

Fig. 13. Hälften einer ringförmigen Bildung aus der Lunge. Ringförmiger Kohlenkern. Sehr schöne Radiärstreifung auf den Schnittflächen. Sehr seltene Form.

Fig. 14. Kleinste Prostataconcremente. Bei d eine Drüsenepithelzelle. (Die-selben unterscheiden sich in keiner Weise von denen des Central-nervensystems und der Schleimhaut der Harnwege, welche deshalb nicht abgebildet wurden.)

Fig. 15. Grösseres Prostataconcrement. Kern zelliger Herkunft. Zellein-schluss. Mehrfache Einrisse auf Druck.

Fig. 16. Combination aus concentrisch geschichteter und radiär gestreifester Concretion mit neuer Schichtenbildung unter Einschliessung von Zellen. Ineinandergreifen der Schichten, unregelmässige Radiär-streifung. (Conf. Fig. 4.)

Figuren 1—3, 13 und 14 bei 670facher Vergrösserung, Zeiss Obj. E Ocular 4 gezeichnet, alle übrigen bei 355facher Vergrösserung, Zeiss Obj. E, Ocular 2.

XXVI.

Ein Fall von Acardiacus amorphus.

Von Dr. Julius Heller in Charlottenburg-Berlin.

Assistenten des Prof. Dr. G. Lewin.

(Hierzu Taf. XIV. Fig. 3.)

Da die Missbildungen von je her das Interesse der Aerzte und Laien erweckt haben, ist begreiflicherweise die Casuistik der Deformitäten eine sehr reichliche. Nichtsdestoweniger darf wohl auch heute noch die Publication seltener Fälle gerechtfertigt erscheinen. Je grösser das vorhandene, genau beobachtete casuistische Material ist, desto eher wird es möglich sein, nach der von der Embryologie gegebenen Richtschnur die Lehre von den Missbildungen weiter und weiter auszubauen.

Von diesem Gesichtspunkt aus will ich in Folgendem einen Fall von Acardiacus amorphus beschreiben, der, abgesehen von einigen histologischen Details, auch dadurch das Interesse erregt, dass er, so weit mir die Literatur bekannt ist, eine der kleinsten der analogen Missbildungen darstellt.

Im Januar 1892 wurde mir von einer Hebamme ein eigenartiger, etwa kleinapfelgrosser Körper gebracht. Derselbe hatte an der Placenta eines normal entwickelten Kindes gesessen, dessen Mutter eine 17jährige Primipara war. Das Gebilde hatte nach Aussehen, Grösse, Consistenz Aehnlichkeit mit einem aus der Haut exstirpirten Lipom. 2 Anhangsbildungen jedoch gestatteten sofort, den Tumor als eine einer ganzen Frucht entsprechende Missbildung zu erkennen. Auf der länglich-runden Bildung sass ein klein-kirschengrosser, mit Haaren bedeckter Körper, der als Kopf der Missbildung

aufzufassen war. Ein etwa rabenfledermauskörper, der Nabelschnur entsprechender Strang trat an die eine etwas plattere Seite des kuglichen Tumors und inserierte an derselben mit einer häutigen Erweiterung. Die Seite ist also als die Vorder- oder Bauchseite zu betrachten. Sieht man von einem zwischen Kopf und Nabelschnuransatz an der den Kopf vom Rumpf trennenden kreisförmigen Furche hervortretenden Körper, sowie von einer auf dem Kopf befindlichen geschlängelten, blind endigenden Vertiefung ab, so waren auf der glatten, auch von Lanugohaar entblößten Oberfläche des Gebildes keine besonderen Merkmale, insbesondere keine Spur von Extremitätenanlage oder von Körperöffnungen vorhanden. Es konnte keinem Zweifel unterliegen, dass die Missbildung ein Acardiacus amorphus war. Die speciellen Maasse des Acardiacus sind folgende:

Umfang	17	cm
Entfernung von der Spitze des „Kopfes“ bis zum ent- gegengesetzten Ende	6,5	-
Entfernung von Bauchseite zur Rückenseite . . .	3	-
Entfernung von der Spitze des Kopfes bis zur Kopf- Rumpffurche (Hals)	2	-

Fast die ganze Substanz des Acardiacus besteht aus einer, von dünner Haut überzogenen Fettmasse. Nur mit Mühe kann man aus dem lipomatigen Tumor einige Reste anderer Organe isolieren. Makroskopisch scheinen keine grösseren bindegewebigen Septa die Fettmasse zu durchziehen. Haare sind auf der Oberfläche des Rumpfes nicht nachweisbar. Das mikroskopische Bild wurde an excidirten Hautstücken, die in Osmiumsäure, Salpetersäure, Alkohol gehärtet und in Celloidin eingebettet waren, studirt. Zur Färbung diente Eosin-Hämatoxylin. Das Stratum corneum besteht nur aus wenigen Schichten anscheinend wirklich verhornter Epithelien. Ein Stratum lucidum und granulosum sind nicht nachweisbar. Das Rete Malpighi ist verhältnissmässig gering entwickelt und sendet auch nur kleine Zapfen zwischen die entsprechenden kurzen Papillen des Coriums. Die Zellen des Rete haben einen relativ grossen Kern gegenüber dem Protoplasma. Die eigentliche Lederhaut besteht aus einem auffällig dicht verfilzten Bindegewebe. Ihre Dicke ist gering, entspricht etwa der des Corium, der Glans penis. Die Entwicklung und Vertheilung der Hautgefässe scheint im Allgemeinen eine der Norm entsprechende zu sein. Ueber die Hautnerven kann Positives nicht ausgesagt werden, da Untersuchungen frischer Präparate nicht vorgenommen werden konnten, Färbungen gehärteter Schnitte, wie zu erwarten, misslangen. Haare oder auch nur Rudimente derselben fanden sich in der Haut des Rumpfes nicht; ebenso fehlen Schweißdrüsen völlig. Dagegen sind die Talgdrüsen außerordentlich gut entwickelt. In manchen Schnitten kann man auf einem Gesichtsfelde mehrere Talgdrüsen erblicken. Die einzelne Drüse besteht immer aus mehreren Acinis. Auffällig ist die Cystenbildung in manchen Drüsen. In den Cysten sind nicht zu differenzirende Detritusmassen zu constatiren. Das Unterhautfettgewebe zeigt, abgesehen von seiner massenhaften Entwicklung, keinerlei Abnormitäten. Die bindegewebigen Septa zwischen den ein-

zellen Fettträubchen sind ziemlich d nn. Cystenbildung, die von manchen Autoren für charakteristisch gehalten wird, konnte nicht beobachtet werden.

Der Bau des Acardiacus war an allen Stellen seiner äusseren Bekleidung derselbe, abgesehen natürlich von der Eintrittsstelle des Nabelstranges. Der letztere bestand nur aus einer Arterie und einer Vene, die in einer bindegewebigen Hülle eingebettet waren. Er enthielt keine sog. Wharton'sche Sulze. Der Eintritt der Nabelarterie in den Acardiacus war zu verfolgen; dagegen scheint die Nabelvene bei dem Uebergang in den Rumpf eine Art grossen Varix gebildet zu haben. So soll wenigstens eine grosse, anscheinend mit der Vene in Verbindung stehende häutige Tasche am Nabel des Acardiacus aufgefasst werden. Die Länge der Nabelschnur entzieht sich der Kenntniss. Das noch vorhandene Stück mag etwa 5—6 cm betragen. Leider ist die Nabelschnur so lädiert worden, dass der Versuch einer Injection der Gefäße von vornherein aussichtslos erscheinen musste.

Der Bau des sogenannten Kopfes war ein höchst einfacher. Der einen kleinkirschgrossen Anhang des Rumpfes bildende Kopf zeigt als einziges Merkmal eine auf seinem Scheitel verlaufende, 0,75 cm lange, geschlängelte Furche. Die Haare, die den Kopf nur auf der vorderen (Gesichts-) Seite bedecken, sind dunkelbraun, stark entwickelt und 1,25 cm lang. Der mikroskopische Durchschnitt des Kopfes zeigt als dessen Grundsubstanz ein dichtes Bindegewebe, das von zahlreichen Capillaren durchzogen wird. Die Haare sind normal auch mikroskopisch entwickelt.

Die Untersuchung der inneren Organe des Acardiacus gab nur spärliche Resultate. Unmittelbar unter der Nabelvenenerweiterung, nur durch eine schmale Brücke von Substanz getrennt, liegt ein von Periost bekleidetes Knochenstück. Die eine Fläche desselben ist mit hyalinem Knorpel überzogen, ein Durchschnitt zeigt spongiöse, mit rothem Mark erfüllte Knochensubstanz. Das Knochenstück hat eine gewisse Aehnlichkeit mit dem Oberschenkelkopf. Vom Respirationstractus konnte auch nicht die geringste Spur aufgefunden werden. Vom Digestionsapparat sind anscheinend 2 Rudimente vorhanden. Wie erwähnt, befindet sich unter der Kopf-Rumpffurche oberhalb des Nabelvarix ein kleiner, bräunlich gefärbter Körper, der sich nach innen in den Acardiacuskörper fortsetzt. Seine Grösse ist etwa die von 2 an einander gelegten Linsen. Die mikroskopische Untersuchung, insbesondere das Vorhandensein von pigmentirten und fetthaltigen Zellen, macht es nicht unwahrscheinlich, dass es sich um einen Rest der Leber handelt. Freilich ist das mikroskopische Bild kein eindeutiges, da das ganze Organ sich in einem Verfettungs- und Umwandlungsprozess befindet.

Sicherer dagegen ist es, dass ein im Kopf beginnender und in der Mitte des Rumpfes mit einer sackähnlichen Erweiterung endender Schlauch dem Rachen, der Speiseröhre und dem Magen entspricht. Eine dem Munde entsprechende Oeffnung im Kopf ist, wie erwähnt, nicht vorhanden.

Völlig fehlt dem Acardiacus das Nervensystem: weder grössere peripherische Nervenstämme, noch Spuren der Anlage eines Centralorganes können nachgewiesen werden.

Das grösste Interesse erweckt der Circulationsapparat, speciell das Verhalten des Herzens, dessen Mangel dem Acardiacus den Namen gegeben hat. Trotzdem konnte Ahlfeld¹⁾ 14 Fälle aus der Literatur sammeln, in denen bei einem Acardiacus ein Herz vorhanden war. Ich glaube, dass auch in meinem Falle das Herz relativ gut entwickelt ist. Wenn freilich auch die ganze Substanz sich in eine Fettmasse umgewandelt hat, so ist doch die charakteristische Form erhalten geblieben. Vor dem als Oesophagus gedeuteten Kanal, ziemlich in der Mittellinie des Rumpfes nach der Brustseite zu, liegt unterhalb des Kopfansatzes ein etwa erbsengrosser, in seiner Form an ein Herz erinnernder Körper. Derselbe ist gewissermaassen an einem Gefässbündel aufgehängt. In der Substanz dieses „Herzens“ finden sich Hohlräume, die ohne zu grosse Phantasie als Kammern aufgefasst werden können. Natürlich ist eine exacte Untersuchung eines erbsengrossen, fettig degenerirten Körpers, der doch auch bei der Prüfung nicht ganz zerstört werden soll, nicht möglich.

Sonstige Theile des Circulationsapparates, insbesondere grössere Gefässse sind nicht gefunden worden. Völlig fehlt auch der Urogenitaltractus, der lymphatische Apparat (Milz) und das Muskelsystem.

Es sei gestattet an die Schilderung der Missbildung einige Bemerkungen zu knüpfen. Ueber die Diagnose kann wohl kein Zweifel herrschen. Ahlfeld (a. a. O.) beschreibt den Acardiacus amorphus folgendermaassen: „Dem A. a. geht die menschliche Form gänzlich ab. Es fehlt ihm auch in der Regel Spuren der Extremitäten, so dass die ganze Masse einem unförmigen mit menschlicher Haut überzogenen Klumpen gleicht. Eine kleine Hervorragung, meist mit einem Büschel Haare besetzt, deutet die Stelle an, an der sich Kopfrudimente finden oder wo solche während der Entwicklung einst-mals vorhanden waren. Im Innern sieht man einzelne Knochen mehr oder weniger gut entwickelt entweder vereinzelt oder im Zusammenhange mit anderen. Besonders häufig werden Rudimente des Beckens mit anhängenden Theilen der Wirbelsäule gefunden. Vom Darm finden sich grössere oder kleinere Partien, die oben und unten blind endigen. Die äussere Bedeckung besteht aus normaler Haut; das Unterhautzellgewebe pflegt stark hypertrophirt zu sein, zeigt Oedeme und cystenartige Erweiterungen. Bei den Amorphis findet sich nie ein Herz. Im Nabelstrang liegen durchweg nur 2 Gefässse, eine Vene und eine Arterie. Der Nabelstrang ist auffallend kurz.“

Dem von Ahlfeld geschilderten Typus entspricht der von mir be-schriebene Acardiacus völlig. In einigen Punkten unterscheidet sich mein Fall von denjenigen in der Literatur niedergelegten Beobachtungen, die im Original nachzulesen mir möglich war. Zunächst ist die geringe Grösse des Acardiacus hervorzuheben. Während die Länge der Missbildung in einem Falle C. Preuss²⁾ 34 cm, in einem anderen Spliedt's³⁾ 15 cm,

¹⁾ Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen.

²⁾ C. Preuss, Zur Lehre vom Acardiacus. Wien. med. Jahrbuch. 1881.

³⁾ Spliedt, Monstri acardiaci. Descriptio anatomica. Kiel 1859.

in einer Beobachtung Barkow's¹⁾ 10 cm, nach der Beschreibung Crédé's²⁾ 12,75 cm betrug, erreichte der oben geschilderte Acardiacus nur eine Längen- ausdehnung von 6,5 cm. Kleiner dagegen war der von Cornil und Causit³⁾ beschriebene Acardiacus. Sehr entwickelt war die Missbildung, die von O. v. Franque⁴⁾ ohne Angabe der Maasse beschrieben wurde. Auffällig ist ferner in meinem Fall die geringe Entwicklung des Knochensystems. Barkow beschreibt eine relativ gut entwickelte, aus 7 Hals-, 9 Brust-, 5 Lenden-, 4 Kreuzbeinwirbeln bestehende Wirbelsäule, Spliecht fand außer der ziemlich vollständig entwickelten Wirbelsäule einige Rippen und den Unterkiefer, Crédé constatirte wenigstens eine rudimentär erhaltene Columna vertebrarum. In meinem Falle war nur ein kleiner nicht recht zu differenzierender Knochenkern vorhanden. Ich verzichtete darauf, die rudimentäre Entwicklung der einzelnen inneren Organe der erwähnten Acardiaci mit der des oben geschilderten zu vergleichen. Wichtig dagegen erscheint es hervorzuheben, dass mein Acardiacus auch seiner äusseren Gestalt halber den bisher bekannten gegenüber den Namen „amorphus“ mit vollem Recht trägt. Spliecht beschreibt eine blind endigende Spalte des Kopfes, die den Mund andeutete und warzige Anhänge am Rumpf, die der Anlage der Extremitäten entsprachen; Barkow constatirte Andeutung des Mundes, des Ohres, der Nase, der Unterlippen und der Extremitäten. Mein Acardiacus entbehrt all dieser Zeichen einer höheren Entwicklung.

Was den histologischen Bau des Acardiacus anbetrifft, so sei erwähnt, dass in den anderen Fällen die Hauptsubstanz der Missbildung aus einem dichten wolligen Bindegewebe bestand. Eine totale Umwandlung fast des ganzen Körpers des Acardiacus in Fett fand ich nicht beschrieben.

Ueber die speciellen Gründe zu der Entstehung des Acardiacus amorphus kann Positives nicht ausgesagt werden. Die Erkundigungen ergaben, dass die Mutter — sit venia verbo — gesund ist und aus gesunder Familie, in der Missbildungen angeblich nicht vorgekommen sind, stammte. Besondere äussere (mechanische) oder innere (seelische) Einwirkungen auf die Mutter während der Gravidität dürfen ausgeschlossen werden. Es bleibt daher nur übrig anzunehmen, dass aus uns allerdings unbekannten Ursachen die Entstehung des Acardiacus folgendermaassen vor sich gegangen ist:

„Zwei gesunde Embryonen entwickeln sich auf einem Dotter. Die Allantois des einen bildet sich nur einige Stunden eher, als die des anderen. Sie hat bereits die Innenfläche des primären Chorions erreicht und dasselbe ganz oder zum Theil umwachsen, wenn die Allantois des zweiten diesem selben Ziel zustrebt. Wenn eine vollständige peripherische Ausbreitung der ersten Allantois vorhanden, so kann unmöglich die zweite Allantois das

¹⁾ Barkow, Beiträge zur patholog. Entwicklungsgeschichte. Breslau 1854.

²⁾ Crédé, Ein Fall von Acardiacus. Monatsschr. f. Geburtkunde. 1879?

³⁾ Cornil et Causit, Un cas de monstre anidien chez l'homme. Gazette médicale de Paris. 1866.

⁴⁾ O. v. Franque, Fall von Acardiacus. Beiträge zur Geburtkunde und Gynäkologie. Würzburg 1868—1870.

Chorion erreichen, sie muss sich in der ersten Allantois inseriren. Die Allantoisgefässe der zweiten Frucht treten zahlreich in Verbindung mit den der ersten. Mit zunehmendem Wachsthum der beiden Amnien fliessen die Allantoisgefässe in immer grössere Stämme zusammen, die Nabelstränge bilden sich aus, bis endlich die erste Frucht eine gut ausgebildete Placenta besitzt, während die zweite einer Placenta völlig entbehrt und mit seinem Nabelstrange an der Insertion des ersten Nabelstranges inserirt. Diese exquisite Form des Acardiacus wäre daher als reiner Allantoisparasit aufzufassen. Da die Blutversorgung völlig von der ersten Frucht abhängig ist, so waren in der zweiten, in dem Acardiacus, eigenthümliche Formveränderungen und Anomalien innerer Organe bedingt. Der Blutstrom geht durch die primitive Aorta rückwärts zum Herzen, welches in den Kreislauf eingeschaltet wird und meist verödet. Der Mangel des Herzens bewirkt dann wieder das Fehlen bezw. die geringe Ausbildung und gänzliche Rückbildung der übrigen Eingeweide. Da die Strecke, welche das Blut durch das Herz der gesunden Frucht getrieben wird, eine sehr ausgedehnte ist, so kann in den letzten Partien des Kreislaufes der Druck nur noch ein geringer sein. In Folge des engen Lumens der ableitenden Venen und des geringen, in den Arterien herrschenden Blutdruckes entstehen Stauungen, die eine starke Entwicklung des Unterhautfettgewebes zur Folge haben. Die Stauungen erklären auch die Cystenbildung.“ (Nach Ahlfeld.)

Alle die Neubildung eines exquisiten Acardiacus amorphus begünstigenden Momente müssen in unserem Falle zusammengewirkt haben, um eine Missbildung zu schaffen, welche, wie oben gezeigt, eigentlich keine Spur menschlicher Formen mehr aufweist.