

XXVI.

Ein neuer Fall von Halskiemenfistel.

Von Rud. Virchow.

(Hierzu Taf. XII.)

Nicht lange Zeit, nachdem ich meine kleine Abhandlung über Missbildungen am Ohr und im Bereiche des ersten Kiemenbogens (dieses Archiv Bd. XXX. S. 221) veröffentlicht hatte *), kam ich in den Besitz eines neuen Falles, der in höchstem Maasse charakteristisch für die dort aufgestellte Ansicht ist. Hr. Dr. W. Strassmann übergab mir am 18. November v. J. ein todgeborenes Kind, welches ausser zahlreichen anderen Missbildungen, namentlich der rechten Körperseite, eine vollkommene Halsrachenfistel in unmittelbarer Verbindung mit einem defecten und dislocirten äusseren Ohr der rechten Seite zeigte. Ich gebe in Nachstehendem zunächst den Befund:

Das Kind war 42 Cent. lang und wog 2577 Grm. Die Haut, namentlich am Kopfe und dem Oberkörper, sehr stark geröthet; am wenigsten an den Unterextremitäten und den Geschlechttheilen. Der Kopf sehr beweglich, der Hals kurz, ebenso die Brust, deren unterer Theil durch eine colossale Ausdehnung des Unterleibes sehr beträchtlich ausgeweitet ist. Letzterer hat in der Höhe des Nabels einen Querumfang von 38 Cent. Der Nabel selbst ist prominent und bis zu 1 Cent. Entfernung von seiner Ansatzstelle am Bauche häutig. Ueber der Symphise lässt sich die ausgedehnte Blase deutlich durchführen. Das Scrotum ödematos und zwar rechts sehr viel stärker, als links, wo der Hode fehlt. Auch der Penis ödematos; das Praeputium deckt nur unvollständig die Glans, welche ein ziemlich regelmässiges Orificium urethrae zeigt. Allein mit einer Sonde gelangt man nur 3,5 Cent. weit in die Urethra; auch lässt sich die Blase nicht durch Druck entleeren. Von einer Afteröffnung ist keine Spur wahrzunehmen. Die Unterextremitäten sind durch die starke Ausweitung des Bauches und die Abplattung der Beckenknochen mehr nach hinten gerückt, doch kann man sie mit einiger Mühe in ihre normale Stellung bringen.

*) Nachträglich bemerke ich, dass die auf Taf. VII. Fig. 6 gelieferte Abbildung zu demselben, auf S. 227 beschriebenen Falle gehört, wie die Fig. 7 gegebene Abbildung der Kieferabweichung.

Die für unseren Zweck wichtigsten äusseren Abweichungen betrafen aber die rechte Seite des Kopfes und Halses, sowie die rechte Oberextremität. Am Kopf war die Stirn von beiden Seiten her mehr abgeflacht, so dass die Mittellinie des Vorderkopfes etwas hervortrat; die Augenlider leicht ödematos, die Nase sehr breit und platt, die Nasenwurzel tief liegend. Der Kopf, namentlich im Nacken, den Schultern sehr genähert. Die Haut am Halse schlaff, von der rechten Schulter gegen die Ohrgegend hin eine vorspringende Falte bildend. Allein da, wo das Ohr eigentlich sitzen sollte, entsprechend der Stelle, wo das linke Ohr wirklich sitzt, findet sich nur eine gleichmässig fortlaufende, glatte, schwach mit Haaren besetzte Haut ohne alle Spur von äusserem Gehörgang oder äusserem Ohr. Letztere oder, genauer gesagt, deren Rudimente sitzen viel tiefer. Zwischen dem Winkel des Unterkiefers und der Gegend des Warzenfortsatzes sieht man eine von oben und hinten nach unten und vorn gerichtete, fast gerade, 7 Millim. lange Spalte, umgeben von einem knorpelhaltigen Saume, der Helix des äusseren Ohres vergleichbar. Dieser ist hinten und oben sehr niedrig, läuft dagegen in seinem vorderen Theile in einen derberen, 5 Millim. hohen, ein flaches Knorpelstück einschliffenden, dem Tragus eines Erwachsenen gleichenden Hautlappen aus, welcher von vorn her die Oeffnung der Spalte fast ganz zudeckt. Etwas nach unten und hinten, 7—8 Millim. davon entfernt, liegt ein besonderer, mehr rundlicher Hautlappen, unter dem verborgen, etwas mehr nach unten und etwas nach vorn hin, eine längliche, mehr horizontale, in ihrem grössten Durchmesser beinahe 4 Millim. messende Oeffnung sich findet. Eine Sonde gelangt durch diese Oeffnung ohne besondere Widerstände in den Schlund und weiter zum Munde heraus. Die Haut in der Umgebung der Oeffnung erscheint etwas dünner und glatter, als weiterhin.

Der Unterkiefer ist rechts etwas flacher und kürzer, als links, sonst jedoch vollständig vorhanden. Links ist das Ohr an seiner natürlichen Stelle, Helix und Ohrläppchen etwas schlaff und lang, Meatus audit. etwas tief liegend.

Der rechte Arm bis zum Ellenbogen normal gebildet, dagegen der Unterarm sehr verkürzt, 4,5 Cent. lang (gegen 6,5 Cent. auf der linken Seite). Der Radius fehlt. Die Hand stark gegen die Radialseite eingezogen, der Daumen vollständig fehlend, die übrigen Finger normal.

Die innere Untersuchung lehrte Folgendes: In den Weichtheilen der Schädelhüllen und dem Pericranium sehr zahlreiche Echymosen. Die Naht- und Fontanellensubstanz sehr reichlich, namentlich an der Pfeilnaht und der hinteren und vorderen Fontanelle. Die Knochen des Schädeldaches gut gebildet. Der Knorpel des Pseudotragus der rechten Seite (oder das vordere Ende der Helix) setzt sich in die Knorpelplatten fort, welche den äusseren Gehörgang umkleiden. Letzterer reicht bis auf fast 1 Cent. in die Tiefe, verengt sich dann aber schnell, und endigt blind in einen dünnen häutigen Strang, der sich fest an den Knochen setzt, und zwar zwischen dem Ansatz des Jochfortsatzes und dem Ansatz des Griffelfortsatzes.

Was die Knochen betrifft, so stellt sich die Anomalie der äusseren Ohrgegend sehr auffällig dar. Während nach vorn hin der Jochfortsatz und das Kiefergelenk ganz vollkommen gebildet sind, erscheint die ganze Schuppe des Schläfenbeins etwas klein und ihre Oberfläche rauh und uneben. Die Gegend des

Annulus tympanicus und des Zuganges zur Paukenhöhle scheint ganz ausgefallen zu sein: nicht bloss ist der Knochen hier geschlossen, sondern es ist auch Alles, was sonst hinter dieser Gegend liegt, dicht an die sonst vor derselben gelegenen Theile herangerückt. Diese Verschiebung wird besonders auffällig dadurch, dass der Proc. styloides schon gänzlich verknöchert ist und einen 11 Millim. langen, bis zu 2 Millim. dicke, überaus harten und an der Oberfläche rauhen Körper bildet, während links dem entsprechend sich nur ein dünner Knorpelfaden zeigt. Dieser knöcherne Griffelfortsatz inserirt sich aber dicht neben dem Jochfortsatz, nur durch eine schmale Vertiefung getrennt, in welche der blinde Strang des knorpeligen Gehörganges sich verliert.

Die Oberfläche des Gehirns ziemlich blutreich; die Basis ganz normal. Namentlich sind rechts die in den Meatus audit. int. eintretenden Nerven recht stark und das Felsenbein äusserlich normal gebildet. Die Seitenventrikel mässig weit, das Ependym etwas derb und über dem rechten Corpus striatum mit einem gelblichen Knötchen besetzt. Die vierte Höhle nicht erweitert und auch sonst ohne auffallende Abweichung. Auch die Hirnsubstanz überall normal, nur die venösen Gefässe durchweg ziemlich stark gefüllt.

Nach dem Durchsägen der Basis crani und des Gesichts in der Medianlinie (Taf. XII. Fig. 2) finden sich die verschiedenen Basilarknorpel wohl erhalten. Dagegen zeigt sich hinter dem weichen Gaumen, an der Uebergangsstelle von den Choanen zu dem Rachen, ungefähr in der Gegend der Mündung der Tuba Eustachii, auf der rechten Seite eine trichterförmige Tasche von solcher Weite, dass ihr Eingang die Spitze des kleinen Fingers aufnimmt. Sie ist von glatter Schleimhaut bekleidet. An ihrem unteren und vorderen Umfange erstreckt sich von der Zungenwurzel her ein Anfangs breiterer, später sich verjüngender, durch seine rauhe, papilläre Oberfläche ausgezeichneter Wulst, einem Cornu Ammonis vergleichbar, in den Trichter hinein, denselben unvollständig in eine vordere und hintere Abtheilung scheidend. Sehr bald verengt sich der Trichter, setzt sich aber bis an die äussere Haut fort und mündet hier, und zwar mehr von der hinteren Abtheilung her, direct in die früher erwähnte, äussere Oeffnung hinter dem kleinen, isolirten Auricular-Anhang.

In der Umgebung des Einganges ist nichts Abnormes; höchstens wären ein Paar etwas tiefere Gruben in der Gegend der rechten Tonsille (Taf. XII. Fig. 2) zu erwähnen. Dagegen fehlt an der gewöhnlichen Stelle die Tuba Eustachii. Statt ihrer findet sich beim Auseinanderziehen der Rachentasche dicht unter dem Schädelgrunde, in dem oberen Umfange derselben, jedoch sehr tief liegend eine ziemlich weite Nebentasche, welche von der Haupttasche durch eine von vorn nach hinten verlaufende Schleimhautfalte abgegrenzt wird. Diese Nebentasche, welche innen glatt ist und nur einzelne kleine Gruben zeigt, erstreckt sich ungefähr in der Richtung der Tuba, jedoch mehr horizontal und nach hinten, wo sie blind in der Nähe des knorpeligen Gehörganges endigt.

Das Zungenbein ist in der Mitte knöchern, grossenteils aber knorpelig. Rechts verdickt sich der Knorpel mehr und mehr, je weiter man nach aussen kommt, und am Ende biegt er nach unten um und geht durch einen ganz dicken Knorpelbügel

in den Schildknorpel über. Das Ligam. stylohyoideum inserirt sich von oben her an den Knorpel, lässt sich aber nicht ganz bis zu der Spitze des Proc. styloides verfolgen, indem sich das äussere Ende der Rachentasche (Halsfistel) dazwischen schiebt.

An der Brust äusserlich starkes Oedem der Hautdecken linkerseits. Das Diaphragma bis zur fünften Rippe heraufgestiegen. Im rechten Pleurasack ein Esslöffel voll eines dunkelgelben Fluidums; die Thymusdrüse nach rechts zugleich stark entwickelt und in den Pleuraraum hineinragend; von der Lunge dieser Seite nur ein einziger, seicht eingeschnittener, kleiner, blaurother Lappen vorhanden. Auch die linke Lunge ist ganz einfach, scheinbar auf den Unterlappen beschränkt. Die Pleura beiderseits sehr dick. Der Herzbeutel communicirt an seinem oberen Umfange durch eine grosse Oeffnung mit dem linken Pleuraraum; in der Oeffnung liegt das linke Herzohr und ein Theil der linken Herzkammer. Das Herz liegt schief, die Spitze mehr nach rechts, überdiess ist seine Gestalt abweichend, indem der rechte Rand in seiner Mitte, dicht unter der Basis, in eine Art von Spitze ausgezogen ist. Der Ursprung der Gefässe normal, nur setzt sich die Art. pulmonalis durch einen sehr weiten Ductus arteriosus unmittelbar in die Aorta fort.

In der Bauchhöhle trotz ihrer grossen Ausdehnung fast gar keine freie Flüssigkeit. Der Raum wird überwiegend eingenommen von dem ungeheuer ausgeweiteten Dickdarm, der das Aussehen eines sehr ausgedehnten Magens darbietet. Namentlich der untere, dem Colon descendens entsprechende Theil ist überaus weit und bildet einen bis zur Fossa iliaca dextra hinüberreichenden Sack. Das Coecum liegt daher, von seiner natürlichen Stelle entfernt, hoch unter der Leber, welche weit nach oben hinaufgedrückt und so um ihre Horizontalaxe gedreht ist, dass die hintere Fläche zur unteren geworden ist. Der Magen ist sehr klein; die Milz hat normale Lage und Beschaffenheit. Dagegen sieht man von der Harnblase an den linken Ureter stark erweitert sich bis zur Gegend der Niere heraufstrecken, wo sich ein länglicher, mit Flüssigkeit gefüllter Sack ausdehnt, der nach oben und hinten ein Paar bläulich aussehende, jedoch durchscheinende Hervorragungen trägt, wie es scheint, die letzten Ueberreste von Nierensubstanz. Die entsprechende Nebenniere normal. Ureter und Niere der rechten Seite normal, nur die Marksubstanz der Niere von schwarzrothem Aussehen.

Der grosse Colon-Sack hat an seinem unteren Ende einen Durchmesser von 8 Centim. und zeigt sehr derbe Wandungen, sehr erweiterte Venen und zahlreiche Verwachsungen mit dem unteren und hinteren Theil der sehr ausgedehnten Harnblase. Ein freier Beckenraum existirt daher gar nicht, namentlich das sehr enge kleine Becken ist ganz mit verwachsenen Massen erfüllt. Weiter nach oben ist das Colon ungefähr so weit, wie der Dünndarm eines Erwachsenen. Der grosse Sack enthält etwas über 150 Cub.-Centim. eines zum grossen Theil glasig durchscheinenden, schwach gelblichen Schleimes, dem nach oben hin eine dunkelgelb-braune, vielfach mit weisslichen und gelblichen, dünn-wurstförmigen, schmierigen Körpern untermischte Substanz beigemengt ist. Letztere entleert sich noch in einer Menge von ungefähr 10 Cub.-Centim. aus dem oberen Abschnitte des Dickdarms.

In der Harnblase etwa 12 Cub.-Centim. einer hellgelben Flüssigkeit. Ihre Wand sehr dick, das Trigonum sehr zusammengezogen, das Collum vesicae verschlossen.

Der linke Hoden liegt frei in der Bauchhöhle, der rechte im Scrotum.

Wie man leicht ersieht, so handelt es sich in diesem Falle um drei verschiedene Störungskreise, welche, soviel es mir scheint, unabhängig von einander, wenngleich vielleicht gleichzeitig und gleichursächlich entstanden sind:

1. Der Störungskreis der oberen Brustorgane, bestehend in mangelhafter Bildung beider Lungen, partiell Defect des Herzbeutels und anomaler Bildung des Herzens selbst;
2. Der Störungskreis der Beckenorgane, bestehend in Atresie des Collum vesicae und des hinteren Theiles der Urethra, sowie des Rectums und Anus, mit collossaler Ektasie des Colons und linksseitiger Hydronephrose, sowie mit Retention des linken Hodens;
3. Der Störungskreis der ersten Kiemenspalte, bestehend in Bildung einer Halskiemenfistel, Atresie des äusseren Gehörganges, defecter Bildung und Dislocation der Tuba und des äusseren Ohres, Retraction des Halses, und möglicherweise damit zusammenhängend Defect des Radius und des Daumens mit Klumphandbildung.

Auch in diesem Falle wird man kaum bezweifeln können, dass der Mittelpunkt eines jeden dieser Störungskreise ein durch active (irritative, entzündliche) Vorgänge veränderter kleinerer Theil ist, und dass die passiven (defecten) Zustände der Mehrzahl nach nur Folgen dieser activen Veränderungen darstellen. Am auffälligsten tritt diess an den Beckenorganen hervor, wo die peritonitischen Verwachsungen in der deutlichsten Weise die Natur des krankhaften Prozesses anzeigen, und wo zugleich die enorme Schleimanhäufung im Dickdarm darauf hinweist, dass neben der Peritonitis eine starke Schleimhautreizung bestanden hat. — Am wenigsten deutlich ist die Natur des ursprünglichen Vorganges an den Brustorganen. Nichtsdestoweniger wird man doch auch hier wohl am nächsten auf einen der Pleuritis deformans der Erwachsenen analogen Reizungsvorgang hingeführt.

Was die Ohr- und Halsgegend anbetrifft, so ist das am meisten hervorstechende Resultat der genaueren Untersuchung die Veränderung der knöchernen und knorpeligen Theile, welche sich von dem Zungenbein durch den Griffelfortsatz bis zum knöchernen Ohr erstreckt. Die prämature Ossifikation des Griffelfortsatzes selbst, welche nicht bloss gegenüber dem ganz knorpeligen Zustande auf der linken Seite, sondern auch gegenüber dem gewöhnlichen Verhalten eine so grobe Abweichung darstellt, spricht auf das entschiedenste für den irritativen Charakter der hier vorhergegangenen Störung. Es ist eine Ossifikation, vergleichbar derjenigen, welche bei schweren katarrhalischen und pleuritischen Erkrankungen so häufig an den Knorpeln der Luftwege und der Rippen stattfindet (dieses Archiv Bd. IV. S. 297—300). An sie schliesst sich einerseits die (supracorticale) Verdickung der Schläfenschuppe, andererseits die Hyperplasie des (knorpeligen) Zungenbeins. Der eigentliche Mittelpunkt des Prozesses darf aber wohl in der Gegend des Annulus tympanicus und des Zuganges zur Paukenhöhle gesucht werden, wo ein Zustand von Retraction und Atresie entstanden ist, ganz ähnlich dem, welchen die Beckenorgane und namentlich die Urethra darbieten. Denn auch diese letztere ist in ihrem äusseren Theile vorhanden und endigt nach innen blind, obwohl die Blase regelmässig vorhanden ist. So ist auch das innere Ohr ausgebildet und der knorpelige Gehörgang vorhanden, trotzdem dass dazwischen eine ausgemachte Atresie liegt.

Eine weitere Zerlegung des Schläfenbeines und der Halstheile hätte vielleicht noch einige weitere Anhaltspunkte ergeben, indess habe ich das interessante Präparat schonen zu müssen geglaubt, um es für den demonstrativen Unterricht zu erhalten. Dass das Störungsgebiet etwas mehr auf den zweiten Kiemenbogen fällt, folgt aus dem früher (Archiv Bd. XXX. S. 222.) Gesagten von selbst; dass es aber nicht rein darauf beschränkt ist, begreift sich leicht, wenn man den Verlauf entzündlicher Vorgänge überhaupt ins Auge fasst. Die Retraction des Halses, die Bildung einer von der Schulter zur Ohrgegend gespannten Falte, die Defecte an Vorderarm und Hand stehen mit diesen Vorgängen wahrscheinlich in gleicher Beziehung, wie die defecte Bildung des äusseren Ohres, die Ent-

stehung des Auricularanhanges, die Persistenz der Halsfistel und die mangelhafte Bildung der Tuba Eustachii.

Es handelt sich demnach hier, wie bei so vielen Monstren, um sehr frühzeitige multiple Reizungen oder Entzündungen, wenn man will, um eine phlogistische Diathese. Woher diese abzuleiten ist, kann ich für diesen Fall nicht sagen. Nur scheint es mir, dass gröbere mechanische Einwirkungen unwahrscheinlich sind, da die Störungen im Gebiete der ersten Kiemenspalte rechts, die im kleinen Becken hauptsächlich links liegen. —

Zur Vervollständigung des in meinem früheren Aufsatze Gesagten erwähne ich noch, dass Fergusson (*A system of practical surgery.* Edit. 4. London, 1857. p. 576) Fälle von seitlicher Mundspalte mit ähnlichen Verbildungen des äusseren Ohres erwähnt. In zwei seiner Fälle war der Tragus gegen das Gesicht herabgezogen und $\frac{1}{2}$ Zoll unter und vor seinem gewöhnlichen Platze. In dem einen schien er verloren oder in eine Art von Narbe aufgenommen; in dem anderen (Fig. 302) sah es aus, als wäre er von seinem ursprünglichen Platze abgeschnitten und auf die Wange aufgepflanzt.

Aehnliche Missbildungen des äusseren Ohres werden von Muralt, Sue, Rynd und Colson angeführt als Complicationen der Wangenspalte; dass diese aber nicht immer eintritt, beweist der Fall von Pelvet (*Mém. de la Soc. de Biol.* Sér. III. T. V. Paris, 1864. p. 189. Pl. III. Fig. 1).



a. Divorzzezeich ab nat. del.

a. Sog. mitze lith.