Demonstration eines Falles von Akrocephalo-Syndaktylie (Maladie d'Apert)

F.		Ludwig
----	--	--------

Bern

Zangengeburt nach ausgetragener Schwangerschaft, keine hereditäre Belastung, Wassermann negativ.

Die schwere angeborene Mißbildung weist eine prämatäre Svnostose zwisch&n Scheitel- und Stirnbein auf. Die kleine Fontanelle ist stark erweitert. Die große Fontanelle ist bis zur Nasenwurzel in breiter Ausdehnung u > eit geöff†net. Es be-steht eine ausgesprochene Sattelnase. Der ganze Schädel ist turmförmig deformiert (Turmschädel). Beidseitig stark ent-wickelter Exophtalinus, mit Verlagerung der Augen nach unten. Deutlich entwickelte Makroglossie, gespaltene Uvula, bei steilem und hochgewölbtem weichem und hartem Gaumen.

Schwere angeborene Mißbildung beider Hände und Fusee (Syndaktylie). An beiden Händen sind die Daumen freistehend nach innen gezogen. Ebenso «ind beiderseits der 2., 3. und 4. Finger miteinander verwachsen und mit einem einheitlichen Nagel versehen (Löffelhand). Die Zehen sind beidseitig fibrös miteinander verbunden, jedoch besitzt jedes Glied seinen eigenen Nagel. Infolge Ankplose beider Ellbogen mäßigen Grades kön-nen diese nicht ganz gestreckt werden. Bei dieser seltenen angeborenen Mißbildimg wurde familiäres Vorkommen und erhliches Auftreten beobachtet.