IX.

Aus der Königsberger chirurgischen Klinik
des Professor Dr. Erich Lexer.

Beitrag zur Genese der Gesichtsspalten.

Von

Dr. M. Draudt,
Assistenzarzt.

(Mit 2 Abbildungen.)

Die Hauptursache für die Pathogenese der Gesichtsspalten ist in einer gehemmten Entwicklung zu suchen, durch die das Persistieren von Spalten verursacht wird, welche unter normalen Verhältnissen im embryonalen Leben nur eine vorübergehende Dauer haben. Unter welchem Einfluß aber diese Entwicklungshemmung zustande kommt, das läßt sich sehr oft nicht feststellen. Mit diesen Worten leitet Kirmisson die Pathogenese der Gesichtsspalten ein.

Hie und da auftretende Befunde, die sich, sei es auch in noch so geringem Grade, bei einzelnen Spaltbildungen vorfinden und alsdann ein gewisses atypisches Aussehen der Mißbildung hervorrufen, sind geeignet, einiges Licht über die Genese zu verbreiten. Ob sie allerdings als maßgebend für ein entscheidendes Urteil hinsichtlich der Ätiologie in einer oder der andern Richtung zu verwerthen sind, das ist zur Zeit mit Sicherheit nicht zu behaupten. Immerhin ist seither wenigstens für die amniogene Entstehung solcher Spaltbildungen ein so reiches Material zusammengetragen worden, daß an einem tatsächlichen Zustandekommen auf diese Weise schlechterdings Zweifel nicht mehr erlaubt sind.

Trotzdem will Haymann¹⁾ noch in neuerer Zeit sich mit einer derartigen Entstehungsweise nicht einverstanden erklären und spricht dem amniogenen Trauma jede Bedeutung ab. Nach ihm

1) Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 70, S. 1033.

wäre jede Gesichtsspalte als primäre Bildungshemmung aus inneren Ursachen aufzufassen. Insbesondere weist er auf die Bedeutung der mit Beginn der vierten Schwangerschaftswoche einsetzenden Nackenbeuge hin. Durch die dadurch bedingte starke ventrale Beugung des Kopfendes wird die Bildungsstelle des Gesichts der vorderen Brustwand dicht angedrückt und in dieser Haltung der entscheidende Teil der Gesichtsentwicklung vollendet. Haymann folgert nun daraus ohne weiteres, daß während dieser Zeit die Gesichtsfläche nicht vom Amnion berührt werde und infolgedessen die Gesichtsbildung ungestört von statten gehen könne.

Ich halte doch nun hierbei zweierlei Möglichkeiten nicht für ausgeschlossen, wenn es sich um ein zu enges Amnion handelt. Einerseits wäre es doch durchaus denkbar, daß ein zu straffes Amnion überhaupt die Nackenbeuge verhindern könnte. Daß dann durch direkte Amniondruckwirkung ausgedehnte Spalten im Bereich der verschiedenen Gesichtsfortsätze bestehen bleiben können, liegt doch auf der Hand.

Ein zweiter Weg der Erklärung wäre der, daß das zu enge Amnion bei trotzdem zustande gekommener Nackenbeuge die Druckwirkung indirekt durch die eng und fest anliegende vordere Brustwand auf das Gesicht überträgt, oder mit anderen Worten, daß das Amnion eine zu starke Nackenbeuge bewirkt und auf diese Weise die Vereinigung der Stirnfortsätze mit den Oberkieferfortsätzen zum primitiven Gaumen verhindert. Beide Möglichkeiten würden in keiner Weise dagegen sprechen, daß neben einer direkten Druckwirkung des Amnion auch Zugwirkung durch amniotische Adhäsionen die Ätiologie für Lippenkiefergaumenspalten abgibt.

Immerhin würde ich selbst mich mehr dem ersten Versuch einer Erklärung zuneigen, da eine ganze Reihe schwerer, zweifellos amniogener Gesichtsmißbildungen ganz den Eindruck macht, als hätte der Kopf nie auf der Brust gelegen, sondern wäre in reklinierter Stellung vom Amnion hinten festgehalten worden. Wenn man sich Abbildungen solcher Mißgeburten, namentlich meine ich hier Anencephali, ansieht, wird man sich in vielen Fällen kaum des Eindrucks erwehren können, daß hier eine Nackenbeuge nicht stattfand: das Gesicht liegt manchmal da, wo normalerweise der Scheitel sein sollte. Ich meine also, daß zum mindesten, selbst durch eventuell eingetretene Nackenbeuge, bei zu engem Amnion noch durchaus nichts bewiesen wird gegen die Entstehung der Gesichtsspalte als amniogenes Trauma.

Was dann schließlich die Erbllichkeit anlangt, der Haymann

einen so entscheidenden Einfluß auf die Entstehung der Hasenscharten und Gaumenspalten zuschreibt, so liegt sie eben, wie wohl Ahlfeld zuerst ausgesprochen hat, der seit Jahrzehnten energisch die Bedeutung des Amnions für die Entstehung von Mißbildungen betont hat, in einer Vererbung der bedingenden Ursache, d. h. der Anomalie des Amnions. Erst neuerdings hat Schwalbe¹⁾ wieder auf die Vererbbarkeit der Amnionanomalie hingewiesen. In welcher Weise allerdings dieselbe zustande kommen kann, und wie sie genetisch aufzufassen ist, darüber wissen wir nichts Sicheres.

Spuren einer Strangwirkung, die Haymann als Beweise für ein amniogenes Trauma in der Nähe der Spalten selbst vorhanden sehen will, finden sich doch in einer nicht kleinen Anzahl von Fällen, selbst wenn man die bei Kindern mit Hasenscharten häufiger vorkommenden Auricularanhänge nicht als solche gelten lassen will. Namentlich Winckel²⁾ spricht in einer sehr beachtenswerten Abhandlung den Haymannschen Behauptungen gegenüber aus, daß sie als unhaltbar zu bezeichnen seien, da er in der Lage ist, eine ganze Reihe von Fällen vorzuführen, in welchen die amniogene traumatische Entstehung klar zu Tage liegt.

In neuerer Zeit hat nun Fick³⁾ an einem Beispiel nachgewiesen, daß die schon früher geäußerte Annahme von Friedrich, es könne der Embryo sich selbst durch eine ungünstige Haltung seiner Hand einen Wolfsrachen erzeugen, nicht unmöglich ist. In dem besprochenen, von His untersuchten Falle hatte sich die linke Hand an den Unterkiefer bzw. Mundhöhlenboden angestemmt. Dadurch wurde die linke Mundbodenhälfte komprimiert, die direkte Anlegung der linken Gaumenplatte an das primitive Nasendach bewirkt und der Platz im linken Mundnasenraum beschränkt, so daß die Zunge keinen Platz fand, sich unter die rechte Gaumenplatte zurück-zuziehen.

Im folgenden habe ich Gelegenheit, einen mir von Herrn Prof. Lexer freundlichst überlassenen Fall zu beschreiben, der gerade nach der eben geschilderten Richtung hin ein gewisses Interesse bietet und durch sein atypisches Aussehen einigen Anhalt für seine Genese zu geben scheint.

1) Ref. Deutsche med. Wochenschr. 1906, Nr. 3, S. 128.

2) Samml. klin. Vorträge, Nr. 373/374. Leipzig 1904.

3) Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 68, Heft 2.

Es handelt sich um den 3 Monate alten Heinrich P. Sehr schwächlich gebautes Kind in elendem Ernährungszustand. Die linke Hälfte der Oberlippe, der Alveolarfortsatz, harte und weiche Gaumen sind gespalten. Ein ganz leicht angedeuteter Einkniff befindet sich auch auf der rechten Hälfte der Oberlippe. Etwa in der Mitte zwischen der linksseitigen Spalte und dem rechtsgelegenen Einkniff befindet sich eine kleine Delle an der Grenze des Lippenrots gelegen. Eine haarfeine Narbe zieht sich vom medialen Ende der linken Nasenloch-„Brücke“ unterhalb des Septum nach dem rechten Nasenloch hinüber. Der nicht gerade sehr prominente, aber breite Zwischenkiefer legt sich in den Spalt, mit dem rechten Lippenrand durch eine ausgedehnt narbige Partie zusammenhängend. Am linken

Fig. 1.

Spaltrand der Oberlippe sitzt ein etwa 3 mm hohes und ebenso breites, fast kugeliges Hautknöpfchen, das beim Zusammenbringen der Spaltränder genau in die vorher beschriebene Delle am gegenüberliegenden Spaltrand hineinpaßt.

Die Unterlippe zeigt etwas nach rechts von der Medianlinie gelegen ebenfalls eine flache Eindellung mit oberem, ziemlich scharfem, etwa halbkreisförmigem Rand, nach unten zu ist ein Rand nicht sichtbar. Diese Delle ist ganz flach, geht nirgends in die Tiefe. Sonstige Abnormitäten fehlen durchaus, auch die Extremitäten sind alle wohlgebildet.

Die beschriebene Delle der Unterlippe ist nun der Punkt in unserem Falle, durch den die Aufmerksamkeit auf die Friedrichsche Hypothese gelenkt wird. Wenn man nämlich genauer zusieht, findet man, daß die Grube genau in ihrer Form dem einen Daumennagel des Kindes entspricht. Sollte daher der Fötus nicht durch seine Handhaltung, begünstigt durch ein zu enges Amnion, sich selbst die Spalte erzeugt haben?

Die Beobachtung des Kindes in der Klinik hat während des Schlafens auch ab und zu noch die charakteristische Handhaltung erkennen lassen: beide Händchen zu Fäusten geballt, eine über der anderen am Kinn liegend, den Daumen der Unterlippe zugewandt, so daß es ganz plausibel erscheint, eine solche mechanische Theorie anzunehmen. Denkt man sich noch ein einigermaßen eng anliegendes Amnion hinzu, so steht einer solchen Hypothese nicht viel im Wege. Ob der einwirkende Druck etwas mehr von vorne kommt, und schräg nach innen-oben seine Wirkung entfaltet, oder ob er ganz von unten kommt und den Mundboden komprimiert, das verschlägt meiner Auffassung nach nicht viel. Nach Fick genügt es ja, nachzuweisen, daß in dem kritischen Stadium ein mechanisches Hindernis für die Verwachsung, wenn auch nur kurze Zeit lang, vorhanden war.

Bereits vor der Fickschen Arbeit hat Friedrich bemerkt, daß es ein Fehler sei, aus dem embryonalen Bild direkt die spätere Wolfsrachen-gestalt ableiten zu wollen, und daß keineswegs daraus folge, daß beim ausgebildeten einseitigen Wolfsrachen die Gaumenplatten der kranken Seite vertikal oder gar unter der Zunge liegen müßten, daß vielmehr die weitere Gestaltung der Anomalie dann von anderen Einflüssen, einstweilen nicht näher zu übersehenden Zug- und Druckverhältnissen in den betreffenden Teilen abhängig sei.

Damit komme ich auf die andere Eigentümlichkeit, die unser Fall darbietet, das ist der kleine Hautknopf, der sich am linken Spaltrand der Oberlippe befindet. Für sich allein betrachtet würde man ihn ohne weiteres als amniotischen Strangrest auffassen müssen, an dem ein Zug nach außen erfolgte, der die Lippenvereinigung verhinderte. Diesem Erklärungsversuche gegenüber bereitet aber die kleine Delle am gegenüberliegenden Spaltrand einige Verlegenheit; der Knopf paßt da so genau hinein, daß man unter allen Umständen versucht ist, anzunehmen, daß da bereits eine Vereinigung bestanden hat, die aber offenbar im entscheidenden Moment wieder getrennt wurde.

Durch was nun die trennende Gewalt einwirkte, ob es ein an dieser Hautbrücke ansetzender amniotischer Strang war, oder ob man sie lediglich in dem drückenden Händchen suchen soll, ist natürlich schwer zu entscheiden und können hierüber nur Vermutungen geäußert werden. Fast möchte man sich der Annahme einer doppelten Ursache zuwenden, d. h. also, daß neben der von unten her drückenden Hand, die in erster Linie gegen die Ver-

einigung der Gaumenplatte arbeitete, noch eine Zugwirkung von der Seite her stattfand, die die Lippen auseinanderzog.

In einem anderen Fall (siehe Abb.), der der Beobachtung von Herrn Prof. Lexer entstammt, war eine an der gleichen Stelle entstandene Hautbrücke stark genug, einem Zerreißen zu widerstehen.

Ich erwähnte bei der Beschreibung des ersten Falles noch einer haarfeinen Narbe unterhalb des rechten Nasenloches. Auch hier ist es als durchaus im Bereich der Möglichkeit liegend anzunehmen, daß dieselbe ihre Ursache in einer Amnionadhäsion hat,

Fig. 2.

die ihrerseits die rechte Oberlippenhälfte nach rechts und oben zog. Vielleicht wird gerade dadurch noch der Lippeneinkniff auf der rechten Seite seine Erklärung finden können. Der Zug von dieser Seite her war jedoch nicht stark genug, um schließlich doch noch eine Vereinigung der rechten Oberlippenhälfte mit dem Mittelstück zu ermöglichen, sonst wäre eine doppelseitige Lippenspalte entstanden.

Das Fehlen von weiteren gleichzeitig bestehenden Mißbildungen in unserem Falle spricht auch durchaus in keiner Weise gegen die Einwirkung einer Amnionanomalie. Würden noch sonstige Spuren zu finden sein, so würden sie nach Darestes alle zusammen doch nur das Ergebnis der Einwirkung einer einzigen Ursache sein, die auf die ganze Fläche des Embryo ihren Einfluß ausübte.

Der im vorstehenden gegebene Erklärungsversuch steht ja schließlich auf dem unsicheren Boden der Hypothese und soll nicht etwa als beweisend für eine derartige Ätiologie gelten, aber er zeigt doch wenigstens, daß die Richtung, in die Fick die Aufmerksamkeit nach der Frage der Genese gelenkt hat, durch tatsächliche Beispiele belegt werden kann und regt vielleicht zu weiteren eingehenderen Untersuchungen auf diesem interessanten Gebiete an.