

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Jena.  
Direktor: Professor Dr. W. Berblinger).

## Über einen Ileothoracopagus dibrachius tripus mit besonderer Berücksichtigung der Kreislaufverhältnisse.

Von  
Olga Semon.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 30. August 1928.)

Menschliche Doppelmißbildungen werden im allgemeinen selten beobachtet; genaue zahlenmäßige Angaben über das Verhältnis von Mehrlingschwangerschaften zu Doppelmißbildungen liegen nicht vor; annähernd übereinstimmende Zahlenangaben finden sich nur in bezug auf das Geschlecht der Doppelmißbildungen, und zwar übertrifft hier das weibliche das männliche Geschlecht.

Im Juli 1926 wurde dem Pathologischen Institut der Universität Jena eine Doppelmißbildung zugeschickt, die eine Frau am Ende der 4. Schwangerschaft geboren hatte. Auf den Geburtsverlauf, die bei der Geburt notwendigen ärztlichen Eingriffe, Dekapitation des einen Individualteiles, gehe ich nicht weiter ein, weil es von anderer Seite aus geschieht. Im nachfolgenden soll besonders auf die eigenartigen Kreislaufverhältnisse und die Mißbildungen im Bereich der Geschlechtsteile bei der Beschreibung und Erklärung der Mißbildung der Nachdruck gelegt werden. Bei den drei vorausgehenden Geburten hatte die Mutter keine Zwillinge zur Welt gebracht; eine Schwester der Frau hat Zwillinge geboren; in der Familie des Mannes sind keine Zwillinge gebürtig vorgekommen.

Aus dem Grade der Entwicklung kann man annehmen, daß die nicht getrennten Zwillinge bis zum Geburtseintritt gelebt haben und während der schwierigen und lange dauernden Geburt starben. Die Länge beträgt (am fixierten Präparat gemessen) vom Scheitel des linken Kopfes bis zur Sohlenfläche des linken Fußes 42 cm, die Rumpflänge 14 cm. Am rechten Individualteile hatte eine Messung wegen der vorgenommenen Dekapitation und Kraniotomie keinen Zweck.

Zur Bearbeitung standen mir zur Verfügung: das Präparat der Sammlung, wie es sich aus den photographischen Abbildungen ergibt, und ein kurzer Sektionsbericht nebst einigen Skizzen. Die Besonderheit des Falles erblicke ich, wie schon oben angedeutet, in der eigenartigen Gefäßanordnung. Außerdem fand ich einige bemerkenswerte Mißbildungen im Bereich des Harngeschlechtsschlauchs.

*Beschreibung der Mißbildung:* Die ungetrennten Zwillinge stellen eine Doppelmißbildung weiblichen Geschlechts mit senkrechter Symmetrieebene und einer

ausgebildeten sekundären Vorderseite dar; die zweite sekundäre Vorderseite ist durch die Drehung der Medianebenen um die Symmetriearchse äußerlich vollständig verkümmert. (Als Symmetriearchse bezeichnet *Schwalbe* die Schnittlinie der Symmetrieebene mit den Medianebenen.) Die Hauptsymmetrieebene teilt die Mißgeburt in zwei äußerlich völlig gleichwertige, einander sehr ähnlich erscheinende I.T., einen rechten und einen linken. Von Schulterhöhe abwärts hat eine ventrolaterale Vereinigung derselben stattgefunden, so daß zwei vollständig entwickelte Köpfe und Hälse vorhanden sind, dagegen Brust- und Bauchhöhle und das Becken beiden Teilen gemeinsam zu sein scheinen.

Diese und ähnliche Formen des *Ileothoracopagus monosymmetros dicephalus diauchenos* (meist kurz *Dicephalus* genannt) sind im Schrifttum schon früher und ausführlich beschrieben worden (*Förster* und *Ahlfeld*), da sie nach *Schwalbe* nächst den Thoracopagen unter den Doppelbildungen verhältnismäßig häufig anzutreffen sind. Auch im neueren Schrifttum findet sich eine größere Anzahl von eingehend beschriebenen Fällen von *Dicephalus*, so z. B. von *Schwalbe*, *Zur Mühlen*, *Fuchs*, *Zimmermann*, *Schäfer*, *Joffe* u. a. m. Bei *Schäfer* findet man ein allgemeines Schema für das Verhalten der Organe und des Skeletts bei dem *Dicephalus diauchenos*, von dem natürlich jeder Einzelfall in mehr oder weniger starkem Grade abweicht. *Schäfer* selbst führt an, „daß in der Gruppe der *Dicephali* die Zahl der Varianten Legion ist und daß sich in ihr keine scharf gesonderten Typen aufstellen lassen, so wie man die inneren Verhältnisse berücksichtigt“. Aus diesem Grunde möchte ich es vermeiden, den vorliegenden Fall mit den bisher im Schrifttum beschriebenen zu vergleichen, da fast jeder eine Besonderheit für sich darstellt, und nur die bemerkenswertesten übereinstimmenden Mißbildungen von einzelnen Organen erwähnen.

Bei der äußeren Betrachtung fallen am Kopf des linken I.T. keine Formabweichungen auf. Am Kopf des rechten I.T. fehlt infolge des oben erwähnten geburtshilflichen Eingriffes das ganze Schädeldach und der Schädelinhalt; der sonst wohlgebildete Gesichtsschädel erscheint mißbildet und schmäler als der des linken I.T., das rechte Ohr ist nach vorn umgeschlagen und gequetscht, und vom rechten Mundwinkel ausgehend, besteht ein zum Munde senkrecht stehender, nach oben verlaufender, knapp 2 cm langer Einriß der Wange. Das Gesicht sieht nach der rechten Seite, das des linken I.T. nach der Brust- und Bauchfläche zu. Accidentelle Mißbildungen, die im Wesen mit der formalen Entstehung der Doppelmißbildung nichts zu tun haben, fehlen, so waren besonders Hasenscharten und Lippenspalten nicht zu finden.

Jeder Individualteil hat eine äußere vollständig entwickelte obere Extremität mit je fünf Fingern, deren Nägel die Kuppen überragen. Auch sonst hat man bei der Mißgeburt trotz der geringen Gesamtlänge den Eindruck allgemeiner Reife. In der Haut des Rückens befindet sich innerhalb der Symmetrieebene ein kleiner Hautauswuchs,  $\frac{3}{4}$  cm lang, vielleicht einem kleinen Fingergliede mit klauenförmigem Nagel vergleichbar, die einer ganz rudimentären dritten oberen Gliedmaßenanlage beider I.T. entspricht. Das Extremitätenrudiment liegt am unteren Winkel der verschmolzenen Schulterblätter. Diese Lage fand ich auch bei *Ahlfeld* angegeben für „zwei schon entwickelte Arme mit zwei Händen, die

nur noch durch eine Hautfalte zusammengehalten werden“<sup>1</sup>. Bei allen anderen beschriebenen und abgebildeten Fällen (Förster, Ahlfeld, Schwalbe) fand sich die Abgangsstelle der dritten Extremität in Schulterhöhe.

Es sind weiter zwei normal entwickelte untere Gliedmaßen mit je fünf Zehen und nicht ganz so gut ausgebildeten Nägeln wie an den Fingern vorhanden. Der Béclardsche Knochenkern ist nicht angelegt. Außen — in der Mittellinie der Hinterfläche des Rumpfes, etwas höher gelegen als die beiden äußeren Hüftgelenke — findet sich eine dritte verkümmerte untere Extremität mit zwei Gelenkverbindungen, ausgehend in zwei stummelförmige Phalangen, die spaltfußähnlich

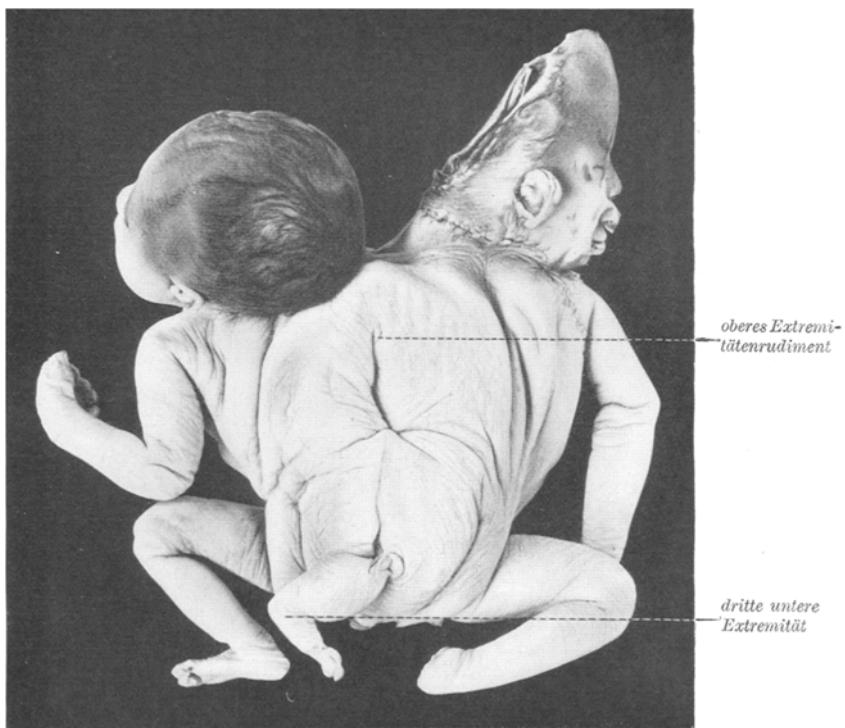


Abb. 1. Rückansicht der Doppelmißbildung mit der rudimentären unteren und oberen unpaaren Extremität.

angeordnet sind und an ihrem distalen Ende klauenartige Nägel tragen. Der längste (6 cm) proximale Knochen dieser Extremität ist an seiner Abgangsstelle vom Rumpf von Unterhautzellgewebe und Knorpel überzogen und artikuliert durch einen Knorpelstummel mit der Außenfläche des Beckens (Abb. 1). Nach Schäfer ist die Entstehung eines solchen dritten Fußes gleich dem des Sympus, „er gleicht der Extremität des Sympus in allen ihren Eigentümlichkeiten“. Er selbst erwähnt einen *Dicephalus tetrabrachius tripus*, dessen drittes Bein aus Anlagen der beiden I.T. zu „einem einzigen, deutlich verdickten Bein verschmolzen ist“. Die harmonische Verschmelzung erstreckt sich aber nur auf

<sup>1</sup> Ahlfeld, Atlas der Mißbildungen, Tafel XI, Fig. 5.

Femur, Tibia und Fibula, nicht auf die Metatarsi, Grund- und Endphalangen. Schäfer sieht den Grund hierzu in der „schwierigeren Orientierung beider Fußanlagen auf demselben Raum; da es sich um eine rechte und linke untere Extremität handelte, so war die Verschmelzung dieses Teiles gerade am schwierigsten“. Ich glaube wohl, daß man diese Begründung für die Mißgestaltung der dritten unteren Extremität auch im vorliegenden Falle gelten lassen kann, da es sich ja auch hier um eine Verschmelzung einer linken (des rechten I.T.) und einer rechten (des linken Individualteils) Gliedmaßenanlage handelt.

Nach obigem Befunde ist also die Doppelmißbildung aufzufassen als ein *Dicephalus diauchenos dibrachius tripus sympus weiblichen Geschlechts mit dritter rudimentärer oberer Extremitätenanlage*. Auffallend hieran ist das Verhältnis des Entwicklungsgrades der dritten oberen und unteren Extremitätenanlage, das in den meisten Fällen umgekehrt zu sein pflegt, indem entsprechend der weitgehenderen Verdoppelung des Schultergürtels bei den Dicephali die dritte obere Extremität sehr gut entwickelt sein kann, ja sogar 2 selbständige innere Arme vorhanden sein können, ohne daß eine dritte untere Extremität vorhanden sein muß. Der umgekehrte Zustand ist dagegen undenkbar für die drei-beinigen Dicephali, da ja die Verdoppelung vom Becken nach dem Schultergürtel hin zunimmt, entsprechend den kopfwärts auseinanderweichenden Wirbelsäulen. Diese Tatsache kommt auch in einer von Joffe nach Förster zusammengestellten Übersicht über die Häufigkeit der einzelnen Unterarten der Dicephali zum Ausdruck. Die Dicephali tetrabrachii dipodi sind hiernach zwar am seltensten, aber „die drei-beinigen Dicephali besitzen stets 3 oder 4 Arme, niemals 2“.

Ebenfalls abnorm gestaltet sind die äußeren Geschlechtsteile und die Afteröffnung. Vor dieser findet sich eine weite gemeinsame Scheide mit verhältnismäßig stark entwickeltem Hymenalsaum, aber ohne ein eigentliches Hymen. Die klaffende Scheidenöffnung ist nach der ausgebildeten Vorderseite und caudalwärts gerichtet; in dem Scheideneingang sieht man den Rest einer fast sagittal gestellten Scheidewand, die hinten rechts von der Scheidenwand ausgeht und so die Scheide in zwei Gänge teilt. Auf den Zusammenhang dieser Entwicklungsstörung und der des zugehörigen Uterus komme ich später zurück. Die Harnröhrenöffnung, Klitoris und großen Schamlippen sind dem Alter entsprechend entwickelt, die kleinen Schamlippen sind hypertrophisch. Durch die Harnröhre gelangt man ohne Schwierigkeit mittels einer Sonde in die Harnblase. Hinter dem etwa 1 cm hohen Damm findet sich kein regelrechter After mit entwickeltem Sphincter ani externus, sondern nur ein schmutziggraues Häutchen mit einer runden Öffnung in der Mitte, von der aus man leicht den weiten einheitlichen Mastdarm sondieren kann. Dieses Häutchen ist als ein Rest der nicht umdifferenzierten, nicht epithelialisierten Aftermembran — also eine Hemmungsbildung — anzusprechen. Die Afteröffnung wird von hinten her von einem penisähnlichen, 1 cm langen, pigmentierten Hautfortsatz mit einer an der Unterseite gelegenen Raphe überdeckt, der mit breiter Grundlage in die angrenzende Haut übergeht, so daß eine eigentliche Afterfurche nicht ausgebildet ist.

Die Entstehung solcher und ähnlicher Bildungen erklärt Schwalbe durch unregelmäßige Wucherung des Mesoderms im Bereich der Kloakenmembran. Das Gebilde entspricht nach meiner Meinung der hypertrophischen Klitoris der zur defekten sekundären Vorderseite gehörigen Geschlechtsanlage.

An der ausgebildeten Vorderseite sieht man an der äußeren Seite der Brusthaut jedes I.T. eine Hohlwarze. In der Mittellinie des Bauches, 3 cm oberhalb der Symphyse, befindet sich der einheitliche Nabel mit geringem Nabelschnurrest, in dem eine Nabelvene und nur eine Nabelarterie zu finden sind. Nach *Schwalbe* ist von Gefäßanomalien der Nabelschnur das Fehlen einer Arterie am häufigsten und findet sich auch bei normalen Früchten. Trotzdem möchte ich auf einen bei *Schwalbe* erwähnten, von *Marchand* beschriebenen Pygopagus mono-



Abb. 2. Röntgenbild der Doppelmißbildung.

symmetris hinweisen, bei dem auch nur eine Nabelarterie bei gleichzeitiger ähnlich angeordneter Verbindung der großen Gefäße im Becken vorhanden ist. Über Placenta und Eihäute standen Angaben nicht zur Verfügung.

Bei Betrachtung der *inneren Organe* findet man die von *Schwalbe* u. a. aufgestellte Regel, daß bei Doppelbildungen die Verdoppelung meist weitergeht, als dem äußeren Anschein entspricht, auch hier bestätigt. Trotz der Vereinigung der I.T. von der Schulter an abwärts sind die Wirbelsäulen bis zum Steißbein vollkommen verdoppelt. Der Abstand

zwischen dem Promontorium des rechten und linken I.T.'s beträgt 3 cm, die Wirbelsäulen weichen vom Promontorium ab kopfwärts auseinander, die Kreuzbeine laufen fast parallel (s. Röntgenbild). Ähnlich wie im Falle *Schäfer* und *Fuchs* ließ die Betastung eine 3. Wirbelsäule in der Symmetrieebene der beiden I.T. vermuten; ebenso wie dort beweist das Röntgenbild, „daß es sich hier um keine 3. Wirbelsäule handelt, sondern um eine durch das Zusammenwachsen der inneren Rippen beider I.T. entstandene knorpelige Bildung“. Besondere Beachtung am Skelettsystem dürfte ferner die innere 3. Clavicula verdienen, die von der Mitte der vereinigten inneren Schulterblätter nach dem vorderen Brustbein zieht. Die Verhältnisse der Beckenknochen sind aus dem Röntgenbild nicht klar ersichtlich. In dem eröffneten Bauchraume des Präparates sieht und fühlt man trotz des doppelten Promontoriums ein einheitliches Becken mit einer vorne gelegenen Symphyse. Die Verbindung der vollkommen voneinander getrennten Kreuzbeine erfolgt hinten durch 2 in der Mitte verschmolzene Hüftbeine, von denen jedes einem I.T. zugehört. Fast genau die gleichen Verhältnisse fand ich bei einem von *Förster*<sup>1</sup> abgebildeten Skelett eines *Dicephalus dibrachius*, dessen Beschreibung ich wegen der Analogie der beiden Fälle nicht unerwähnt lassen möchte. „Die Wirbelsäulen sind vollständig verdoppelt; die vorderen Rippen vereinigen sich mit einem normalen Sternum, die hinteren mit einem dünnen Band und Knorpelstreifen; es hat sich eine breite hintere Scapula gebildet, welche aus 2 verschmolzenen besteht, von ihr geht eine einfache Clavicula aus, die an das vordere Sternum inseriert. Das Becken ist einfach, aber zwischen den beiden Kreuzbeinen findet sich ein einfacher, aus 2 rudimentären verschmolzenen Hüftbeinen bestehender Knochen.“

Entsprechend der vollkommenen Verdoppelung der beiden Wirbelsäulen (= 2 Chordaanlagen, s. *Kaestner*), sind sämtliche Brust- und Bauchorgane in doppelter Anzahl angelegt (Abb. 3). Zur Verschmelzung gelangt sind davon nur die Leber und der Darm in seinem unteren Abschnitt; die zweiten Geschlechtsteile sind auf früher Entwicklungsstufe stehengeblieben, eine zweite äußere Kloake nicht angelegt. Sieht man über die ungleiche Entwicklung der Herzen hinweg (der linke Fetus besitzt nur eine Herzanlage), so ist der eine Fetus das Spiegelbild des anderen, wie *Förster* es als Regel für alle Doppelbildungen ansieht, die aber *Schwalbe* u. a. (*Koller*, *Schäfer*, *Zimmermann*) keineswegs immer bestätigt fanden. Auf die hieraus folgende Umlagerung der Brust- und Bauchorgane möchte ich erst im folgenden bei der ausführlichen Besprechung von Brust- und Bauchhöhle eingehen. Da die Form und Lage der Brustorgane z. T. durch die abnormen Herz- und Gefäßverhältnisse bedingt sind, soll die Beschreibung derselben im Zusammenhang mit der Dar-

<sup>1</sup> *Förster*, Die Mißbildungen des Menschen. Atlas, Tafel VI, Fig. 2 u. 3.

stellung des Kreislaufs folgen, und erst die Bauchhöhle näher beschrieben werden.

Die Bauchhöhle war durch ein vollständiges einheitliches Zwerchfell von der Brusthöhle getrennt. Unter ihm lagen die zu einem Organ verschmolzenen Lebern beider I.T., die linke Gallenblase an anscheinend normaler Stelle, die rechte nach der Mitte zu verlagert; die Ausführungsgänge vereinigen sich für eine kurze Strecke in der Mitte, um getrennt jederseits in das Duodenum zu münden. Über das Pankreas und die genauen Verhältnisse der Gallenwege kann ich keine

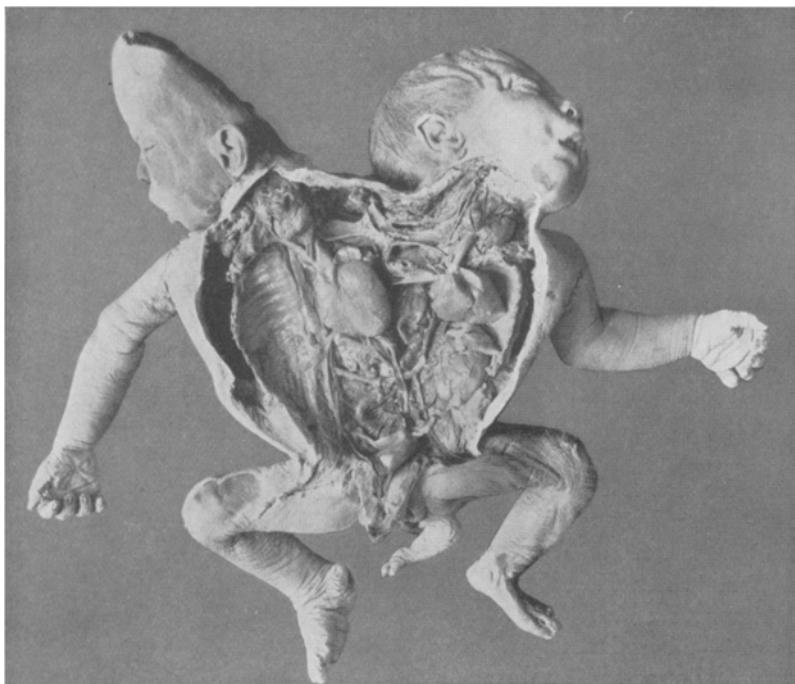


Abb. 8. Situs der Organe nach Eröffnung der Brust- und Bauchhöhle. Eingeweide zum Teil entfernt.

Angaben machen, da Pankreas und Leber infolge fortgeschrittenener Fäulnis nicht mehr konserviert worden sind. Der Magen des rechten I.T. liegt links der zugehörigen Wirbelsäule, die Drehung ist aber so erfolgt, daß der Pfortner links statt rechts liegt, ebenso das Duodenum; dagegen liegt der Magen des linken I.T. rechts der linken Wirbelsäule, aber mit normaler Drehung, also Pylorus und Duodenum rechts, so daß die beiden Pylori einander genähert sind, ohne sich jedoch zu berühren. Jederseits liegt hinter dem Magen die sehr kleine Milz, die des linken I.T. mit zahlreichen Nebenmilzen. Hiernach kann man also bei beiden I.T. von einem partiellen Situs inversus sprechen. Die Dünndärme verlaufen 45 cm lang getrennt, dann aneinander gelegt, jeder jedoch mit eigenem Lumen, an einem gemeinsamen Gekröse aufgehängt. 20 cm oberhalb des Blinddarms verschmelzen die beiden Lichtungen zu einem einheitlichen, so daß der unterste Abschnitt des Ileums, der Dick- und Mastdarm, nur einfach vorhanden sind. Der

unterste Teil des Dick- und des Mastdarms sind auffallend weit, Durchmesser 3 cm, was sich wohl aus der Entstehung aus zwei Anlagen erklären läßt. Der untere Pol des Blinddarms geht in den 2,5 cm langen, normal gebildeten Wurmfortsatz über, der an seinem eigenen Mesenteriolum befestigt ist. 3 cm unterhalb der Vereinigungsstelle der beiden Dünndärme sieht man eine 1,5 cm lange Ausstülpung des Darms, die äußerlich die gleiche Beschaffenheit wie der Darm aufweist und deren Lichtung mit der des Darmes in offener Verbindung steht. Es handelt sich hierin um einen Rest des Ductus omphaloentericus, also um ein *Meckelsches Divertikel*, das in diesem Falle eine besondere Bedeutung hat, da es den ursprünglichen Sitz des Nabels kennzeichnet; man sieht hieraus, daß die Dünndärme nur wenige Zentimeter oberhalb des Nabels zur Verschmelzung gelangt sind und der gesamte caudale Darmabschnitt einheitlich ist. Der Darm hat also, schematisch gesehen, T-Form, und zwar entspricht die Horizontale dem kranialen verdoppelten, die Vertikale dem caudalen einheitlichen Abschnitt.

Unterhalb des Nabels liegt an der vorderen Bauchwand die Blase, an deren Scheitel man noch einen nicht mehr durchgängigen Rest des Urachus findet. In den Fundus der Blase münden beiderseits die zu den äußeren Nieren gehörigen Harnleiter. Die beiden äußeren Nieren (die linke des linken I.T. und die rechte des rechten I.T.) sind verhältnismäßig groß und gut entwickelt; an ihrem oberen Pole sitzt jederseits eine normal geformte Nebenniere; die Renculizeichnung ist keine besonders starke. Die auffallend lange Form der rechten Niere erklärt sich durch einen Gabelharnleiter, dessen Äste aus zwei getrennten Nierenbecken stammen. Die Vereinigung zu einem einheitlichen Harnleiter findet kurz nach dem Austritt aus der Niere statt. Die linke Niere ist etwas kürzer und kugeliger geformt und gibt einen von vornherein einheitlichen Harnleiter ab. Im Gegensatz zu den äußeren sind die beiden inneren Nieren, die jederseits unter der Milz der rechten und linken Wirbelsäule anliegen, sehr klein und mangelhaft entwickelt. Das Vorhandensein von Nebennieren kann ich hier nur vermuten, aber nicht mit Bestimmtheit feststellen, da das Präparat an dieser Stelle bereits stark gelitten hat und die Nieren nur noch eine weiche, mißgestaltete, längliche Masse darstellen. Auch ob Harnleiter vorhanden sind, kann ich nicht mit Bestimmtheit sagen. Jedenfalls stehen diese Nieren in keiner Verbindung mit der Blase, in deren Fundus nur die schon erwähnten Harnleiter der äußeren Nieren münden. Hieraus und aus dem Befund der relativen Hypertrophie der äußeren Nieren möchte ich den Schluß ziehen, daß dieselben im intrauterinen Leben der Mißbildung die Funktion der Harnausscheidung allein übernommen hatten. Außer diesen besprochenen vier Nieren findet man im Becken jederseits medial vom Promontorium zwei Gebilde liegen, die als überzählige verlagerte Nieren anzusehen sind. Rechts wird durch einen bindegewebigen Strang eine Verbindung mit der im Lendenteil liegenden inneren Niere hergestellt; ein zugehöriger Harnleiter ist nicht mehr zu finden. Die linke verlagerte Niere ist besser erhalten; sie hat die charakteristische kugelige Gestalt der verlagerten tiefliegenden Niere (*Schwalbe*). Eine Verbindung mit der oberen Niere fehlt. Dagegen zieht von der Mitte der unteren Fläche der Niere ein kurzer, als Harnleiter anzusprechender Strang zu dem linken seitlichen Anhangsgebilde des zweiten rudimentären Uterus (vgl. Abb. 4). Vermutlich haben ursprünglich auch auf der rechten Seite ähnliche Verhältnisse vorgelegen, die sich jetzt nicht mehr nachweisen lassen.

Immer wieder wird im Schrifttum (*Schwalbe, Heimann*) auf das Zusammentreffen von Nierenverlagerung mit Mißbildungen der Geschlechtsorgane oder des knöchernen Beckens aufmerksam gemacht. So finden sich auch hier an dem Entwicklungsgeschichtlich offenbar den inneren und verlagerten Nieren zugehörigen zweiten Uterus (= Organe der nicht zur Ausbildung gekommenen zweiten sekun-

dären Vorderseite) auffällige Bildungsanomalien. Dieser zweite Uterus (vgl. Abb. 4) liegt als S-förmig gebogener, im oberen Abschnitt im Durchmesser  $1/2$  cm breiter Strang im mittleren Teil des Beckens hinter dem Mastdarm. Nach oben zu erstreckt er sich bis zu der Verbindung der beiden Aorten, um die sich ein Teil der zugehörigen Eierstöcke herumschlingt, unten geht er in die eingangs beschriebene, hinter der Afteröffnung gelegene hypertrophische Klitoris über. Im ganzen misst der Strang (gerade gestreckt) ohne die zugehörige Klitoris 9 cm. Von dem kranialen Ende gehen die beiden geschlängelten Eileiter ab, einen spitzen Winkel miteinander bildend. Sie stehen durch eine dünne breite Membran fast ihrer ganzen Länge nach miteinander in Verbindung, so die Eierstöcke zwischen sich fassend, welche

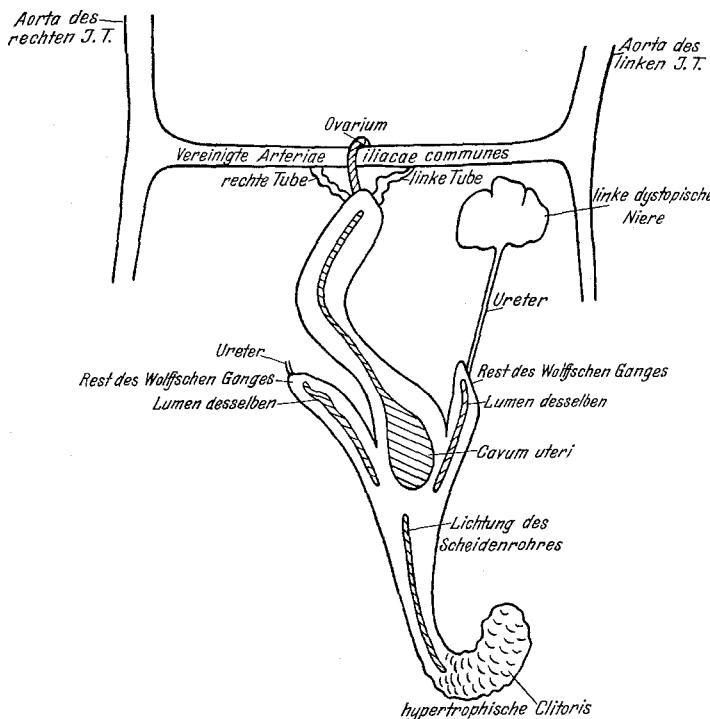


Abb. 4. Uterus II.

als längliche, gelblichgraue Gebilde der Rückenseite der Membran aufliegen, die demnach den Ligamenta lata entsprechen dürfte. Von der Vereinigungsstelle der Eierstöcke aus, die sich in der Mitte zwischen den Eileitern berühren und hier miteinander verschmelzen, erstreckt sich ein längerer (1,5 cm) Streifen, ähnlich wie der Lobus pyramidalis der Schilddrüse, nach oben, legt sich von hinten kommend über die verschmolzenen inneren Arteriae iliacae und heftet sich mit seinem Ende an die Vorderseite des Uterus an. Das Vorhandensein der Ligamenta rotunda kann ich nicht mit Sicherheit feststellen. Etwas unterhalb der Mitte verbreitert sich der strangförmige Uterus, um sich nach der Klitoris hin wieder zu verjüngen. Von der verbreiterten Stelle gehen beiderseits zwei  $1/2$  cm breite und  $3/4$ —1 cm lange Gebilde schräg nach oben außen ab, die man als Reste der Wolffschen Gänge ansprechen muß. Links mündet der Harnleiter der verlagerten Niere in den

oberen Pol dieses Anhangsels, rechts haben vermutlich die gleichen Verhältnisse vorgelegen. In dem rudimentären Uterus läßt sich ein Lumen feststellen, das im kranialen Teile beginnt, sich an der Stelle der Verbreiterung des Uterus zu einer kleinen Höhle erweitert, die nach unten zu abgeschlossen ist. In den seitlichen Anhangsgebilden findet sich beiderseits ebenfalls je ein enges Lumen, das in dem solid gebliebenen Abschnitt des Uterus, in gleicher Höhe wie die eben erwähnte Höhle, blind endet. Auch der als Scheidenrohr anzusprechende untere Abschnitt des Uterus ist teilweise ausgehöhl, so daß man von einer vor der Klitoris gelegenen kleinen Öffnung aus eine Sonde einige Zentimeter tief in das Scheidenrohr einführen kann. Dieser Gang endigt ebenfalls blind, ohne Verbindung mit dem Lumen des oberen Abschnittes. Nach der von *Winckelschen* Einteilung der Mißbildung der weiblichen Geschlechtsteile (*Schwalbe*) ist der Uterus als *Uterus rudimentarius partim excavatus* zu bezeichnen und in die zweite Stufe der Entwicklungs-hemmungen (4. bis 8. Woche) einzurordnen. Außer diesem zweiten, hinter dem Mastdarm gelegenen Uterus, den ich als zur zweiten sekundären Vorderseite gehörig ansehe, findet man den Uterus der ausgebildeten Vorderseite an gewöhnlicher Stelle zwischen Mastdarm und Blase. Äußerlich macht er den Eindruck eines Uterus arcuatus; auf einem Frontalschnitt sieht man, daß auch hier eine Entwicklungshemmung vorliegt; es besteht ein Uterus septus duplex s. bilocularis mit teilweise gedoppelter Vagina (am unteren Abschnitt der Scheide ist, wie bereits erwähnt, nur noch ein Rest des von der Hinterwand ausgehenden Septums vorhanden), wie ihn *Förster*<sup>1</sup> nach einem von *Kussmaul* angegebenen Fall darstellt. Die an der Hinterfläche der Ligamenta lata liegenden Eierstöcke haben eine auffallend langgestreckte Form, die Eileiter und Ligamenta rotunda zeigen nichts Besonderes, auch die Abgangsstelle und der Verlauf der runden Mutterbänder ist regelrecht. Nicht unerwähnt lassen möchte ich im Anschluß hieran die von *Lichtenstein* aufgestellte Theorie zur Entstehung der Doppelbildungen der weiblichen Geschlechtsteile. *Lichtenstein* führt dieselben auf eine primäre Verbreiterung des Beckens zurück, wodurch die Verschmelzung der *Müllerschen* Fäden mehr oder weniger gehemmt würde. Durch die vollkommene Verdoppelung der Wirbelsäule und den 3 cm großen Abstand zwischen den beiden Promontoria hat in diesem Falle zweifellos das Becken eine primäre Verbreiterung erfahren; in dem gleichzeitigen Vorhandensein einer Doppelbildung des normal gelegenen Uterus kann man vielleicht eine Unterstützung obiger Theorie sehen. Die Zweizahl des Uterus ist bei Ileothoracopagen nichts Außergewöhnliches. *Schwalbe* schreibt hierüber: „Erreicht in diesen Fällen (Duplicitas anterior bzw. Ileothoracopagus) die Verdoppelung der Eingeweide schon oberhalb des Beckens ihr Ende, so findet sich der ganze Geschlechtsapparat einfach; erstreckt sie sich jedoch tiefer herab, so kann der Uterus doppelt sein.“ Als Beispiel wird die von *Serres* beschriebene Ritta Christina aus Sardinien erwähnt, die ich wegen der weitgehenden Analogie auch hier nennen möchte: „Zwei Mädchen, bis zur Brust doppelt, einfache Vulva, einfache Scheide, ein ausgebildeter Uterus mit zwei Eileitern und zwei Eierstöcken, und hinter dem gemeinsamen Mastdarm eine andere, viel kleinere Gebärmutter, am Halse undurchbohrt, auch mit zwei Eileitern und zwei Eierstöcken, unten in einen soliden Faserzug übergehend, welcher die verkümmerte Scheide vorstellte.“

In der vollständigen Beschreibung der Mißbildung fehlen nun nur noch die Brustorgane und das Gefäßsystem mit seinen sehr bemerkenswerten Abweichungen. Die Brusthöhle war nicht einheitlich wie die Bauchhöhle, sondern zwischen der Brusthöhle des rechten und der des linken I.T. befand sich ein „seröses Diaphragma, das wie ein vorderes und hinteres Mediastinum gestellt war“ (Leichen-

<sup>1</sup> *Förster*, Die Mißbildungen des Menschen. Atlas Tafel XX, Fig. 9.

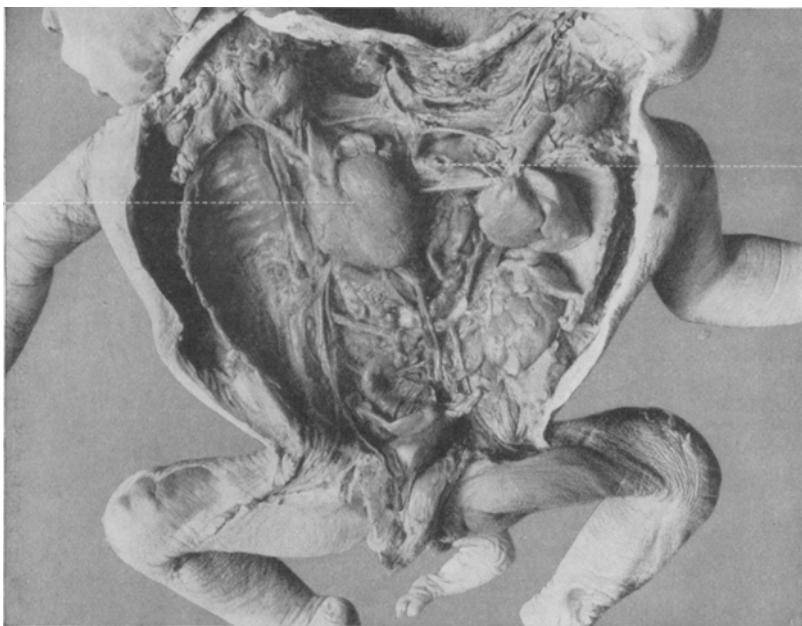


Abb. 5. Situs des Herzens und der Herzanlage.

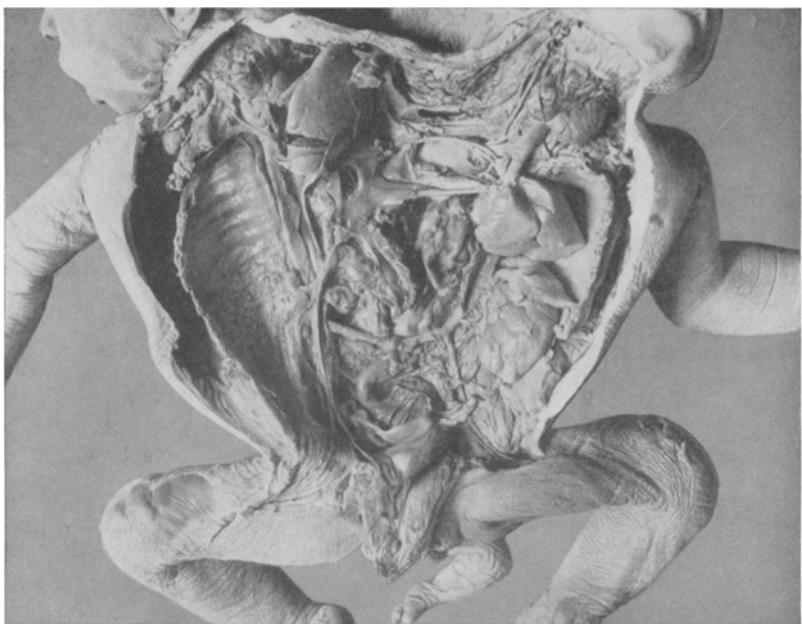


Abb. 6. Dieselbe Ansicht wie 5 bei hochgeschlagenem Herzen.

befundbericht). In dem jetzt nur noch spärlichen Rest desselben fand ich die beiden jedersseits von der medialen Halsseite der I.T. kommenden inneren Nervi phrenici, die in ihrem letzten Abschnitt vereinigt, gemeinsam zum Zwerchfell laufen. Dieselbe Art der Nervenversorgung des Zwerchfells besteht in dem von *Fuchs* beschriebenen Fall, der ebenfalls angibt: „Von den medialen Halsseiten her kommen zwei Nerven und vereinigen sich hinter der Vena cava superior zu einem dritten unpaaren Phrenicus.“

Je weiter kopfwärts man kommt, um so selbständiger und unabhängiger voneinander sind die Organe entwickelt. Die beiden Thymusdrüsen, die bis auf den Herzbeutel des zum rechten I.T. gehörigen entwickelten Herzens herabreichen, sind nur noch durch einen Bindegewebsstreifen miteinander verbunden, die Schilddrüsen sind vollkommen normal entwickelt und liegen — in der Form einander sehr ähnlich, die linke größer als die rechte — beiderseits unterhalb des Schildknorpels. Auch der ganze Atmungsschlauch — Kehlkopf, Luftröhre, Lungen — zeigt keine Spur mehr von einer Verschmelzung und liegt auf beiden Seiten der Symmetrieebene, wie *Schwalbe* es als Regel für die Thoracopagen, die ja eine Übergangsform zu den Ileothoracopagen darstellen, angibt. Um so erstaunlicher ist es, daß der rechte I.T. mit einer Fortsetzung seiner eigenen inneren Arteria subclavia die innere Schulter- und Halsseite der acardischen Zwillingsschwester versorgt. Überhaupt ist die Arterienverzweigung in ihrer Anordnung im linken Individualteil außerordentlich bemerkenswert, wodurch offenbar die gleichmäßige intrauterine Entwicklung für beide I.T. erreicht wurde. Stellen wir uns vor, daß für den linken I.T. das Herz völlig fehlt, so müssen wir zu dem Schluß kommen, daß der Kreislauf in dem Gefäßsystem beider I.T. durch die Tätigkeit des Herzens des rechten I.T. zustande gekommen ist. (Abb. 5 u. 6.) Dieses ist in seiner Muskulatur außerordentlich kräftig entwickelt, und in seiner Größe übertrifft es das Herz eines neugeborenen Kindes, Veränderungen, die uns aus der geleisteten Mehrarbeit begreiflich werden. Die größte Länge beträgt 4 cm, die darauf senkrechte Breite 3,5 cm, der Sagittaldurchmesser 1,5 cm. Die Form ist die eines Kartenherzens. Die vordere und hintere Fläche sind merkwürdig flach. Die Herzspitze liegt links innen, die linke und rechte Kammer liegen vorn, äußerlich durch einen seichten Sulcus voneinander getrennt. Das linke Herzohr sitzt links oben an der Kante der Vorhöfe, der ganze rechte Vorhof liegt hinten. Die beiden Kammern sind durch eine vollständige Scheidewand voneinander getrennt; die Vorhöfe stehen durch das weit offene Foramen ovale miteinander in Verbindung. Die Pulmonalklappen und die Mitralsen zeigen keine Abweichungen, die anderen Klappen sind ohne weitere Schnitte nicht übersehbar.

Die aus der rechten Kammer kommende Pulmonalis gibt kurz nach ihrem Austritt jederseits einen Ast für die Lungen des rechten I.T. ab, setzt sich dann als weit offener Ductus Botallo fort, verläuft hinter der

Luftröhre und mündet von hinten her in den Aortenbogen. Die *Aorta* entspringt normal aus der linken Kammer, wendet sich aber mit ihrem Bogen nach rechts statt nach links, überquert die Luftröhre und zieht unter dem rechten Hauptbronchus als *Aorta thoracica* weiter. Aus dem Aortenbogen entspringen nacheinander: die beiden Carotiden des rechten I.T., einen spitzen Winkel miteinander bildend, dann die *Arteria subclavia dextra*, und in fast gleicher Höhe wie diese von der Hinterwand der Aorta die *Arteria subclavia sinistra*, die auch Äste für das innere gemeinsame Schlüsselbein abgibt und sich endlich als innere *Arteria subclavia* des linken I.T. in dessen medialer Halsseite aufzweigt. Es ist also keine *Arteria anonyma* gebildet worden. Die Intercostalarterien gehen in unregelmäßiger Anzahl und Anordnung von der Bauchaorta ab. Im Bauchraum konnte ich mit Sicherheit feststellen: eine äußere *Arteria suprarenalis*, eine äußere *Arteria renalis* und einen der *Arteria coeliaca* entsprechenden Ast. Da an der im linken I.T. verlaufenden schmäleren Aorta in diesem Bereich keine Abgangsstelle eines größeren Gefäßes zu finden ist, ist anzunehmen, daß jene *Arteria coeliaca* allein die Versorgung der gemeinsamen Leber, beider Mägen und des Mesenteriums in seinem oberen Abschnitt übernommen hatte. Etwas oberhalb des Promontoriums teilt sich die Aorta in die quer nach rechts hinüberziehende innere *Arteria iliaca communis* und in die zum Becken laufende *Arteria iliaca communis dextra*. (Die weitere Aufzweigung der letzteren ist aus der Abbildung auf Seite 525 ersichtlich.) Ungewöhnlich ist der Abgang der Nabelarterie aus der *Arteria iliaca externa* statt aus der *Arteria hypogastrica*. Die linke Aorta entsteht aus der Vereinigung der beiden inneren *Arteriae iliaca communis*, und zwar erhält sie ihr ganzes Blut nur aus der inneren *Iliaca communis* der rechten Aorta. Die Versorgung der äußeren Beckenhälften und der unteren Extremität geschieht durch die äußere (linke) *Arteria iliaca communis*. Der linke I.T. entsendet keine Nabelarterie. Im Bauchteil der links der Wirbelsäule liegenden linken Aorta fand ich nur zwei zur äußeren Niere des linken I.T. abgehende Äste. Die Brustaorta verläuft in ihrem oberen Teil unter dem zur äußeren Lunge gehörigen Hauptbronchus des linken I.T., wendet sich dann mit ihrem Bogen nach innen (rechts) und endet als *Arteria pulmonalis* der inneren Lunge des linken I.T. Vorher sendet sie zum linken Kopf und Hals die beiden Carotiden, die innere Wirbelarterie, die direkt aus dem Aortenbogen entspringt, da die zugehörige *Arteria subclavia* von dem anderen I.T. gebildet wird, und zur äußeren Schulter die *Arteria subclavia sin.*, von der die äußere *Arteria vertebralis* abgeht. Die Blutzufuhr zur äußeren Lunge des linken I.T. ist infolge des fehlenden Herzens und der fehlenden *Art. pulm.* nur durch einen direkt aus der Aorta entspringenden Ast denkbar (entsprechend der Versorgung der inneren

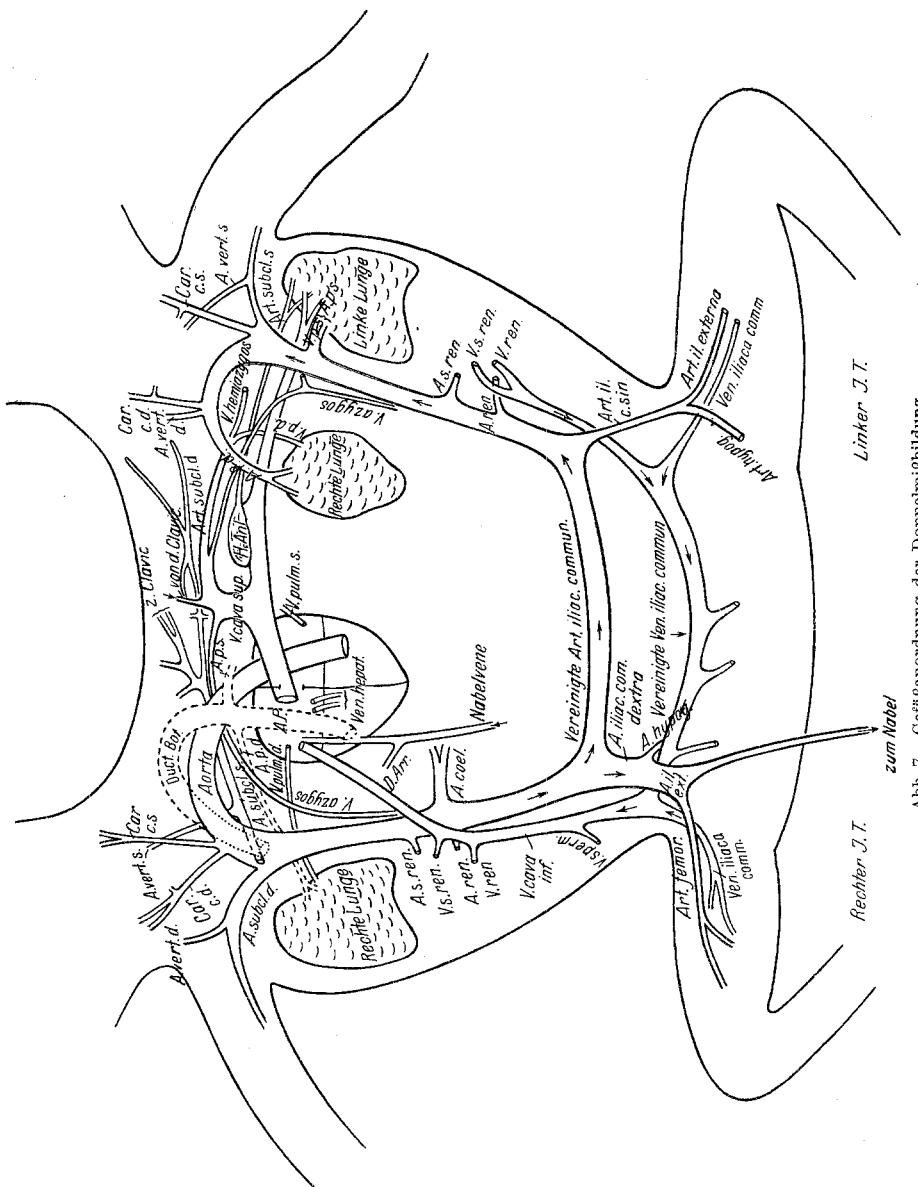


Abb. 7. Gefäßanordnung der Doppelmißbildung.

Lunge), der am Präparat aber nicht mehr nachweisbar ist. Auch *Schäfer* fand in dem von ihm beschriebenen Fall die unmittelbare Ernährung der beiden Lungen der rechten Brustkorbhälfte — für den hier mitgeteilten Fall ist es die linke — durch die Aorta desc. infolge Fehlens der Art.

pulm. Ebenso *Schwalbe* im Fall Bigger durch den Aortenbogen, auch bei *Zimmermann* waren die Lungen des einen Fetus in den großen Kreislauf eingeschaltet, so daß mir die oben erwähnte Annahme wohl berechtigt erscheint. Die für den Kreislauf wesentlichen Anomalien im Arteriensystem bestehen also im folgenden: Die aus dem Herzen stammende Aorta wendet sich (trotz Linkslage des Herzens) mit ihrem Bogen nach rechts, sie hat den Hauptanteil an der Versorgung der Eingeweide; die linke Aorta entsteht aus der rechten, sie übernimmt die Funktion des Ductus Botalli und der Arteria pulmonalis; sie entsendet keine Nabelarterien, während die Nabelarterie der rechten Aorta aus der Arteria iliaca externa entspringt. Die innere Subclavia des linken I.T. stammt nicht aus der eigenen Aorta, sondern ist die Fortsetzung der inneren Subclavia des rechten I.T.

Nicht geringer sind die Abweichungen im Venensystem, bei dessen Beschreibung ich aber auf Einzelheiten verzichte, indem ich auf die Zeichnung verweise, aus der die Anordnung der Hauptvenen ersichtlich ist. Der linke I.T. hat keine untere Hohlvene; ein Gefäß, das deren unterem Abschnitt zu entsprechen scheint, nimmt seinen Ursprung aus der äußeren Niere und Nebenniere, trifft medial und unterhalb vom Promontorium mit der äußeren Vena iliaca comm. zusammen; die inneren Venae iliaca comm. beider I.T. vereinen sich zu einem den vereinigten inneren Arteriae iliaca comm. fast parallel laufendem Gefäß, das nach der Aufnahme der äußeren Vena iliaca comm. des rechten I.T. zu dessen Vena cava inferior wird. Dieser schließen sich außer einem Beckenast (Vena spermatica dextra) wiederum die Venen der äußeren Niere und Nebenniere an. Dann verläuft sie mit ihrem letzten abdominalen Teil durch die Leber (nach ergänzenden Angaben des Leichenbefundberichts) und gelangt so in den rechten Vorhof. Die Nabelvene und zwei Lebervenen münden anstatt vorher in die Vena cava inf., ebenfalls selbständig in den rechten Vorhof; in der rechten Wand der Nabelvene ist die Abgangsstelle eines größeren Gefäßes, wahrscheinlich des Ductus Venosus Arantii sichtbar.

Im oberen Hohlvenengebiet fand sich wiederum, wie bei der Lungenversorgung durch die Aorta, weitgehendste Übereinstimmung mit dem Fall *Schäfer*, dessen Schilderung mit geringen Abweichungen auch auf die hier vorliegenden Verhältnisse anzuwenden ist. Bei *Schäfer* heißt es: „Die Vena cava sup., ein kräftig entwickeltes Gefäß, welches in den dorsal im Herzen liegenden, beiden Kammern angehörenden, unpaaren Vorhof mündet, liegt median zwischen den beiden Aorten. Sie entsteht hier jedoch nicht aus dem Zusammenfluß zweier regelrechter Venae anonymae, sondern aus den Venen, die von den einander zugekehrten Kopf- und Halsseiten der Zwillinge kommen, ferner aus einer kleinen, von der linken Wirbelsäule herkommenden Vene, vielleicht einer Vena

azygos und aus einer starken, von den rechten Lungenpaaren schräg-herüberlaufenden Pulmonalvene. Diese letztere ist um so bemerkenswerter, als die linken Lungenpaare ihr im intrauterinen Kreislauf venöses Blut durch eine besondere Vene direkt in den Vorhof entsenden und diese Verhältnisse bei der p. 215 erörterten Todesursache eine Rolle gespielt haben. Alle die Wurzeln der Vena cava sup. treten ungefähr an demselben, unterhalb des Manubrium sterni gelegenen Punkte zusammen. Eine Verbindung mit den Arm- und Jugularvenen der voneinander abgekehrten Seiten des Doppelkopfes fehlt.“ In unserem Falle liegt die obere Hohlvene an genau der gleichen Stelle, entstanden aus der Verschmelzung der beiden inneren primitiven (Jugular-Cardinal-)Venen (*Schäfer*).

Sie nimmt folgende Gefäße auf: Die Vena der verschmolzenen inneren Clavicula, einen von der rechten Wirbelsäule kommenden Ast (Vena azygos), zwei von der linken Wirbelsäule kommende, schon vereinigte Gefäße, die der Vena azygos und der Vena hemiazygos entsprechen müssen, und die Lungenvenen beider Lungen des linken I.T.'s. Die Pulmonalvene der äußeren Lunge des rechten I.T. mündet ebenfalls in den rechten Vorhof, nur die mediane Lunge des rechten I.T. sendet ihr Blut zum linken Vorhof. Am auffälligsten ist die Übereinstimmung mit dem Fall *Schäfer* in bezug auf die Lungenversorgung: Hier die linken Lungenpaare, die ihr Blut unmittelbar aus der Aorta erhalten, dort die rechten, hier wie dort die Mündung der Pulmonalvenen dieser beiden Lungen in die Vena cava sup. Von Halsvenen ist am rechten I.T. infolge der Decapitation nichts mehr erhalten, auch links war mit Sicherheit nichts dergleichen festzustellen.

Von besonderer Wichtigkeit ist das Verhalten der rudimentären Herzanlage des linken I.T. Sie liegt im rechten Brustraum des linken I.T., wie ein vollentwickeltes Herz bei Dextrocardie, nahe der Vena cava sup., oberhalb der von der äußeren Lunge des linken I.T. kommenden Lungenblutader, mit der sie fest verwachsen ist, und stellt einen 1 cm langen,  $1/2$  cm breiten muskulösen Hohlraum dar. In ihrem Innern findet man kleine bälkchenähnliche Muskelzüge, das Lumen ist einheitlich, ohne eine Septumandeutung. Nachweisbar ist jetzt nur noch eine Verbindung mit der linken Lunge des linken I.T. durch ein recht gut entwickeltes Gefäß, dessen zwei Äste kurz nach ihrem Austritt aus der Lunge zu einem Gefäß zusammentreten. Die nächstliegende Frage ist die: Hat die Herzanlage trotz ihrer kümmerlichen Entwicklung noch eine Funktion gehabt und welcher Art kann diese gewesen sein? Ohne irgendeine Leistung wäre die Entwicklung der Muskulatur und der zwischen Herzanlage und äußerer Lunge des linken I.T.'s vorhandenen Gefäßverbindung wahrscheinlich nicht erfolgt. Da keinerlei Beziehung zwischen Herzanlage und dem arteriellen System besteht,

muß sich ihre Tätigkeit innerhalb des venösen Kreislaufs abgespielt haben. Ich vermute daher, daß einmal eine Verbindung zwischen Herzanlage und oberer Hohlvene bestanden hat, die erst verhältnismäßig spät aus irgendeinem Grunde unterbrochen worden sein muß. Der Kreislauf könnte demnach folgendermaßen stattgefunden haben: Das aus der linken äußeren Lunge des linken I.T. kommende Blut wird durch zwei Paar Lungenvenen, die sich kurz nach ihrem Austritt zu je einem Gefäß vereinigen, der oberen Hohlvene zugeführt. Die obere Vene führt zur Herzanlage, die untere geradeswegs in die Cava; um ihr Blut ebenfalls in die Cava und in den rechten Vorhof des funktionstüchtigen Herzens gelangen lassen zu können, muß an der medialen Unterfläche der Herzanlage eine Öffnung bestanden haben, durch die ihr Blut in die untere Lungenvene hineinfließen konnte. Von dieser Öffnung findet man keine Spur mehr, aber ohne ihre Rekonstruktion bleibt die Herzanlage mit ihrem Lungengefäß rätselhaft. Bei normaler Entwicklung beider Herzen wäre das Blut der einheitlichen Vena cava sup. z. T. dem rechten, z. T. dem linken Herzen zugeflossen, statt wie jetzt nur dem Vorhof des rechten Herzens.

Nach der Darstellung der Gefäßanordnung soll nun noch ein kurzer Überblick über den intrauterinen Blutkreislauf folgen, der bisher nur kurz gestreift wurde. Durch die Nabelvene wird das arterialisierte Blut zugeführt, z. T. fließt es vor dem Eintritt in das Herz durch den Ductus venosus Arantii in die Vena cava inf., z. T. unmittelbar in den rechten Vorhof; hier vermischt es sich mit dem Blut der oberen und unteren Hohlvene, der Lebervenen und der rechten äußeren Pulmonalvene. Durch das Foramen ovale gelangt ein Teil des nun schon gemischten Blutes in den linken Vorhof, nimmt hier nur noch das Venenblut der linken inneren Lunge auf, fließt in die linke Kammer und von hier durch die Aorta in den großen Kreislauf des rechten I.T. Der andere Teil des rechten Vorhof-Blutes fließt in die rechte Kammer, von hier in die Lungenschlagader und den Ductus Botallo und gelangt nach Abgabe der Pulmonalarterien für die Lungen des rechten I.T. ebenfalls in die Aorta. Das Blut fließt hier in normaler Richtung, bis es durch die Vereinigung der inneren Arteriae iliaceae comm. in die Aorta des linken I.T. kommt, in der der Blutstrom statt von oben nach unten von unten nach oben gerichtet ist. Ebenso fließt das Blut in dem scheinbar dem unteren Teil der unteren Hohlvene entsprechenden Gefäß des linken I.T. in umgekehrter Richtung, nämlich von oben nach unten. Die übrigen Anomalien wurden bereits bei der Besprechung der Gefäße erörtert. Trotz dieser teilweisen Umkehr des Blutstromes im linken I.T. darf man denselben nicht in die Gruppe der Acardier einreihen, deren Haupteigentümlichkeit nach *Ahlfeld* in der Verbindung der Nabelschnurgefäße des Acardius mit denen des gesunden Zwillings besteht,

weshalb er auch die Bezeichnung „Allantois- oder Placentarparasit“ vorschlägt. Ungleiche Entwicklung der Herzen bei Doppelbildungen sind nichts Ungewöhnliches. *Förster*<sup>1</sup> beschreibt einen *Dicephalus tetrabrachius tripus*, bei dem das Herz des linken Fetus doppelt so groß war wie das des rechten und große Verbindungsäste zwischen Arterien und Venen vorhanden waren; auch in dem von *Zur Mühlen* beschriebenen Fall bestand Ungleichheit der Herzen. Stets waren aber entweder zwei Herzen vorhanden oder eines mit oder ohne Verdoppelung einzelner Teile, das zu gleichen Teilen beiden Individualteilen zugehörte. Darin liegt die Besonderheit des hier beschriebenen Falles: Es ist nur ein Herz in Tätigkeit, das einwandfrei voll und ganz nur dem rechten I.T. zugehört. Das Herz des linken I.T. ist angelegt, nicht weiter entwickelt, so daß keine selbständige Leistung stattfinden konnte. Das rechte Herz ist vollständig entwickelt und übernimmt die Bewegung des Blutes zum linken I.T., der auf diese Weise ausreichend mit Blut versorgt wird, so daß die Weiterentwicklung seiner Organanlagen gewährleistet ist.

Weiterhin sollen Blutversorgung und Bau der Lungen beschrieben werden. Von den vier atelektatischen Lungen sind die beiden äußereren — wie bei den meisten *Dicephalen* (*Kaestner*) — dem Volumen nach bedeutend umfangreicher als die beiden median gelegenen. Am größten ist zweifellos die äußere Lunge des linken I.T.; sie füllt den linken Brustraum des linken I.T. vollständig aus. An ihrer Vorderfläche sieht man einen senkrechten Spalt, der die Lunge nur unvollkommen in zwei Lappen teilt; die sehr breite Grundfläche ist einheitlich. Die anderen Lungen zeigen ebenfalls Unregelmäßigkeiten in der Lappenanordnung, teils unvollkommene Trennung derselben, teils überzählige Einkerbungen. Einen normalen Kreislauf hat nur die innere Lunge des rechten I.T. (in der Zeichnung nicht dargestellt), ihre Vene mündet als einzige in den linken Vorhof. Sämtliche anderen Lungenvenen münden in den rechten Vorhof. Ein extrauteriner Kreislauf wäre nach Schluß des Foramen ovale und des Ductus Botallo von vornherein unmöglich gewesen, da fast das gesamte arterialisierte Blut immer wieder in den Lungenkreislauf zurückgeworfen würde und das Aortenblut sehr bald mit  $\text{CO}_2$  überladen wäre, und auch bei Offenbleiben von Ductus Botallo und Foramen ovale erscheint die Möglichkeit der extrauterinen Lebensfähigkeit sehr gering; die dauernde hochgradige Vermischung von arteriellem und venösem Blut hätte den raschen Tod beider I.T. herbeiführen müssen. *Kaestner* sieht den Anlaß zu der geringen Lebensfähigkeit der Ileothoracopagen im allgemeinen in erster Linie in der Mangelhaftigkeit des Atmungsapparates; zunächst in dem unzureichenden Volumen ihrer Lungen (Verkümmерung der beiden

<sup>1</sup> *Förster*, Die Mißbildungen des Menschen. Atlas Tafel VII, Fig. 6.

medianen Lungen), ferner in den durch Verschmelzung zweier Herzen entstehenden Unregelmäßigkeiten, vor allem der mangelhaften Entwicklung der Scheidewände innerhalb derselben, so daß ein selbständiger Lungenkreislauf überhaupt nicht zustande kommen kann. Die im folgenden gegebenen Gründe für die Lebensunfähigkeit der Ileothoracopagen sind so weitgehend auch für den hier beschriebenen Fall verwendbar, daß ich am besten *Kaestner* wörtlich anfühe; es heißt am Schluß seiner Arbeit über die Doppelbildungen: „Nun gibt es zwar unter den Ileothoracopagen solche mit zwei vollkommen gesonderten Herzen, für deren Ausbildung hinreichendes Material vorhanden war, aber es ist charakteristisch, daß solche Herzen, abgesehen davon, daß das eine atrophisch sein kann, meist Abnormitäten haben, die durchaus nicht alle unmittelbar mit der Doppelbildung etwas zu tun haben. Alle Beschreibungen von Dicephalen und sonstigen Ileothoracopagen (sie stammen natürlich sämtlich von Doppelbildungen, die nicht gelebt haben), berichten von solchen Entwicklungsstörungen in einem oder beiden Herzen. Einmal sind die beiden Ventrikel oder Vorhöfe nicht geschieden, ein anderes Mal sind die Carotiden Äste der Pulmonalis, oder die Pulmonalis ein Ast der Aorta, oder die Lungenvenen münden in die Vena cava sup. Die abnormen Zirkulationsverhältnisse, die damit verknüpft sind, scheinen zwar den Körperkreislauf zunächst nicht zu schädigen, denn solche Doppelbildungen sind in der Regel ausgetragen worden, aber der Lungenkreislauf versagt, sobald er in Tätigkeit treten soll. So werden nur die Ileothoracopagen am Leben bleiben, die zwei nicht allein gesonderte, sondern auch sekundär nicht mißgebildete Herzen, vier Lungen und eine normale Gefäßanordnung haben.“

#### *Zusammenfassung.*

Die beschriebene Doppelmißbildung ist ein weiblicher monosymmetrischer Dicephalus dibrachius tripus sympus mit dritter rudimentärer oberer Extremitätenanlage und einer ausgebildeten sekundären Vorderseite. Die Wirbelsäulen sind bis zum Steißbein verdoppelt, sie weichen vom Kreuzbein an kopfwärts auseinander. Eine Knorpelbildung durch Verschmelzung der hinteren Rippen täuscht eine dritte rudimentäre Wirbelsäule vor. Vom oberen Pol der verschmolzenen inneren Schulterblätter zieht ein drittes einheitliches Schlüsselbein zum Brustbein. Die Eingeweide liegen spiegelbildlich zueinander, sie sind sämtlich verdoppelt, nur eine zweite Harnblase fehlt. Verschmolzen sind die beiden Lebern und der Darm im unteren Abschnitt. Beide Uteri sind auf früher Entwicklungsstufe stehengeblieben, der vordere als Uterus septus duplex, der hintere als Uterus rudimentarius. Die Harnleiter der verlagerten Nieren sind in Verbindung mit den am zweiten Uterus

befindlichen Resten des Wolffschen Ganges geblieben. Funktions-tüchtig ist nur das rechte Herz. Die Blutversorgung des linken Individualteils geschieht durch Vereinigung der großen Venen- und Arterien-stämme im Bauchraum; die Folge ist eine partielle Umkehr des Kreis-laufes im linken Individualteil. Das linke Herz hat keine Verbindung mit dem Arteriensystem; es liegt als Herzanlage scheinbar innerhalb des venösen Abschnittes. Die zugehörigen Lungen sind in den großen Kreislauf eingeschaltet; nur eine von den vorhandenen vier Lungen hat einen normalen Kreislauf. Danach ist der Schluß berechtigt, daß die Doppelmißbildung kaum lebensfähig gewesen wäre.

Die stärkste entwicklungsgeschichtliche Beachtung beanspruchen die Herz- und Gefäßverhältnisse; die Klärung ihrer Entstehung kann natürlich kaum mehr als einen Versuch darstellen. Daß bei der Anlage des Kreislaufsystems die Embryonalanlage bereits doppelt war, ist so gut wie selbstverständlich, weiß man doch als fast das einzige Sichere über die formale Entstehung der Doppelbildungen, daß ihre teratogene-tische Terminationsperiode mit der Gastrulation gegeben ist. Somit war von vornherein die Möglichkeit einer ausgleichenden Blutversorgung vorhanden. In beiden Individualteilen wurde ein Herz angelegt, es muß genügend Bildungsmaterial für zwei Herzen vorhanden gewesen sein; auf welcher Entwicklungsstufe blieb das linke stehen? Da die Herz-anlage keine Beziehung zum arteriellen System hat, kann man vielleicht die Annahme machen, daß es sich nur um den Vorhof, das Venenblut der oberen Körperhälfte aufnehmend, handelt. Der Kammer teil, der das Blut in die Arterien treiben sollte, fehlt; vielleicht ist die S-förmige Krümmung des ursprünglich geraden Herzschlauches ausgeblieben und es hat dadurch die Sonderung in Vorhof und Kammer nicht stattfinden können. Die Austreibung des Blutes in das arterielle System wurde also schon in dieser Stufe embryonaler Entwicklung von dem Herzen des rechten Individualteiles mit übernommen, was nur durch die sehr frühzeitige Verschmelzung der Arterien im Becken und der Umkehr des Blutstromes im linken Individualteil möglich war. Mit fortschreitender Entwicklung der Lungen findet normalerweise die Teilung des *Truncus arteriosus* der Herzkammer in *Pulmonalis* und *Aorta* statt; mit dem Fehlen der Herzkammer sind die Vorbedingungen hierfür nicht gegeben; es kann keine Lungenschlagader gebildet werden, die *Aorta* erreicht keinen Anschluß an das Herz; sie übernimmt die direkte Versorgung der Lungen.

Zur Klärung der Verhältnisse im unteren Venenabschnitt geht man am besten von der Betrachtung der Blutstromrichtung aus; auch hier hat eine Umkehr derselben stattgefunden, wie im Bereich der *Aorta*. Wie dort muß man annehmen, daß die Verschmelzung der inneren

Beckenvenen mit der Entwicklung des Gefäßsystems überhaupt zusammenfiel, da eine spätere Umkehr des Kreislaufs undenkbar ist. Wie steht es nun mit dem Verhalten der unteren Hohlvene? Im oberen Abschnitt ist überhaupt nichts von ihr zu finden, nur im Bauchraum findet man ein Gefäß, das man für den unteren Abschnitt der Vena cava halten könnte, wie es auch oben dargestellt wurde; überlegt man sich jedoch, daß dieses Gefäß keinerlei Beziehung zu dem linken Herzen hat, daß in ihm der Blutstrom von Anfang an umgekehrt gerichtet war, und verfolgt dann die Entstehungsweise der unteren Hohlvene, so kommt man zu dem Schluß, daß dieses Gefäß nicht die Cava sein kann, sondern die linke der paarig angelegten unteren Cardinalvenen, die entgegen der Regel erhalten blieb. Die Ursache hierzu ist folgende: Die untere Hohlvene wird später als alle paarigen Stämme als unpaareres Gefäß angelegt. Bis dahin sind die Cardinalvenen die Hauptsammelstelle für die untere Rumpfhälfte. Mit dem Auftreten der Vena cava inferior findet das Blut in ihr bedeutend leichtere Abflußmöglichkeit, so daß die linke Vena cardinalis sich vollkommen zurückbildet, während die rechte mit ihrem Rest eine Strecke weit zur unmittelbaren Fortsetzung der unteren Hohlvene wird. Eine Verbesserung des Abflusses durch die untere Hohlvene war hier bei der geringen Herzentwicklung wohl kaum gegeben, abgesehen davon, daß es fraglich ist, ob die untere Hohlvene überhaupt den Anschluß an das Herz erreicht hätte; es scheint hier also entweder gar keine Hohlvene angelegt worden zu sein, oder sie mußte sich wieder rückentwickeln, da bereits vor ihrem Vorhandensein die Abflußbedingungen im Rumpfabschnitt des linken Individualteils die denkbar günstigsten waren. Die ungleich vollkommenere Entwicklung der äußeren Hälfte des linken Individualteils dürfte als Erklärung für das ungewöhnliche Erhaltenbleiben der Cardinalvene auf der linken Seite genügen. Über die Entstehungsursache ist keinerlei Aufschluß zu geben, so daß es bei dem Versuch einer Klärung der formalen Entstehung dieser bemerkenswerten Mißbildung des Dicephalus bleiben muß.

#### Literaturverzeichnis.

- Abel, G.*, Über einen Fall von Doppelmißbildung. *Dicephalus tribrachius symbriachius masculinus dipus*. Inaug.-Diss. Berlin 1916. — *Ahlfeld, F.*, Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880. — *Ahlfeld, F.*, Atlas zu: Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880. — *Arx, W. von*, Über eine seltene Mißbildung des Uterus (Hypertrophie eines persistierenden distalen Teiles des Gartnerschen Ganges). *Z. Geburtsh.* **79**, H. 1 (1917). — *Aschoff, L.*, Pathologische Anatomie **1**, 7. Aufl. Jena 1928. — *Braus, H.*, Anatomie des Menschen **2**. Berlin 1924. — *Förster, A.*, Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861. — *Fuchs F.*, Ein Fall von *Dicephalus tribrachius*. *Virchows Arch.* **239** (1922). — *Heimann, F.*, Konigitale Nierendystopie. *Z. gynäk. Urol.* **5**, H. 3 (1921). — *Hertwig, O.*, Die Ele-

mente der Entwicklungslehre des Menschen und der Wirbeltiere. 6. Aufl. Jena 1920. — *Joffe, S. H.*, Ein Fall von *Dicephalus tetrabrachius dipus*. Inaug.-Diss. München 1914. — *Kaestner, S.*, Die Entstehung der Doppelbildungen des Menschen und der höheren Wirbeltiere. Anat. u. physiol. Vorträge H. 18. Jena: Verlag Fischer 1912. — *Lichtenstein, F.*, Beobachtungen zur Ätiologie der Doppelmißbildungen des weiblichen Genitale. *Zbl. Gynäk.* **1921**, Nr 27. — *Zur Mühlen, v. G.*, *Dicephalus tribrachius dipus*. *Zbl. Gynäk.* **1926**, Nr 23. — *Schäfer, R.*, Über einen *Dicephalus*. Beitr. path. Anat. **27** (1900). — *Schwalbe, E.*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. I.—IV. Teil. 1906—1913. — *Schwalbe, E.*, Neuere Untersuchungen und Ansichten über die Genese der Doppelbildungen. Zusammenfassendes Referat. *Zbl. Path.* **15** (1904). — *Schwalbe-Gruber*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. III. Teil. 1927. — *Zimmermann, R.*, Über einen Fall von *Dicephalus dibrachius dipus*. *Mschr. Geburtsh.* **52** (1920).

---