

Anomalien und Anomaliekomplexe in der Gegend des ersten Schlundbogens.

Von

HANS GÜNTHER (Leipzig).

Mit 11 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Dezember 1938.)

Anomaliekomplex bedeutet die konstitutionelle Gebundenheit mehrerer anormaler Merkmale im Gegensatz zum zufälligen Syndrom. Die Konstitutionsforschung stellt Anomaliekomplexe durch statistische und erbiologische Untersuchungen fest. Das Studium solcher Komplexe wird eine Vertiefung der Kenntnisse konstitutioneller Zusammenhänge ermöglichen. Die vorliegenden Untersuchungen werden zeigen, daß auch wenig eindrucksvolle, oft übersehene anormale Merkmale für dieses Problem Bedeutung haben können. Von den äußerlich sichtbaren Bildungsfehlern im Bereiche des ersten Schlundbogens, besonders seines medialen und hinteren Grenzgebietes (Kinn und Ohrgegend), sollen einige sehr seltenen Mißbildungen, nämlich die medialen Unterlippenpalten, die Unterkieferspalten und die Unterlippenfisteln, und ferner die nicht so seltenen Ohrfisteln, Aurikularanhänge, Halsfisteln und Kinnfurchen hier behandelt werden.

Die (mediane) *Unterlippenpalte* ist eine wohl exogene, nicht erbliche Entwicklungsstörung. Wenn man mit anderen schweren Mißbildungen versehene, nicht lebensfähige Monstren ausschließt, so bleiben nur 11 genauer beschriebene, lebensfähige Fälle mit Unterlippenpalte, von denen 7 mit einer Unterkieferspalte und von diesen 4 mit einer Zungenspalte behaftet sind. Diese Kombination Unterlippenpalte + Unterkieferspalte + Zungenspalte ist aber nicht als ein Komplex verschiedener Konstitutionsanomalien aufzufassen, sondern als der höchste Grad einer einheitlichen Entwicklungsstörung, welcher sich auf die mediane Vereinigung von Bildungsteilen des ersten Schlundbogens bezieht. Bei erbtheoretischer Betrachtung spricht man dann von Heterophänie.

Man beachte, daß bei keinem dieser 11 Fälle eine Hasenscharte, Oberkiefer- oder Gaumenspalte und demnach keine Beziehung zu einem gleichartigen Komplex im Bereiche des Oberkiefers gefunden wurde. Aus dieser Tatsache darf man aber nicht folgern, daß keine konstitutionelle Beziehungen zwischen Entwicklungsstörungen im Bereiche der Ober- und Unterkiefergegend bestehen. Wenn man Zusammenhänge aufdecken will, muß man nicht nur auf grobe Defekte achten, sondern auch auf weniger auffällige Gestaltabweichungen.

„Solange man die Gaumen- und Kieferspalten bloß als Defekte auffaßt, solange kommt man nicht an das Wesen derselben und noch weniger an den Mittelpunkt des Störungskreises, um den es sich hier handelt“

(R. VIRCHOW 1864). Wenn man die umfangreiche Hasenschartenliteratur durchsieht, so findet man gelegentliche Kombinationen mit anderen groben Mißbildungen, wie Polydaktylie oder Syndaktylie, aber keine Hinweise auf konstitutionelle Zusammenhänge mit Anomalien im Bereiche des ersten Schlundbogens. Eine solche Beziehung ergibt sich aber, wenn man umgekehrt von der Kasuistik der seltenen Unterlippenfisteln ausgeht.

Die fast immer bilateral-symmetrisch auftretenden *Unterlippenfisteln* sind in der Mehrzahl der Fälle mit Hasenscharten kombiniert, wie die folgende Tabelle 1 erkennen läßt.

Tabelle 1.

Hasenscharte . . . Gaumenspalte . . . Unterlippenfistelfälle	doppelseitig		einseitig		fehlt fehlt 22
	vorhanden	fehlt	vorhanden	fehlt	
	28	8	5	3	
Prozente	55 $\pm$ 6,1		12 $\pm$ 4,0		33 $\pm$ 5,8

Es sind also bei 44 von 66 sicheren Beobachtungen (ohne anamnestiche Fälle) Hasenscharten nachweisbar; nur ein Drittel der Fälle zeigt die Mißbildung der Unterlippe ohne Hasenscharte. Man findet einen ähnlichen Unterschied, wenn familiäre Fälle zusammen als ein Fall gerechnet werden. Bei der großen Seltenheit der Unterlippenfisteln kann es sich nicht um ein zufälliges Syndrom handeln. Es besteht kein Zweifel, daß hier eine konstitutionelle Gebundenheit der anormalen Entwicklungsvorgänge vorliegt, daß es demnach einen *Anomaliekomplex Hasenscharte plus Unterlippenfisteln* (H + U) gibt. Diese Komponente „Hasenscharte“ (einschließlich Kiefer- und Gaumenspalte) weist aber einige Besonderheiten gegenüber den sonst bekannten Hasenscharten auf.

1. Die Hasenscharte wird im allgemeinen doppelt so häufig beim männlichen Geschlecht beobachtet. Ich habe (3) einen Sexualquotienten $0,5 \pm 0,05$ berechnet. Die Kasuistik des Komplexes H + U umfaßt aber 21 weibliche und 14 männliche Fälle; es besteht demnach keine männliche Prävalenz. Auch die solitären Unterlippenfisteln (13 ♀:7 ♂) weisen eher auf eine weibliche Prädisposition hin, wenn auch bei dem aus der Gesamtheit (34 ♀:21 ♂) berechneten weiblichen Anteil von $62 \pm 6,6\%$ der über 50% liegende Überschuß nicht signifikant ist. Hinsichtlich der Geschlechtsdisposition ergibt sich also eine Sonderstellung der Hasenscharten des hier behandelten Komplexes.

2. Im allgemeinen hat die einseitige und die doppelseitige Lokalisation der Hasenscharten etwa die gleiche Häufigkeit. Bei dem Komplex H + U stehen aber, wie auch Tabelle 1 zeigt, den 36 doppelseitigen Fällen nur 8 einseitige gegenüber. Der Komplex H + U weist also mehr höhere Grade des Hasenschartenmerkmals auf.

3. Die Entstehung der Hasenscharte ist wohl meist auf anormale Gene zurückzuführen, wenn auch Erblichkeit nur in der Minderzahl der

Hasenscharten nachweisbar ist. Es findet sich nicht immer der gleiche Erbgang, sondern einfache oder unregelmäßige Dominanz oder auch Rezessivität des heterophänen Merkmales.

Der Komplex H + U zeigt dagegen in allen familiären Beobachtungen (DEMARQUAY-RICHET, MURRAY, OBERST, OMBRÉDANSE) einfache Dominanz. Direkte Vererbung von einem Elter auf mehrere Kinder findet sich auch bei den Unterlippenfisteln ohne Hasenscharte (SYMPSON, GOLDELMAN, GUÉRIRE, HUGENREINER). Wie ist nun der statistisch nachgewiesene Komplex H + U erbtheoretisch zu erklären? Ist der Komplex auf einen einheitlichen heterophänen Erbfaktor oder auf die Koppelung eines besonderen Hasenschartenfaktors (vielleicht mehrere Gene) mit einem Gen für Unterlippenfisteln zurückzuführen?

MURRAYs Mitteilung betrifft den Komplex H + U bei Vater und 2 Kindern, während ein 3. Kind nur Unterlippenfisteln aufweist. Bei einer familiären Beobachtung von OMBRÉDANSE findet sich 3mal der Komplex und 1mal nur Unterlippenfisteln. Auch mehrere Einzelfälle des Komplexes (LANE, HAMILTON, WOOLCOMBE, DUN) betreffen Angehörige von Hasenschartenfamilien (ohne Angabe des Stammbaumes). Ein von DEMARQUAY beschriebener Fistelträger stammt aus einer Hasenschartenfamilie.

Man darf wohl vermuten, daß der Komplex auf einer Mutation vielleicht benachbarter Gene beruht, daß er aber bei unvollkommener Dominanz nur teilweise ausgeprägt sein kann.

Angeborene Ohrfisteln (Pistulae auris congenitae) können leicht übersehen werden, wenn man nicht besonders darauf achtet. Über die Häufigkeit dieser Anomalie vermag die Tabelle 2 nur unvollkommenen Aufschluß zu geben.

Tabelle 2.

Autor	Geschlecht	Zahl der Untersuchten	Ohrfisteln				Summe	%
			rechts	links	doppelseitig			
WIECHMANN . . .	♂ + ♀	41161	19	41	20		80	0,2
ONODI	♂	3200	25	16	7		48	1,5
STANNUS	♂ + ♀	5781	123	96	44		263	4,5

Die erste Statistik gibt die Zahl der Behafteten unter den Kranken der Göttinger Ohrenklinik an. Es ist nicht bekannt, ob bei allen Kranken das Merkmal gesucht wurde, wie dies bei den folgenden, auf ungarische und russische Soldaten (ONODI) und Neger des Nyassalandes (STANNUS) sich beziehenden Statistiken der Fall ist. Man kann eine allgemeine Häufigkeit von etwa 1% annehmen. Zweifellos werden diese Fisteln häufiger einseitig festgestellt, und bei doppelseitiger Anlage ist oft die eine Fistel stärker ausgebildet. Zuweilen besteht auf der einen Seite eine sondierbare Fistel und auf der anderen Seite nur ein geringes Grübchen, welches leicht übersehen werden kann oder (nach BRÜCKNER) nur ein kleiner Pigmentfleck. Bei einseitiger Lokalisation ist die Bevorzugung einer Seite nicht erkennbar (vgl. Tabelle 2). Ein Geschlechts-

unterschied kann aus den Zahlen von WIECHMANN und STANNUS nicht abgeleitet werden.

Die Erbllichkeit dieser Fisteln ist seit langer Zeit bekannt. Nach den Stammbäumen, welche Fistelträger in 4 Generationen (EYLE, STARKENSTEIN, SCHÜLLER), 3 Generationen (SCHWABACH 1879, RÜTTIN, STARKENSTEIN, SÖDERLUND) oder 2 Generationen (PAGET, KRATZ, ANDEREYA, ENGELMANN, WIECHMANN, DRAGISIC) aufweisen, erfolgt stets einfach-dominanter Erbgang. Als Beispiel wird ein von STARKENSTEIN veröffentlichter und die eigene Familie betreffender Stammbaum hier (Abb. 1) dargestellt. Es können doppelseitige und einseitige Fälle

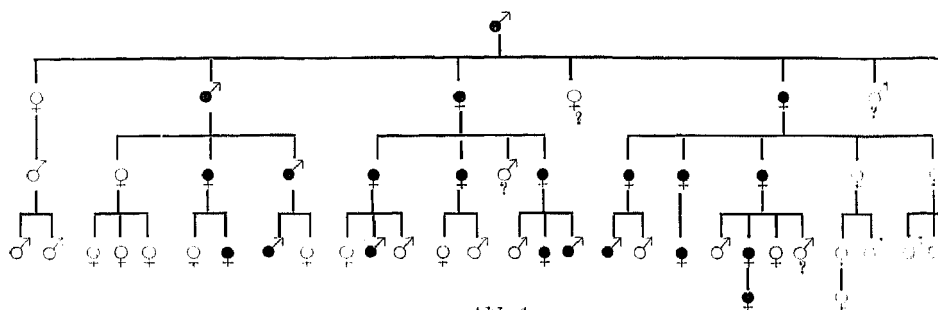


Abb. 1.

in derselben Familie vorkommen, wobei auch die Seite nicht erblich fixiert ist. Diese Fisteln entstehen aus anormalen Faltungsprozessen in der Gegend der embryonalen Ohrmuschelhöcker. Eine genauere Untersuchung über Kombinationen mit anderen Gestaltanomalien der Ohrmuschel steht noch aus. Besondere Beachtung verdient aber die mehrmals beobachtete Kombination mit Aurikularanhängen.

Aurikularanhänge (Appendices auriculares) können dadurch entstehen, daß Teile der embryonalen Ohrhöcker nicht in das einheitliche Gebilde der Ohrmuschel einbezogen werden. Zu dieser Fehlbildung ist besonders der vordere (1.) und hintere (6.) unterste Höcker, die zur Bildung des Tragus und Lobulus führen, prädisponiert. R. VICHOW schenkte den kleinen Aurikularanhängen seine Aufmerksamkeit und erwähnte (1864) ihr Vorkommen bei Hasenscharten, wodurch eine Erweiterung des „Störungskreises“ angezeigt werde. Leider wurde dieser Hinweis auf die Notwendigkeit des Studiums auch scheinbar unbedeutender Bildungsfehler nicht genügend beachtet. Aurikularanhänge kommen nicht häufig vor. Nach einer Göttinger Statistik (WIECHMANN) beträgt die Häufigkeit einseitig (ohne Prädisposition einer Seite) 0,14% und doppelseitig 0,01%. Eine Geschlechtsdisposition ist nicht nachweisbar. SIEMENS fand sie bei Mutter und Sohn und wies auf mehrere familiäre Beobachtungen hin (HUNT 5 von 6 Geschwistern, THOMSON, ROHRER je 2 Geschwister, OSTMANN).

Die Abb. 2—5 zeigen Ohrmuscheln von 4 Geschwistern aus einer Geschwisterreihe von 13 Personen mit 6 Albinos. 3 Geschwister waren zur Zeit der Untersuchung schon gestorben. Alle Abbildungen zeigen Formabweichungen besonders im unteren Bereiche der Muschel, in der Gegend des Antitragus und des Lobulus. Während Abb. 2 und auch Abb. 3 (Albino) ein nach unten verlängertes angewachsenes Ohrfläppchen zeigen, ist bei Abbildung 4 an Stelle des untersten Teiles des Lobulus die Sonderbildung eines Aurikularanhangs erkennbar. In Abb. 5 ist die Absonderung nur teilweise vollzogen. Angewachsene Ohrfläppchen fand ich noch bei 2 anderen albinotischen Geschwistern, während die übrigen 4 Geschwister (darunter 2 Albinos) normale Ohren hatten. Eine Anomalie der Ohrfläppchen bestand also bei mindestens 6 von 13 Geschwistern. Diese familiäre Beobachtung lehrt, daß eine anormale Entwicklungsanlage im unteren Bereiche der Ohrmuschel zur Deformation des Ohrfläppchens oder zur Bildung eines Aurikularanhangs führen kann. Unter Hervorhebung des meist einseitigen Vorkommens der Aurikularanhänge ist an die gleiche Feststellung bei den Ohrfisteln zu erinnern. Besondere Beachtung verdienen die Befunde von Kombinationsfällen (HARTMANN, RÜTTIN, SEIFERT), welche aber nicht die gleiche Seite betreffen, sondern einseitige Lokalisation der Ohrfistel mit andersseitiger Appendix.

RÜTTINs Stammbaum erblicher Ohrfisteln ergibt Linkslokalisation bei Großvater und Mutter und Rechtslokalisation bei 2 von deren 4 Kindern; nur ein behaftetes Kind hatte linksseitigen Aurikularanhang. SEIFERTs Fall zeigte die umgekehrte Lokalisation.

Diese allerdings geringen Erfahrungen über den *Komplex Ohrfistel plus Aurikularanhang* lassen die Vermutung der Heterophänie aufkommen. Es ergibt sich dann die Annahme, daß ein die Bildung beider



Abb. 2.



Abb. 3.



Abb. 4.

Abb. 5.

Ohrmuscheln betreffendes anormales Gen zur Entstehung einer Ohrfistel oder eines Aurikularanhangs führen kann, wobei die anormale Anlage auf einer Seite oft nicht zum Durchschlag kommt.

Der *Komplex Ohrfistel plus Halsfistel* läßt einen etwas weiteren „Störungskreis“ im Sinne VIRCHOWs vermuten. Ein derartiger Fall wurde schon von HEUSINGER (1865) beschrieben. PAGET fand Ohrfisteln in 2 Generationen bei 7 Personen, von denen 6 auch Halsfisteln hatten. DRAGISIC stellte doppelseitige Ohrfisteln bei Vater und 2 Söhnen und Kombination mit Halsfisteln und Kamptodaktylie fest. Wenn auch die branchiogene Theorie der Ohrfisteln mancherseits abgelehnt wird, so ist sie doch besonders bei längeren Fisteln und bei der Kombination mit Halsfisteln berechtigt.

Ich habe vor langer Zeit (1) die Kombination der Ohrfisteln mit einer besonderen angeborenen Kinnfurche beschrieben. Weitere Beobachtungen haben ergeben, daß es sich hier um einen Anomaliekomplex handelt.

Über Formverschiedenheiten des *Kinns* liegen anthropologische und physiognomische Studien vor, die besonders die Umrißform und den Kinnwinkel betreffen. Besonderheiten der Oberflächengestaltung der Weichteile des Kinns werden aber wenig beachtet. Allerdings wird in BERTILLONs Portrait parlé das runde Kinngrübchen, eine nach unten verlängerte Grube und das Mentum bifidum berücksichtigt. Hiermit ist aber die Mannigfaltigkeit der Gestaltung nicht erschöpft. Ein „wohlgeformtes“ Kinn zeigt an der Vorderseite unter der Linea mentolabialis, die oft nicht ausgebildet ist, eine gleichmäßige rundliche Wölbung in vertikaler und frontaler Richtung. Je weniger diese Wölbung ausgeprägt ist, desto flacher erscheint das Kinn; die Oberfläche ist dann oft etwas uneben. In der Mittellinie findet man zuweilen eine flache, längliche, vertikale *Mulde* (Fossa mentalis), die bei minimaler Ausbildung dem Beschauer nicht auffällt. Dem aufmerksamen Beobachter entgehen aber diese Längsmulden bei etwas stärkerer Konkavität nicht. Sie erstrecken sich entweder nur wenig über die Kinnmitte nach unten oder über das ganze Kinn. Zuweilen befinden sie sich nur an dem unteren „Rande“ des Kinns und können dann als *Kinnkerben* (Incisura mentalis) bezeichnet werden. Je schmaler und steiler diese Vertiefung ist, desto mehr ist man geneigt, den Ausdruck „*Kinnfurche*“ (Sulcus mentalis) anstatt Kinnmulde zu wählen. Diese intuitiven Merkmale lassen sich also nicht scharf gegeneinander abgrenzen. Trotzdem ist aber ein Urteil über ihre ungefähre Häufigkeit möglich.

Auch am Unterrande des Kinnknochens findet man bekanntlich zuweilen eine mediane Kerbe, die vielleicht in Beziehung zu einer Hypoplasie der Ossicula mentalia steht. In diesem Falle kann aber eine gleichmäßige Kinnwölbung ohne Weichteilkerbe bestehen. Ich habe Kinnmulde ohne Knochenkerbe und Knochenkerbe ohne Kinnmulde beobachtet. Ebenso wie Lippenscharte und Gaumenspalte als Einzeldefekte vorkommen können, sind auch Knochen- und Weichteilkerbe des Kinns gesonderte Merkmale.

Die Entstehung der Kinnmulden ist wohl auf Besonderheiten der subcutanen Fettverteilung zurückzuführen. Ich habe früher (4) die Regel aufgestellt, „daß das subcutane Fett dort fehlt, wo unter der Haut keine Muskeln, sondern Knochen, Knorpel, Ligamente liegen“. Je breiter daher ein besonders zwischen Musc. orbicul. oris und den Mm. mentales liegendes, nicht von Muskeln überdecktes Bindegewebfeld ist, desto wahrscheinlicher ist eine durch Fettpolstermangel bedingte Einsenkung der Oberfläche.

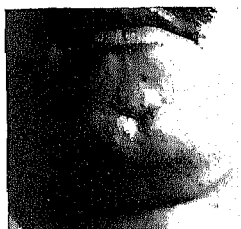


Abb. 6.



Abb. 7.

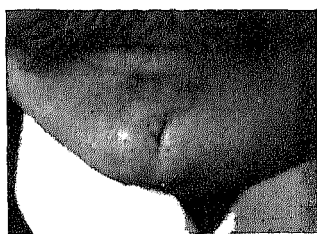


Abb. 8.



Abb. 9.



Abb. 10.

Eine andere Gestaltabweichung des Kinns ist die etwa in der Mitte des Vorderkinns gelegene tiefe *Kinngrube* (Fovea mentalis). Diese darf nicht mit den durch die mimische Muskulatur bedingten Grübchen (Foveolae mimicae) verwechselt werden, die während des Gebärden-spieles nicht nur an den Wangen, sondern auch am Kinn (Mitte oder seitlich) vorkommen können. Schließlich ist eine besondere Anomalie zu nennen, die ich zuerst 1913 beschrieben habe. Etwa an der Stelle, wo eine mediane Kinngrube liegen könnte, treffen eine kurze querlaufende Furche und eine unterhalb dieser gelegene kurze Längsfurche zusammen. Ich habe damals von T-förmigen Kinnfurchen gesprochen, aber dabei hervorgehoben, daß die Querfurche eine deutliche, nach oben gerichtete Konkavität aufweist. Man könnte die Furche eher mit den Schenkeln des Buchstaben Y vergleichen, welche in Winkeln von 120° zusammenstoßen. Ich möchte daher jetzt diese Anomalie als „Y-Furche des Kinns“ bezeichnen.

Die Abb. 6—10 stellen Y-Furchen und mit ihnen verwandte Gestaltanomalien dar. Die Abb. 6 zeigt die typische Y-Furche; man beachte

auch eine feine mediane Leiste der Unterlippe. Bei Abb. 7 ist die Querrfurche oben leicht gekerbt. Am nächsten Bild sieht man ein asymmetrisches Y, dessen rechter Schenkel weniger ausgebildet ist. Bei Abb. 9 glaubt man bei Betrachtung aus der Ferne eine Kinngrube zu sehen; bei genauer Betrachtung ist aber die Y-Form der Vertiefung erkennbar (leichtester Grad der Y-Furche). Abb. 10 zeigt eine tiefe Kinngrube; eine Querrfurche ist nicht ausgeprägt, doch findet sich unter der Grube eine seichte Längsmulde. Ich möchte das Gebilde in Abb. 9 den Y-Furchen, in Abb. 10 den Kinngruben zurechnen. Wieweit sonst ein konstitutioneller Zusammenhang zwischen Kinngrube und Y-Furche besteht, vermag ich noch nicht zu entscheiden. Hinsichtlich der Entstehung der Y-Furchen kann ich nur auf meine früheren Ausführungen (1) verweisen.

Um über die Häufigkeit der genannten Kinndeformationen Aufschluß zu erhalten, habe ich statistische Untersuchungen an einer Großstadtbevölkerung durchgeführt. Da diese intuitiven Merkmale teilweise nicht scharf gegeneinander und bei geringer Ausbildung auch nicht sicher gegen den Normalzustand abgrenzbar sind, handelt es sich um ein grobes Schätzungsverfahren, dem ein großer methodischer Fehler anhaftet. Ein ähnliches, auf Gestaltwahrnehmung beruhendes Schätzungsverfahren habe ich vor langer Zeit an Erythrocyten durchgeführt. Ich habe es dann erlebt, daß von anderen Autoren nach meiner Methode eine ähnliche zahlenmäßige Einteilung der Formen erzielt wurde. Hierdurch wird die Brauchbarkeit solcher intuitiver Schätzungsmethoden dargelegt. Die Formabweichungen des Kinns mußten bei den Zählungen aus einer Entfernung von 2 m deutlich erkennbar sein; minimale, undeutliche Abweichungen wurden nicht gezählt. Nach einiger Übung findet man in Gruppen gleicher Häufigkeit (z. B. 100 Personen) immer wieder ähnliche Zahlenverhältnisse.

Gezählt wurden 1. die Kinnmulden und Kinnkerben ungetrennt, 2. die Kinnfurchen, 3. die Kinngruben und 4. die Y-Furchen.

Tabelle 3.

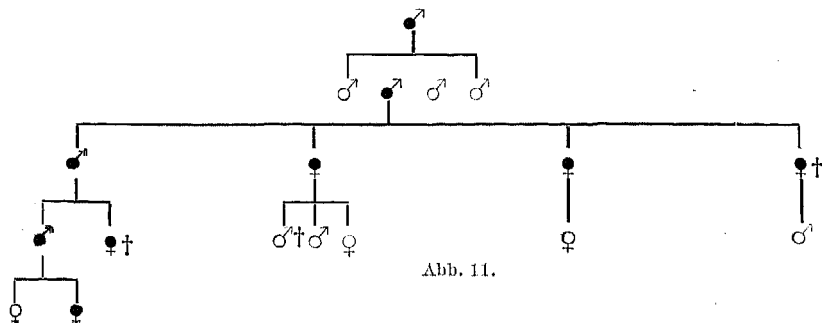
	Männer	Frauen	Summe	Prozentwerte		
				Männer	Frauen	Summe
Zahl der Untersuchten . . .	2600	2400	5000	100	100	100
Kinnmulden und -kerben . . .	219	102	321	8,4 ± 0,5	4,2 ± 0,4	6,4 ± 0,3
Kinnfurchen . .	19	1	20	0,73 ± 0,2	0,04 ± 0,04	0,40 ± 0,1
Kinngruben . .	7	4	11	0,27 ± 0,1	0,16 ± 0,08	0,22 ± 0,07
Y-Furchen . . .	4	2	6	0,15 ± 0,08	0,08 ± 0,06	0,12 ± 0,05

Aus den Zahlen der Tabelle 3 ergibt sich mit Sicherheit ein so häufiges Vorkommen der *Kinnmulden* und Kinnkerben, daß man diese nicht als Anomalien bezeichnen kann. Es handelt sich vielmehr um eine Heterotypie (vgl. l. c. 2, S. 73). Ein Geschlechtsunterschied ist statistisch erwiesen, da die Differenz der Prozentwerte größer ist als ihr dreifacher

mittlerer Fehler. Unter Berücksichtigung des methodischen Fehlers kann man daraus nur schließen, daß dieses Merkmal beim männlichen Geschlecht in stärkerem Maße ausgebildet ist.

Die übrigen Kinndeformationen sind dagegen Gestaltanomalien. Die *Kinnfurchen* haben bei Männern eine Häufigkeit von weniger als 1% und sind beim weiblichen Geschlecht selten. Für die *Kinngruben* und *Y-Furchen* ergibt sich bei Männern eine Häufigkeit von etwa 2:1000. Die Y-Furchen sind also keine seltene Anomalie; doch ist hervorzuheben, daß nur einer der in dieser Statistik enthaltenen Fälle eine so starke Ausprägung der Furche zeigt, wie der Fall der Abb. 6.

Es gelang der Nachweis der *Erblichkeit der Y-Furchen*. Ich fand die Anomalie bei einem 55jährigen Patienten, der wegen Lungenentzündung in die Klinik kam, und konnte noch seinen Sohn und dessen 2 Kinder selbst untersuchen. Die gleiche Deformation war an Lichtbildern der Schwestern des Kranken erkennbar. In dem Stammbaum der Abb. 11



sind die von mir Untersuchten durch Doppelfahnen gekennzeichnet. Diese hatten keine Ohrfisteln. — Bei dem Patienten, dessen Kinn die Abb. 7 zeigt, weist die Familienanamnese auf dominante Erbllichkeit in 3 Generationen hin. Die Eltern waren Geschwisterkinder. Angeblich hatten die Eltern, alle 4 Geschwister des Vaters und 4 Brüder des Patienten die gleiche Deformation. Ich konnte die Anomalie bei 2 Kindern eines Bruders nachweisen. Ohrfisteln waren nicht vorhanden. Ich verzichte auf die Reproduktion des aufgezeichneten Stammbaumes, da er nicht ganz zuverlässig erscheint.

Nach diesen allgemeinen Erörterungen über Gestaltanomalien der Weichteile des Kinns komme ich auf die Kombinationsfälle von Ohrfisteln mit Y-Kinnfurchen zurück. Folgende 6 Personen, bei denen ich zunächst eine Y-Furche fand, konnte ich genauer untersuchen.

1. 27jähr. Mann mit Y-Furche des Kinns (Abb. 6) und Ohrfisteln (rechts 0,5 cm tiefe Fistel, links seichtes Grübchen). Außerdem sehr hoher Gaumen, verbreitetes Nasenseptum, Tropfenherz, Akroeyanose. Der Unterkiefer zeigte bei Palpation und im Röntgenbild keine Abweichungen.

2. 28jähr. Mann mit Y-Furche des Kinns und angewachsenen Ohrläppchen. Keine Ohrfisteln.

3. 30jähr. Mann mit Y-Furche (Abb. 8) und rechtsseitiger Ohrfistel.

4. 19jähr. Mann mit Kinnmulde entsprechend der Form einer Y-Furche (Abb. 9) und rechtsseitiger Ohrfistel.

5. 23jähr. Mann mit Y-Kinnfurche, rechtsseitiger Ohrfistel und hohem Gaumen.

6. Junger Mann mit tiefer Y-Kinnfurche und normalen Ohrmuscheln; keine Ohrfisteln.

Wir finden bei 4 von 6 Y-Furchenträgern Ohrfisteln, die nur oder in stärkerer Ausbildung die rechte Seite betreffen; außerdem 2mal hohen Gaumen. Um die Frage zu entscheiden, ob es sich bei der Kombination Y-Furche + Ohrfistel um ein zufälliges Syndrom oder um einen Anomaliekomplex handelt, stützen wir uns auf die Erfahrungen über die Häufigkeit dieser Anomalien. Bei Ohrfisteln können wir eine Häufigkeit von etwa 1% annehmen. Dagegen haben die Y-Furchen, ebenso wie die Kinngruben, Aurikularanhänge und Hasenscharten einen Häufigkeitsgrad von etwa 0,1—0,2%. Die Wahrscheinlichkeit der Kombination Y-Furche + Ohrfistel beträgt daher im allgemeinen etwa 1:50000. Für einen Y-Furchenträger ist die Wahrscheinlichkeit, auch eine Ohrfistel aufzuweisen, gleich 1:100.

Demnach ist es nicht erlaubt, die 4 Kombinationen unter 6 Beobachtungen als Zufall zu erklären. Es handelt sich vielmehr um Anomaliekomplexe. Bei Ohrfisteln ist in zahlreichen Fällen der Nachweis dominanter Erbllichkeit gelungen. Bei Y-Furchen ist bisher nur ein sicherer Stammbaum mit dominantem Erbgang vorhanden; die 4 untersuchten Personen hatten keine Ohrfisteln oder Aurikularanhänge. Eine erbtheoretische Deutung des Komplexes ist daher noch nicht möglich. Bei den häufigen Kinnmulden und Kinnkerben ist die Frage der Erbllichkeit, des Vorkommens bei Zwillingen und der Bedeutung für den Paternitätsnachweis noch zu untersuchen.

Zusammenfassung.

Neben einigen aus der Literatur bekannten Anomalien in der Gegend des ersten Schlundbogens (Unterlippenspalte, Unterlippenfistel, Ohrfistel, Aurikularanhänge, Halsfistel) werden gewisse Formanomalien der Weichteile des Kinns beschrieben, welche bisher keine genügende Beachtung gefunden haben, nämlich die Kinnmulde, Kinnkerbe, Kinnfurche, Kinngrube und Y-Furche des Kinns. Der Begriff des Anomaliekomplexes wird definiert. Es werden folgende Anomaliekomplexe festgestellt: 1. Unterlippenfistel + Hasenscharte, 2. Ohrfistel + Aurikularanhang, 3. Ohrfistel + Halsfisteln, 4. Y-Kinnfurche + Ohrfisteln. Es ergeben sich hieraus entwicklungsmechanische und erbtheoretische Probleme.

Literatur.

DRAGISIC, BR.: Wien. med. Wschr. 1936 I, 748. — GÜNTHER, H.: (1) Beitr. path. Anat. 55, 595 (1913). (Hier weitere Literatur.) — (2) Variabilität der Organismen. Leipzig 1935. — (3) Endokrinol. 16, 331 (1935). — (4) Die Lipomatosis, S. 5. Jena 1920. — HILGENREINER, H.: Z. Chir. 188, 273 (1924). — ONODI, L.: Arch. Ohrenheilk. 102, 128 (1918). — SIEMENS, W.: Arch. f. Dermat. 132, 186 (1921). — STANNUS, H. S.: Biometrika (Lond.) 10, 1 (1914). — VIRCHOW, R.: Virchows Arch. 30, 221 (1864).