

(Staatliche Preußische Chirurgische Universitätsklinik Münster (Westf.).
[Prof. Dr. H. Coenen].)

Kraniopagus parieto-frontalis bilateralis mit Liquorkommunikation.

Von

Dr. Carl Blumensaat,
Assistent der Klinik.

Mit 13 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 25. Februar 1932.)

Zu den auffallendsten Mißbildungen gehören die Doppelbildungen. Wegen ihrer Monstrosität waren sie bereits im Altertum bekannt (*Demokritos, Empedokles, Aristoteles, Galenus, Plinius*), wo ihre Erklärung oft zu mythischen Begründungen Anlaß gab. Während nun Doppelbildungen im Tierreich nicht so ungewöhnlich sind, stellt ihr Vorkommen bei Menschen eine große Seltenheit dar. Unter den menschlichen Doppelbildungen wiederum, ja unter den menschlichen Mißbildungen überhaupt, nimmt der Kraniopagus zahlenmäßig den untersten Platz ein. Es sind im Schrifttum nur 24 Beobachtungen von Kraniopagie bekannt, gegenüber etwa 150 Thorakopagen.

Kraniopagen oder Kephalopagen sind nach der Begriffsbestimmung von *E. Schwalbe* und *Hübner* zweinelige Doppelbildungen, bei denen die Vereinigung der Individualteile auf den Kopf beschränkt ist. Je nach dem besonderen Sitz des Zusammenhangs werden 3 Formen von Kraniopagie unterschieden, der Kraniopagus frontalis, parietalis und occipitalis. Zwischen diesen 3 Formen kommen viele Übergänge vor dadurch, daß nicht nur zusammengehörende (korrespondierende) Teile der Schädel miteinander verbunden sind, sondern auch eine Verschiebung der beiden Medianebenen durch Drehung gegeneinander erfolgt.

Der Zusammenhang der Kephalopagen beschränkt sich im allgemeinen auf die Schädelweichteile und die Knochen in mehr oder weniger großem Umfange, so daß je nach dem Umfang des Zusammenhangs nur eine Verbindung der beiden Schädelhöhlen oder eine gemeinsame Schädelhöhle besteht (*Schwalbe*). Die Gehirne sind aber im allgemeinen durch die harte Hirnhaut, die oft nur einfach angelegt ist, voneinander getrennt; in wenigen Fällen jedoch wurde auch eine gemeinsame Duraauskleidung gefunden, so daß eine Scheidung der beiden Gehirne nur noch durch die

weiche Hirnhaut bestand. Eine vollkommene, echte Verschmelzung der Gehirne selbst ist nicht bekannt.

Die außerordentliche Seltenheit der kraniellen Doppelbildung und die Tatsache, daß jeder Kraniopagus besondere Veränderungen darbietet, berechtigen zur Mitteilung und etwas ausführlicheren Beschreibung eines neuen Falles, der dankenswerterweise von Herrn Med.-Rat Dr. Stork aus der Säuglingsklinik der Landesfrauenklinik Bochum der Chirurgischen Universitätsklinik Münster überwiesen wurde.

Der Fall wurde in der Sitzung der Medizinisch-naturwissenschaftlichen Gesellschaft zu Münster am 4. 5. 31 kurz vorgestellt. Ref. Münch. med. Wschr. 78, 1234 (1931).

Weibliche Zwillinge, als 2. und 3. Kind nach normaler Schwangerschaft ohne Kunsthilfe geboren. Geburt in Fußlage des 1. Zwillingekindes. Gewicht der Säuglinge bei der Aufnahme in die Säuglingsklinik Bochum am 4. 2. 30, dem Tage der Geburt, 4300 g, Länge des einen 44,8, des anderen 43,2 cm. Gute Gewebsspannung; geringes Fettpolster; leichte Gelbsucht. Bis Anfang April laut Krankenblatt der Säuglingsklinik ungestörtes Befinden mit guter Gewichtszunahme. Es bestand unabhängiges körperliches und geistiges Verhalten; so konnte das eine Kind schlafen, während das andere aß; das eine lachte, während das zweite weinte. Am 3. 4. 30 bei beiden Säuglingen eine akute Verdauungsstörung mit Gewichtsabnahme des Zwilling I. In der Nacht vom 7.—8. 4. 30 bei Zwilling I plötzlicher Anfall von Atemnot mit Aussetzen von Puls und Atmung; langsame Erholung nach Arzneibehandlung. Danach Einsetzen von tonischen Krämpfen, die nach Kalkdarreichung schwanden. Ausgedehnte Herdpneumonie links. Nach einigen Stunden Wiederholung des Anfalls; trotz Behandlung Atmung schnappend und unregelmäßig; Herzton leise, unregelmäßig; Bradykardie; Fortschreiten der Lungenentzündung; Meteorismus; Anzeichen von Gefäßlähmung. Nach einer Stunde weitere Verschlechterung; Herzton und Atmung nicht mehr zu hören, das Leben ist nur noch an gelegentlichen eigentäglichen Bewegungen festzustellen. Tod etwa 16 Stunden nach Beginn des ersten Anfalls. Zwilling II während der Atemnot- und Krampfanfälle des anderen zunächst ohne Störung des Allgemeinbefindens. Mit zunehmender Verschlechterung des Zwilling I wurde er auch merklich unruhiger, das Aussehen schlechter; nahm aber noch Nahrung auf. Etwa 12 Stunden nach Beginn der Erkrankung des Säuglings I auch beim II. leichte Krämpfe. Um die Zeit des Todes des anderen wesentliche Verschlechterung des Befindens; starke Unruhe; Krämpfe, gesteigerte Herzaktivität; Temperaturanstieg auf 38,5°. — Zwecks operativer Trennung Verlegung der Zwillinge in die Chirurgische Universitätsklinik Münster. Bei der Aufnahme der noch lebende Zwilling (II) in einem schlechten Allgemeinzustand; langsame, oberflächliche und unregelmäßige Atmung; Puls nicht fühlbar; leise und unregelmäßige Herztonen. Das Kind lag teilnahmslos da, ab und zu erfolgte ein kurzes Aufschreien mit verhältnismäßig kräftiger Stimme.

Die Art der Doppelbildung ist aus der Abb. I ersichtlich. Die Kinder mit dem ganzen Umfang des Schädeldaches verwachsen, und zwar stehen die entsprechenden Stirn-, Scheitel- und anscheinend auch Hinterhauptsbeine miteinander in Verbindung. Die Vereinigung doppelsymmetrisch, die Symmetrieebene, d. h. die Ebene zwischen den beiden Individualteilen, steht auf den Medianebenen, die in einer Ebene liegen, genau senkrecht. Die Verbindung der Knochen an der Vereinigungsstelle der beiden Schädel aber keine feste, sondern man sieht eine angedeutete, ringförmige Furche, in der die beiden Schädel um einige Millimeter seitlich gegeneinander verschieblich sind. Jeder der beiden Schädel hat die Form eines Wasserkopfes, der Gesichtsschädel verhältnismäßig niedrig und klein ausgebildet, der

übrige Schädel vergrößert und besonders nach oben an Größe zunehmend, so daß der größte Umfang an der Übergangsstelle der beiden Individualteile besteht.



Abb. 1. Kraniopagus parieto-frontalis bilateralis. ♀ 9 Wochen. (I ist bereits 8 Stunden tot.)

In der Mitte zwischen den beiden Stirnbeinen eine der großen Fontanelle entsprechende rautenförmige, 4 cm hohe und 3 cm breite Fehlstelle im Knochen. Die hintere Fontanelle nicht gemeinsam angelegt, sondern doppelt vorhanden, dreieckig, fingerbeerengroß. Beide Schädel im Bereich des Hinterhaupts und der

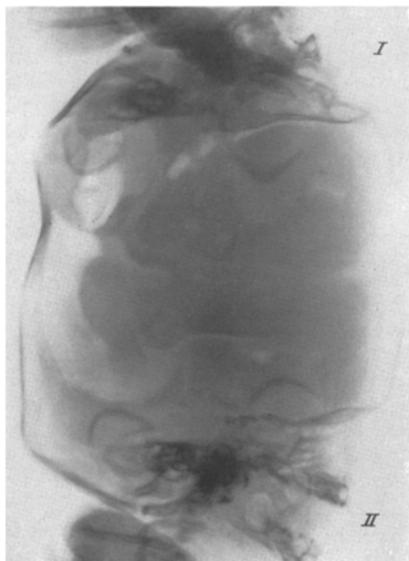


Abb. 2.

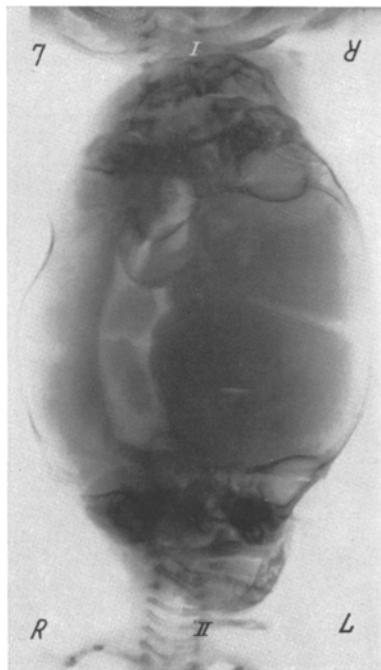


Abb. 3.

Abb. 2 und 3. Encephalogramm, erhalten durch Suboccipitalstich beim Kinde I, 8 Stunden nach dem Tode; Kind II lebt noch. Die Abb. 3 stellt eine Diagonalprojektion dar.

Scheitelgegend kräftig behaart; an dem vorderen Übergang der beiden Stirnbeine ebenfalls ein halbinselförmiger, weniger dichter Haarbezirk. Form der beiden Schädel nicht gleichgebildet, sondern unregelmäßig durch eine leichte Krümmung (Skoliose) der linken Schädelhälfte des Kindes I und der rechten des Kindes II,

die stärker gewölbt und länger als die gegenüberliegenden Seiten sind (Abb. 5–8). Außer der Doppelbildung zeigen die Zwillinge noch eine doppelte linksseitige Daumenanlage beim Kind II und eine Verkrüppelung der linken Ohrmuschel beider Kinder.

Die Röntgenaufnahmen lassen den bereits erwähnten ringförmigen Spalt an der Übergangsstelle der Schädel erkennen, die einzelnen Schädelknochen regelrecht angelegt, aber stark verdünnt (Abb. 2–4).

Um für eine etwaige operative Trennung festzustellen, ob es sich bei den Zwillingen nur um eine oberflächliche, sich auf eine gemeinsame Schädelhöhle beschränkende Vereinigung handelt, oder ob auch eine einheitliche Duraauskleidung oder gar eine Cerebropagie vorliegt, wurde eine Encephalographie vorgenommen. Die Luftfüllung erfolgte durch Suboccipitalstich bei dem toten Kinde; es wurden 70 ccm Luft eingeblasen. Die in 2 Ebenen hergestellten Stereoaufnahmen ergaben folgenden Befund:

Auf der Vorderaufnahme im hinteren Abschnitt der Schädelmitte des toten Säuglings-, bzw. in der rechten des noch lebenden Kindes (II), ein scheinbar gemeinsamer, 11 cm langer, bis 2 cm breiter und 2 cm tiefer lufthaltiger Raum, der im Bereich des Schädels II scharf, des Schädels I weniger glatt begrenzt ist. Außerdem in jedem der beiden Schädel in der Gegend, die der Lage der Seitenkammern entspricht, einzelne kleine, weniger stark luftgefüllte Räume, deren Deutung als Gehirnkammern unsicher, aber auf Grund der Lage und Form wahrscheinlich ist (Abb. 2 u. 3). Die Seitenaufnahmen ergeben nun, daß der große lufthaltige Raum sich in beiden Gehirnen oberhalb der hinteren Schädelgrube befindet, aber durch eine schmale Schicht von einander getrennt und in 2 Räume geteilt ist. Wie aus dem Leichenöffnungsbericht zu ersehen ist, handelt es sich hierbei um einen freien Raum, der durch eine keilförmige Fehlstelle im Kleinhirngebiet mit Doppelbildung des hinteren Teils der Hirnsichel gebildet wird (Abb. 5 u. 6). Vorn vor dem lufthaltigen Raum in jeder Schädelhälfte ein flacher, länglicher, waagerechter luftgefüllter, zapfenförmiger Fortsatz, der nach Form und Lage den Seitenkammern zu entsprechen scheint. Auch hier wieder eine deutliche und scharfe Abgrenzung bei dem noch lebenden Säugling II zu beobachten, während der entsprechende Luftraum beim Säugling I unscharf, wie zerfallen erscheint. Endlich an der Gehirnunterfläche beider Kinder noch kleinere, mit den basalen Subarachnoidalräumen übereinstimmende Luftansammlungen.

Die Encephalographie hatte demnach zum Ergebnis, daß außer der gemeinsamen Schädelhöhle auch eine gemeinsame Duraauskleidung und ein gemeinsamer Subarachnoidalraum bestand, daß also eine Verbindung des Gehirnwassers der beiden Gehirne vorlag. Es wurde deswegen von einer operativen Trennung der Zwillinge Abstand genommen.



Abb. 4. 2. Encephalographie. Pfeilgerechte Aufnahme. Nach dem Tode des Kindes II gemacht. — Vorgesetzte Kolliquationsnekrose beim Kinde I.

Der Säugling II starb dann nach zunehmender Verschlechterung der Atmung und der Herzaktivität 18 Stunden nach der Aufnahme in die Klinik, 24 Stunden nach dem Tod des Zwillings I.

Nach dem Tode des II. Kindes wurde noch eine Luftfüllung der Gehirnräume vorgenommen, diesesmal bei dem zuletzt gestorbenen Kinde durch Suboccipitalstich (80 ccm Luft). Die Röntgenaufnahmen veranschaulichten bei dem Kinde II den gleichen Befund wie bei der I. Luftfüllung; bei dem Kind I dagegen bestanden jetzt größere luftgefüllte Höhlen, die auf Zerfallsbildungen (Kollokutionsnekrose) des Gehirns des bereits 26 Stunden toten Kindes zurückzuführen sind (Abb. 4).

Die Leichenöffnung wurde zwecks Schonung des Präparates auf die zeitliche Herausnahme des Schädelknochens durch Längsschnitt über die hinteren Schädelhälften von Halswirbelsäule zu Halswirbelsäule beschränkt.

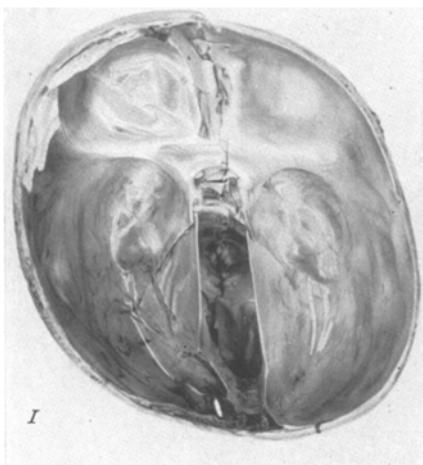


Abb. 5.

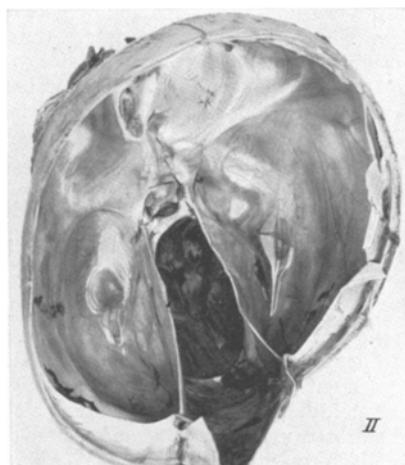


Abb. 6.

Abb. 5 und 6. Schädelgrund mit abnormer Vergrößerung der mittleren Gruben, Spaltbildung des Gehirnzelts und doppelter Anlage der Sichel über der Zeltlücke.

Das Schädeldach zeigt die bereits bei der äußeren Beschreibung angeführte ungleiche Entwicklung der beiden Seiten, und zwar ist die eine Seite, die der rechten Seite des Kindes I und der linken des Kindes II entsprechend verlängert, aber im ganzen weniger stark gekrümmt als die gegenüberliegende Seite. Die Ungleichheit beruht auf einer einseitigen Vergrößerung des Schädeldaches, an der alle Schädeldachknochen ziemlich gleichmäßig teilhaben. Die Nahtlinien der einzelnen Knochen im allgemeinen einander übereinstimmend gleichmäßig angeordnet, derart, daß die Stirn- und Kranznähte der beiden Schädel in gerader Linie ineinander übergehen (Abb. 7 u. 8). Eine Ausnahme hiervon besteht an den hinteren Längsnähten, die sich nicht im Bereich der hinteren Fontanelle vereinigen, sondern die ringförmige Vereinigungsnahrt der beiden Schädel verläuft hier schräg und verbindet die beiden kleinen Fontanellen in einem stumpfen Winkel (Abb. 7 u. 8). Dies wird durch eine ungleichmäßige Größe der beiden Scheitelbeine eines jeden Kindes bedingt, die zur Folge hat, daß sich das rechte (große) Scheitelbein des Kindes I mit dem rechten, ebenfalls größeren des Kindes II im ganzen Verlauf der Vereinigungsnahrt berührt, so daß die entsprechenden linken Scheitelbeine und die Hinterhauptsbeine gar keine Verbindung miteinander haben.

Entsprechend der ungleichen Größenverhältnisse der beiden Schädelhälften besteht auch ein verschiedenes Längenmaß der schräg verlaufenden Schädel-längssachsen. So findet sich beim Kinde I der größte Durchmesser von rechts vorn nach links hinten mit 12,5 cm, beim Kinde II von links vorn nach rechts hinten mit ebenfalls 12,5 cm Länge. Die größte Breite beider Schädel beträgt je 10,0 cm. Es ist also ein Mißverhältnis der Schädelmasse im Sinne einer verhältnismäßigen Vermehrung des Breitendurchmessers vorhanden.



Abb. 7.

Abb. 7 und 8. Schädeloberfläche von vorn und hinten.



Abb. 8.

Im Gegensatz zu den kleinen Fontanellen, die infolge der ungleichen Scheitelbeingröße paarig angelegt sind, liegen die vorderen Fontanellen an der Vereinigungsstelle der beiden Schädel und sind miteinander verbunden. Außer diesen normalerweise vorkommenden Fontanellen noch kleinere fontanellenartige Lücken an den Vereinigungsstellen der beiderseitigen Kranznähte mit der ringförmigen Vereinigungsnaht.

Nach Eröffnung des Schädeldaches zeigt sich die bereits angenommene gemeinsame Duraauskleidung der beiden Gehirne. Die harte Hirnhaut zieht an der Vereinigungsstelle der beiden Schädel glatt über die Grenzfurche, ohne eine Abgrenzung der Gehirne auch nur angedeutet erkennen zu lassen. Die Gehirne hängen mit ihren Oberflächen innig zusammen und werden im Zusammenhang herausgenommen. In der Längsfurche eines jeden Gehirns eine mäßig hohe Hirnsichel, die mit der Sichel des gegenüberliegenden Gehirns nicht vereinigt ist. Im hinteren Gehirnabschnitt die Sichel in beiden Schädelhöhlen verdoppelt. Das Kleinhirnzelt besitzt eine Fehlstelle in Form eines länglichen, von vorn nach hinten keilförmig zunehmenden Spaltes, der im Bereich der Lambda-Pfeilnahtkreuzung beiderseits in 3 cm

Breite klafft; während der Spalt dann bei Schädel I sich nach hinten wieder auf 1 cm verengert und sich dann vereinigt, bleibt der Spalt bei Schädel II auch am

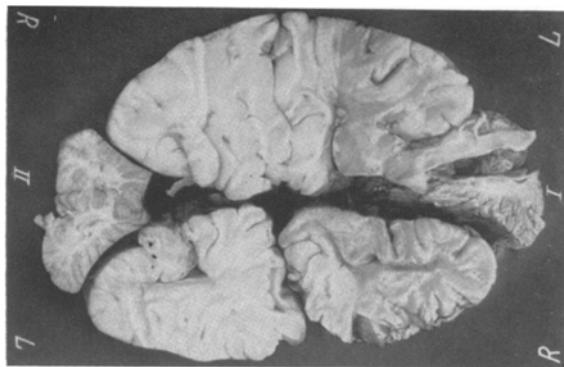


Abb. 11.

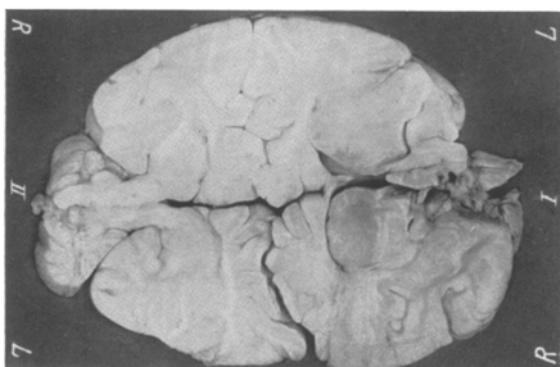


Abb. 10.

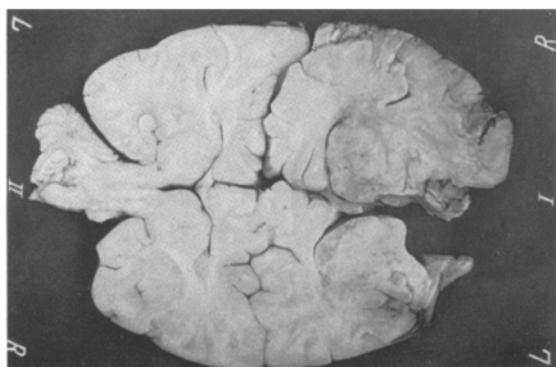


Abb. 9.

Abb. 9 – 11. Frontalschnitte durch die beiden zusammenhängenden Gehirne. Beginnende Nekrose des Gehirns I mit Ausnahme einer Zone an der Vereinigungsstelle zum Gehirn II.

hinteren Pol in gleicher Breite bestehen. An den beiden freien Rändern der Tentoriumfehlstelle setzt die Hirnsichel an, die so teilweise paarig vorhanden ist,

sich mit der entsprechenden Anlage des anderen Schädels aber nicht vereinigt (Abb. 5 u. 6). In dieser Falxdoppelung keine Gehirnmasse, sondern der hierdurch gebildete Raum gehört zu den Subarachnoidalräumen, wie bereits aus der Beschreibung des Encephalogramms hervorging.

Bei dem Kinde I die rechtsseitige Schädelhöhle tiefer, schmäler und länger als die der anderen Seite, bei dem Kinde II liegt der spiegelbildliche umgekehrte Fall vor. Die Verhältnisse gehen im einzelnen aus den Abb. 5 u. 6 deutlich hervor.

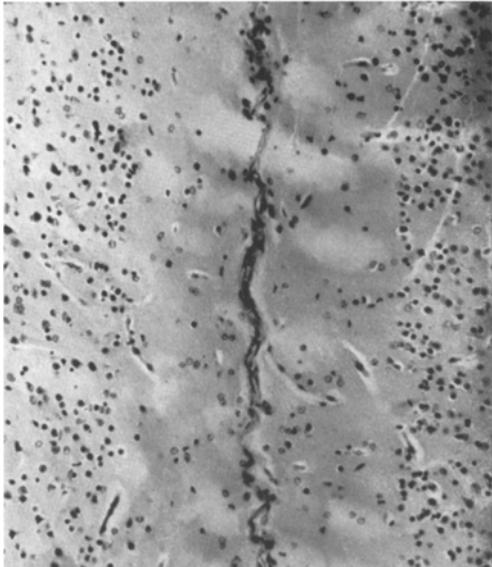


Abb. 12. 180fache Vergr.

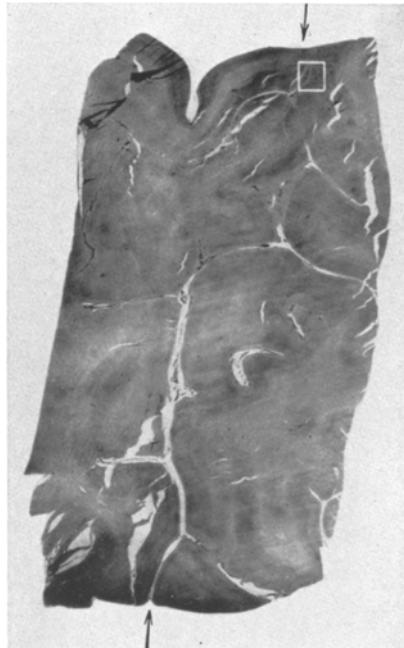


Abb. 13. 10fache Vergr.

Abb. 12 und 13. Histologische Präparate von der Stelle des engeren Zusammenhangs der Gehirne (an der Abb. 13 durch □ mit ↑ markiert). Die Grenze ist stellenweise nicht bzw. nur bei stärkerer Vergrößerung erkennbar. Streckenweise verwachsene Piahäute.

Hervorzuheben ist aber noch, daß die mittleren, übergroßen Schädelgruben halbmondförmig die hinteren Schädelgruben umgeben, die unverhältnismäßig klein, schmal und länglich sind, sowie tief unterhalb liegen.

Die im Zusammenhang herausgenommenen Gehirne zeigen die gleiche ungleichmäßige Oberflächengestaltung wie die knöchernen Schädel. Besonders fällt der kurze Längsdurchmesser im Verhältnis zu der starken Breitenentwicklung auf. Gehirnoberflächen nicht gewölbt, sondern waagerecht abgeflacht, gegeneinander gepreßt und liegen sich in ganzer Ausdehnung der Oberfläche dicht an. Die Verbindung zwischen der linken Großhirnhalbkugel des Kindes II und der gegenüberliegenden des Kindes I derart innig, daß die Grenze der ineinander übergreifenden Windungen und Furchen stellenweise nur angedeutet erkennbar, stellenweise nur bei stärkerer Vergrößerung zu verfolgen ist (Abb. 9—13). Zwischen den Großhirnhalbkugeln der anderen Seite dagegen eine etwas lockere Verbindung mit Verklebungen der weichen Hirnhäute, die sich bei der Herausnahme der Gehirne

zum Teil lösen. Das Gehirn des Kindes I, das bereits 26 Stunden tot war, zeigt eine beginnende Erweichung, die im Bereich des Kleinhirns schon stärker vorgeschritten ist. Auffällig ist, daß dieses Gehirn an der Verbindungsfläche zum Gehirn II, besonders an der Seite der innigeren oberflächlichen Vereinigung, eine über fingerbreite Zone erkennen läßt, die noch nicht nekrotisch ist und auf der Abbildung deutlich als hellerer Streifen hervortritt. Diese Oberflächen-„Konservierung“ des Gehirns I ist auf Ernährung durch die Gefäße der zum Teil gemeinsamen Pia, zum Teil durch Seitenbahnenverbindungen der beiden weichen Gehirnhäute und der Spinngewebshaut, also auf das Leben des Partners, zurückzuführen. An den übrigen Abschnitten der beiden Gehirne bestehen außer einer Abplattung der Windungen keine besonderen Veränderungen; keine Vergrößerung der Hirnkammern.

Die Gewebsuntersuchung der beiden Gehirne läßt am eigentlichen Gehirngewebe keine Besonderheiten erkennen. Dagegen sieht man bei der Betrachtung der Verbindungsstelle der Gehirne, daß die Spinngewebshaut nicht jedes einzelne Gehirn ganz bedeckt, sondern daß sie die beiden Gehirne außen an der Berührungsgrenze zusammen mit der harten Hirnhaut überbrückt, nach Art der Überbrückung der gewöhnlichen Gehirnfurchen. An der Berührungsfläche der beiden Gehirne findet sich nur die weiche Hirnhaut, so daß die Gehirne nicht nur von einer gemeinsamen harten Hirnhaut, sondern auch von einer gemeinsamen Spinngewebshaut miteinander umgeben sind. Die weiche Hirnhaut stellenweise doppelt angelegt, wobei dann die beiden Hämata durch ein mehr oder weniger dichtes Fasernetzwerk verbunden sind; stellenweise besteht aber nur eine einzige Piaschicht, die wahrscheinlich durch Verwachsung und Verschmelzung der ursprünglich doppelt angelegten Haut entstanden ist (Abb. 9–11).

Nach der Beschreibung handelt es sich also um eine kraniose Doppelbildung von einer Gleichmäßigkeit der Anordnung, wie sie bisher nicht zur Beobachtung gekommen ist. Soweit nämlich die wenigen im Schrifttum beschriebenen und mit Abbildungen mitgeteilten Beobachtungen von Kraniopagie eine vergleichende Beurteilung zulassen, ist ein derartiger Grad von doppelsymmetrischer Gleichmäßigkeit nicht vorhanden.

Zum Vergleich kommen nur die in dem neueren Schrifttum mitgeteilten Beobachtungen in Betracht; es sind dies je 1 Fall von Kraniopagus parietalis von *Kissinger* und *Ziematzky* und einer von Kraniopagus frontalis von *Warschauer*. *Kissingers* Fall betrifft männliche Zwillinge, bei denen die Medianebenen zwar in einer Ebene liegen, und Kopf auf Kopf aufeinander senkrecht steht, aber mit einer Drehung von 180°, so daß die Stirn des einen mit dem Hinterhaupt des anderen Kindes vereinigt ist. Bei *Warschauer* handelt es sich um weibliche, mit der rechten Stirn zusammenhängende, also gekreuzt miteinander verwachsene Zwillinge, deren Fruchttachsen um 100° und deren Medianebenen aufeinander senkrecht standen. Über den parietalen Kraniopagus von *Ziematzky* waren nähere Mitteilungen nicht zu erhalten.

Die reinen Formen von Kraniopagus frontalis, parietalis oder occipitalis sind äußerst selten; die bekannten Fälle stellen meist Verbindungen oder Übergänge dar. Daher ist die Einteilungsart in die 3 Formen der frontalen, parietalen und occipitalen Kraniopagie nicht ausreichend und

eindeutig. So ist es nicht angängig, den *Kissingerschen* Fall als Kraniopagus parietalis zu bezeichnen, da Stirn A und Hinterhaupt B verbunden sind. Hier würde eher die Bezeichnung: Kraniopagus fronto-occipitalis heterolateralis die anatomische Form des Zusammenhangs wiedergeben. Auch bei der Beobachtung *Warschauers* ist die Benennung als Kraniopagus frontalis nicht genau, denn dies ließe einen Zusammenhang der beiderseitigen Stirnbeine jedes Kindes erwarten. Es lag aber nur eine Verbindung der rechten Stirnbeine vor, die demnach als Craniopagus unifrontalis dextrolateralis bezeichnet werden müßte. Entsprechend der Form des knöchernen Zusammenhangs muß unser Fall als Kraniopagus parieto-frontalis bilateralis in das Einteilungsschema eingereiht werden.

Über die Häufigkeit des Vorkommens der einzelnen Formen der kraniopagen Doppelbildung hat *Warschauer* 1911 eine Aufstellung gemacht; er fand unter den 24 im Schrifttum beschriebenen Beobachtungen 4 Fälle von frontalen, 16 von parietalen und 5 von occipitalen Zusammenhang. Die an den beiden Fällen gezeigte Ungenauigkeit und Unzulänglichkeit der Einteilung der Kraniopagie in 3 Formen läßt eine sichere zahlenmäßige Erfassung der Häufigkeit der einzelnen Formen jedoch nicht zu, so daß die Zusammenstellung von *Warschauer* nur einen bedingten Wirklichkeitswert hat.

Die Verbindungsform und der Grad des Zusammenhangs hängen, wie *P. Strässmann* angibt, von der Stellung der Keimanlagen, sowie der Nähe und Richtung der Fruchttachsen ab. Hinsichtlich der Art des Zusammenhangs ist bereits in der Einleitung angeführt worden, daß die Vereinigung meist nur eine oberflächliche, sich auf die Schädelknochen beschränkende ist (*Schwalbe*). *Hübner* gibt an, daß die Gehirne oft nur durch die doppelte oder einfache harte Hirnhaut, bisweilen nur durch die weiche Hirnhaut voneinander geschieden werden. Bei den beiden Fällen von *Kisser* und *Warschauer* bestand eine gemeinsame Duramukleidung, ebenso in unserem Fall. Über eine echte Verbindung der Gehirne selbst liegt im Schrifttum nur eine Mitteilung von *v. Baer* vor, die von *Ahlfeld* angeführt wird. Es bestand hier eine Verbindung der rechten Stirnbeine; durch das Loch verbanden sich angeblich auch die rechten Großhirnhalbkugeln der beiden Gehirne miteinander. Da eine nähere Beschreibung, insbesondere der Befund der Leichenöffnung nicht vorliegt, ist diese Angabe zum mindesten mit Vorsicht aufzunehmen.

Für die Vereinigung besteht als Regel, daß der Zusammenhang immer durch gleichartiges Gewebe bei beiden Individualteilen erfolgt; auch am Knochensystem können nur gleichartige Gewebe aneinander wachsen, ein Gesetz, das *Geoffroy St. Hilaire* bereits angegeben und als „*loi d'affinité du soi pour soi*“ bezeichnet hat.

Neu in der Kenntnis der Form und des Grades des Zusammenhangs kraniopager Doppelbildungen ist der Befund eines gemeinsamen Liquor-

systems, der an unserem Fall erstmalig beschrieben wurde, und der durch suboccipitale Encephalographie festgestellt worden war. Die Luft-Röntgendarstellung der Gehirnräume hatte dabei auch eine wichtige praktische Bedeutung insofern, als ihr Ergebnis die Frage einer etwaigen operativen Trennung ablehnend entschied. Denn eine Operation kommt nur in Betracht, wenn der Zusammenhang auf die Schädelknochen beschränkt ist, und eine getrennte Duraauskleidung der beiden Gehirne besteht.

Erwähnenswert in der Beschreibung des anatomischen Bildes der Doppelbildungen ist noch das gleichzeitig häufig zu beobachtende Vorkommen von Mißbildungen der äußeren Form, die als sog. akzidentelle Mißbildungen den syngenetischen Doppelbildungen gegenüberzustellen sind. So bestand im Falle *Kissingers* bei dem einen Kind eine Blasenektopie und eine kleine Einkerbung im Gaumensegel, bei dem anderen Zwillingskind eine völlige Gaumenspalte. Der in dieser Arbeit neu mitgeteilte Fall zeigte bei beiden Kindern eine Verkrüppelung der linken Ohrmuschel und eine Doppelung der hinteren Falx cerebri mit einer Fehlstelle im Kleinhirnzelt, sowie eine doppelte linksseitige Daumenanlage beim Kinde II.

Von einigen Forschern wird endlich noch als eine anatomisch bemerkenswerte Erscheinung auf die Ähnlichkeit der Individualteile hingewiesen, die eine hochgradige Übereinstimmung in den Gesichtszügen und dem äußeren Verhalten überhaupt erkennen lässt. Diese Erscheinung hat aber wohl nur untergeordnete Bedeutung; denn sie hängt nicht mit der Doppelbildung an sich ursächlich zusammen, sondern ist darauf zurückzuführen, daß es sich bei den Doppelbildungen immer um eineiige Zwillinge handelt, bei denen die weitgehendste Ähnlichkeit die Regel ist, wie auch Doppelbildungen aus dem gleichen Grunde stets gleichgeschlechtlich sind.

Die Lebensfähigkeit der Kraniopagen hängt nach *Schwalbe* von der Größe und Tiefenausdehnung der verbundenen Teile ab und ist am günstigsten bei möglichst kleinem und oberflächlichem Zusammenhang. Im allgemeinen erfolgt der Tod in den ersten Lebenswochen, nur selten erreichen die Kinder ein Alter von 1 Jahr. Bei unserem Fall erreichten die Zwillinge ein Alter von etwa 9 Wochen. Nur eine Beobachtung im Schrifttum (*Sebastian Münster*) berichtet von einer längeren Lebensdauer bis zum 10. Lebensjahr. Es ist dies auch der einzige Fall von versuchter operativer Trennung; die Trennung wurde von *Münster* nach dem Tode eines Zwillingmädchen vorgenommen. Das 2. Mädchen starb aber auch bald nach der Trennung.

Die Lebensäußerungen kraniopager Zwillinge sind völlig unabhängig voneinander, wie das auch bei unserem Fall bereits erwähnt wurde. Diese Unabhängigkeit der körperlichen und seelischen Betätigung ist entsprechend der am Zusammenhang nicht teilhabenden, sondern

getrennten Gehirne auch nicht anders zu erwarten. Dagegen ist aber im allgemeinen eine gegenseitige Abhängigkeit von Arznei- und Giftstoffen vorhanden. Denn durch die ausgedehnten Gefäßanastomosen an der Vereinigungsstelle der beiden Kinder, die, wie *Schatz* bei den Xiphopagen annahm, einen Rest des 3. fetalen Kreislaufs bei eineiigen Zwillingen, des sog. intervillösen Kreislaufs, darstellen, ferner auch durch das gemeinsame Liquorsystem, bilden die verbundenen Zwillinge einen einheitlichen, großen Einzelorganismus; es besteht bei den Doppelbildungen eine Parabiose, die hinsichtlich des physiologischen Verhaltens weitgehendste Übereinstimmung mit den Befunden aufweist, die bei Parabioseuntersuchungen an experimentellen Warmblütervereinigungen festgestellt wurden (*Coenen*). Die im allgemeinen im Tierversuch und bei menschlichen Doppelbildungen vorhandene gegenseitige Abhängigkeit der beiden Partner voneinander in bezug auf Spaltpilz- und Gifteinflüsse ist aber nicht in allen Fällen vorhanden. So wies auch das brasilianische Schwesternpaar Maria und Rosalina nach den genauen Untersuchungen von *Prévet* und *Borak* (angef. nach *Coenen*) einige Abweichungen von dieser Regel auf; es war z. B. die Harnmenge bei gleicher Flüssigkeitszufuhr bei Maria größer als bei Rosalina, bei letzterer die Konzentration höher; desgleichen blieb Rosalina bei einer fieberhaften Bronchitis von Maria gesund, und die Chloroformnarkose bei Maria hatte keine narkotische Einwirkung auf Rosalina. Auch in unserem Fall war die Abhängigkeit nicht vollständig; während nämlich bei dem Zwilling I eine ausgedehnte Herdpneumonie links, Atemnotanfälle mit Aussetzen von Puls und Atmung, ferner tonische Krämpfe, Bradykardie, Gefäßlähmung und Meteorismus bestanden, wies das Kind II zunächst noch etwa 8 Stunden lang keine Störung des Befindens auf. Danach traten erst allmählich, aber weniger starke Kreislaufstörungen auf; nicht aber wurde das Kind II von einer Lungenentzündung befallen. Dieses Kind starb dann erst 24 Stunden nach dem Tode des Kindes I. Es bestand also eine zeitlich verhältnismäßig lange auseinanderliegende und spät folgende Beeinflussung des Organismus des 2. Kindes durch die Krankheitsstoffe des anderen, sowie eine dem Grade nach geringere Beteiligung. Ob diese Erscheinung nun auf einer Sperrwirkung an der Anastomose beruhte, oder auf einer größeren konstitutionellen oder immunisatorischen Widerstandskraft des 2. Kindes, ist nicht zu entscheiden gewesen, da die klinische Beobachtungszeit zu kurz und das Kind I bei der Aufnahme bereits gestorben war. Daß dabei eine konstitutionelle Ursache jedoch eine Rolle spielen kann, könnte dadurch wahrscheinlich gemacht werden, daß vielleicht eine ungleiche Verteilung der Reste des intervillösen Kreislaufs bestanden hat, die nach *Schatz* das Entwicklungsgleichgewicht der beiden Partner stören kann, so daß das eine Zwillingsskind auf Kosten des anderen lebt, wodurch das parabiotische in ein parasitäres Verhältnis gewandelt

wird. In stärkerem Grade kommt es dabei zu der Bildung des Fetus papyraceus; ob bei nur schwacher Verschiebung des Kräftegleichgewichts eine wesentliche äußere Beeinflussung des 2. Partners zwar fehlen, aber stärkere innere Widerstandskräfte im Kinde I geschaffen werden können, erscheint nicht ausgeschlossen. In unserem Fall würden jedenfalls die größere Geburtslänge des Kindes II; die Miterkrankung zwar an der Dyspepsie, aber ohne Gewichtsabnahme im Gegensatz zum Kinde I, ferner die stärkere Widerstandskraft des 2. Kindes bei der Erkrankung des anderen, besonders das Nichtauftreten der Lungenentzündung in diesem Sinne anzuführen sein.

Hinsichtlich der Entstehungsweise der kraniopagen Doppelbildungen ergibt der neue Fall keine Hinweise, die in der verschiedenen Auffassung über die Entstehung eine klärende Stellungnahme zuließen. Der überwiegende Teil der Forscher nimmt heute eine sekundäre Verschmelzung ursprünglich getrennter, gegeneinander gelagerter Keimanlagen, im besonderen der Primitivstreifen, an, die in einem sehr frühen Entwicklungsstadium, zur Zeit der Kopfkrümmung, miteinander in Verbindung treten und verwachsen. Eine andere Richtung glaubt, daß ursprünglich eine gemeinsame Keimanlage bestanden hat, die nicht vollständig zur Trennung gekommen (differenziert) ist.

In diesem Sinne noch weiter gehen andere Entstehungserklärungen; diese übertragen und erweitern die tatsächlich vorhandenen, weitgehenden morphologischen Ähnlichkeiten zwischen Doppelmißbildungen und hochentwickelten dreiblättrigen Teratomen, die nach *Coenen* den Vergleich mit einem mißgebildeten Embryo oder mit Doppelbildungen oft geradezu herausfordern, auch auf den Vergleich der Entstehungsweise, die ebenfalls übereinstimmen soll. Wie *Coenen* hervorhebt, kann man zwischen diesen Bildungen eine morphologisch ununterbrochene Reihe aufstellen, vielleicht aber nicht entstehungsgeschichtlich. Von diesen Theorien sollen hier nur kurz angeführt werden die *Marchand-Bonnetsche* Blastomerentheorie der allesvermögenden (totipotenten) Zellkomplexe, ferner der Vorgang der Embryoschisis (der Abspaltung eines neuen Primitivstreifens von einem ursprünglich einzigen Primitivstreifen, *Spemann*), weiter die Urmundtheorie von *M. Budde*. Allen diesen Theorien liegt aber die Annahme einer einkeimigen Entstehung zugrunde, die bei den Doppelbildungen wahrscheinlich nicht zutrifft, bei denen es sich immer um eineiige Zwillinge handelt. Auch müßten bei Annahme der einkeimigen Ansicht weitgehendere Verschmelzungen zu erwarten sein, als die bekannten, die sich auf die Schädelknochen, höchstens auf die harte Hirnhaut erstrecken; zum mindesten müßten dann auch echte Verbindungen der Gehirne vorkommen. Dies ist aber bisher nicht der Fall gewesen. Das bei unserem Fall beschriebene gemeinsame Liquorsystem ist nicht in dem Sinne einer weiteren Verschmelzung (bzw. einer weniger weit vorgeschrittenen Trennung) zu verwerten, da dieser Befund keinen stärkeren

Grad von Verschmelzung, sondern nur eine Folge der gemeinsamen Arachnoideaumhüllung der beiden Gehirne darstellt. Von Warschauer ist noch eine weitere Begründung mit Recht gegen die Annahme eines primären Zusammenhangs angeführt worden, nämlich die Erscheinung, daß in der Mehrzahl der Fälle eine Vereinigung nicht entsprechender Schädelteile, also von Hinterhaupt mit Stirn oder mit Scheitelbein usw. vorliegt, während bei den Doppelmißbildungen nur eine Vereinigung zugehöriger Knochenteile und Körperteile bekannt ist. Es dürfte aber nur eine Verbindung von Stirnbein zu Stirnbein, Scheitelbein zu Scheitelbein, Hinterhauptbein zu Hinterhauptbein oder eine gleichmäßige allgemeine Schädelknochenverbindung möglich sein, wenn die Annahme einer monogermischen Entstehung zu Recht bestände. Es muß daher der Deutung der Entstehung der Doppelbildungen als einer sekundären Verschmelzung von zwei ursprünglich getrennten Keimanlagen, also der Bildung von zwei Primitivstreifen zu einem frühzeitigen Entwicklungszeitpunkt eine größere Wahrscheinlichkeitsberechtigung zuerkannt werden.

Der Grad der Verwachsung hängt, wie bereits erwähnt wurde, nach P. Strassmann von der Stellung der Keimanlagen, der Nähe und Richtung der Fruchtachsen und den Ausweichungsmöglichkeiten ab. Diese Bedingungen sind aber wohl in der Hauptsache nur für die flächenhafte Größe der Vereinigung maßgebend. Weniger scheinen sie einen Einfluß auf die Tiefe der Vereinigung zu haben, d. h. auf die Beteiligung der einzelnen Gewebsschichten (Kopfhaut, Schäeldach, harte Hirnhaut, Spinngewebshaut), denn die Umhüllungen des Gehirns, die Hirnhäute, sind ursprünglich einheitlich, zusammenhängend, zwischen Hirnoberfläche und Schädelkapsel gelegen; sie werden erst durch Flüssigkeitsansammlungen voneinander getrennt. Es ist daher wahrscheinlicher anzunehmen, daß der Grad der Tiefenverwachsung weniger von der Stellung der Keimanlagen, der Nähe und Richtung der Fruchtachsen abhängt, als vielmehr von dem embryonalen Entwicklungsstadium, in welchem die Verschmelzung erfolgt, daß also eine zeitliche Ursache besteht. Hiermit ließe sich wenigstens die bei den beschriebenen Fällen wechselnde Beteiligung von harter Hirnhaut und Spinngewebshaut erklären. Eine weitere Erklärungsmöglichkeit wäre die Annahme einer Druckatrophie und Drucksur, die an der Berührungsstelle der gegeneinanderliegenden Köpfe, besonders bei Raummangel infolge geringerer Fruchtwasserbildung, auftreten kann. Hierdurch würde eine Angriffsfläche zur Verschmelzung geschaffen werden, derart, wie das im Tierversuch bei der Larve der *Rana esculenta* der Fall ist, wo es durch Silberdrahtvereinigung von Wundflächen, die durch einen scharfen Schnitt (= der Drucksur) hergestellt wurden, gelang, Thorako- und Kraniopagie zu erzeugen.

Schrifttum.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1880 u. 1882. (Enthält Zusammenstellung der älteren Fälle.) — *Budde, M.*: Über die Entstehung der Teratome. *Klin. Wschr.* 1924, 942. — Über die Genese der Fetalinklusionen. *Münsch. med. Wschr.* 1926, 246. — *Coenen*: Parabiose und Xiphopagen. *Berl. klin. Wschr.* 1911, 1132. — Die Geschwülste. In: *Kirschner-Nordmann*, Die Chirurgie. Berlin-Wien: Urban & Schwarzenberg 1927. — *Hübner*: Die Doppelbildungen des Menschen und der Tiere. *Erg. Path.* 15, 8 (1911/12). — *Küssinger*: Ein Fall von Kraniopagus parietalis. *Med. Klin.* 41, 1681 (1908). — *Schwalbe, E.*: Mißbildungen. In: *Aschoff*, Lehrbuch der pathologischen Anatomie, Bd. I. Jena: Fischer 1923. — Die Doppelbildungen. In: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und Tiere, 2. Teil. Jena: Fischer 1902. — *Stork*: Demonstration Med. Ges. Bochum 12. März 1930; Ref. *Klin. Wschr.* 1930, 1377. — *Warschauer*: Ein Beitrag zur Kenntnis des Kraniopagus frontalis. *Arch. Gynäk.* 89, 498 (1909). — *Ziematzky*: La description d'un cas de la craniopagie pariét. *Bull. Assoc. Impér. Sci. St. Pétersbourg*, Bd. 8, Ser. 5, 207 (1898).
