XI Fig. 3). Während die rechte und die hinteren zwei Drittel der linken in gewöhnlicher Weise eine ganze Zahl feiner Oeffnungen besitzt, vertieft sich der vordere Theil der linken nach unten zu trichterförmig zu einer Grube, und diese letztere wird median von der Crista galli begrenzt, vorn, seitlich und hinten von einem Knorpelwall, dessen beide Enden sich an die Crista galli ansetzen. Die Mitte der Grube liegt genau in der Fluchtlinie des Vorderrandes der rechten Hälfte der Lamina cribrosa, und somit fällt der vordere Schenkel des halbkreisförmigen Knorpelwalles schon aus dem Bereich des eigentlichen Siebbeins in dasjenige des Stirnbein-Defectes, dessen untere Begrenzung er bildet. Die Dura mater überzieht den Wall und kleidet den Trichter aus, ist nur dünner und schwerer abziehen, als in der Umgebung. Der Grund des Trichters wird durch kleine Knorpelleisten in mehrere kleine Grübchen zerlegt. Seinem tiefsten Punkte entspricht an der Vorderseite der oberste Endpunkt der Mulde des Nasenrückens mit dem An-

satz des Lipoms und der Cyste; er führt also nicht in die Nasenhöhle, die Sonde lässt sich überhaupt nicht aus ihm herauschieben, sondern erst durch Ablösung des Lipoms und der Cyste von ihrem Fixationspunkt entsteht in seinem Grund eine feine Oeffnung, durch welche nun die Sonde gegen den Nasenrücken vordringt. Also besteht eine Einkerbung des Randes, mittels dessen horizontale Siebbeinplatte und knorpliger Nasenrücken aneinanderstossen, welche nach vorn von einer Knorpelspange überbrückt wird und in welcher die Cyste und das Lipom wurzeln; aber auch im Bereich der Kerbe ist noch Knorpel vorhanden und trennt Cyste und Nasenschleimhaut. Der Körper des Keilbeins besitzt durchaus normale Dimensionen und Gestalt; mittlere und hintere Schädelgrube zeigen keinerlei Abweichungen, ebenso wenig der Umfang des ganzen Schädels. Das Gehirn von mittlerer Grösse, mit deutlicher Injection der zarten Gefässe bis in die feinen Aeste hinein; keinerlei hydrocephalische Erweiterung der Ventrikel, keine Abnormitäten in der Configuration der Windungen. Nirgends bestehen ungewöhnliche Verbindungen zwischen Gehirn und Schädelkapsel, speciell die Stirnlappen sind frei von der vorderen Schädelgrube abzuheben. Beide Nn. olfactorii sine gut entwickelt, der Bulbus des linken liegt nur etwas breit auf der Dura mater auf, endet 4 mm hinter dem Knorpelwall.

Mikroskopische Untersuchung: In dem Schleim, welcher von der Innenfläche der Cyste am Nasenrücken im frischen Zustand entnommen wird, finden sich massenhafte, sehr hohe Cylinderepithelien, von denen ein Theil lange Flimmerhaare trägt. Das Lipom setzt sich aus Lappchen zusammen, zwischen denen kräftige Bindegewebszüge mit Blutgefässen verlaufen; ferner finden sich darin, in allen Abschnitten in ungefähr gleicher Menge, quergestreifte Muskelfasern, welche durchweg vollkommen ausgebildet sind, nirgends embryonale Formen besitzen und in ihren Dimensionen den Fasern der Körpermuskeln des Kindes entsprechen; sie sind zu parallel-faserigen Bündeln verschiedener Dicke zusammengefasst, welche sich bisweilen an die bindegewebigen Züge anlehnen, häufiger unmittelbar in das Fettgewebe eingebettet sind, und deren Haupttheil gestreckt oder leicht gewellt in annähernd derselben Richtung schräg von oben nach unten verläuft; Durchflechtung der Bündel kommt selten und fast nur in der Nähe der Cyste vor. In unmittelbarer Umgebung der letzteren enthält das Lipom acinöse Drüsen; dieselben stellen die tiefsten Ausläufer des Drüsenlagers dar, welches in der eigentlichen Cystenwand liegt und dessen Ausführungsgänge sich in das Lumen der Cyste öffnen. Diese Wand besitzt am Dach eine durchschnittliche Dicke von $\frac{3}{4}$ mm und wird von einem kernarmen, grobbalkigen Bindegewebe gebildet; die eingebetteten Drüsen stehen im vorderen Abschnitt spärlicher, als im hinteren, sind acinös und gemischt schleimproducirende und seröse, letztere überwiegen an Menge. In den Ausführungsgängen der grösseren Träubchen finden sich sehr schmale, hohe Cylinderezellen, deren lange Kerne in halber Höhe nebeneinander stehen, und

an ihrer Basis liegt noch ein continuirlicher Ring von runden Kernen, welche kleinen, oft nicht deutlich abgrenzbaren Zellen angehören. Das Oberflächen-Epithel ist mehrschichtig: zu unterst liegt eine Reihe sehr regelmässig gestellter, rundlicher Kerne mit wenig Protoplasma, und über dieser meist 4 Lagen von Kernen, deren tiefste wiederum eine ziemlich gerade fortlaufende Linie bildet, während die zwei nächsthöheren ganz unregelmässig stehen; die oberflächlichsten liegen wieder ziemlich gleichmässig nebeneinander, sind länglich, senkrecht zur Oberfläche gestellt und gehören schmalen, hohen Cylinderzellen an, deren breiter Pol sich dem Lumen zuwendet und an einigen, allerdings in den Schnittpräparaten ziemlich wenigen Exemplaren einen Flimmerbesatz trägt. Es besitzt also am Dach der Cyste die Wand nach dem Charakter des Epithels und der Drüsen den ausgesprochenen Bau der Regio respiratoria der Nase. Am Boden liegt die bindegewebige Wand ohne Fettgewebe unmittelbar auf dem Nasenknorpel auf, ist nur $\frac{1}{2}$ mm dick und aus fibrillärem Bindegewebe aufgebaut, in dessen oberflächlicher Schicht nur spärliche und kleine acinöse, nirgends deutliche schleimhaltige Drüsen liegen; das Oberflächen-Epithel besteht nur aus einer Schicht cubischer Zellen.

Nach der anatomischen Untersuchung steht nicht, wie es zu Lebzeiten des Kindes scheinen konnte, eine Missbildung des Gehirns, eine Encephalocoele im Mittelpunkt der Störung, sondern eine abnorme Entwicklung der knorpeligen Nasenkapsel; die seitliche Lücke im knöchernen Stirnbein hat zu keinerlei Prolaps der Hirnsubstanz oder ihrer Häute geführt und lässt sich als ein secundärer Zustand auffassen, bedingt durch die Tumorbildung des Nasenrückens. Die Existenz der in ihren Residuen erkennbaren Spalte im Siebbein ist von grosser Wichtigkeit für die Deutung der Flimmercyste an der Nasenwurzel und führt zu dem Schluss, dass der gesammte Tumor der Stirn-Nasengegend nicht ein Teratom, das Rudiment eines parasitären Embryo, sondern eine von den Geweben des Trägers selbst herstammende autochthone Bildung darstellt. Die Wand der kleinen Cyste besitzt alle Eigenschaften der Nasenschleimhaut, speciell der Regio respiratoria, nemlich an der Oberfläche ein geschichtetes Epithel mit den dem Respirations-Tractus eigenen hohen flimmernden Cylinderzellen, und ferner acinöse Drüsen mit gemischtem, serös-schleimigem Charakter, und die Stelle, an welcher sie wurzelt, die Umbiegung der horizontalen Siebbeinplatte in den Nasenrücken, gehört demjenigen Bezirk an, dessen Aus-

kleidung nach v. Brunn's¹⁾ maassgebenden Untersuchungen nicht mehr die Verhältnisse der Regio olfactoria, sondern die der Regio respiratoria darbietet. Der solide Theil der Geschwulst lässt sich in Analogie mit der bei Spina bifida occulta von v. Recklinghausen²⁾ gefundenen Neubildung als Myolipom bezeichnen; für den lipomatösen Antheil möchte ich in der That diese Parallele noch weiter führen und die Fettgewebs-Wucherung mit der mangelhaften Entwicklung der knöchernen Skelettheile in Beziehung setzen, nemlich mit dem Fehlen der Nasenbeine und der Lücke im Stirnbein, wodurch ein Transport des subcutanen Fettgewebes in die Tiefe, d. h. bis auf den Nasenkorpel und die Dura mater, ermöglicht wurde in derselben Weise, wie bei Wirbelspalten ins Innere des Wirbelcanals. Noch näher, als v. Recklinghausen's Fall von Spina bifida occulta und als Fälle von Meningo- und Myelocelen mit bedeckenden Lipomen, steht meinem Befund durch die Localisation J. Arnold's³⁾ „lipomatöses Teratom der Stirngegend“; dasselbe bildete eine subcutane Geschwulst über einem Loch in der Sutura frontalis mit einer Fortsetzung durch dieses und durch die Dura mater und die Hirnsubstanz bis in den Ventrikel, und darf nach v. Recklinghausen offenbar als eine secundäre Wucherung über der primären Schädelspalte angesehen werden. Gegenüber v. Recklinghausen's Beobachtung gehören aber die quergestreiften Muskelfasern in meinem Falle nicht zum eigentlichen Tumor-Gewebe, können nicht einmal für dislocirt gehalten werden, sondern stellen offenbar nur die vom Fettgewebe umwachsenen Mm. pyramidales nasi dar; so erklärt sich am besten die fast durchweg gleichartige Verlaufsrichtung und der vollkommen entwickelte Zustand der Fasern. Es scheint mir, dass auch der von Erdmann⁴⁾ als „congenitales Myom der Nasenwurzel“ beschriebene Fall diese selbe Auslegung

¹⁾ v. Brunn, Beiträge zur mikroskopischen Anatomie der menschlichen Nasenhöhle. Arch. f. mikr. Anat., Bd. 39, 1892, S. 632.

²⁾ v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Dies. Arch. Bd. 105, 1886, S. 243.

³⁾ J. Arnold, Ein Fall von angeborenem lipomatösem Teratom der Stirngegend. Dies. Arch. Bd. 43, 1868, S. 181.

⁴⁾ L. Erdmann, Ein Fall von congenitalem Myom an der Nasenwurzel. Dies. Arch. Bd. 43, 1868, S. 125.

verdient, in welchem der ausgesprochene Tumor wohl durch die als Vorstufe von Muskelfasern gedeuteten, innerhalb bindegewebiger Scheiden wuchernden Zellen, welche thatsächlich offenbar Drüsen darstellen, repräsentirt wurde und die musculösen Bestandtheile nur von den eingeschlossenen Mm. nasales und frontales herrührten. Vor Allem aber halte ich den kürzlich von Kredel¹⁾ operirten und beschriebenen und von R. Beneke histologisch untersuchten Fall von parasitärem Teratom der Nasenwurzel, welches in einer die äussere Nase vollständig halbirenden Spalte lag, für vollständig gleichartig mit meiner Beobachtung: Freilich war die histologische Zusammensetzung mannigfaltiger, ausser Fettgewebe und quergestreifter Musculatur fanden sich mehrere Lymphcysten, ein Atherom und eine Cylinder-epithelcyste; letztere beiden waren nach Beneke's Annahme aus einem Haarbalg, bezw. einem Schweissdrüsenang hervorgegangen und nicht zur eigentlichen Neubildung gehörig; ferner enthielt der Tumor eine Knochen-Insel, welche indessen bei dem Fehlen der Nasenbeine als deren Rudiment angesehen werden kann. Die anatomische Diagnose Beneke's gründete sich nur auf die exstirpirte Geschwulst, das Kind blieb am Leben und die Verhältnisse der Schädelhöhle, speciell des Siebbeindaches, entgingen der Untersuchung. Doch möchte ich aus der Analogie mit meinem Falle annehmen, dass auch hier eine Spalte der Nase das Primäre und die lipomatöse Wucherung das Secundäre war, dass letztere die local präformirten Gewebe einschloss, und dass alle Bestandtheile dem betreffenden Kinde selbst entstammten. Jedenfalls darf ich für meine Beobachtung mit Sicherheit behaupten, dass der ganze Tumor nicht etwas von aussen auf die Nasenwurzel Aufgesetztes, nicht ein rudimentärer Embryo ist, sondern die Grundlage in der Spaltbildung der Nasenkapsel und der herniösen Vorstülpung der Nasenschleimhaut gegeben war. Die Fistelöffnung findet wohl ihre Erklärung in der Annahme eines secundären Durchbruchs der Cyste durch die äussere Haut.

Als nächste Frage wirft sich auf, in welchem Verhältniss die Schleimhautcyste zu der Verbreiterung der äusseren Nase

¹⁾ Kredel, Die angeborenen Nasenspalten und ihre Operation. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 47, Heft 2/3, 1898.

steht, welche ihrer ganzen Beschaffenheit nach mit dem von Trendelenburg¹⁾ eingeführten Namen „Doggen-Nase“ zu belegen ist, und ob überhaupt die herniöse Vorstülpung der Nasenschleimhaut durch eine im Embryonalleben präformirte Oeffnung erfolgt sein kann. Mit den wenigen bekannten Fällen von medianer Nasenfistel lässt sich die vorliegende fistulöse Cyste nicht auf eine Stufe stellen; mit jenen gehören vielmehr die Dermoidcysten des knorpeligen Theiles des Nasenrückens in eine Reihe und sie stellen die geringeren Stufen der medianen Spalten der äusseren Nase dar, welche in den höchsten Graden zur wirklichen Verdoppelung derselben führen. Die Fisteln sind mit einem Derma ausgekleidet, denn sie verdanken ihre Entstehung lediglich einer Unregelmässigkeit in dem Faltungs-Process der äusseren Oberfläche, führen aber niemals in eine der beiden Nasenhöhlen hinein. Die äussere Nase ist nicht bilateral angelegt, sondern rückt als medianer Fortsatz von der Stirn herab; aber His²⁾) Untersuchungen haben gezeigt, dass die nach vorn sehende Fläche desselben sich nicht in der Mittellinie zum First des Nasenrückens emporhebt, sondern, dass die Umrandung der beiden Nasenlöcher als zwei getrennte Nasenkapseln über das Niveau hervorstehen, um später an den medianen Flächen mit einander zu verschmelzen; demnach bildet sich allerdings das Septum der äusseren Nase durch Confluenz zweier Platten, aber zwischen letzteren ist zu keiner Zeit ein in die Tiefe dringender und in die Nasenhöhle führender Spalt vorhanden, sondern nur eine vollkommen mit äusserer Haut ausgekleidete Rinne, deren Grund im Niveau des Gesichtes auf dem hinteren, ungespaltenen Theil des Septum narium verläuft und welche die abgeschlossenen Nasenkapseln von einander trennt. Die bekannten Fälle von Spaltbildung entsprechen fast alle dem Erhaltenbleiben dieses embryonalen Zustandes in einer seiner Entwicklungsphasen, zunächst die seltenen medianen Fisteln und Dermoides des Nasenrückens. Von ersteren ist nur durch Beely³⁾) ein Fall beschrieben;

¹⁾ Trendelenburg, Verletzungen und chirurgische Krankheiten des Gesichtes. Deutsche Chirurgie Lief. 33, 1886, S. 13 ff.

²⁾ His, Anatomie menschlicher Embryonen. III, 1882, S. 79.

³⁾ Beely, Krankheiten des Kopfes. Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten. VI, 2, 1880.

ich sah einen analogen bei einem älterem Mann: aus der in der Mittellinie oberhalb der Nasenspitze liegenden Fistelöffnung wuchs ein Haar heraus; der Canal selbst lief streng median unter der Haut nach oben und endete unter der die Nasenbeine verbindenden Naht. In letzterem Punkte stimmt er mit den an der gleichen Stelle beobachteten Dermoiden überein (Dieffenbach¹⁾, Fehleisen²⁾, Bramann³⁾), und diese regelmässig wiederkehrende Thatsache findet darin ihre Erklärung, dass die Nasenbeine als Belegknochen secundär entstehen und jeden zwischen den beiden Nasenhälften bleibenden Raum überdecken müssen. Unter den Dermoiden war der knorplige Nasenrücken breit und bei älteren Individuen durch Druck atrophisch. Die nächste Steigerung der persistirenden Zweitheilung wird durch eine Furchenbildung repräsentirt, welche das knorplige Septum theiligt, und die höheren Grade derselben stellen das Bild der Doggen-Nase dar, welche man in die gefurchte und die gespaltene unterscheiden kann, je nachdem die äussere Nase trotz der Spaltbildung noch als ein einheitlicher Körper erscheint, oder in zwei getrennte Hälften zerfällt. Die gemeinsame Eigenschaft dieser Doggen-Nasen besteht darin, dass das Septum narium nach vorn in zwei Lamellen flügel förmig auseinanderweicht und so eine mediane Rinne des Nasenrückens herstellt, welche mit äusserer Haut ausgekleidet ist. Die Fälle von Liebrecht⁴⁾, Hoppe⁴⁾ (letzterer in seiner weiteren Entwicklung durch Landow⁶⁾ und später Holl⁷⁾ beschrieben), Nasse⁸⁾ (2 Fälle)

¹⁾ Dieffenbach, Chirurg. Erfahrungen, 1829, Beil. 2, S. 15.

²⁾ Fehleisen, Zur Diagnose der Dermoide des Schädels. Deutsche Ztschr. f. Chir. Bd. XII, 1880, S. 5.

³⁾ Bramann, Ueber die Dermoide der Nase. Langenbeck's Arch., Bd. 40, 1890, S. 101.

⁴⁾ Liebrecht, Observation d'un cas de difformité congénitale du nez etc. Journal de méd. etc. de Bruxelles. Vol. 63, 1876, p. 10 et 109.

⁵⁾ Hoppe, Angeborene Spaltung der Nase. Medicinal-Zeitung, herausg. v. d. Vereine f. Heilk. in Preussen, 1859, S. 164.

⁶⁾ Landow, Ueber einen seltenen Fall von Missbildung der Nase. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. 30, 1890, S. 544.

⁷⁾ Holl, Ueber das Foramen caecum des Schädels. Wiener Sitz.-Ber. Bd. 102, Abth. III, 1893, S. 413.

⁸⁾ D. Nasse, Zwei Fälle von angeborener medianer Spaltung der Nase. Langenbeck's Arch. Bd. 49, 1895, S. 767.

und Beely¹⁾ geben die bekannten Beispiele dafür ab. Meine Beobachtung fügt sich, soweit die Verbreiterung des knorpligen Nasenrückens unter der Geschwulst in Betracht kommt, dieser Reihe an, insofern als hier das einheitliche Septum cartilagineum vorn in zwei Blättern auseinanderwich, welche, eine Mulde bildend, oben das Lipom und die Cyste zwischen sich fassten. Die vollständige Halbierung der äusseren Nase bis zum Niveau der Oberkiefer derart, dass jede der beiden Spaltlamellen des Septum die mediane Wand einer Hälfte bildet und die hautbekleidete Furche zwischen ihnen bis zu 3 cm breit wird, ist, abgesehen von dem bei Ammon²⁾ abgebildeten Kopfskelet mit ausgebildeten Missbildungen, von van Doeveren³⁾, Witzel⁴⁾, Trendelenburg-Langenbeck⁵⁾ und Kredel⁶⁾ beschrieben worden. Wenn wiederholt angegeben wird, dass im Grunde des Spaltes der ungetheilte Vorderrand des Vomer lag, so ist dies nicht streng zu nehmen und darauf zurückzuführen, dass die gesamte knorplige Nasenscheidewand zunächst wie aus einem Guss hergestellt ist und die definitive Gliederung in das eigentliche Septum cartilagineum und den als doppelseitigen Belegknochen auftretenden Vomer erst später erfolgt. Thatsächlich reicht in keinem der genannten Fälle von Doggen-Nase, ausser demjenigen Witzel's, der Spalt tiefer, als die physiologische Zweitheilung während der Entwicklungsperiode, und so dürfen dieselben als eine ächte Hemmungsbildung aufgefasst werden. An Witzel's Präparat ist die Spaltung über die Grenze der äusseren Nase in die Tiefe gegangen, derart dass sie, bei Fehlen der Crista galli, in derselben Weise zwischen den beiden Laminae cribrosae von oben her in die verticale Siebbeinplatte eindrang, wie von vornher. Ich möchte diesen Zustand nicht als mangelhafte Vereinigung präformirter Hälften auffassen, sondern als das Resultat einer Zerschnürung der einheitlichen Anlage in zwei

¹⁾ Beely, Gerhardt's Handbuch d. Kinderkrankheiten, VI, 2, 1880.

²⁾ v. Ammon, Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen. 1842, Taf. IV, Fig. 8.

³⁾ van Doeveren, Specimen observationum academic. 1765, p. 46 sq.

⁴⁾ Witzel, Ueber die angeborene mediane Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Langenbeck's Arch. Bd. 27, 1882, S. 892.

⁵⁾ Trendelenburg, Deutsche Chir. Lief. 33, 1886, Taf. 1 Fig. 1.

⁶⁾ Kredel, Deutsche Zeitsch. f. Chir. Bd. 47, Heft 2/3, 1898.

symmetrische Theile durch äussere Einflüsse, etwa durch eine amniotische Falte; denn nirgends findet sich in der entwicklungsgeschichtlichen Literatur eine Angabe über die Zusammensetzung des Siebbeins aus zwei Hälften. Das gesammte knorpelige Cranium bildet vielmehr von Anfang an eine einzige zusammenhängende Masse. Holl hat gezeigt, dass zu der Zeit, wo noch kein Processus nasalis des Stirnbeins existirt, der Vorderrand der Crista galli sich flügelartig spaltet, um die Anlage des Foramen coecum nach hinten zu begrenzen; indessen führt auch das letztere nur an die Vorderfläche des knorpeligen Nasenrückens, ohne mit dem Nasencavum zu communiciren. So darf es als ausgemacht gelten, dass zu keiner Zeit der normalen Entwicklung ein medianer Spalt existirt, welcher die Nasenhöhle selbst nach Aussen eröffnete.

Danach bedarf die herniöse Vorstülpung der Nasenschleimhaut in meinem Falle der Annahme, dass eine abnorme Lücke in der knorpeligen Nasenkapsel bestanden hat. Obschon eine solche bei der Section nicht mehr vorhanden war, lässt sich doch ihre frühere Existenz aus der bestehenden Veränderung der linken Hälfte der Lamina cibrosa erschliessen: dieselbe ist erstens gegenüber der normalen rechten wesentlich verbreitert, und trägt zweitens an ihrem vorderen Theil die allseitig von einem Knorpelwall eingefasste, trichterförmige Vertiefung; der frontal ausgeführte, den Trichter treffende Sägeschnitt zeigt, dass thatsächlich hier der Rand, mittels dessen die horizontale Platte und das Nasendach aneinanderstossen, eine Einkerbung besitzt, in welcher die Cystenwand und das Lipom festgeheftet sind; eine penetrirende Lücke im Knorpel ist nicht vorhanden, sondern Cyste und Nasenschleimhaut sind noch durch Knorpel geschieden, auch ist an der Nasenschleimhaut der betreffenden Stelle keine Abnormität, keine besondere Befestigung auf der Unterlage vorhanden; der Vordertheil des Knorpelwalles fällt nicht mehr in das Bereich des eigentlichen Siebbeins, sondern vor die von der normalen rechten Hälfte bezeichnete vordere Grenze, in das Bereich des Stirnbein-Defectes. So gewinnt man den Eindruck, dass ursprünglich ein seitlicher, und zwar linksseitiger, penetrierender Spalt in der knorpeligen Nasenkapsel existirt hat und durch Knorpel-Neubildung vernarbt, und damit der Zu-

sammenhang zwischen der Nasenschleimhaut und ihrer herniösen Ausstülpung aufgehoben worden ist. In dieser Missbildung der linken Siebbeinhälfte möchte ich den Mittelpunkt der gesamten Entwicklungs-Störung sehen, insofern als die daraus hervorgehende schleimhäutige Cyste und das Lipom sich in die präformirte Furche der äusseren Nase gelegt und die vollständige Vereinigung der beiden Hälften gehindert haben, also dieselbe Rolle spielen, wie in anderen Fällen von Doggen-Nase ein Hirnbruch. Dass der Defect in der knöchernen Stirnbeinschuppe eine ursächliche Bedeutung für die gesamte Missbildung besitzt, oder auch nur, im Sinne Witzel's, als Ausdruck einer Erhöhung des intracraniellen Druckes aufzufassen sei, möchte ich durchaus ablehnen. Ich fasse denselben als einen durch die Missbildung des Nasengerüstes bedingten secundären Zustand auf. Sicherlich ist mit der Verbreiterung des Siebbeins auch ein stärkeres Klaffen der Stirnbeinnah verbunden gewesen, welches bei der weiteren Entwicklung durch die Ausbildung des Schaltknochens in derselben ausgeglichen wurde. Die noch bestehende Lücke im knöchernen Stirnbein bedeutet nicht die Erhaltung der physiologisch präformirten Diastase der Stirnbeinhälften, sondern eine Aplasie des Knochens, und am nächsten liegt die Erklärung, dass die herniöse Vorstülpung der Nasenschleimhaut sich auf das häutige Stirnocranium gelegt und die Ausbildung des Deckknochens daselbst verhindert hat. Nach der zeitlichen Entwicklungsfolge lässt sich diese Vorstellung wohl begründen: da die Dura mater hinter der Knochenlücke geschlossen ist, welche nach Kölliker¹⁾ schon im häutigen Primordial-Cranium angelegt ist, muss die Störung in der Ausbildung des Stirnbeins lediglich in die Zeit der Verknöcherung verlegt werden, und diese fällt nach Kölliker auf das Ende des zweiten und den Anfang des dritten Fötalmonats, also nach dem Auftreten des Siebbeins, welches im zweiten Monat stattfindet. Für die Frage, ob etwa das unterste Ende der Stirnbeinschuppe noch als Deckknochen auf den obersten Theil des knorpeligen Nasenrückens aufgelagert wird und so die Lücke in letzterem direct diejenige des Knochens bedingt haben könnte, lässt sich aus der Entwicklungsgeschichte kein positiver Anhalt gewinnen.

¹⁾ Kölliker, Entwicklungsgeschichte, 2. Aufl., 1884, S. 200 u. 201.

Ich untersuchte bei mehreren Foetus aus den ersten Monaten mikroskopisch die Gegend der Nasenwurzel auf Sagittalschnitten und fand nur bei einem Fötus vom Ende des vierten Monats den Unterrand der knöchernen Stirnbeinschuppe bis zum Niveau der Schleimhaut, welche die Unterfläche der horizontalen Siebbeinplatte überzieht, also gerade bis auf den Umbiegungsrand der letzteren in den Nasenrücken reichend. Es soll noch besonders hervorgehoben werden, dass das Gehirn einschliesslich der *Nn. olfactorii* durchaus normal gebildet waren, um die Vorstellung fester zu begründen, dass die erste Entwicklungsstörung in dem Spalt des knorpiligen Nasengerüsts zu suchen ist, und der seltene, vielmehr bisher noch nicht bekannte Zustand einer cystischen Nasenschleimhaut-Hernie den ebenfalls seltenen Zustand der Doggen-Nase herbeigeführt hat.

Die angeführten verschiedenen Grade der medianen Nasenspalte, nemlich die Fisteln und Dermoiden, die gefurchte und getheilte Doggen-Nase können also mit Veränderungen der Glabella-Gegend als Ursache oder Folge combinirt sein, sind aber von den übrigen Spaltbildungen des Gesichtes und denen des Gaumens zu scheiden. Kredel's Deduction, dass von den leichten Furchen des knorpiligen *Septum narium* bis zu den durchgreifenden Medianspalten der ganzen äusseren Nase, der Oberlippe und des harten Gaumens eine continuirliche Reihe bestehe, lässt sich nicht aufrecht erhalten. Die Mediantheilungen der Nase stehen mit den Gaumen-Defecten in keinem inneren Zusammenhang, weil bei ihnen der Faltungs-Process an der Oberfläche des einheitlich angelegten mittleren Stirnfortsatzes gestört ist, während bei den Gaumen-Defecten eine physiologisch präformirte, penetrirende Spalte zu beiden Seiten des mittleren Stirnfortsatzes erhalten bleibt. Nicht einmal die medianen Theilungen der Oberlippe sind, streng genommen, als nur graduell verschieden von der medianen Nasenspalte aufzufassen in dem Sinne, dass während der Entwicklungs-Periode eine durchgehende, zusammenhängende Zweitheilung der Lippe und der Nase existirte und beide Missbildungen nur Residuen derselben physiologischen Spalte darstellten; nur können beide als Folgen einer und derselben Ursache, etwa einer Einwirkung der Amnionkappe, combinirt auftreten. Eine wahre mediane Spaltung der Oberlippe analog den seit-

lichen scheint von vornherein unerklärlich, wenigstens aus den entwicklungsgeschichtlichen Vorgängen nicht abzuleiten, denn das Mittelstück der Lippe, welches die Spalte trägt, wird unpaar angelegt. Die Thatsache, dass der Zwischenkiefer sich aus zwei Hälften zusammensetzt, welche schon in einer sehr frühen Entwicklungs-Periode verschmelzen, kann nicht, wie Scherck ¹⁾ sagt, eine befriedigende Erklärung abgeben. Denn diese ursprüngliche Halbierung trifft nur das Knochengüst, insofern als der Zwischenkiefer von zwei symmetrischen Knochenkernen aus ossificirt; die Weichtheile sind aber von Anfang an einheitlich gebildet. In der That ist die Existenz der wahren Medianspalten aus theoretischen Gründen von Kundrat ²⁾ in Abrede gestellt worden. In den meisten der beschriebenen Fälle bestand ein Spalt, welcher breit klaffend bis zur Nase reichte, und für sie ist sicherlich die Erklärung darin zu suchen, dass der Zwischenkiefer mit dem Philtrum der Lippe überhaupt nicht zur Entwicklung gekommen war; in der Regel verbindet sich damit ein weitklaffender Spalt in der Mitte des harten Gaumens. Diese schweren Missbildungen treten, soweit sich bisher schliessen lässt, nie isolirt auf, sondern stets in Combination mit Störungen am ganzen mittleren Stirnfortsatz und am Gehirn selbst, wie später noch besprochen werden soll. Indessen giebt es, wenn auch nur vereinzelt, zweifelloze Fälle einer nicht complicirten wahren Fissur in der Mitte der Oberlippe, welche im Gegensatz zu der erstgenannten Form dadurch charakterisirt sind, dass vom Lippenroth ein Spalt aufsteigt und oben spitz ausläuft, und ich bin selbst in der Lage, einen solchen mitzutheilen.

2. Wahre mediane Spalte der Oberlippe.

Das betreffende Präparat, welches in der Sammlung des Pathologischen Instituts in Strassburg aufbewahrt wird, stammt aus älterer Zeit und enthält keine Notizen über die Herkunft. Es besteht im Gesicht und vorderen Theil der Schädelkapsel und hat, nach der Grösse zu urtheilen, einem Kind aus den ersten Lebensmonaten angehört. In der Mitte der Oberlippe liegt ein Spalt von 2 mm Länge, der nach oben spitz ausläuft und 3 mm unterhalb des Septum cutaneum endet, an seiner Basis nur auf 1,5 mm

¹⁾ E. Scherck, Die angeborenen Lippenspalten des Menschen. Diss. Berlin, 1867.

²⁾ H. Kundrat, Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. Graz, 1882.

klafft. Von den Mundwinkeln aus steigt der freie Rand der Oberlippe jedoch ziemlich steil nach aufwärts, so dass seine beiden Hälften unter einem Winkel von ca. 100° zu einander stehen, und dadurch erklärt sich die geringe Höhe des mittleren gespaltenen Theiles der Lippe. Der Spalt-rand wird, soweit sich dies an dem im Alkohol blass gewordenen Präparat noch ermessen lässt, nur von der äusseren Haut überzogen, während an den seitlichen Lippentheilen die Grenze von Haut und Schleimhaut auf der Höhe des freien Randes verläuft. Im Alveolarfortsatz des Oberkiefers findet sich keine Lücke, nur ist sein Mittelstück etwa in der dem Mittelkiefer entsprechenden Ausdehnung, nemlich zwischen den lateralen Grenzen der Nasenlöcher, etwas niedriger, als die Seitentheile, so dass hier der freie Rand nach unten zu leicht concav erscheint; indessen liegt er hinter dem Lippenspalt auf eine Höhe von 1 mm zu Tage, und vom oberen Ende des Spaltes geht die Schleimhaut auf ihn über und befestigt die Lippe straff gegen den Zahnfortsatz ohne eigentliches Frenulum. Die Nase ist wohlgebildet, die Distanz der inneren Augenwinkel (20 mm) nicht vergrössert, keinerlei Furche oder Verbreiterung an Nasenrücken oder Spitze vorhanden; Glabella nicht verbreitert, Stirnnaht eng, Nasenbeine gut entwickelt und in fester Verbindung mit den Stirnbeinen. An horizontaler Siebbeinplatte, Crista galli und Septum narium nichts Besonderes, auch Unterlippe und Unterkiefer ohne Veränderung.

Vermuthlich ist dieses Präparat identisch mit demjenigen, welches Bouisson¹⁾ 1840 aus der Strassburger Sammlung von einem Kinde mit beträchtlich entwickeltem Rumpf und zu kurz gebliebenen Extremitäten beschreibt; nur spricht er von einer Furche, welche vom oberen Ende des Spaltes bis zum Nasenseptum weiterführt; dieselbe ist an dem mir vorliegenden Object nicht zu constatiren. Bouisson erwähnt als Analogon eine Beobachtung von Nicati²⁾, welche aber nicht als Fissura mediana aufzufassen ist, da der Spalt im Alveolarbogen zwischen mittlerem und äusserem Schneidezahn lag. Dagegen berichtet Blandin³⁾ von einem Embryo mit ächter Spalte der Oberlippe in der Mittellinie, und in Ammon's Fall Warnatz lief eine mediane Fissur durch das Lippenroth. Dagegen ist es mir wahrscheinlich, dass in Mayer's⁴⁾ Beobachtung die „starke Furche“ in der

¹⁾ Bouisson, Recherches sur les fissures congénitales des lèvres etc. Journ. de la soc. de méd. pratique de Montpellier, T. II, p. 1, 1840.

²⁾ Nicati, De labii leporini natura etc. Traiecti ad Rhenum, 1822, p. 62.

³⁾ Blandin, Traité d'anatomie pathologique, 1826, p. 109.

⁴⁾ Mayer, Ueber Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten nebst Bemerkungen über Hasenscharte und Wolfsrachen. Gräfe und Walther's Archiv, Bd. 13, 1829, I. Fall S. 533.

Mittellinie der Oberlippe bei einem Kind mit Gaumenspalte, weit auseinanderstehenden Stirnbeinhälften und Verbreiterung des Sieb- und Keilbeins zu den falschen zu zählen ist. An Witzel's früher erwähntem Präparat klappt die Oberlippe auf 1 cm und hinter ihm der Alveolarfortsatz. So weit ich sehe, sind also die einzigen bisher bekannt gewordenen Fälle von wahrer medianer Oberlippenspalte diejenigen von Bouisson, Blandin, Ammon und Witzel. Wo dieselbe, wie in dem meinigen, nur ein Stück weit vom freien Rande aus in die Lippe hinaufsteigt, ohne bis ins Septum narium auszulaufen, lässt sich trotz der unpaaren Anlage des Mittelstücks der Lippe dennoch die Deutung als eine einfache Hemmungsbildung durchführen. Nach His's¹⁾ Untersuchungen erfährt auch der Unterrand dieser Anlage eine Art Faltung mit nachheriger Verwachsung, indem zu beiden Seiten der Mittellinie die beiden Processus globulares aus demselben nach unten hervorstechen, schliesslich zusammentreten und sich median vereinigen, um so den unteren Theil der Lippe zu bilden. Ihre Verwachsungsstelle ist zunächst durch eine Furche an der Vorderseite der Lippe markirt, welche in eine Kerbe des freien Randes und nach oben zu in das Philtrum, den dauernd einheitlich bleibenden Theil der Lippe ausläuft. Es scheint mir, dass die Annahme einer mangelhaften Vereinigung der beiden Processus globulares die unvollständigen Spalten, wie sie mein Fall aufweist, befriedigend erklärt. Dagegen lässt sich die bis zur Nase führende Spalte (bei Witzel) nicht aus dem Bestehenbleiben eines regulären Entwicklungszustandes ableiten, sondern sie stellt eine selbst für die Embryonalzeit ungewöhnliche Fissur dar, welche wohl nur auf eine Zerschnürung der Anlage durch äussere Einflüsse zurückgeführt werden kann.

Jedenfalls stellt die unvollständige mediane Oberlippenspalte einen Zustand dar, welcher unabhängig von Entwicklungs-Störungen an der Basis des mittleren Stirnfortsatzes ist. Sie wird erst angelegt, nachdem der letztere bis zur Mundöffnung herabgewachsen ist, zur Zeit, wo die selbständige Faltung an seinem Unterrande erfolgen soll. Dagegen wirft sich die Frage auf, ob

¹⁾ His, Anatomie menschl. Embryonen, III, S. 36 und Atlas, Tf. XIV, Fig. 9.

nicht die seitlichen Fissuren der Oberlippe, des Oberkiefers und Gaumens von einer Missbildung an der Nasenwurzel abhängen können, und ob sich ein innerer Zusammenhang zwischen der Hasenscharte und der Siebbeinspalte in meinem erstbeschriebenen Fall annehmen lässt. Der Stirnfortsatz entwickelt sich vom vorderen Schädelende aus nach abwärts, und während seine lateralen Theile, die beiden äusseren Nasenfortsätze, auf die Oberkieferfortsätze auftreffen und mit ihnen verschmelzen, steigt sein mittlerer Abschnitt, der mittlere Stirnfortsatz, bis zum Niveau der Mundspalte herab und giebt den mittleren Theil von Oberlippe und oberem Alveolarbogen ab, welcher mit den von den Oberkieferfortsätzen gelieferten Seitentheilen verschmilzt. Es ist denkbar, dass eine geringfügige Störung in der Ausbildung des Stirnfortsatzes an seiner Ursprungsstelle von der Schädelbasis an der Lippe und dem Kiefer als Spalt erscheint. Mit Rücksicht auf diese Ueberlegung schien es mir wichtig, zu erforschen, ob bei der Encephalocele anterior, der Spaltbildung an demjenigen Theil des vorderen Schädelendes, von welchem aus der mittlere Stirnfortsatz sich nach abwärts entwickelt, Defecte an Lippen oder Gaumen öfters vorkommen. Eine Zusammenstellung der Fälle von *Hernia cerebri naso-frontalis*, welche Spring¹⁾ in seiner ausführlich wiedergegebenen Casuistik aufführt, und der später einzeln beschriebenen Beobachtungen und eines vor wenig Jahren im hiesigen Pathologischen Institut secirten Falles ergibt, dass niemals mit der Lücke im Schädel eine seitliche Spalte an Lippe, Kiefer oder Gaumen combinirt war, ebenso wenig in den mir zugänglichen Beobachtungen von Hirnbrüchen, welche in der Thränenbeugegend gegen die Orbita hervortreten. Es scheint mir wichtig, zu betonen, dass in allen diesen Fällen die Bruchpforte zwar in unmittelbarer Nachbarschaft des Siebbeines liegt, dass letzteres selbst aber an der Missbildung nicht, oder oder nur insofern theilhaftig wird, als es nach abwärts verdrängt wird. Ferner untersuchte ich in einer grösseren Anzahl von Hasenscharten und Wolfsrachen, sowohl an den in den letzten Jahren zur Section kommenden Kindern, als an den in der Sammlung vorhandenen Präparaten, die Schädelbasis, vor Allem

¹⁾ Spring, Monographie de la hernie du cerveau etc. Mémoires de l'académie royale de médecine Belgique. Vol. 30, 1854, p. 1.

das Siebbein, ferner Stirnbein und Nasenwurzel, mit der Frage, ob die Störung, welche diese Spaltbildungen bedingt, schon höher oben am Schädel angelegt sein kann. Für die einseitigen Spalten waren meine eigenen Untersuchungen durchweg ohne positives Ergebniss, und auch in der Literatur fand ich keine Beobachtung, welche in diesem Sinne gedeutet werden konnte. Für bilateralen Wolfsrachen hat J. Engel¹⁾ die Angabe gemacht, dass stets eine Veränderung des vorderen Schädel-Endes damit Hand in Hand gehe, derart, dass der Proc. nasalis des Stirnbeins verbreitert, die Entfernung der Tubera frontalia vergrößert, und auch die Lamina cribrosa des Siebbeins verbreitert und bedeutend vertieft sei. Mayer's oben erwähnte Beobachtung gehört offenbar hierher insofern, als die mediane Oberlippen- und Gaumenspalte durch Defect des Philtrum und Zwischenkiefers bedingt war. Indessen an den mir vorliegenden Präparaten habe ich diese Zustände der Verbreiterung an der Schädelbasis in ausgesprochener Weise nie finden können. Andererseits enthält die Literatur einzelne Angaben von Combinationen doppelseitiger Cheilo-gnathopalato-schisis mit Störungen in der Configuration des Vorderschädels, welche auf Verkümmern gewisser Theile und abnorme Verwachsung beider Stirnbeinhälften hindeuten. So hat Welcker²⁾ als Trigenocephalie eine Missbildung des Schädels beschrieben, bei welcher der Stirntheil sehr schmal ist und nach vorn in eine scharfe Kante ausläuft, so dass der Kopf von oben gesehen dreieckig erscheint; an zweien dieser Objecte bestand bilateraler Wolfsrachen und ein-, bew. doppelseitiger Kieferspalt bei vorhandenem Vomer. Virchow³⁾ untersuchte zwei Fälle von doppelseitigem Lippen-Gaumenspalt, bei deren einem die Stirnbeinhälften synostotisch und so stark verschmälert waren, dass ihre Tubera zusammenflossen. Auch Bitot's⁴⁾ Beobachtung von falscher Medianspalte

1) J. Engel, Ueber angeborene Spaltung und Verwachsung der Oberkiefer. Prager, Vierteljahrsschr. Bd. 82, 1864, S. 116.

2) H. Welcker, Untersuchungen über Wachsthum und Bau des menschl. Schädels. Leipzig, 1862.

3) R. Virchow, Ueber Missbildungen am Ohr und im Bereich des ersten Kiemenbogens. Dies. Arch. Bd. 30, 1864, S. 221.

4) Bitot, Nouveau cas de bec de lièvre médiane de la lèvre supérieure. Gaz. méd. de Paris 1852, p. 346.

der Oberlippe und des Alveolarfortsatzes ist hierher zu zählen, da die Stirn zu klein gebildet, die kleinen Keilbeinflügel atrophisch waren, und nur ein Foramen opticum existirte. In den Kreis dieser Missbildungen sind aber vor Allem diejenigen Fälle einzubeziehen, auf welche Tiedemann¹⁾ 1824 an der Hand von drei eigenen Beobachtungen die Aufmerksamkeit gelenkt hat, und deren Eigenthümlichkeit in einer Verbindung von doppelseitigen Gesichts- und Gaumenspalten mit Entwicklungsstörungen des Gehirns liegt. Virchow's oben genannte Fälle reihen sich ihnen an, und Scherck²⁾ und Schön³⁾ haben je ein, später von Hadlich⁴⁾ nachuntersuchtes, und Wille⁵⁾ ein weiteres Beispiel dieses Zusammentreffens geschildert. Diese letztgenannten Fälle dürfen als Angehörige einer ausgedehnteren Gruppe typischer Missbildungen angesehen werden, deren gemeinsames Merkmal in einer Verkümmernng des Vorder- und Zwischenhirns und dem Fehlen des Rhinencephalon, beim Menschen also der Tractus und Nn. olfactorii besteht, und welche Kundrat⁶⁾ deshalb unter dem Namen der Arhinencephalie zusammengefasst hat. Eine Form der Arhinencephalie ist lediglich mit Trionocephalie ohne Anomalien in der Ausbildung des Gesichtes verbunden, bei den übrigen geht Hand in Hand mit der Entwicklungs-Störung des Gehirns eine mehr oder weniger hochgradige Verkümmernng der vom mittleren Stirnfortsatz abstammenden Theile, deren verschiedene Einwirkung auf die Bildung des Nasen-, Kiefer- und Gaumen-Apparates die Grundlage zur Aufstellung der Unterabtheilungen gegeben hat. Bei der Durchsicht der in der Sammlung des Pathologischen Institutes

¹⁾ Tiedemann, Beobachtungen über Missbildungen des Gehirns und seiner Nerven. Zeitschr. f. Phys. von Tiedemann u. Treviranus Bd. 1. 1824, S. 56.

²⁾ E. Scherck, Die angeb. Lippenspalten des Menschen. Dissert. Berlin, 1867.

³⁾ Schön, Ueber Verkümmernng des Zwischenkiefers mit gleichzeitiger Missbildung des Gehirns. Dissert. Berlin, 1870.

⁴⁾ Hadlich, Ueber die bei gewissen Schädel-Difformitäten vorkommenden Gehirn-Missbildungen u. s. w. Arch. f. Psychiatrie Bd. 10, 1880, S. 97.

⁵⁾ Wille, Ein Fall von Missbildung des Grosshirns. Ebenda, S. 597.

⁶⁾ H. Kundrat, Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. Graz, 1882.

vorhandenen Präparate von Lippen- und Gaumenspalten fand sich ein Fötus mit doppelseitiger Cheilo-gnatho-palato-schisis und rudimentärer Entwicklung des Zwischenkiefers, bei welchem eine kleine Grube an der Nasenwurzel den Verdacht auf eine Veränderung der darunterliegenden Theile wachrief; die weitere Untersuchung ergab das Bestehen einer echten Arhinencephalie.

3. Arhinencephalie. Das betreffende Sammlungs-Präparat stellt einen Fötus von 29 cm Scheitel-Fersenlänge dar. Die unteren Extremitäten und die linke obere sind wohlgebildet; rechts reicht zwischen drittem und viertem Finger der Einschnitt etwas weiter in die Mittelhand hinein, und der vierte Finger ist beträchtlich verdickt, der erste bis dritte dagegen zu kurz und dünn, und der erste und zweite durch eine Flughaut verbunden. Die Oberlippe trägt einen 6 mm breiten, unten in den Mund auslaufenden, oben bis an die Nase reichenden Spalt (Tf. XI, Fig. 4); die Seitentheile der Lippe springen gegen die Lücke je in Form eines dreieckigen Lappchens vor, dessen Basis in die Wange übergeht; der dem Mundspalt zugekehrte Rand des letzteren ist glatt, wie der Schleimhautsaum der Unterlippe, der nach der Nase sehende mit Härchen besetzt. Vom Septum narium hängt ein 6 mm breiter, in der Mitte gefurchter Weichtheilzapfen, das Rudiment des Philtrum herab, liegt aber hinter dem Niveau der seitlichen Lippentheile in einem 9 mm breiten Spalt des oberen Alveolarfortsatzes, ohne jedoch mit dessen Rändern verwachsen zu sein. Am harten Gaumen findet sich ein klaffender Längsspalt, in dessen Mitte das Nasenseptum herabhängt; vom weichen Gaumen ist von vorn her nichts zu sehen. Die Gegend der äusseren Nase ist vollständig abgeplattet, im Bereich der Nasenwurzel und des Rückens unter das Niveau der Stirn und der geschlossenen Augenlider zurückgesunken, und nur die Spitze und die flach ausgebreiteten Nasenflügel springen leicht vor; das Septum narium tritt somit nicht über das Niveau der Wangen hervor. Die Distanz der inneren Augenwinkel beträgt 9 mm, die Lidspalten laufen horizontal. Die Stirn setzt sich gegen das Nasenfeld mit einem Wulst ab, welcher die beiden Arcus superciliares verbindet, ebenfalls Haare trägt und in der Mitte gegen das Nasenfeld mit einer Spitze vorspringt; unmittelbar unter letzterer liegt eine grubige Vertiefung der Haut mit 1 mm Durchmesser. Die Höhe des Nasenfeldes misst in der Mittellinie von dem Stirnwulst bis zu dem Oberlippenspalt 15 mm. Die seitlichen Gesichtstheile, sowie Unter-Kiefer und Lippe sind wohlgebildet.

Der Kopfumfang beträgt 18 cm; an den Schädelnähten nichts Abnormes, nur ist die Ausdehnung der grossen Fontanelle sehr gering. Der grösste Längsdurchmesser beträgt 55 mm, wovon auf die hintere Schädelgrube (Occiput — Dorsum ephippii) 28 mm, das Mittelstück des Keilbeins 12 mm, die vordere Grube 15 mm entfallen; Falx cerebri fehlt vollständig. Die hintere Schädelgrube vertieft sich stark trichterförmig nach dem Foramen

magnum zu, der Clivus ist lang und ziemlich steil. Die vordere Grube ist etwas kurz, in ihrem hinteren Abschnitt von normaler Breite, nach vorn hin etwas verschmälert, sodass die Stirnnaht ganz leicht keilförmig vorspringt; letztere ist membranös beschaffen. An Stelle der horizontalen Siebbeinplatte ist zwischen beiden Orbitaldächern nur eine kleine Grube vorhanden, die Crista galli fehlt, und die Dura mater besitzt im Bereich der Grube keine Öffnungen; sie lässt sich leicht von der Unterlage ablösen, und nun liegt in der Grube ein weiches Gewebe, dessen vorderer Theil aus Knorpel, dessen hinterer aus fibrillärem Bindegewebe mit nur mikroskopisch nachweisbaren Knorpelinseln besteht. Die Grube ist 5 mm lang, im hinteren Abschnitt 4 mm breit, die begrenzenden Ränder der Orbitaldächer convergiren stark nach vorn, und aus dem vorderen spitzen Ende der Grube nimmt noch an der Schädelbasis die Stirnnaht ihren Ursprung. Die Nasenbeine springen wenig vor, sind aber gut gebildet.

Das Grosshirn ist kürzer, als der Schädel, nimmt nur etwa zwei Drittel von dessen Länge ein. Von der Basis gesehen ist das Stirnhirn einheitlich und weicht nach hinten in zwei kurze, stumpf endende Occipitallappen aus einander; die Fossae Sylvii sind nur je durch eine ganz flache Furche markirt, ohne dass sich indessen der Schläfenlappen über das Niveau des Stirnhirns erhebt. Im Uebrigen lässt die Oberfläche des gesamten Grosshirns Furchen und Windungen vollständig vermissen. An den vereinigten Stirnlappen fehlt jede Andeutung einer Lamina perforata anter. und eines Tractus und Bulbus olfactorius. Die Unterseite des Grosshirns bildet also ein plumpes Hufeisen, dessen kleine, nach hinten offene Lichtung von dem Zwischenhirn ausgefüllt wird. Das letztere enthält den stark vorgewölbten Boden des dritten Ventrikels mit dem Ansatz des Infundibulum, dahinter sehr kräftig entwickelte Corpora mamillaria und davor, an der Stelle des Chiasma opticum, eine schmale Platte, die in der Mitte dünn, in den Randtheilen dicker ist, und letztere gehen in die zarten Nn. optici über; ein eigentliches Chiasma fehlt also. An den seitlichen Abhängen des Bodens des dritten Ventrikels erhebt sich jederseits als Fortsetzung des N. opticus auf eine kurze Strecke eine flache Leiste, die einzige Andeutung eines Tractus opticus. Grosshirnstiele, Pons und Medulla oblong. sind gegen die Axe des Vorderhirns sehr wenig geneigt, und das Kleinhirn liegt nicht horizontal, sondern steigt empor, sodass sein freier Rand nach aufwärts, sein Oberwurm und seine obere Fläche nach vorn sehen; im Uebrigen aber sind alle diese Theile gut entwickelt. An der Convexität beginnt 6 mm hinter der Spitze des Stirnhirns eine mediane tiefe, schmale Furche, welche nach hinten zu einem dreieckigen Feld auseinanderweicht; das letztere wird von einer dünnen Lamelle von Hirnsubstanz eingenommen, deren hinterer Rand etwas aufgestülpt ist, und unter welcher eine bindegewebige, gefaltete Membran wie ein zusammengefallener Sack hervorhängt. Das Grosshirn enthält einen einfachen halbkreisförmigen Ventrikel, dessen Mittelstück im

Innern der verschmolzenen Stirnlappen liegt, und dessen beide Enden als Hinterhörner in die Occipitallappen eintreten; vom Boden erhebt sich ein 16 mm breiter massiver Körper, welcher die basalen Ganglien repräsentirt, aber ungegliedert ist bis auf eine schmale mediane Furche seiner Oberfläche, deren hinteres Ende in den *Aquaeductus Sylvii* ausläuft. An die Basalmasse selbst schliessen sich nach hinten direct die kräftig entwickelten Vierhügel an. Der vordere Theil dieser Ganglien fällt noch ins Bereich der verschmolzenen Stirnlappen, der hintere wird von der Lamelle bedeckt, welche zwischen den auseinanderweichenden Hemisphären liegt; auf den Ganglien breitet sich ein *Velum choroides* aus, welches im Zusammenhang mit jener hervorstühenden bindegewebigen Membran steht.

Die Unterabtheilungen der Arhinencephalie, welche Kunderat aufgestellt hat, sind folgende: 1) *Ethmocephalie* (nur eine Beobachtung am Menschen und zwei an Thieren bekannt), bei welcher zwischen den getrennten Orbitae die äussere Nase als Rüssel herausgehoben ist, das ganze Nasencavum und der Zwischenkiefer fehlen, und die Oberkiefer und Gaumenbeine sich in der Mittellinie aneinander legen, ebenso wie die seitlichen Theile der Oberlippe, derart, dass keine mediane Spalte der letzteren besteht. 2) *Cebocephalie*, — d. h. Gesichtsbildung, welche derjenigen gewisser Affenarten ähnelt —, bei welcher die Nase an ihrem Platze liegt, aber missgestaltet ist, so dass ihre Wurzel ganz flach ist und nur die mit einem einzigen kleinen Nasenloch versehene Spitze sich erhebt; auch hier fehlt der Zwischenkiefer ganz, und der Defect in Oberlippe und Alveolarbogen wird durch mediane Verwachsung der Oberkiefer und der sie bedeckenden Weichtheile ausgeglichen; doch bleibt dabei eine kleine, einheitliche, blind endende Nasenhöhle erhalten. 3) *Arhinencephalie* mit medianer Lippenspalte, die häufigste der verschiedenen Unterarten, charakterisirt dadurch, dass, bei Defect von Philtrum, Zwischenkiefer und *Septum narium*, der Spalt in der Mitte von Lippe und Alveolarbogen bestehen bleibt und nur derjenige des harten Gaumens gelegentlich verwächst, und dass die Nasenflügel im Niveau des Gesichts ohne Bildung einer eigentlichen Nasenspitze flach ausgebreitet sind. 4) *Arhinencephalie* mit doppelter seitlicher Lippen-Gaumen-spalte gewöhnlicher Art, vorhandenem Nasenseptum und Zwischenkiefer. 5) Die schon erwähnte Form von *Arhinencephalie* mit *Trigonocephalie*, bei welcher das Gesicht nicht von

der Norm abweicht. — Diese Reihe giebt die Stufenfolge der Gesichtsmissbildung wieder von der nur als kleiner Rüssel angedeuteten Nase, unter welcher sich die Nasenfortsätze der Oberkiefer in der Mitte zusammenschliessen, bis zu demjenigen Grade, bei dem zwei Nasenhöhlen mit Septum und Philtrum und Zwischenkiefer ausgebildet, und letztere nur von den seitlich anstossenden Theilen durch Spalten getrennt geblieben sind. Mit diesen verschiedenen Graden der Bildungshemmung am Gesicht geht nun diejenige des Gehirns nicht parallel: Allen Formen gemeinsam ist der Defect der Nn. olfactorii in ganzer Ausdehnung, aber die begleitende Verkümmernng des Vorder- und Zwischenhirns ist wohl bei den seltenen Fällen von Ethmo- und Cebocephalie regelmässig in hohem Maasse vorhanden, in den folgenden Formen aber bald in dem gleichen Grade, wie hier, bald so geringfügig, dass bei Kundrat F. IX das Gehirn von aussen wie ein, bis auf das Fehlen der Nn. olfactorii, normales erschien und erst in seinem Innern eine Verschmelzung der Sehhügel zu Tage trat; bei der annähernd gleichen Gesichtsmissbildung war in meinem Falle, ebenso wie bei Virchow (Fall II) und Tiedemann (Fall III), die Verschmelzung der Stirnlappen, einheitlicher Ventrikel, Mangel des Balkens, Kleinheit der Grosshirn-Hemisphären vorhanden; andere derselben Form zugehörige Fälle stehen in der Mitte (Schön-Hadlich, Tiedemann Fall I u. II). Dagegen lässt sich aus allen Beobachtungen entnehmen, dass die Ausbildung der mittleren Gesichtstheile auf's Engste mit der Entwicklung der horizontalen Siebbeinplatte verknüpft ist. Bei der Ethmo- und Cebocephalie fehlt dieselbe, ebenso wie Nasenseptum und Zwischenkiefer, vollständig; bei der dritten Form, der Arhinencephalie mit medianer Spalte von Lippe, Kiefer und Gaumen, bei welcher regelmässig die horizontale Siebbeinplatte vermisst wird, ist eine, obschon platte, äussere Nase gebildet, indessen lediglich ein Product der seitlichen Nasenfortsätze und der Oberkiefer, ohne Dazwischenkunft eines Septum und ohne Andeutung eines Philtrum und Zwischenkiefers; damit harmonirt, dass in Kundrat's Fall VI die Spalte der Oberlippe in die äussere Nase hineinführt und sie in ihre beiden Hälften, die beiden Nasenflügel, scheidet. Diese Art der Lippen-Kiefer- Gaumenspalte ist also durch den vollständigen

Mangel des mittleren Gesichtstheiles bedingt, und es scheint, soweit die bisher vorliegenden Untersuchungen einen Schluss erlauben, dass dieser totale Defect nur bei Arhinencephalie vorkommt und stets in der Störung an der Schädelbasis, speciell dem Fehlen einer horizontalen Siebbeinplatte seinen Grund hat, niemals auf einer lediglich peripheren Entwicklungs-Hemmung beruht. Die vierte Form der Arhinencephalie, zu welcher mein Fall gehört, unterscheidet sich in der äusseren Erscheinung der Gesichts- und Gaumen-Missbildung nicht von doppelseitigen Hasenscharten und Wolfsrachen der gewöhnlichen Art, und als einzige Form-Abweichung, welche auf das Bestehen der Schädel- und der schweren Hirn-Missbildung hindeuten kann, bezeichnet Kundrat die Beschaffenheit der Stirn, welche in fast allen beobachteten Fällen in Folge der Synostose der Stirnbeinhälften verschmälert war, sogar bis zum Grad echter Trigonocephalie. Auch diese Abweichung von der Norm fehlt an meinem Präparat, und lediglich die kleine Grube an der Nasenwurzel wies auf die höher gelegene Störung hin. Vom Siebbein war an demselben die *Lamina horizontalis* vorhanden, aber nur als schmale und kurze Platte ohne *Crista galli*; in den übrigen zu derselben Gruppe gehörigen Beobachtungen hatte, soweit überhaupt der Zustand des Siebbeins beschrieben wird, die horizontale Platte eine höhere, wenn auch stets noch unvollkommene Ausbildung, und die *Crista galli* war in der Regel vorhanden; Schön's Angabe, dass an seinem Präparat beide ganz gefehlt hätten, beruht wohl, wie ich mit Kundrat vermuthe, auf ungenauer Untersuchung.

Tiedemann hat zur Erklärung seiner Beobachtungen die Ansicht ausgesprochen, dass das Gehirn, ebenso, wie es auf die normale Ausbildung der Organe einwirke, so auch durch seine eigene mangelhafte Entwicklung die Missbildung des Gesichtes bedinge. Demgegenüber wird man als Mittelglied zwischen Gehirn und Gesicht die Schädelbasis einsetzen, und die Entwicklungs-Störungen an letzterer und am Vorder- und Zwischenhirn als coordinirte Vorgänge auffassen, deren Combination durch die räumlichen Verhältnisse bedingt ist. Specieller aber lässt sich nach den genannten Erfahrungen die horizontale Siebbeinplatte als derjenige Theil des vorderen Schädelendes bezeichnen, von dessen Integrität die Ausbildung des mittleren Gesichtes-

und Gaumen-Abschnittes abhängt und auf dessen mangelhafte Entwicklung sich ein Theil der seitlichen, sowie alle falschen medianen Spaltbildungen an Oberlippe, Kiefer und Gaumen zurückführen lassen. Diese Erfahrungen geben einen Beleg für die Schlussfolgerung, welche Virchow¹⁾ aus dem Zusammenreffen von Gaumen- und Kieferspalt mit Anomalien des äusseren und inneren Ohres oder des Unterkieferastes zog, dass diese Spalten nicht immer aus einer Störung an den peripherischen Abschnitten, etwa durch Einlagerung der Eihäute in die präformirten Lücken, hervorgehen, sondern gelegentlich schon höher oben angelegt sind. Und so ergibt sich bei meinem Falle von Nasencyste, welcher die Verfolgung der Frage anregte, eine festere Begründung für die Möglichkeit, dass die linksseitige Hasenscharte und Kieferspalt mit dem gleichseitigen Defect am Vorderrande der horizontalen Siebbeinplatte in innerem Zusammenhange steht.

Eine nahe Beziehung zu den bisher besprochenen Zuständen scheint mir eine Missbildung der äusseren Nase zu haben, deren ganz eigenartige Natur ich bei der mikroskopischen Untersuchung der durch zweimalige Operation abgetragenen Gewebstheile feststellen konnte. Auch hier bin ich durch die Freundlichkeit des Herrn Prof. Madelung nicht nur in den Besitz der folgenden klinischen Notizen gelangt, sondern auch in der Lage gewesen, das betreffende Kind in der chirurgischen Klinik wiederholt selbst zu untersuchen.

4. Gliom des Nasenrückens.

10 Wochen alter Knabe W. E., aufgenommen 10. Mai 1897. Schon bei der Geburt war die jetzige Veränderung an der Nase vorhanden, eine Zunahme der Vergrösserung ist seitdem nicht erfolgt. — Das Kind ist gut entwickelt und zeigt keine Missbildungen am Körper, ausser derjenigen der Nase. Oberhalb der Nasenspitze findet sich eine etwa haselnussgrosse, prall-elastische Anschwellung, welche hauptsächlich die rechte Hälfte des Nasenrückens einnimmt und nach oben zu bis an die Nasenbeine reicht. Nach der Nasenhöhle zu wölbt sie sich nur wenig vor, sodass der Naseneingang frei ist. Die Haut über dem Tumor ist gespannt, glänzend, nicht verschieblich. Am 11. Mai 1897 wird ein keilförmiges Stück aus der Geschwulst excidirt; Heilung per prim. int. Am 5. Juli 1897 wird eine zweite Keilexcision vorgenommen; wiederum primäre Heilung. Im August

¹⁾ Virchow, a. a. O. S. 233.

wird das Kind wieder vorgestellt, die Narbe ist kaum sichtbar, die Nase noch etwas breit. Im Juli 1900, also 3 Jahre nach der zweiten Operation, sah ich den Knaben wieder: Die Nase, besonders der rechte Flügel, ist noch etwas dick und das Septum cutaneum recht breit; Nasenbeine normal gebildet. Die Augen stehen nicht auffallend weit auseinander, überhaupt ist der ganze Schädel eher etwas schmal, die Gegend der Stirnnaht springt leicht als Leiste vor, keine Lücke ist darin zu fühlen.

Mikroskopisch bauen zwei Arten von Gewebe den zuerst exstirpirten Tumor auf: 1. Neuroglia-, 2. grobbalkiges Bindegewebe. Die Neuroglia, welche den überwiegenden Theil ausmacht, verhält sich in allen Abschnitten der Geschwulst ziemlich gleichartig: Die Zwischensubstanz besteht aus feinen Fäden ungefähr gleich denen der normalen Grosshirnrinde, welche niemals Züge, sondern überall einen Filz bilden, der meist sehr dicht, seltener von kleinen rundlichen Lücken durchbrochen ist; die Menge der Gliazellen ist durchschnittlich etwas grösser, als in der Grosshirnrinde. Nervöse Elemente lassen sich nirgends nachweisen, weder Nervenfasern, noch Ganglienzellen. Ueber die relativen Mengenverhältnisse zwischen Glia und Bindegewebe giebt die van Gieson'sche Färbung den besten Ueberblick in Folge des Contrastes zwischen der leuchtendrothen fibrösen und der bräunlich-gelben gliösen Substanz: an manchen Stellen bildet die Neuroglia grosse Bezirke, und nur vereinzelte Bindegewebszüge dringen in dieselben ein, ohne sie in Abtheilungen zu zerlegen. Diese Bindegewebszüge haben einen besonderen Bau, stellen rundliche Pfeiler dar, besitzen je mehrere, axial laufende Blutgefässe und bestehen aus gleichgerichteten groben, fibrösen Balken mit wenig Zellen, erscheinen dementsprechend im Querschnitt gefeldert; sie gleichen durchaus dem Gewebe der Pia mater. An anderen Stellen verschiebt sich das Verhältniss der beiden Bestandtheile in der Art, dass das Bindegewebe netzförmig verbundene Züge, ein Stroma, bildet und die Glia die rundlichen und länglichen Alveolen füllt; man kann nicht sagen, dass die eine Anordnung mehr der Peripherie des Tumors, die andere mehr dem Centrum angehörte. Schliesslich grenzen an solche Partien mit kräftigen, runden Alveolen solche in denen das Stroma ganz überwiegt und die Neuroglia nur in Form schmaler Züge in dasselbe eingelagert ist. In den alveolär gebauten Abschnitten fehlen dem Bindegewebe die oben genannten Eigenthümlichkeiten, es besitzt die gewöhnliche fibrilläre Beschaffenheit mit schwächeren, nicht streng parallelen Fasern und unregelmässig vertheilten Gefässen. — Schon in den grösseren Alveolen von Gliagewebe treten hier und da in den an die Bindegewebssepten stossenden Abschnitten grosse homogene Körper mit zahlreichen Kernen, richtige Riesenzellen, auf; sie dürfen als syncytiale Abschnitte des eigentlichen Gliagewebes aufgefasst werden, denn sie stehen mit diesem in unmittelbarem geweblichen Connex: Sie besitzen sehr wechselnde, eckige Formen, und aus ihren Ecken und Wänden treten häufig Fäden mit dichotomischen Theilungen hervor, welche durchaus denjenigen der gliösen

Zwischensubstanz gleichen und in diese eingehen. Diese Bildungen machen den Eindruck von verdichteter Zwischensubstanz mit vermehrten und vorwiegend peripherisch gelagerten Kernen. Reichlicher sind sie in den kleinalveolären Partien, und hier kommt es vor, dass ein ganzer Alveolus von einer einzigen syncytialen Masse eingenommen wird. Auffällig ist, dass diese Riesenzellen-artigen Bildungen besonders häufig solchen Blutgefässen des Stromas anliegen, welche einen weiten und mit körnig coagulirtem Inhalt gefüllten Lymphraum besitzen. — Das Tumorstück ist im Bereich des pathologischen Gewebes extirpirt; auf einem Theile seiner Oberfläche sitzt noch die äussere Haut, und hier grenzt das Tumorgewebe theils unmittelbar an die Subcutis, theils schiebt sich dazwischen eine dünne Platte von quergestreifter Muskulatur; überall aber ist die Grenze des Tumors ganz scharf; das fasrige intermuskuläre Gewebe umkreist die Oberfläche des letzteren, ohne festere Verbindung mit dessen bindegewebigen Theilen einzugehen, und wo Geschwulst und Haut zusammenstossen, stehen die Bindegewebssäulen der Subcutis mit denjenigen des Tumors im Zusammenhang, aber das Gliagewebe hört mit gerade fortlaufender Grenzlinie auf.

In dem bei der zweiten Operation entfernten Stück ist neben der bindegewebigen Operations-Narbe dieselbe Zusammensetzung aus Neuroglia und Bindegewebe zu constatiren, wie an dem zuerst extirpirten Theile.

Für die Erklärung dieses eigenthümlichen Tumors scheinen mir zwei Möglichkeiten in Betracht zu kommen: Erstens ein Teratom, das Rudiment eines zweiten Fötus, zweitens eine Encephalocoele, deren Verbindung mit dem Gehirn sich gelöst hat. Da bei sorgfältiger Untersuchung alle anderen Gewebsarten neben der Glia und den bindegewebigen Zügen im Tumor fehlen, möchte ich die erstere Annahme fallen lassen; wenn auch in sicher teratoiden Geschwülsten anderer Körperregionen die verschiedenen Gewebscomponenten in sehr wechselnden Mengenverhältnissen vertreten sind, sogar ein Keimblatt gelegentlich ganz fehlen kann, ist wohl nie in solchen die ausschliessliche Ausbildung von Neuroglia und Bindegewebe beobachtet worden. Die Bindegewebszüge besitzen, wie erwähnt, zum Theil nicht den Charakter von einfacher fibrillärer Substanz, sondern einen Bau, welcher ganz an die Balken normaler Pia mater erinnert, so dass ich ihre engere Zusammengehörigkeit mit dem Gliagewebe annehmen und die Ansicht vertreten möchte, dass es sich um eine Tumor-artige Anhäufung von Neuroglia mit Pia mater-Gewebe handelt, beide aber ohne eine ausgesprochene grobe Configuration, welche an einen physiologischen Abschnitt

des Centralorganes erinnert, und die Pia nicht in Form einer Hülle gebildet, sondern eher in Form der Piafortsätze, welche sich mit den Gefässen von der Oberfläche in das Gehirn ein-senken. Der ganze Bau der Geschwulst erweckt den Eindruck, dass es sich um Neuroglia mit derartigen bindegewebigen Balken handelt, und dass von letzteren eine Durchwachsung der Glia ausgeht, welche die ursprünglich grossen Bezirke der letzteren in kleinere zerlegt. Sicherlich war es der klinischen Beobachtung nach eine Geschwulst ohne jede Tendenz zur Vergrösserung, und dieses Moment scheint mir wesentlich mit für die Annahme der Verlagerung eines Abschnittes der Hirnsubstanz ausserhalb der Schädelhöhle, einer Encephalocoele, ins Gewicht zu fallen. Der Mangel aller nervöser Elemente, Ganglienzellen wie Nervenfasern, in der Geschwulst ist dabei nicht befremdlich. In einem früher (1888) von mir secirten, von E. v. Meyer¹⁾ mitgetheilten Falle von Encephalocoele ethmoidalis, in welchem der Zusammenhang des polypenartig in die Nase herabhängenden Zapfens mit dem Stirnlappen durch die Section unzweideutig festgestellt wurde, bestand dieser von weichen Häuten überzogene Zapfen ebenfalls nur aus Glia-substanz ohne Nervenzellen und myelinhaltige Fasern. Wohl sind von Baumann²⁾ und Borst³⁾ in Geschwülsten vielkernige Ganglienzellen nachgewiesen worden; indessen muss ich die in meinem Tumor vorhandenen Riesen-zellen-artigen Bildungen auf Grund ihres geweblichen Zusammenhanges mit der bettenden Glia nur für syncytial veränderte Theile der letzteren halten; räumlich standen sie in der Regel zu den Blutgefässscheiden in Beziehung, besonders zu solchen, in welchen die perivascularären Lymphräume erweitert waren, so dass ihre Entstehung vielleicht auf besondere Ernährungs-Bedingungen zurückgeführt werden kann. Zur Begründung der Deutung als Encephalocoele lassen sich zwei von Ried⁴⁾ und von

¹⁾ E. v. Meyer, Ueber eine basale Hirnhernie in der Gegend der Lamina cribrosa. Dieses Archiv, Bd. 120, 1890, S. 309.

²⁾ Baumann, Beitrag zur Kenntniss der Gliome und Neurogliome. Ziegler's Beiträge, Bd. 2, 1888, S. 500.

³⁾ Borst, Ein Fall von wahrem Neuroma ganglionare. Würzb. Sitz-Berichte, 28. Oct. 1897.

⁴⁾ Ried, Ueber angeborene Hirnbrüche in der Stirn- und Nasengegend. Illustr. med. Zeitung, München, Bd. 1, S. 133, 1852.

Muhr¹⁾ mitgetheilte Fälle anführen, in welchen thatsächlich der Hirnbruch, und zwar ein solider Zapfen von Hirnsubstanz, zwischen Nasenbeinen und knorpliger Nasenkapsel herabgetreten war und einen Canal füllte, welcher an der Grenze des knöchernen und knorpligen Nasenrückens, also am unteren Rande der Nasenbeine endete, und Muhr konnte durch die Section nachweisen, dass derselbe am Vorderrande der horizontalen Siebbeinplatte mit dem Schädelraum in Communication trat. Beide Autoren bezeichnen den Canal wegen der übereinstimmenden Lage als das erweiterte Foramen coecum; bei Muhr hatte sich noch beiderseits durch eine Oeffnung in der Knochenwand des Canals je ein Sack der Dura mater nach der Thränenbeugegend hin vorgestülpt, der untere Pol der Encephalocoele aber trat in beiden Fällen nicht auf den knorpligen Nasenrücken heraus. Indessen führt diejenige präformirte Bildung, welche dem verlagerten Hirntheil den Weg wies, nach den Untersuchungen von Holl²⁾ bis zur Nasenspitze herab. Holl hat gezeigt, dass an der Grenze von horizontaler Siebbeinplatte und Stirnbein von der Dura ein bindegewebiger Zapfen abgeht, welcher die Fossa supranasalis füllt, d. h. die kleine dreieckige Grube, welche hinter den Nasenbeinen im oberen Theil der vorderen knorpligen Wand der Nasenkapsel liegt, und von diesem Zapfen läuft ein Faden in der medianen Rinne bis zur Nasenspitze herab. Der Zapfen selbst giebt die Grundlage für die Entwicklung des Processus nasalis des Stirnbeins ab, indem sich an seiner Oberfläche eine knöcherne Kapsel ausbildet, und der vom bindegewebigen Zapfen eingenommene Canal dieser Kapsel stellt das Foramen coecum dar. Entsteht bei mangelhafter Entwicklung der Dura in der betreffenden Region und bei Defect des Zapfens eine Vorstülpung des Gehirns, welche den Weg des letzteren einschlägt, so wird ihr Vorrücken bis zur Nasenspitze leicht verständlich sein. Die Fossa supranasalis und die Rinne des Nasenrückens, in welcher die Encephalocoele nach abwärts steigt, sind der Rest der medianen Spalte, welche im frühen Embryonal-Leben normaler Weise die beiden Nasenhälften von einander trennt, und so ist die Brücke

¹⁾ Muhr, Beitrag zur Kenntniss der Encephalocoele anterior. Archiv für Psych., Bd. 8, S. 131, 1878.

²⁾ Holl, a. a. O.

von dieser gliomatösen Geschwulst des Nasenrückens zu dem zuerst besprochenen Fall von Doggen-Nase geschlagen.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel XI.

- Fig. 1. Zu Fall 1. Lipom der Stirn und Nasenwurzel, darunter die Fistelöffnung der schleimhäutigen Flimmercyste; Doggennase; linksseitige Hasenscharte und Kieferspalte.
- Fig. 2. Von demselben Fall. Knochen- und Knorpelskelet der Stirn und des oberen Nasenrückens von vorn gesehen.
 a. Der obere, verbreiterte und muldenförmig vertiefte Theil des knorpeligen Nasenrückens, beiderseits begrenzt von den Proc. frontales der Oberkiefer (b, b).
 c. Defect im knöchernen Stirnbein, gegen die Mulde durch die der horizontalen Siebbeinplatte angehörige Knorpelspange abgegrenzt.
 Die Sonde s s liegt in der Einkerbung des Vorderrandes der horizontalen Siebbeinplatte; ihr Austritt am oberen Rande der Mulde bezeichnet die Fixationsstelle von Lipom und Cyste.
- Fig. 3. Von demselben Fall. Dasselbe Präparat, wie in Fig. 2, von hinten gesehen: Lamina cribrosa des Siebbeins mit den anstossenden Theilen der Orbitäldächer und der Stirnbeinschuppe.
 c. Defect in letzterer; nach links von der Crista frontalis gelegen.
 d. Crista galli.
 e. Verbreiterte linke Hälfte der Lamina cribrosa; in ihrem vorderen Theil die trichterförmige Grube mit Knorpelwall, von der aus die Sonde s gegen den Nasenrücken vorgeschoben ist.
- Fig. 4. Zu Fall 3. Arhinencephalie. Doppelseitige Hasenscharte und Kieferspalte. Sehr platte Naht. An der Nasenwurzel grubige Einziehung der Haut.