

Über eine amniogene Mißbildung.

Von

Dr. Hermann Mathis und Dr. Hermann Angerer.
Innsbruck.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 7. August 1925.)

Es handelt sich bei dem zu beschreibenden Teratum (*Joest*) um eine weibliche, nach Angaben der Mutter fünf Monate alte Frucht, die spontan abortiert und deren Fruchthüllen zugleich mit der Frucht ausgestoßen wurden. Die Mutter des Kindes ist eine 19jährige Erstgebärende. Der Vater des Kindes, 23 Jahre alt, stammt aus einer Trinkerfamilie und ist selbst ein neuropathischer Potator. Während der Schwangerschaft, die bis zum Abortus normal verlief, hatte die Mutter keinerlei interkurrente Krankheiten durchgemacht. Lues und Tuberkulose wurden klinisch ausgeschlossen. In den letzten Wochen vor dem Abortus soll die Mutter Kindsbewegungen verspürt haben.

I. Äußere Beschreibung: Von der Erhebung genauer Maße wurde Abstand genommen, weil die starken Verkrümmungen ihre eindeutige Erhebung nicht zuließen.

a) *Der Kopf*, dessen Hinterhauptgegend mit 4—5 mm langen Haaren locker bedeckt ist, läßt im Gesichtsteil die Mundspalte und Nase nur schwer, das Auge überhaupt nicht erkennen. Die Ohren sind einigermaßen wohl ausgebildet; besonders das linke entspricht in seiner Gestaltung der Norm. Das rechte Ohr ist stärker mißbildet, sehr in die Länge gezogen und weist eine deutliche Spina Darwini auf. Der ganze Gesichtsteil des Kopfes entspricht einer die Spitze nach vorne wendenden, vierseitigen Pyramide, deren eine untere Fläche ohne Grenze in den kurzen Hals übergeht. Der Hals endet mit einer tiefen Furche, in die sich ein langer amniotischer Strang legt. Oberhalb der kranialen Fläche der Pyramide des Gesichtsteiles findet sich ein sich scheitelwärts ausdehnender, unregelmäßig begrenzter, wulstig umrandeter Defekt, der sich nahezu ausschließlich auf die rechte Hälfte des Schädels beschränkt und sich weit in den Nacken herab erstreckt. Nach vorne und unten zu endet der Defekt mit Bildung zweier, etwa rechtwinklig sich treffender Schenkel, denen sich kinnwärts ein scharf umschriebener dreieckiger, kleiner Defekt anschließt, in dessen Grund die Zunge sichtbar wird. Aus dem großen Defekte wulsten sich Hirnteile vor, die eine nähtere Bestimmung nicht lassen. Diesen Hirnmassen ist im hinteren Anteile Placenta aufgelagert. Aus dem hinteren Winkel des Defektes geht die Nabelschnur ab. Das ganze Hinterhaupt ist überzogen von Amnion, das sich in Strängen in die tiefe Schnürfurche des Halses legt und mit dem Placentarreste, der oben erwähnt wurde, flächenhaft in Beziehung tritt.

b) *Der Rumpf* weist in seinem Brustteile links annähernd normal konfigurierte Verhältnisse auf. Rechts der Medianlinie aber besteht ein großer Defekt, der sich auch auf den Oberbauch erstreckt und in Nabelhöhe endet. Rechts dehnt er sich bis in die vordere Axillarlinie aus. Kranial endet der Defekt am Halse. Aus dem Defektes sind Inhaltsgebilde des Thorax und Abdomens vorgetreten. Kranial liegt das Herz, das seine Spitze nach rechts und oben wendet, mit seiner Basis im Grunde des Defektes verankert ist. Das Herz liegt der kranialen Fläche der Leber, die den mittleren Anteil der vorgetretenen Inhaltsgebilde bildet, auf. Links, hinter dem Herzen im Grunde des oberen Winkels des Defektes liegt der Leber die anektatische Lunge auf. Die Leber ist ein ca. 6 cm breites Organ, das durch eine obere und

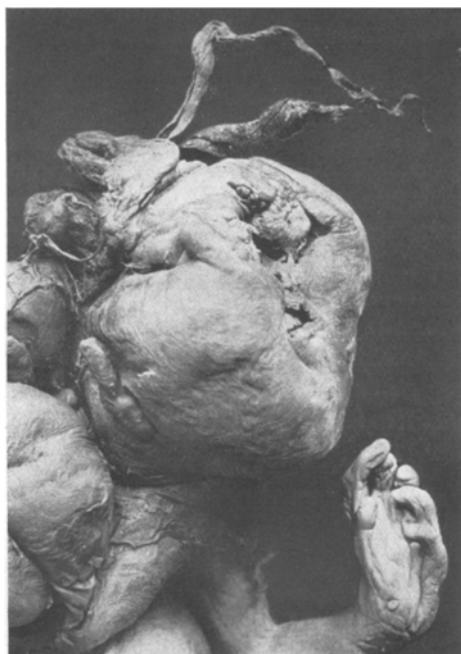
untere taillenartige Einziehung in 2 annähernd gleiche Teile zerfällt. Der linke Anteil zeigt eine etwa 2 cm lange, tiefe quere Furche, in die, vom Nabel längs des linken Randes des Defektes heraufziehend, sich ein gefäßführender Strang (Nabelstrang) einsenkt. Der caudalen Fläche der Leber angelagert, findet sich ein Konvolut von Dünndarmschlingen, dem sich rückwärts, rechts und oben Dickdarmschlingen anlagern. Caudalwärts angelagert liegen die Nieren, die Dickdarmschlingen, die sich in das kleine Becken fortsetzen, berühren, rechts und links vom Dickdarmkonvolut liegen die Geschlechtsdrüsen. Der Unterbauch ist ohne Besonderheiten. Das äußere Genitale wohl ausgebildet.

c) *Der Rücken* zeigt im Brustbereicne eine starke rechtskonvexe Skoliose, die im Lendenbereiche von einer weniger starken linkskonvexen Skoliose abgelöst wird. Rechts kann von einer eigentlichen Schulter nicht gesprochen werden. Es tritt vielmehr der rechte Arm in der Höhe der uneren Rippen aus der seitlichen Rumpfwand, unter Bildung eines nach oben offenen, stumpfen Winkels heraus. Links ist die Schulter angedeutet, wenngleich sie nur durch eine Furche vom Halse abgesetzt erscheint.

Abb. 1. Schädel mit den seitlich angelagerten Placentaresten, unter welchen sich das Herz verwölbt.

Der After ist durchgängig. Der obere Anteil des Rückens ist von einer glatten, glänzenden Membran flächenhaft bedeckt (vgl. Abb. 2).

d) Die Extremitäten. Die rechte obere Extremität tritt in der oben geschilderten Weise aus dem seitlichen Umfange des Thorax hervor. Die Hand erscheint im Handgelenk derart ulnar flektiert, daß ihre Kleinfingerseite der Ulna angelagert ist. Die Hand läßt den Daumen und 3 dreigliedrige Finger erkennen. Der mittlere Strahl ist der stärkste. Die linke obere Extremität steht im Ellbogengelenke bis auf ca. 40° gebeugt. Die Streckung verhindert eine breite Hautfalte, die sich bis über



das mittlere Drittel des Oberarms erstreckt. Die Hand steht leicht dorsal und radial flektiert. Neben dem Daumen sind 5 Strahlen erkennbar. Am Daumenballen, nahe der Handwurzel findet sich eine knospenförmige, hirsekorngroße Hervorragung vor. Die rechte untere Extremität zeigt im Bereich des Fußes neben der wohlgebildeten großen Zehe nur 3 weitere dreigliedrige Zehenanlagen. Die linke untere Extremität zeigt am Fuße 5 Strahlen; der erste, zweite und dritte sind untereinander an ihren distalen Enden durch zarte Strangverbindungen zusammengehalten.

e) *Amnionstränge*. Das Amnion überzieht flächenhaft das Hinterhaupt, findet sich in größeren flächenhaften Ausbreitungen im Bereich der hinteren Achselfalte rechts, ebenso dort, wo die linke Extremität aus dem Stamme hervor-



Abb. 2. Ansicht von rückwärts.



Abb. 3. Ansicht der Mißbildung von vorne.

tritt. Am Rumpfe findet sich das Amnion im Bereich von der vorderen Axillarfalte links bis zum linken Rand des Thoraxdefektes und geht dort auf die Serosa der Leber über. Stränge des Amnion ziehen von der Placenta, wo sie dem Hirn aufgelagert, gegen das Epikard des ektopischen Herzens und bilden dort ein Geflecht. Ein bandartiger Streifen des Amnion legt sich in die Furche zwischen dem Hals und dem Thorax und setzt als kraiales Ende der flächenhaften membranösen Auflagerung des Thorax, diese mit der des Hinterhauptes und Nackens in Verbindung.

II. Präparation der Weichteile. a) Muskeln und Skelett: Die Präparation der Weichteile ergibt das Vorhandensein einer, nach kleinem Radius gekrümmten Rechtsskoliose mit dem Scheitelpunkt im Bereich der mittleren Brustwirbel. Die rechten Rippen sind jenseits der Artikulation mit den Processus transversi der Wirbel steil nach unten und vorne abgeknickt, so daß die Rippen über die Wirbel-

säule hinweg in den linken Thoraxraum ragen. Die Ausbildung eines rechten Cavum thoracis fehlt also. Die Zahl der Rippen ist normal. Die ventralen Enden der vier kranialen Rippenenden mit freien Knorpel spitzen. Die 5. — 11. Rippen legen sich mit ihren knorpeligen Enden aneinander und bilden einen leistenartigen Abschluß. Die 12. Rippe endet frei.

Der rechte Schultergürtel besteht aus einer dreieckigen Knochenplatte und einem viereckigen Knochenstück, deren zusammenstoßende Enden gelenkig miteinander verbunden sind. Die beiden Bildungen liegen ventral von der scharfen Umknickungsstelle der 1. bis 5. Rippe auf. Das kranial liegende dreieckige Knochenstück besteht aus zwei, die Seiten des nahezu gleichschenkligen Dreieck bildenden stärkeren Knochenleisten, die caudal durch eine dünne nach unten konkav Knochenplatte verbunden sind (Abb. 4). Das viereckige Knochenstück, das caudal vom dreieckigen liegt, wendet seine Spitze nach abwärts. Am Winkel, den seine kraniale und caudale laterale Seite miteinander bilden, setzt der M. levator scapulae an. Ventral und caudal davon inseriert der Serratus anterior. Von der medialen Seite des viereckigen Knochenstückes und von der nach medial gerichteten

Spitze der dreieckigen Knochenplatte strahlen caudalwärts Muskelbündel, welche teils auf den näher zu beschreibenden Oberarm, teils zu den caudalen Rippen und endlich bis zum Darmbeinkamm herabziehen. Der Trapezius, in annähernd normaler Weise entspringend, zieht zur lateralen und caudalen Seite des viereckigen Knochenstückes. Ebenso verhält sich der ihm ventral anliegende Rhomboideus. Von der seitlichen Umrandung des Defektes zieht im Anschluß an die geschilderten, vom Schultergürtel kommenden langstrahligen Fasern ein schmächtiges Bündel, das sich im oberen Drittel des Oberarms einem zum Teil vom Thorax kommenden Muskelbündel anschließt und mit diesem zusammen eine Endsehne bildet, die bis zur Grenze des mittleren und distalen Oberarmdrittels nachweisbar ist.

Die rechte freie Extremität ist von ihrem Gürtel vollkommen getrennt. Sie besteht aus einem langen Oberarmbein, dessen Kopf in eine Grube der ventralen knorpeligen Enden der 7. bis 9. Rippe unter Bildung einer Kapsel gelenkig eingefügt ist. Dem Oberarmknochen sind gelenkig

die ganz kurzen Unterarmknochen angefügt. Der längere der beiden, der Radius, ist in seinem Verlaufe rechtwinklig geknickt. In diesem Winkel ist die ganze kleine Ulna eingefügt. Der Radius artikuliert für sich mit der Handwurzel.

Das Skelett des linken Schultergürtels und der linken freien Gliedmaße ist ohne Besonderheiten. An der Muskulatur, die wohl ausgebildet ist, fällt ein vom Pectoralis major herabziehendes Bündel auf, das am Epicondylus medialis inseriert. An der Hand sproßt in der Mitte des 5. Metacarpus dichotomisch ein kurzer Knochenfortsatz hervor, der, nach Art eines Metacarpus distal endend, 3 Fingerglieder trägt. Die linken Rippen, in der 12-Zahl vorhanden, sind ohne Besonderheiten. Die 1. bis 11. vereinigen ihre knorpeligen ventralen Enden zu einer Leiste.

Die linke Brustkorbhälfte bildet, von vorn her betrachtet, einen Teller, in dem die Leber und andere vorgelegerte Eingeweide lagern. Die unteren Extremitäten verhalten sich rücksichtslich ihrer äußeren Gestaltung, ihrer Muskulatur und ihres Skeletts so, wie es der Norm entspricht. Am rechten Fuße findet sich eine Syndaktylie zwischen 2. und 3. Zehe, die durch eine schwimmhautartige Hautfalte bewirkt wird.

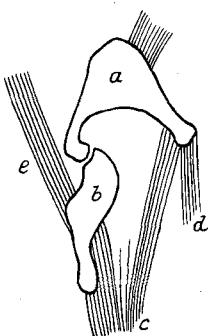


Abb. 4. Skelett des rechten Schultergürtels. *a* = Clavicula; *b* = Scapula; *c* = Deltoides; *d* = Pectoralis; *e* = Levator Scapulae.

Wirbelsäule und Becken. Das Becken ist sehr eng, die Darmbeinschaufeln stehen beinahe rein sagittal und senkrecht, so daß der Hohlraum des großen und kleinen Beckens ein einheitlicher Zylinder ist.

b) *Die Eingeweide.*

Das Herz. Wie schon in der Oberflächenbeschreibung hervorgehoben, liegt das Herz im kranialen Abschnitte des Thoraxdefektes derart, daß es seine Spitze nach oben und vorne wendet, auf dem Zwerchfell unmittelbar und mittelbar auf der Leber. Es wird bekleidet von einem serösen Blatte, das sich nach hinten zu in den serösen Überzug der, dem Herzen seitlichen anliegenden, nichtentfalteten Lungen verliert. Auf diesem serösen Überzuge haften Amnionsfäden, die vor der am Hirndefekte haftenden Placenta herabziehen. Die äußerliche Betrachtung läßt das Herz als kolbenförmig erscheinen. Rechts, hinten und unten sitzt ein länglicher, schmäler, kürzerer Kolben dem linken mächtigeren an. Aus der Herzbasis kommen vorne und links, umhüllt von einer gemeinsamen Scheide, zwei große Gefäßstämme, die einander nahezu parallel nach rückwärts zur Lunge bzw. Wirbelsäule ziehen. Von diesen Stämmen verdeckt, zieht aus dem hinteren mächtigeren Kolben eine Anzahl von Gefäßen zu den Lungen und kranialwärts; ein Stamm durch ein Loch im Zwerchfell caudalwärts. Die Zergliederung ergibt, daß der beschriebene hinten aufsitzende, längliche Kolben dem einheitlichen Vorhofe, der wandstarke, mächtige, vordere Kolben, dem einheitlichen Kammerraume entspricht. Aus der Kammer tritt etwas links hinter der Pulmonalis die Aorta aus ihr Ostium; es wird beherrscht von drei Semilunarklappen. Die Mündung der Pulmonalis wird anscheinend von nur zwei kleinen Semilunarklappen beherrscht, das Ostium atrioventriculare wird von einer dreizipfligen Klappe, an der 3 Papillarmuskeln, darunter ein von der hinteren rechten Kammerwand kommender besonders mächtiger, ansetzen. Der gemeinsame Vorraum ist geräumig und langgestreckt. Das rechte Herzohr, neben dem die Cava inferior einmündet, ist bedeutend größer als das kaum erkennbare linke, das sich dem hinteren Umfang der Aorta ascendens anschließt. Klappensbildungen können im Vorhofe nicht wahrgenommen werden. Die Länge des ganzen Herzens beträgt ca. 2 cm, die größte Breite 1,5 cm und die größte Wandstärke des Ventrikelanteiles 0,5 cm. Die Lungen liegen in der Tiefe des Defektes dem Herzen unmittelbar an. Die größere, rechte dreilappige Lunge erhält von dem Vorhof des Herzens einen tiefen rinnenförmigen Eindruck. Die linke Lunge ist kleiner und zweilappig. Die Lungen stehen mit ihren Längsachsen beinahe sagittal eingestellt. Zwischen den beiden Spitzen zieht der Oesophagus abwärts.

Das Zwerchfell spannt sich als annähernd horizontale Platte zwischen den beiden Thoraxhälften aus und trennt die Bauch- und Brusteingeweide vollkommen. Die Löcher zum Durchtritt der Gefäße bzw. des Oesophagus verhalten sich annähernd normal.

Die Leber verhält sich, wie schon eingangs beschrieben. Am linken Rande trägt sie eine tiefe Incisur, in die sich die Vena umbilicalis einsenkt. Nach Wegnahme der Nachbargebilde erscheint die untere Fläche der Leber eigentlich hakkenförmig umgeben. Mächtig springt hinter der Porta hepatis der Processus caudatus papillenartig vor. Die serösen Verbindungen der Leber mit dem Duodenum bzw. dem Magen verhalten sich wie gewöhnlich. Eine Gallenblase kann nicht gefunden werden.

Magen und Darmschlauch sind ohne Besonderheiten. Die Milz ist bohnenförmig ungefähr 1,5 cm lang, 1 cm dick und breit.

Inneres und äußeres Genitale sind wohl gestaltet und ohne von der Norm abweichenden Befund.

Die Nieren. Die beiden Nieren stoßen vor der Wirbelsäule eng aneinander und sind nur durch eine Peritoneallamelle voneinander geschieden. Die rechte

Niere ist klein, die linke mächtig; aus ihr ziehen caudalwärts 2 Ureteren zur Harnblase. Den beiden Nieren sitzt kranial eine einheitliche Nebennierenanlage haubenförmig auf. Die Hilus beider Nieren sind caudalwärts gerichtet.

Die Harnblase ist spindelförmig, langgestreckt. Der Urachus ist durchgängig. In die Harnblase münden 3 Ureteren: 2 von ihnen liegen auf der linken Seite, und zwar so, daß die tiefere Mündung dem Ureter entspricht, der kranial von der Niere kommt. Das Ostium dieses Ureters ist nicht nur distalwärts, sondern auch etwas medial von der Mündung des 2. linken Ureters gelegen.

Endokrinonta: Die Thyreoidea liegt als kugeliges Gebilde der linken Halsseite, teilweise von Muskulatur bedeckt, an. Sie ist etwa bohnengroß. Rechts unmittelbar unter der Clavicula liegt der erbsengroße Thymus. Die Nebenniere liegt, wie schon erwähnt, als einheitliche, langgestreckte, kappenförmige Bildung, den nebeneinander liegenden Nieren auf. Die Ovarien sind am rechten und linken unteren Umfange des Bauchdefekts in der Tiefe sichtbar. Von der Norm abweichend kann nichts gefunden werden.

Der Schädel sitzt der Wirbelsäule stark nach links und hinten verdreht auf. Die linke Hälfte des Schädels ist etwas höher als die rechte; der linke Condylus occipitalis steht um ca. 4 mm tiefer und etwas dem rechten gegenüber nach vorne verlagert. Bei seitlicher Betrachtung stellt sich der ganze Schädel als etwa dreieckig begrenzt dar (Abb. 5.). Die Spitze des Dreiecks ist caudal gewendet und entspricht dem Condylus occipitalis. Die vordere abgerundete Spitze entspricht dem Oberkieferalveolarfortsatz; die hintere dem lang ausgezogenen Ende des Supraoccipitale. Die Basis des Dreieckes wird vom Supraoccipitale, Resten des Parietale und des Frontale gebildet. Im ganzen stellt der Schädel einen Keil dar, dessen Schneide der Verbindung der beiden Condyli occipitales entspricht. Die hintere Fläche des Keiles bilden das Supraoccipitale, die Partes laterales des Occipitale und ein Teil des Schläfenbeins. Die vordere Fläche des Keiles bilden die Pars basalis des Occipitale, das Basisphenoid, das Tympanicum und Teile der Pyramide. Die Gaumenfortsätze des Sphenoides sind erkennbar. An sie schließen sich nach vorne zu die Alveolarfortsätze der Oberkiefer an, in denen sich Zahnscherben befinden. Zwischen den Gaumenfortsätzen, dem Rachendach entsprechend, wölbt sich ein weicher, kleinererbsengroßer Tumor vor. An das Tympanicum schließt sich links, steil nach vorne und oben ansteigend, der Jochbogen an, der zu einem einigermaßen wohl charakterisierten Zygomaticum in Beziehung tritt. Oberhalb dieses Knochens, von unten, etwas von median, vor allem von rückwärts und lateral umrahmt, liegt, von oben durch eine knöcherne Decke der Betrachtung größtenteils entzogen, der Bulbus. Rechts strebt der Processus zygomaticus beinahe horizontal nach vorne. Er erscheint angefügt an ein steil ansteigendes Zygomaticum, das ähnlich wie links von unten und hinten her eine allerdings viel kleinere Augenanlage umgibt. Die Mandibulae sind, was ihre gelenkige Einfügung am Schädel und ihre Form betrifft, normal. An Stelle der normalen Schädelgruben findet sich eine dorsale, tiefe, in sagittaler Richtung schmale Grube, die nach hinten und kranial zu auslädt. Die vordere Wand ist nahezu senkrecht. Von unten her bauchen sich die Pyramiden in die Grube hinein vor. Vor dieser tiefen Grube liegt eine ganz seichte, zweite Grube, deren knöcherne laterale und basale Wandung die Augenhöhlendecke bildet. Zwischen diesen knöchernen Gebilden liegt eine abgerundete viereckige Knorpelmasse, die den Abschluß der vorderen Schädelgrube bewirkt.

Im einzelnen: a) Das Occipitale läßt sein stevenartig nach rückwärts ausgebogenes Supraoccipitale, die beiden an dieses anschließenden, die Condyli tragenden Partes laterales und die Pars basalis erkennen. Das Foramen occipitale ist eng und rautenförmig begrenzt.

b) *Das Temporale.* Die Pars petrosa wendet ihre Basis nach oben, die Spitze nach unten. Zwischen den beiden Spitzen liegt die Synchondrosis spheno-occipitalis, in der sich ein hanfkörngroßer Knochenkern findet. Die Ohrkapseln sind noch nicht vollkommen knöchern gebildet. Der Annulus tympanicus ist nach außen, hinten und unten gewendet. Die Squama ist in ihrem oberen Anteile auf einen knöchernen Streifen, der sich vom Supraoccipitale bis zu einem dünnen Knochenstreifen, der die vordere Schädelgrube umrandet, erstreckt, beschränkt.

c) *Das Keilbein.* Der Körper des Keilbeins bildet die vordere Wand der hinteren Schädelgrube (Abb. 6.). Er ist ein mehr als 1 cm langes vierseitig prismaatisches Knochenstück, das in der Mitte seiner Länge von einem Kanal, dessen lichte Weite 2 mm beträgt, durchbohrt wird. Gerade an der Eintrittsstelle dieses Kanals, des Canalis craniopharyngeus, in die hintere Schädelgrube ist der Körper des Keilbeins stark geknickt, so daß ein nach hinten offener stumpfer Winkel entsteht.



Abb. 5. Schädelskelett von der Seite gesehen.

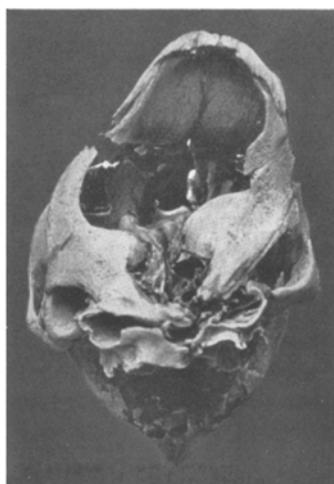


Abb. 6. Ansicht des Schädels von oben.

Zu beiden Seiten der Eintrittsstellen des Kanals erheben sich knöcherne Wülste, die nach vorne und hinten zu sich abflachen und spitz enden. Am vorderen Ende des Keilbeinkörpers liegt ein kleiner Knochenhöcker. Die erwähnten Wülste heben sich in ihrem Mittelteil vom Keilbeinkörper etwas ab, so daß die Vermutung, es handle sich um die verschmolzenen Processus clinoides, an Wahrscheinlichkeit gewinnt. In der Höhe des Canalis craniopharyngeus geht von der Seitenfläche des Keilbeinkörpers jederseits der halbbogig aufgekrümmte, große Keilbeinflügel ab, der von seitwärts und hinten her eine große, nur durch membranösen Verschluß ausgezeichnete Verbindung der hinteren Schädelgrube mit der Augenhöhle abschließt. Vorn, oben und seitlich tritt er mit dem Stirnbein, das eigentlich nur aus einer Pars orbitalis besteht, in Verbindung. Vom kleinen Keilbeinflügel ist nichts wahrzunehmen; der Gaumenflügelfortsätze wurde schon gedacht.

d) *Das Stirnbein* deckt von oben her die Orbitae zu. Am Umschlag der Pars orbitalis in die Squama endet das Stirnbein mit einem wulstigen, zum Teil kammartig ausgezogenen Knochenrande. Zwischen den beiden Stirnbeinen bleibt eine ziemlich große, nur knorpelig verschlossene Lücke, die der Siebbeinanlage entspricht, übrig.

e) *Die knorpelige Siebbeinanlage* verbindet sich direkt mit dem Gaumenfortsatz des Oberkiefers, so daß keine Nasenhöhle gebildet erscheint.

f) *Der Oberkiefer* ist ohne Besonderheiten.

Die mikroskopische Untersuchung der Rücken-, bzw. Brusthaut an den Stellen, an denen sich flächenhafte, membranöse Auflagerungen vorhanden, ergab folgendes: Die Epidermis zeigt im allgemeinen 5—6 Zellagen, von denen durchschnittlich zwei keine Kernfarbarkeit aufweisen. Eine Sonderung in die Schichten der wohl ausgebildeten Epidermis ist nicht wahrnehmbar. Die Grenze gegen das Corium ist geradlinig, d. h. Papillen sind nicht vorhanden. Das Corium ist kräftig entwickelt und entsprechend dem Alter der Frucht zellreich. Besonders die dem Stratum papillare entsprechende Schicht ist zellreich und locker gebaut. Entzündliche Veränderungen sind weder in der Sukutis noch im Corium wahrnehmbar.

Die Anhangsgebilde sind sämtlich wohl ausgebildet. Die Fettzellen der Sukutis zeigen verschiedene Grade der Fettspeicherung. Man kann Zellen mit kleinen Vakuolen sehen; die Hauptmasse aber wird von typischen Siegelringformen gebildet. Die eingangs beschriebene Membran, die anfänglich für das Amnion gehalten wurde, ist auf den Schnitten meist von der Epidermis abgehoben. Sie ist an den Stellen ihrer mächtigsten Entfaltung 4—6 mal so dick wie die Epidermis und erweckt den Eindruck einer aus degenerierten, verquollenen, abgestoßenen Zellen zusammengebackenen Masse, die bald fester gefügt, bald lamellös (aus mehreren Lagen) zusammengesetzt ist. Vereinzelt finden sich in ihr auch Zellen, deren Kern gefärbt erscheint: sie sind ohne typische Anordnung zerstreut. Die Membran besitzt im Hämatoxylinpräparat einen bläulichen, bei Mallory-Färbung einen schön blauen und im van Gieson-Präparat einen roten Ton, immer ähnlich dem des Corumbindegewebes. Mehrfach sieht man in der Membran Durchschnitte durch Haare, bzw. sieht man an Stelle der Haare Aussparungen in der Membran, die früher von Haaren durchsetzt wurden.

Es handelt sich also bei den auf den Abbildungen wohl erkennbaren, membranösen Auflagerungen um nichts anderes als um abgeblätterte, zusammengebackene Peridermzellen, wie sie physiologischerweise späteren Embryonalstadien entsprechen. Ihnen kommt natürlich für die Entstehung der Mißbildung keine ursächliche Bedeutung zu.

Wichtig erscheint es immerhin, darauf hinzuweisen, daß die eigentümliche, an eine seröse Membran erinnernde Beschaffenheit, die Dicke der Auflagerung und ihr Vorkommen neben unzweifelhaften Amnionsträngen leicht zu einer Täuschung bezüglich der Herkunft der Membran führen kann, die erst durch die mikroskopische Untersuchung ausgeschlossen werden muß. Die Beschaffenheit des Befundes schließt von selbst die Möglichkeit einer Niederschlagsbildung aus der Amnionsflüssigkeit aus. Der bei der Beschreibung des Schädels erwähnte, kleiner als groß Tumor am Rachendach erweist sich nach der mikroskopischen Untersuchung als die Adenohypophyse.

II. Aus Gründen der Übersichtlichkeit sei hier nochmals kurz das Bemerkenswerte des Teratums zusammengefaßt: Es handelt sich um eine frisch abgestorbene, etwa fünf Monate alte weibliche Frucht, deren axiales Skelett Verkrümmungen in frontal, sagittaler und vertikaler Richtung aufweist. Es besteht Meroakranie und Exencephalie; der

Gesichtsschädel zeigt medial nicht vereinigte Nasenfortsätze, keine Lid-anlage und eine mediane Hasenscharte. Die Knochen des Schädels sind weitgehend asymmetrisch gestaltet. Die beiden Unterkiefer sind noch nicht median vereinigt. Die Ohren leicht deformiert. Der Hals ist kurz und gegen die Brust kaum abgrenzbar. Die rechte Brustseite und der rechte Oberbauch weisen eine weite Spalte auf, aus der die intra-peritonealen Organe fast gänzlich, von den Brustorganen das Herz herausgetreten sind. Die rechte obere Extremität ist im Schultergelenk getrennt, der Gürtel ist im Thorax seitab gegliitten und weitgehend deformiert. Die freie Extremität artikuliert mit einem humeruskopf-artigen Gebilde in einer grubigen, überknorpelten Vertiefung der caudalen Rippen. Der Unterarm ist maximal verkürzt, der Radius ist fast rechtwinklig abgebogen. Die ganz kleine Ulna liegt im Knickwinkel des Radius. Die Hand ist vierstrahlig; sie ist derart ulnarwärts abduziert, daß die Kleinfingerseite der Ulna anliegt. Die linke Hand ist sechsstrahlig. Am Thenar springt eine knospenartige Hervorragung, die nur von Haut gebildet wird, vor. Die unteren Extremitäten sind — abgesehen von ihren Haltungsanomalien — annähernd normal. Am rechten Fuße findet sich zwischen der zweiten und dritten Zehe eine Syndaktylie. Die Placenta ist mit den aus dem Schädeldefekt vorgewulsteten Hirnmassen verwachsen. Aus dem hinteren Winkel des Defektes geht der dünne Nabelstrang ab. Von der Placenta strahlen Amnionstränge (vgl. Abb. 4) gegen das ektopische Herz, ein derberer Strang legt sich um den Hals der Frucht. Das Herz besteht aus einem gemeinsamen Vorhof und einer einheitlichen Kammer. Die Gefäße, die das Herz im Thorax verankern, verhalten sich ziemlich der Norm entsprechend.

Am Hinterhaupt, Rücken und am Thorax finden sich derbe, membranöse, fetzig zerrissen endende Auflagerungen, die gemäß dem histologischen Befunde als Epitrichium aufgefaßt wurden. Dafür, daß die Frucht nach ihrem Absterben nicht längere Zeit im Uterus verweilt haben kann, spricht der Erhaltungszustand und die gute Färbbarkeit des Gewebes. Es sind keinerlei Macerationerscheinungen nachweisbar. Die ganze Haltung der Frucht, die Stellung des Schädels auf der Wirbelsäule, die mannigfachen Krümmungen dieser und die Stellung der Extremitäten weisen darauf hin, daß die Entwicklung unter der größten Raumbeengtheit stattgefunden haben muß.

Der Schädeldefekt erklärt sich durch die Anwachsung an die Placenta. Die Verunstaltung des Gesichtsschädels kann durch die abnormen Druckverhältnisse, die sich durch die Verwachsung der rechten Schädelseite mit der Placenta einstellten, einerseits, anderseits durch Amnionstränge in der Umgebung des Defektes (vgl. Abb. 1) unmittelbar erklärt werden. Die Asymmetrie des Schädels mit der Präponderanz der rechten

Hälften ergibt sich ebenfalls aus den ungünstigen Wachstumsbedingungen der rechten Seite, die sich unter dem Druck der mit ihr verwachsenen Placenta einstellten.

Die große Defektbildung in der Brust- und Bauchwand kann auch als Folge einer Entwicklung unter abnormer Raumbeengtheit, die zu Verkrümmungen des Achsenkörpers und damit zu einer Verkleinerung der Körperhöhlen geführt hat, aufgefaßt werden.

Die Eingeweide, die sich ungefähr in normaler Weise entwickelten, schafften sich durch die Verhinderung des Abschlusses der vorderen Leibeswand Raum zu ihrer Entfaltung. Daß die Eingeweide den Schluß der Leibeswand durch eine Beeinträchtigung vorzüglich der rechten Seite verhinderten, dürfte wohl in der Lage der Leber begründet sein. Die mehr oder weniger ungehemmte Entwicklung der Leber, die zu keinem ausgesprochenen Überwiegen des rechten Lappens führte, bildet auch die Ursache der Lage des Herzens, das eben nicht auf einer keilförmigen Unterlage liegend zu einem Abgleiten nach links veranlaßt wurde, sondern Platz in einer sattelförmigen Delle der Leberoberfläche fand. Die Raumbeengtheit im Bauchraum führte auch zu einer Aneinanderlagerung der Nieren, ohne daß eine Verschmelzung eingetreten wäre.

Die Nebennieren, die als einheitliche, den Nieren haubenförmig aufsitzende Bildung gefunden wurden, stellen einen ziemlich seltenen Befund dar; ähnliches beschrieben nur *Lucksch*, *Anders* und *Gg. B. Gruber*.

Die Genese des Erhaltenbleibens eines frühzeitigen normalen Entwicklungsstadiums (die Marksubstanz beider Nebennieren ist nach *Browman* fast regelmäßig im 3. Embryonalmonat miteinander verbunden) ist wohl ähnlich wie die der Aneinanderlagerung der Nieren infolge des geringen zur Verfügung stehenden Raumes zu erklären.

Das Herz scheint, entsprechend der oben kurz durchgeföhrten Skizzierung, an den Fall eines von *Mönckeberg-Jensen* untersuchten Cor biloculare zu erinnern, wenngleich eine genaue Diagnose mangels eingehender Untersuchung, besonders der in ihrer Wichtigkeit von *Mönckeberg* betonten Serienschnittuntersuchung, in vorliegendem Falle nicht gestellt werden kann.

Die rechte obere Extremität muß infolge ihrer Lage auf der Konvexität der Krümmung der Frucht unter einen erhöhten, sie gleichsam festhaltenden Druck geraten sein, als die Enge des zur Verfügung stehenden Raumes (Amnionsenge) die Frucht durchkrümmte. Als leichter verschieblicher Teil der Frucht wurde die Extremität kaudalwärts zum Ausweichen genötigt. Die Trennung der Extremität erfolgte im Schultergelenk, das gerade auf den Scheitel der Krümmung lag. Der Oberarm fand sekundär an der seitlichen Brustwand, an der er herabgedrückt wurde, durch die Ausnutzung des Raumes der zwischen

den vorgelagerten Eingeweiden, der Leibeswand und der unteren Extremität ausgespart blieb, die Möglichkeit durch seine Parallelstellung mit der unteren Extremität sich mit den Rippen gelenkig zu verbinden. Bei seinem Herabgleiten nahm er die Scapula, mit der er in muskulöser Verbindung geblieben ist, mit. Die Verkürzung und Verkrümmung des Unterarms ist ebenfalls die Folge der Raumbeengung. Die Vierstrahligkeit der rechten Hand, also das Vorhandensein einer Syndaktylie ist wohl auch als Folge einer Verschmelzung zweier Anlagen durch abnormen Druck anzusehen.

Eine freie Transplantation nach einer amniogen bedingten Abschnürung dürfte nach dem Gesagten und dem Befunde hier wohl kaum angenommen werden.

Die Sechsstrahligkeit der linken Hand kann wohl auch als amniogen, nämlich als durch einen teilenden Strang verursacht, angesehen werden, wenngleich an Ort und Stelle sich kein Faden oder Strang findet. Dafür aber, daß solche Stränge wohl vorhanden gewesen sein dürften, spricht die eigentümliche Hervorragung an der Handwurzel, für die eine andere Erklärung kaum zu geben sein dürfte, als daß es sich um den Erfolg der Zugwirkung eines hier ehemals anhaftenden Amnionstranges handelt.

Zur Ableitung der als Ursache für die Entstehung dieser Mißbildung in allen ihren Einzelheiten herangezogenen Enge des Amnions, sei hier ganz kurz auf die Verhältnisse der ersten Entwicklung, insofern sie mit der vorliegenden Mißbildung in Beziehung stehen, eingegangen. Wenngleich bezüglich der ersten Entwicklung des Menschen keine vollkommenen Kenntnisse der Verhältnisse bestehen, so läßt sich doch nach Grossers Worten „ein leidlich vollständiges Bild“, „frei von allzuwegwagten Hypothesen“ aus den bisher bekannt gewordenen jüngsten menschlichen Eiern gewinnen.

Nach übereinstimmender Meinung der Autoren bildet sich das Amnion beim Menschen durch Dehiszenz aus einem soliden Zellknoten. Grosser führt aus: „Heute kann die Frage der Amnionbildung wohl als eindeutig entschieden angesehen werden. Der menschliche Embryo besitzt ein Spaltamnion oder Schizamnion der Bonnetschen Nomenklatur mit einer von vornherein geschlossenen Amnionhöhle. Denn es ist kein Fall mit Amnionsfalten bekannt, und der Embryo von Bryce-Teacher liefert, trotz der Schwierigkeiten, die die mangelhafte Erhaltung der Deutung entgegenstellt, den Beweis des Bestehens einer geschlossenen Höhle in ungemein früher Zeit.“

Auch Rossenbeck beurteilt die Frage der Amnionsbildung in gleicher Weise, indem ihm das Ei Op. von Möllendorf bzw. das Strahl-Beneke-sche Ei Hinweise für eine Entstehung des Amnion durch Spaltbildung liefert.

Keibel vertritt in den mit *Elze* (1918) herausgegebenen Normentafeln zur Entwicklungsgeschichte des Menschen denselben Standpunkt. Ähnlich urteilen andere Forscher.

Die Ausbildung des Körpers des Embryo beginnt dann, wenn der Keimschild flach ausgebreitet auf dem Dottersack, den Primitivstreifen und den Canalis neurentericus aufzuweisen beginnt. Die Abhebung des Embryo vom Dottersack scheint kranial und kaudal beim Menschen ziemlich gleichmäßig zu geschehen. Schon während des Schlusses des Medullarrohres beginnen sich Krümmungen am Embryo einzustellen. Die erste ist eine spirale Krümmung; gleich nach dem Auftreten dieser Krümmung kommt es zu einem Abbiegen des kaudalen Endes des Embryo nach ventralwärts, und etwas später kommt es auch am kranialen Ende zu einer ventralwärts gerichteten Abbiegung, der sog. Scheitelbeuge. Zwischen diesen beiden Fugen ist anfänglich der Rückenkontur mehr oder weniger flach. Später tritt an der Grenze zwischen Hals und Kopf eine weitere Krümmung, die Nackenbeuge, auf. Mit dem Auftreten dieser Krümmung geht einher eine immer mehr fortschreitende Abhebung der eigentlichen Embryonalanlage von den übrigen Anteilen des Eies. Die Sonderung spricht sich im Auftreten der Nabelfalte aus.

Mit dem Auftreten dieser ist die Embryonalanlage aus einer flächenhaften zu einer bläschenförmigen, sich ventralwärts öffnenden, geworden. Zuerst heben sich Kopf und Schwanz vom Dottersack und Amnion ab, indem die Nabelfalte zwar ringsum auftretend, doch an dem kranialen und caudalen Ende der Embryonalanlage zuerst tiefer wird.

Zur Zeit der ersten Entwicklung liegt das Amnion der Embryonalanlage ziemlich nahe an. Mit fortschreitender Entwicklung aber und zunehmender Absonderung von Amnionflüssigkeit hebt es sich mehr und mehr vom Embryo ab und legt sich, da es rascher als das Chorion wächst, diesem von innen her an, wodurch das Exocölom verschwindet; das Amnion kleidet nunmehr das Chorion von innen her aus.

Die vom Amnion sezernierte Flüssigkeit hat den Erfolg, daß eine Einstellung des Embryo unabhängig von der Schwerkraft gemacht wird, andererseits hat sie eine schützende Bedeutung gegenüber den Ernährungsstörungen, denen der Embryo ohne ihr Vorhandensein ausgesetzt wäre. Tritt nun eine ungenügende Absonderung von Amnionsflüssigkeit (Oligohydramnie) ein, so ist der Embryo in seiner Entwicklung auf das äußerste gefährdet. Nicht nur, daß durch den Fortfall des Schutzes vor Druck von außen der Frucht Gefahren entstehen, entstehen ihr auch solche von innen durch das enge Anliegen des Amnion in beträchtlichstem Grade. Das enge Anliegen des Amnions an dem Körper des Embryo kann außer allem Zweifel Ursache von Verwach-

sungen zwischen der Oberfläche des Embryo und dem Amnion selbst werden. Wahrscheinlich ist eine Schädigung der Oberfläche zum Zustandekommen solcher Verwachsung die Bedingung. Herrscht allgemeine Amnionsenge, so findet die sich entwickelnde Frucht nur durch mannigfache Krümmungen die Möglichkeit, ihr Längenwachstum zu entfalten. Eine allgemeine Enge wird aber auch zu abweichenden Stellungen der Gliedmaßen und allenfalls zu deren Verunstaltung führen können. Eine einmal eingenommene Stellung wird der Embryo nur schwer aufgeben können, und damit ist vor allem für die Pole der Frucht die Gefahr einer Verwachsung mit dem Amnion (nach vorausgegangener Oberflächenläsion) gegeben.

Grosser knüpft an seine Ausführungen über die Amnionentwicklung mit aller Zurückhaltung die Hypothese, daß das verhältnismäßig häufige Vorkommen amniotischer Bänder und Stränge auf stehengebliebene Brücken bei der durch Dehiszenz erfolgte Lumenbildung des Amnions zurückgehe. Es erscheint nun immerhin auffällig, daß die Defektbildungen vor allen die ventrale Seite der Frucht betreffen, wie wir auch aus den Fällen amniogener Mißbildungen von *Gährtgens*, *Haussdorf*, *Schwenke* und *Theodorow* ersehen.

Nach unserer Meinung müßten die den Embryo so frühzeitig treffenden Schädigungen sich vor allem im Rückenbereiche der Frucht geltend machen und etwa als Craniorachischisis und ähnliches imponieren. Für die Fälle mit vor allem ventral lokalisierten Defekten ist im allgemeinen eine so früh einsetzende Schädigung nicht anzunehmen. Es genügt nach unserer Meinung, daß die Schaffung abnormer Krümmungen der Fruchtachse Verhältnisse an der ventralen Seite bewirken, die einen Abschluß der vorderen Leibeswand verhindern und so mit der, mit der Verkrümmung notwendig einhergehenden Verkleinerung der Binnenräume des Körpers, den Austritt der Eingeweide veranlassen. Diese Erklärung halten wir für die Spaltbildung in unserem Falle für ungezwungen und einleuchtend.

Wichtig erscheint es, zu betonen, daß die abnormalen Krümmungen der Fruchtachse zu keiner Spaltung an dieser geführt haben, daß also die Ursache der Verkrümmungen erst nach der Zeit des Abschlusses des Medullarrohres wirksam geworden sein kann.

Was die Formgestaltung der verlagerten Organe anlangt, kann nur die Wichtigkeit des Erhaltenseins normaler Lagebeziehungen für die normale Entwicklung des Einzelorgans betont werden. Beim Herzen ist durch die Verlagerung offensichtlich die Bedingung für eine Detorsion der großen Gefäße geschaffen worden und damit eine kaum übersehbare Fülle phylogenetisch vorgebildeter, durch die ontogenetischen Verhältnisse realisierbarer und modifizierbarer Mißbildungen gegeben. Auf eine eingehende Erklärung des kleinen, der Untersuchung

höchste Schwierigkeiten entgegensezenden Herzens, muß hier verzichtet werden.

Wie schon hervorgehoben wurde, werden bei Oligohydramnie vor allem die Pole der Frucht in Berührung mit dem allzu engen Amnion gebracht werden; daß im vorliegenden Fall gerade der Kopf mit dem Amnion an der Placenta verwuchs, scheint für die oben geäußerte Meinung, daß eine Enge des Amnions zu Verkrümmungen und damit zur Spaltbildung führen kann, von nebенächlicher Bedeutung. Für die Verhinderung der Ausbildung des Gesichtes der Frucht wurden die in der Umgebung der Spaltbildung wahrnehmbaren Stränge verantwortlich gemacht. Daß die Verwachsungen des Schädels mit der Placenta erst nach der Ausbildung der Augenanlagen erfolgten, scheint sicher, denn es finden sich beide Augen — sie sind zwar mikrophthalmisch — in den Augenhöhlen gelagert, die von der Haut ohne Andeutung einer Lidbildung bedeckt werden.

Im vorliegenden Falle wurde versucht, die verschiedenen Mißbildungen als Ausdruck einer einheitlichen Ursache zu erklären und dabei allerdings auf eine erst wieder des Näheren zu begründende, im Amnion gelegene Ursache zurückgegriffen.

Ob diese Ursache in einer Entwicklungshemmung des Amnions oder aber in einer exogenen bedingten Schädigung des Amnions gelegen ist, kann ohne weitere Kenntnis der Pathologie der Entwicklung des Amnions wohl vorläufig nicht in Erwägung gezogen werden.

Literaturverzeichnis.

- Anders*, Über einen Hemaicardius. Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges., Jena **18**. 1921. — *Gierke*, v., Über intraamniotische, membranöse Umhüllungen von Embryonen. Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges. **19**. Tagg. — *Greils*, Tafeln zum Vergleiche der Entstehung von Wirbeltierembryonen 1914. — *Großer*, O., Ergebn. d. Anat. u. Entwicklungsgesch. **25**. 1924. — *Gruber*, Gg. B., Über einige Acardier. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 1921, Nr. 69. — *Hausdorff*, Hans, Über eine Mißbildung durch amniotische Verwachsung und deren Entstehung. Inaug.-Diss. Leipzig 1921. — *Kermauner*, in Schwalbes Morphologie der Mißbildungen III. Teil, 1909. — *Lucksch*, Untersuchungen über die Nebennieren. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 1916, Nr. 62. — *Marchand*, Im Handbuch der allg. Pathologie Bd. 15, 1924. Phylogenie und Ontogenie der Entzündung (fötale Entz.). — *Möllendorf*, v., Ei Sch. (Zeitschr. f. d. ges. Anat. Abt. 1 **62**. 1921. — *Möllendorf*, v.) Ei Op. Zeitschr. f. d. ges. Anat. Abt. 1. **62**. 1921. — *Rossenbeck*, Ein junges menschliches Ei. Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. **68**. 1923. — *Schwenke Johanna*, Über 3 Fälle von Bauchspalten mit verschiedenen Komplikationen. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **52**. 1912. — *Veit* und *Esch*, Untersuchung eines in situ fixierten operativ gewonnenen menschlichen Eis der 4. Woche. Zeitschr. f. d. ges. Anat. Abt. 1, **63**. 1922. — *Zechmeister*, Franz, Beiträge zur Frage der amniotischen Mißbildungen. Zeitschr. f. d. ges. Anat. Abt. 2, **10**. 1924.