Aus der chirurgischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik
München. (Prof. Dr. W. Herzog.)

Zur Ätiologie der Gesichtsspalte.

Von Dr. Richard Drachter, stellv. Leiter d. Abteilg., Privatdozent f. Chirurgie.

(Mit 3 Abbildungen.)

Nach M O R I A N unterscheidet man drei Formen von angeborener schräger Gesichtsspalte. Bei den ersten beiden Formen fällt der Verlauf der Spalte mit dem Verlauf der normalen embryonalen Spalten zwischen den noch nicht vereinigten Gesichtsfortsätzen zusammen. Diese beiden ersten Formen sind deshalb oder können wenigstens sein: sogenannte primäre Spaltbildungen, d. h. solche, welche durch das Ausbleiben des normalen Verschlusses zustande gekommen sind. Anders verhält es sich mit der dritten Form der schrägen Gesichtsspalte, bei welcher der Spalt am Mundwinkel beginnt und durch Wange und Unterlid zur Lidspalte verläuft. Der Fall, den ich weiter unten beschreiben werde, zeigt rechts die zweite, links die dritte Form der schrägen Gesichtsspalte.

Was den Charakter der Mißbildung als einer primären oder sekundären im vorliegenden Falle betrifft, so liegt auf der linken Seite sicher sekundäre Spalte vor. Rechts kann die Spalte primär oder sekundär sein. Der im folgenden zu beschreibende Fall verdient besonders wegen des eigentümlichen Verhaltens der Nabelschnur unser Interesse.

G. M., weiblichen Geschlechts, wenige Stunden alt, zweites illegitimes Kind einer gesunden, 22jährigen Mutter. Erstes Kind (von anderem Vater) gesund. Über die Familienanamnese des Vaters konnte ich keine Angaben erhalten. Kein Abortus. Schwangerschaft verlief ganz normal, jedoch spürte die Mutter während dieser „nur wenig Leben von dem Kinde“. Geburt erfolgte in Schädellage. Fruchtwassermenge war reichlich. Sofort nach der Geburt bemerkte man folgendes merkwürdige Verhalten der Nabelschnur:

Die Nabelschnur verläuft in einem kranzförmigen Bogen zwischen Ober- und Unterlippe und steigt von da beiderseits seitlich zur Kopfhöhe empor. Rechts verläuft die Nabelschnur außen seitlich vom Auge vorbei, über die Schläfengegend hinweg und zieht über die Scheitelhöhe um den Hinterkopf zur linken Halsseite hinüber. Links bleibt die Schnur weiter von der Nase entfernt, steigt zum linken, nur zum Teil sichtbaren Auge empor, biegt hier in einem scharfen Winkel ab, und verläuft in fast senkrechter Richtung nach abwärts.

Nun wurde die Nabelschnur vom Gesicht des Kindes entfernt. Dies geschah zuerst auf der rechten Seite. Jetzt erst sah man, genau

Fig. 1.
Gesicht des Kindes von vorne gesehen.

unter der Nabelschnur gelegen und von dieser verdeckt, eine vom Mund durch die Oberlippe und Wange nach dem Auge zu verlaufende Spalte, die von der Nabelschnur völlig ausgefüllt war. „Die Nabelschnur paßte so gut in den Spalt, gerade als ob sie hineingehört hätte.“

Auch links sah man nach Entfernung der Nabelschnur, daß unter ihr eine nach dem linken Auge zu verlaufende Spalte bzw. tiefe Einziehung gelegen war. Auch hier saß die Nabelschnur sehr fest in der Spalte und war nur durch stärkeren Zug zu entfernen.

Die Angehörigen des Kindes dachten sofort, als sie diese Spaltbildungen sahen, daß diese Mißbildung von der Nabelschnur herühre. „Diese habe eben so tief eingeschnitten.“

Außer der Nabelschnur fiel noch ein gelblicher Strang von Bindfadendicke auf, der vom unteren äußeren Pol des linken Auges über die hier scharf abgeknickte Nabelschnur hinwegging und an die Nabelschnur heranzog. Um diese war der Strang mehrmals „herumgequirlt“. Als man die Nabelschnur vom Kopf des Kindes heruntergemacht hatte, war der letztgenannte Strang lang ausgezogen, „gerade wie ein Gummiband“.

Bei Bewegungen, die das Kind mit den Händchen machte, durchtrennte es mit diesen den Strang. Von diesem blieb nur ein

Fig. 2.

Ansicht von vorne nach Entfernung der Nabelschnur.

ganz kleines Stückchen am linken Auge hängen. Beide Enden des Stranges „schnurrten zusammen wie ein Gummifaden“, so daß man kurz nachher von dem Strange nichts mehr sah.

Auch vom Munde aus sah man tiefe Einschnitte im harten und weichen Gaumen. Ein Arzt, der gerufen wurde, konstatierte angeblich Wolfsrachen und Hasenscharte und veranlaßte Verbringung des Kindes in die Klinik.

Hier wurde folgender Befund erhoben:

Neugeborenes, ausgetragenes, wohl proportioniertes Kind weiblichen Geschlechts. Gewicht 2410 g. Abgesehen von der zu be-

schreibenden Mißbildung bietet das Kind keinerlei besonderen Befund.

Wassermann negativ. Mandelbaum positiv.

Schädeldach, Hinterhaupt, Ohrmuscheln, Stirn und Unterkiefer bieten normale Konfigurationsverhältnisse. Auch die Nase ist, wie die Abbildungen zeigen, durchaus wohlgeformt.

Rechte Oberlippe und Wange gespalten. Der Spalt beginnt 1,1 cm lateral von der Mittellinie, durchsetzt das Lippenrot und die ganze Dicke der Wange. Er zieht etwa $\frac{1}{2}$ cm nach außen von der vollkommen verstrichenen Nasolabialfalte in der Richtung nach dem inneren Augenlidwinkel nach oben, erreicht nicht ganz den Rand des unteren Augenlids, bleibt von diesem etwa 0,4 cm entfernt. Der untere Lidrand ist ein wenig nach einwärts von der Mitte

Fig. 3.

Befund an Kiefer und Gaumen.

des Lids in Dreiecksform eingekerbt, so, daß die Basis des Dreiecks dem Lidrand entspricht, während die Spitze nach dem oberen Ende der Wangenspalte zugekehrt ist (Lidkoloboma). Im Bereich dieser Einkerbung besteht leichte Ektropionierung der unteren Lidschleimhaut. An der oberen Begrenzung der Spalte ragt ein 2 mm langes, warzenartiges Hautanhängsel in die Wangenspalte herein.

Links beginnt die Spalte im Mundwinkel, so daß ein dem Bilde der queren Mundspalte ganz analoges Bild entsteht. Nach kurzem Verlauf geht diese Spalte in eine tief eingezogene, mit dem unterliegenden Knochen abhängende, narbenartig veränderte Weichteilfurche über, die in leicht nach außen konvexem Bogen nach oben zieht. Hier geht die Furche in das vollkommen gespaltene Augenlid über.

Weiter wurde folgender Augenbefund erhoben (Dr. Michelsen):

Rechts geringes Narbenektropium des Unterlids, Andeutung eines Lidkolobomes. Kein Kolobom der Iris. Augenhintergrund ganz pigmentlos; es besteht ein rudimentäres Kolobom des Sehnerven.

Links: Großes Lidkolobom. Die Cornea des erbsengroßen Bulbus, dessen Linse kataraktös ist, ist in ihrer unteren Hälfte durch bindegewebige Stränge mit dem gespaltenen Unterlid verwachsen.

Abgesehen von den beschriebenen Weichteilspalten besteht rechts Kiefergaumenspalte. In der Spalte im harten Gaumen ist die untere Muschel gelegen. Die Gaumenplatte der rechten Seite ist etwas steiler gestellt, als beim gesunden Kind. Der Spalt im Alveolarfortsatz ist 1,2 cm breit.

Links ist der Alveolarfortsatz in seinem vorderen mittleren und vorderen seitlichen Teil intakt. Dagegen findet sich eine starke Einkerbung in seinem hinteren seitlichen Teil entsprechend der Stelle, an welcher die Wangenfurche in die Mundspalte übergeht. Die linksseitige Gaumenplatte hat sich nur in ihrem vorderen Teil mit dem Vomer vereinigt; es besteht also teilweise Spalte des harten Gaumens links. Der Vomer verläuft als rundlicher Wulst mitten durch die Spalte. Weicher Gaumen und Zäpfchen in der Mittellinie gespalten. Enden des Zäpfchens einander zugekehrt. Spaltränder des harten und weichen Gaumens einander parallel.

Was den hier geschilderten Fall vor allen andern mir bekannten Fällen von Gesichtsspalte auszeichnet, ist das eigentümliche Verhalten der Nabelschnur zur Spaltbildung.

Der erste Eindruck, den der Beschauer des Kindes sofort nach Geburt erhielt, war, wie aus der Anamnese hervorgeht, der, daß die Nabelschnur die beschriebenen Einschnitte, verursacht habe. Für den Arzt mußte das Verhalten der Schnur eine frappierende Ähnlichkeit mit dem Verhalten amniotischer Stränge haben, da sie ebenso wie diese aus den tiefen Einschnitten, in denen sie gelegen war, mit festem Zug entfernt werden mußte.

Kann die Nabelschnur in ein ursächliches Verhältnis zu der Spaltbildung gebracht werden?

Daß die Nabelschnur etwa erst beim Geburtsakte die geschilderte Lage eingenommen habe, ist durchaus unwahrscheinlich, da ja die Schnur fest in die beiden Spalten eingelagert war. Außerdem aber spricht gegen eine Einlagerung der Schnur durch Bewegungen des Fruchtwassers oder des Embryo der beschriebene amniotische Strang, durch den die Nabelschnur in der linken oberen Spaltecke fixiert war.

Wie schon erwähnt, liegt in unserem Falle links sekundäre Spaltbildung vor, rechts kann die Spaltbildung sowohl eine primäre, als auch sekundäre sein.

Der beschriebene amniotische Strang legt die Annahme nahe, daß, wie so häufig bei der Gesichtsspalte, eine amniotische Einwirkung stattgefunden habe. Es ist wahrscheinlich, daß der in der Richtung der linksseitigen Gesichtsspalte verlaufende amniotische Strang die Nabelschnur, die ja vom Amnion umkleidet ist, in die von ihm sekundär verursachte Spalte „hineingezogen“ und in derselben fixiert hat. Jedenfalls weist der vorhandene amniotische Strang darauf hin, daß links das Amnion oder wahrscheinlich das Amnion und die Nabelschnur zusammen die Mißbildung verschuldet haben.

Nachdem die Nabelschnur in der angegebenen Weise in der linken Spalte fixiert war, war die Möglichkeit der Einlagerung in die Mundspalte und von dieser aus in der auf der rechten Seite vorhandenen Gesichtsspalte gegeben.

Rechts muß wohl eine auf Entwicklungshemmung beruhende primäre Spaltbildung angenommen werden, in welche die Nabelschnur sekundär hineingelangt ist.