

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Wien
[Vorstand: Professor R. Maresch †].)

Über parasitäre Doppelmißbildungen am Rücken¹. Ein Beitrag zur Kenntnis der „Notomelie“ und „Notocephalie“.

Von
Hans Kahrmann.

Mit 12 Abbildungen im Text.
(Eingegangen am 28. April 1938.)

Einleitung.

Überzählige Embryonalteile am Rücken sind beim Menschen außerordentlich selten. Zuverlässige Kenntnis von derartigen parasitären Rückenmißbildungen in der menschlichen Teratologie haben wir nur in zwei Fällen von sogenannter „Notomelie“², Fehlbildungen, die auf dem Rücken in Höhe der Schulterblätter überzählige Gliedmaßen aufweisen. Außer diesen beiden von *Castro* 1899 und *Hermanns* 1935 mitgeteilten Fehlbildungen findet sich in der einschlägigen Literatur noch ein besonderer Fall einer parasitären Rückmißbildung, der wegen seiner Einmaligkeit und Kürze der Mitteilung oft angezweifelt und als unwahrscheinlich abgelehnt wurde. Es handelt sich hierbei um eine alte französische Beschreibung aus dem Jahre 1746. Dem hier beschriebenen Kind saß auf dem letzten Rückenwirbel ein parasitärer, mit dem Gesicht zur Erde gewandter Kopf auf.

Von unseren beiden eigenen Fällen, die nunmehr die vierte und fünfte Beobachtung einer parasitären Bildung am Rücken in der menschlichen Mißbildungslehre überhaupt darstellen, ist die erste Mißbildung — ähnlich der obenerwähnten französischen Mitteilung — durch einen überzähligen, dem Rücken in der Brust-Lendengegend aufsitzenden Kopf mit cyclopischem Gesicht und rudimentären Eingeweiden gekennzeichnet. Sie weicht von den bekannten Formen asymmetrischer vorderer Doppelbildungen dadurch ab, daß der defekte Individualteil der dorsalen Seite des vollentwickelten Partners aufruht. Man könnte sie — analog der „Notomelie“ — als „Notocephalie“ bezeichnen.

Unsere zweite Mißbildung ist ähnlich den Fällen *Castros*, *Hermanns'* und Fehlbildungen aus dem Tierreich durch zwei dem Rücken in Schulterhöhe aufsitzende obere Gliedmaßen gekennzeichnet und gehört somit in die Gruppe der sogenannten „Notomelie“ beim Menschen.

Abgesehen von den wohlbekannten Sacralparasiten sind Fehlbildungen wie die zu beschreibenden mit überzähligen Körperteilen am Rücken

¹ Dissertation der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

² τὸς ἡώτος = der Rücken, τὸς μέλος = die Gliedmaße.

ganz ungewöhnlich selten. Sie gehören, wie noch auszuführen sein wird, zu den asymmetrischen vorderen Doppelbildungen und reihen sich teilweise den im Schrifttum bereits bekannten Fällen von Notomelie an. Die Bezeichnung „Notomelie“ ist, wie noch gezeigt wird, in allen Fällen nur bedingt zutreffend und richtet sich lediglich nach dem Eindruck, den die Mißbildung bei oberflächlicher Betrachtung macht. Auch die vorgeschlagene entsprechende Bezeichnung „Notocephalie“ soll lediglich den wesentlichen Befund knapp ausdrücken.

Eigene Fälle.

Fall 1. Vorgeschichte. Carl L., geb. am 27. 3. 22, gest. am 31. 3. 22; zweites Kind, Frühgeburt im 8. Lunarmonat. Geburtslage nicht bekannt, Geburtsdauer 8 Stunden, Eltern gesund.

Anamnestisch ließ sich bei der Kindesmutter über das Vorkommen von Fehlbildungen in der Familie, Zwillingsschwangerschaften und Ehen zwischen Blutsverwandten nichts ermitteln.

Status und Krankengeschichte. Das Kind bot einen Tag nach der Geburt bei der Aufnahme in das St. Anna-Kinderhospital Wien, folgendes Bild: 42 cm langer, 1600 g schwerer Knabe mit den Zeichen der Unreife. Haut gerötet und ikterisch, reichlich Lanugo, dichtes Kopfhaar, Schädelnähte offen; Fettpolster, Muskeltonus und Turgor vermindert, Cyanose der distalen Teile der Extremitäten. Herz, Lungen und innere Organe ohne Besonderheiten. Das Kind liegt mit geschlossenen Augen da, apathisch, nur zeitweise ist leises Wimmern und Schreien hörbar. Am parasitären Kopf zeigten nur die rechte Mundpartie sowie die Zunge lebhafte, vom Autositzen unabhängige Bewegungen. An die Zunge schließt sich nach unten eine freiliegende dunkelrote Darmischlinge an, in der auf der rechten Seite ein etwa haselnußgroßer Körper tastbar ist. An diesem Körper waren deutliche Pulsationen synchron mit der Pulsation des kindlichen Herzens sichtbar. Tod 4 Tage nach der Geburt¹.

Anatomischer Befund. a) *Äußere Beschreibung der Frucht.* Körperförmung der Frucht, abgesehen von Mißbildungen am Rücken und einem rechten hochgradigen Klumpfuß, ohne Besonderheiten. Auffälligster Befund (Abb. 1a und b) ein parasitärer Schädel, der mit den unteren zwei Dritteln seiner Hinterfläche und dem hinteren Anteil seiner Basis fest mit dem Rücken verwachsen ist. Rechts von dem überzähligen Kopf ein fast ebenso großer schwärzlichroter Cystensack (*sp*), aus dessen kreisrund durchbrochener Kuppe sich eine kleinere, von weiten bluterfüllten Gefäßen überzogene Cyste vorwölbt. Der mit dem Gesicht nach hinten gerichtete Kopf, der mit einem größten Querdurchmesser von 6 und einem größten Längsdurchmesser von 5 cm dem Schädel eines etwa 5 Monate alten Fetus entspricht, ist von der Mittellinie etwa fingerbreit nach links verschoben und um 10° im entgegengesetzten Uhrzeigersinn gedreht.

Der Hirnanteil des parasitären Kopfes, an dem unter der dicht behaarten Kopfhaut die Schädelnähte und eine große Fontanelle gut tastbar sind, äußerlich ohne Besonderheiten. Der Gesichtsteil ist schwer fehlgebildet.

Statt einer Nase (Abb. 1b und 2) hängt von der Nasenwurzelgegend ein frei beweglicher, 2 cm langer, rüsselförmiger Fortsatz (Proboscis) von etwa Bleistiftdicke herab; an seinem peripheren Ende ein Grübchen mit ausmündendem Gang. 2 mm unterhalb des Rüsselansatzes nur eine quere Lidspalte (*l*) von 2 cm Länge,

¹ Eine kurze äußere Beschreibung der Frucht wurde in einer Demonstration in der Vereinigung der Patholog. Anatomen Wiens am 24. 4. 22 durch Primarius Dr. Monti gegeben.

aus der sich mehr auf der linken Seite ein dunkelgraues, sackförmiges Gebilde (cyclopisches Auge) vorwölbt. Unterhalb der Lidspalte im Anschluß an eine fingerbreite Oberlippengegend eine von links oben schräg nach rechts unten verlaufende Mundpalte (*mu*), aus der rechts die Zunge (*z*), links und oben ein höckeriger (Zahnanlagen), von Schleimhaut überzogener Knochenfortsatz ragt, der dem Oberkiefer (*ok*) entspricht. Die nach hinten blind endigende Mundhöhle ist als breiter

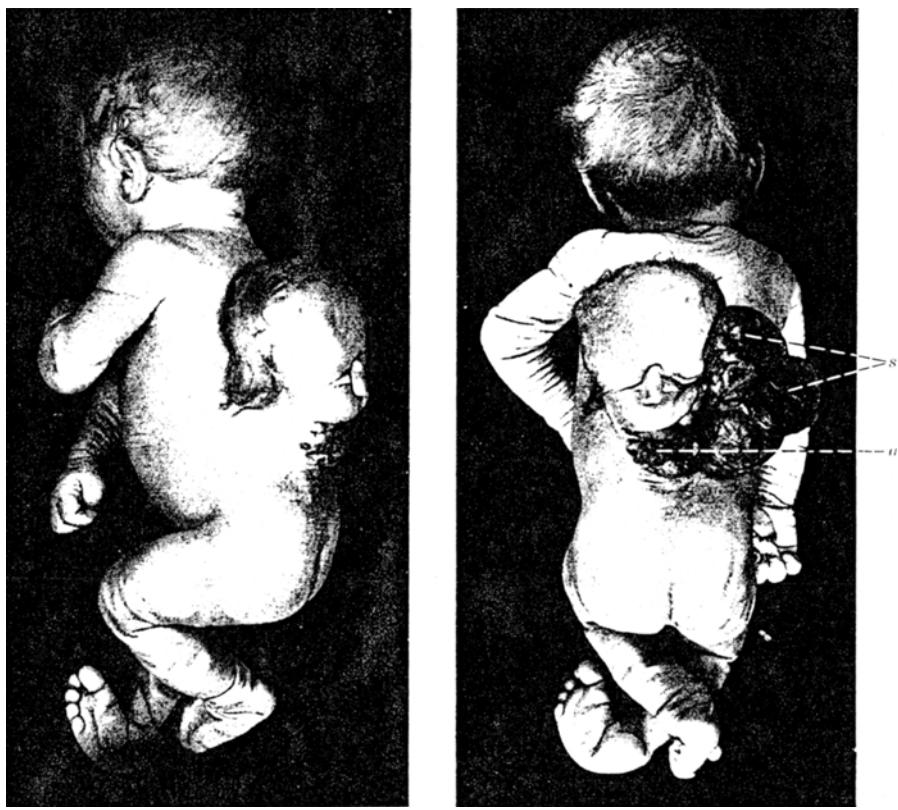


Abb. 1. Fall 1. „Notocephalus.“ Seiten- (a) und Rückenansicht (b) der Frucht. $\frac{1}{3}$ der natürlichen Größe. *d* ekstrophierte Darmschleimhaut, *sp* Spina bifida cystica.

Spalt 2 cm tief sondierbar. Unter der Zunge, von ihr durch einen schmalen Streifen normaler Haut getrennt, ein unregelmäßig höckeriges, vielfach schleimhantähnlich gefaltetes Gebilde mit einem größten queren Durchmesser von 5 und einem größten Höhendurchmesser von 1 cm. Dieses Gebilde wölbt sich nach außen vor, verschmälert sich nach beiden Seiten annähernd keilförmig und geht in normale Haut über. In der Mitte dieses „Darmfeldes“, das die Kliniker als deutlich erkennbaren Darm bezeichneten, unterhalb vom linken Zungenrand, eine etwa 3 mm breite, trichterförmige Öffnung (Abb. 2*δ*). Links vom parasitären Schädel der bereits erwähnte schwarze Cystensack¹.

¹ Die Seitenangaben rechts und links richten sich auch in der Folge nach dem kindlichen Körper, wenn irgendwelche Beziehungen des parasitären Schädels zum

b) *Röntgenbilder*. Bei antero-posteriorer Durchleuchtung sieht man im Bereich der Lendenwirbelsäule des Autositen eine Wirbelkörperspalte, jedoch ist der größte Teil des Rumpfskeletes durch den Schatten des parasitären Schädels überdeckt, so daß Einzelheiten über die Ausdehnung der Spalte nicht erkennbar sind. (Genaue Angaben über diese Spalte s. w. unten.) An einer seitlichen Röntgenaufnahme (Abb. 3) dagegen sieht man deutlich die Art der Anhaftung des parasitären Schädels am Autositen. Die Lendenwirbelsäule des Autositen zeigt da- bei im Bereich der erwähnten Körperspalte eine flache Kyphose. Die Knochen der Schädelkapsel des Parasiten sind bei dieser Durchleuchtung annähernd kreisförmig angeordnet, anscheinend einer ziemlich kugeligen Schädelkapsel von etwa $4\frac{1}{2}$ cm Durchmesser entsprechend. Unterhalb derselben finden sich mehrere unregelmäßig gestaltete Knochenfortsätze sowie auch isoliert gelegene Knochenchen einer verkümmerten Wirbelsäule (Abb. 3, wr) in die Weichteile des Parasiten eingelagert.

c) Zergliederung und histologischen Untersuchung des Autositzen. Bei der Leichenöffnung, deren Ergebnis wir auszugsweise wiedergeben, fand sich beim Autositzen, abgesehen von nennenswerten Abweichungen am Gefäßsystem und von Fehlbildungen der Wirbelsäule ein fast völlig normaler Organbefund. Am Gehirn schmale, verhältnismäßig zahlreiche Windungen (Mikrogyrie). Halsorgane, außer Verdoppelung der Uvula, ohne Besonderheiten. Die linke Lunge ist in zwei lappige Teile unterteilt. An den Bauchorga-

Im Gegensatz zu dem im wesentlichen der Norm entsprechenden Organbefund fanden sich Abweichungen am Gefäßsystem (Abb. 4). Aus der Aorta (*ao*), die sonst außer ungewöhnlich tiefem Abgang der Arteria mesenterica inferior keine Veränderungen aufweist, entspringt etwa in der Höhe des dritten Lendenwirbels, unmittelbar vor ihrem Übergang in die Arteria sacralis media (*sm*) zwischen den Ursprüngen der normalen Aa. iliaca communes (*ic*) nach hinten ein unpaariges Gefäß (*ap*), das gegen die Wirbelsäule zieht. Die hier anscheinend verdoppelte Wirbelsäule

Autositen klargestellt werden sollen. Bei Angaben, die nur den parasitären Schädel betreffen, richtet sich die Seitenangabe nach dem parasitären Kopf, sodaß, was rechts vom parasitären Kopf liegt, sich auf der linken Seite des Autositen befindet.

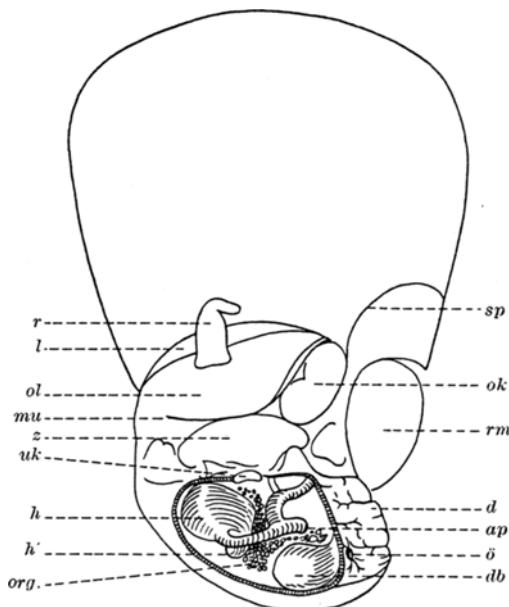


Abb. 2. Fall I. Lineare Skizze des parasitären Schädels mit Organrudimenten an seiner Basis nach teilweise Präparation und Entfernung des Spina bifida-Sackes. *a* parasitäre Arterie. *d* in der rechten Hälfte entfernte ekstrophierte Darmusleimhaut. *b* Darmblindsack. *c* Herz. *h* Herzmuskelknöthen. *i* Lipdalle. *m* Mundspalte. *n* Öffnung des Darmblindsackes. *ok* Oberkiefer. *ol* Oberlippe. *org.* Organdrudimente mit Fettläppchen. *r* Rüssel. *rm* Querschnitt des parasitären Rückenmarkes. *sp* Ansatzlinie des Spina bifida-Cystensackes. *uk* Unterkiefer. *z* Zunge.

ermöglicht diesem Gefäß durch eine zentrale Lücke den Durchtritt nach hinten zum Parasiten. Wie wir weiter unten ausführen, ist hier die Wirbelsäule vom ersten Lendenwirbel an so geteilt, daß die bogenförmig aneinanderweichenden Wirbelkörper jeder Hälfte die zum Parasiten zischende Arterie ringförmig einschließen.

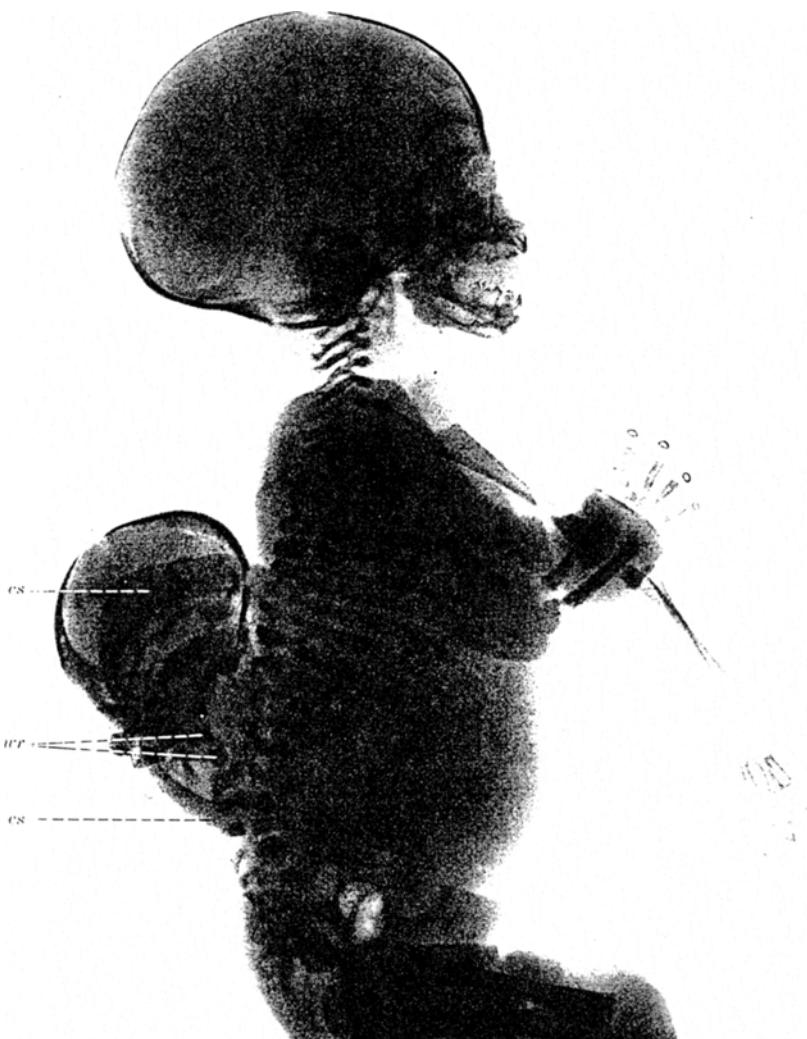


Abb. 3. Seitliches Röntgenbild von Fall 1, ¹, der natürlichen Größe. *cs* Seitenprojektion des Cystensackes der Spina bifida, *wr* Wirbelsäulenendrimande.

Dieses Gefäß vermittelt außer kleinen unabdingbaren Gefäßen der Rückenhaut allein die arterielle Versorgung des parasitären Kopfes.

Aus dem linken 9. Intercostalraum kommt unmittelbar neben dem 10. Brustwirbelkörper eine Vene (Abb. 4, *vp*), die in ihrem weiteren Verlauf der Vena hemia-

zygos entspricht. Dieses venöse, äußerst dünnwandige Gefäß — in seinem Durchmesser etwa ebenso groß wie die untere Hohlvene — zeigt die für die Vena hemiazygos gewöhnlichen Anastomosen mit der Vena azygos und mündet schließlich, nachdem es aus dem 2. Intercostalraum noch eine mittelstarke, vom Parasiten herkommende Vene in sich aufnimmt, wie gewöhnlich in die Vena anonyma sinistra (as). Aus dem rechten Intercostalraum mündet ein gleichartiges Gefäß wie links in die Vena azygos. Die aus dem 9. Zwischenrippenraum kommende weite Vene

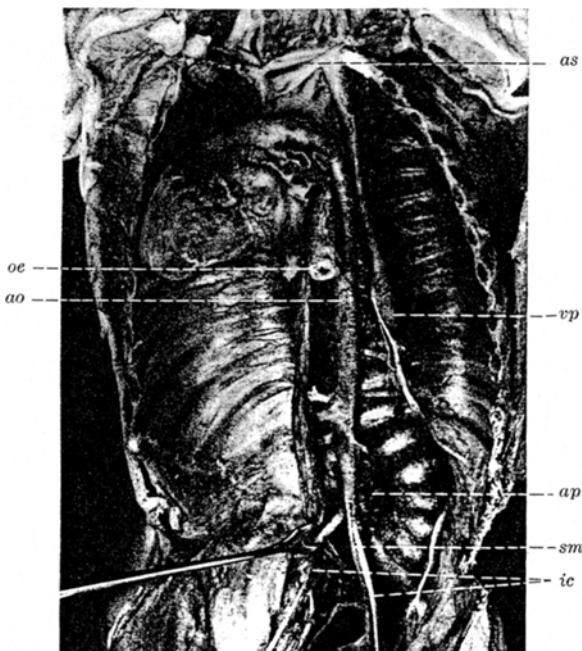


Abb. 4. Hintere Leibeswand des Autositen (nach Entfernung der Eingeweide, Herz nach rechts gelagert). $\frac{1}{2}$, der natürlichen Größe. ao Aorta. ag Arterienast für den Parasiten. as Vena anonyma sinistra. ic Aa. iliaceae communes. oe Oesophagus. sm A. sacralis media. vp Vene vom Parasiten.

bildet zusammen mit den beiden kleineren Gefäßen aus dem 2. Intercostalraum die venöse Verbindung des Parasiten mit dem Stammkörper.

Die *Rückenmuskeln* sind bis weit unter die Umschlagstelle der Rückenhaut auf die Haut des parasitären Kopfes völlig normal; ihre Ursprünge sind an der Wirbelsäule nur insofern von der Regel abweichend, als die Dornfortsätze entsprechend der Spina fibida im Bereich der Lendenwirbel beiderseitig auseinanderweichen und die entsprechenden Muskeln an den nunmehr seitlich von der Mittellinie gelegenen Reihen der Wirbelbögen haften. Das unterste Ende des so entstandenen Schlitzes der Wirbelbogenreihe wird durch Bandmassen überbrückt, an denen medial gelegene Muskelbündel inserieren. Mediale Teile des M. sacrospinalis, die die einzige muskulöse Brücke vom Stammkörper zum Parasiten bilden, ziehen zu einem beweglichen Knochenstück an der Basis des parasitären Kopfes.

An einem Präparat des *Knochengerüsts des Stammes* des Autositen — nach Entfernung des Parasiten — (Abb. 5a) beiderseits 13 regelrecht gebildete Rippen-

In der Höhe der Lendenwirbelsäule eine bereits im Bereich der untersten Brustwirbel beginnende leichte linkskonvexe Skoliose. Am auffälligsten ist eine über anscheinend 4 Segmente erstreckte Wirbelkörperspaltung im Bereich des Lendenabschnittes. Der letzte Brustwirbel bereits auffällig breit, die obersten 4 Lendenwirbelsegmente geteilt. Die Wirbelkörperhälften jeder Seite weichen dabei bogenförmig derart auseinander, daß in der Mitte eine etwa 1 cm breite, annähernd runde Lücke entsteht, die bereits oben bei Besprechung des zum Parasiten verlaufenden arteriellen Gefäßes aus der Bauchschlagader erwähnt wurde.

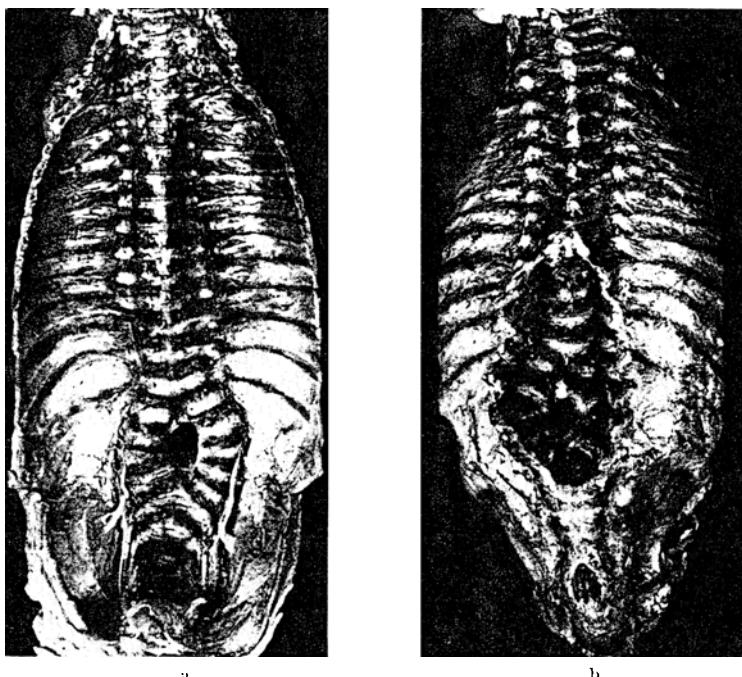


Abb. 5. Fall 1. Knochengerüst des Stamms des Autositen nach Entfernung des Parasiten.
a Ansicht von vorne, b Ansicht von rückwärts. $\frac{1}{2}$ der natürlichen Größe.

Entsprechend der bereits bei der äußeren Beschreibung erwähnten Spina bifida cystica (Abb. 5b) findet sich bei der Präparation des von den Weichteilen befreiten Knochengerüstes des Stamms und nach Entfernung des Parasiten, über dessen Zusammenhang mit dem Autositen noch zu sprechen sein wird, ein ausgedehnter, etwa $3\frac{1}{2}$ cm langer Defekt der Wirbelbögen, wodurch der Wirbelkanal von der Höhe des 10. Brustwirbelbogens nach abwärts bis zum 6. Lendenwirbel freiliegt. Die Bogenrudimente sind nach außen umgebogen, die gespaltenen Wirbelkörper jeder Seite tragen nur an ihrer äußeren Umrandung Wirbelbogenreste. Mittelständige, der zentralen Lücke anliegende Bogenreste sind nicht vorhanden. Im Sacralteil der Wirbelsäule eine etwa 1 cm lange Spina bifida occulta.

Bei *histologischer Untersuchung der Wirbelsäule* in Serienschnitten im Bereich ihrer Körperspalte und oberhalb davon fanden sich, wie dies nach früheren Untersuchungen (Feller und Sternberg, 1929) bereits zu erwarten war, in beiden Hälften der gespaltenen Wirbelkörperreihe Chordareste. Schon in der Höhe des letzten Brustwirbels zeigten sich doppelte Chordareste.

In einem anterior-posterioren *Röntgenbild* (Abb. 6) des *Knochengerüsts des Stammes* des kindlichen Körpers an der Wirbelsäule 7 regelrecht gebildete Halssegmente, 13 regelrechte Brustwirbel. Der letzte Brustwirbel nicht mehr biskuitförmig wie die übrigen Brustwirbelkerne. Er weist einen nach unten gerichteten, in der Mittellinie gelegenen Knochenfortsatz auf, der bei anteriorer Durchleuchtung als ein annähernd dreieckiger Knochenkern erscheint. Insgesamt 6 Lendenwirbelsegmente. In der linken Hälfte des gespaltenen Wirbelsäulenabschnittes sind die 4 ersten Wirbelkörperkerne wohl ausgebildet und mit je einem zugehörigen Querfortsatzkern in Verbindung. Rechts sind der 2. und 3. Wirbelkörperkern miteinander verschmolzen. Das dem 4. Wirbelkörper entsprechende Segment mit dazugehörigem Querfortsatzkern fehlt rechterseits überhaupt. Der 5. Lendenwirbelkörper wieder gemeinsam, seine Form weicht jedoch vom 6., ähnlich wie die des letzten Brustwirbels, insofern ab, als sich sein Kern infolge eines kranial gerichteten Knochenfortsatzes im Röntgenbild ebenfalls als etwa dreieckiges Gebilde darstellt. Das 6. Lendenwirbelsegment vollkommen normal, ebenso die anschließenden 5 Kreuzbeinsegmente. Hier sei noch auf eine geringfügige, bereits bei der Betrachtung der seitlichen Röntgenaufnahme (Abb. 3) erwähnte arküäre Kyphose im Bereiche der gespaltenen Lendenwirbelsäule hingewiesen.

Das *Rückenmark* des Autositen (Abb. 7, *rma*) ist im Bereich der Spina bifida auffallend platt, bandförmig; im Bereich der Wirbelkörperspalte ist es verdoppelt (*Diastematomyelic*, Abb. 7, *di*). Auch im Bereich der Spaltung treten für jedes Segment beiderseits Nervenwurzeln aus dem Rückenmark aus. Unterhalb der Wirbelsäulenlücke nach erfolgter Vereinigung der beiden Rückenmarkshälften beginnt die Aufspaltung des Rückenmarkes in die *Cauda equina*. Bei *makroskopischer* Untersuchung des autositären Rückenmarkes im Bereich der erwähnten bandartigen Abplattung ist der Zentralkanal etwas erweitert, von der Form eines querovalen Schlitzes, die graue Substanz entsprechend der Gegend der Vorderhörner vernichtet; größere Ganglionzellhaufen hier und da unregelmäßig verstreut. Die normale Rückenmarkstruktur ist verwischt, die *Fissura longitudinalis anterior* nur andeutungswise erkennbar. In beiden Hälften des gespaltenen Rückenmarkes, besonders rechts, rückenmarksähnlicher Aufbau, *Fissura longitudinalis anterior* und *posterior* nur angedeutet, Zentralkanal in jeder Hälfte, ähnlich wie im ungeteilten Rückenmark, quergestellt; regelmäßig angeordnete Ganglionzellhaufen finden sich entsprechend den Vorderhörnern. Die weiße Substanz des Rückenmarkes ist zugunsten der grauen Substanz in beiden Rückenmarkshälften stark reduziert.

In der Höhe des 10.—12. Brustsegmentes sitzt dem Rückenmark hinten ein flacher, plump-lanzettförmiger nervöser Körper auf (*nkp*), der in seinem unteren Anteile fest mit dem Rückenmark verbunden ist. Aus diesem nervösen Körper, der aus dem Rückenmark des Autositen hervorgeht, zieht ein Nervenbündel in bogenförmigem Verlauf zum Parasiten. Diese nervöse Verbindung (*np*) umschlingt

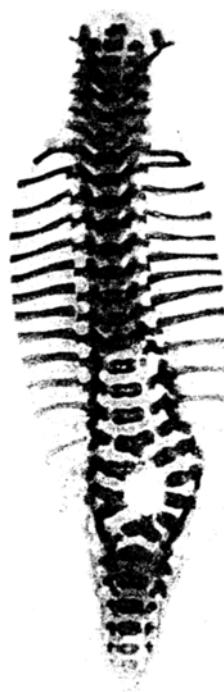


Abb. 6. Fall 1. Antero-posteriore Röntgenbild des autositären Knochengerüsts des Stammes (nach Entfernung des Parasiten).

den aus dem Hinterhauptloch des Parasiten tretenden, dem parasitären Rückenmark entsprechenden nervösen Körper (*rmp*). Der etwa 3 mm dicke Nerv (*np*) tritt unterhalb des Hinterhauptloches in den parasitären Schädel ein, um ihn nach kurzem Verlauf wieder zu verlassen und sich in den Weichteilen des Schädelgrundes zu verzweigen. Ein Teil dieser Äste zieht zu Organrudimenten an der Schädelbasis. In

seinen dem Rückenmark anliegenden Partien (*nkp*) zeigt die zum Parasiten verlaufende Nervenverbindung zentralnervösen Aufbau mit Ganglionzellhaufen und einem in der Mitte gelegenen Zentralkanal. Der übrige Aufbau ist regellos, das gegen den Parasiten ziehende Ende splittert sich auf, dazwischen eingelagerte Fettläppchen.

d) Zergliederung und histologische Untersuchung des parasitären Kopfes und seiner Anhänge. Im Gesicht unter der von Lanugo bedeckten Haut im allgemeinen nur wenig mimische Muskulatur; nur unter der Haut der Oberlippe, besonders in der rechten Hälfte derselben, die durch einen haselnussgroßen Fettkörperwulstig vorgewölbt wird, neben ringförmigen Muskelpartien starke plante Muskelzüge, die zum rechten Mundwinkel ziehen. Die ringförmigen Muskelzüge, die unmittelbar unter der Haut liegen und in sie einstrahlen, entsprechen wohl Teilen des *Musculus orbicularis oris*. Die starken platten Muskelbündel, welche die lebhaften Bewegungen der rechten Oberlippe und des rechten Mundwinkels im Leben erklären können, haben ihren Ursprung teilweise in der auffallend dünnen und platten linken Hälfte der Oberlippe, deren freier Rand gegen den linken Augenwinkel zu verläuft, teilweise entspringen sie vom Oberkiefer. Dieser wölbt sich, wie bereits in der äußeren Beschreibung erwähnt, unter dem freien Rande der linken Oberlippenhälfte als etwa eiförmiger, von

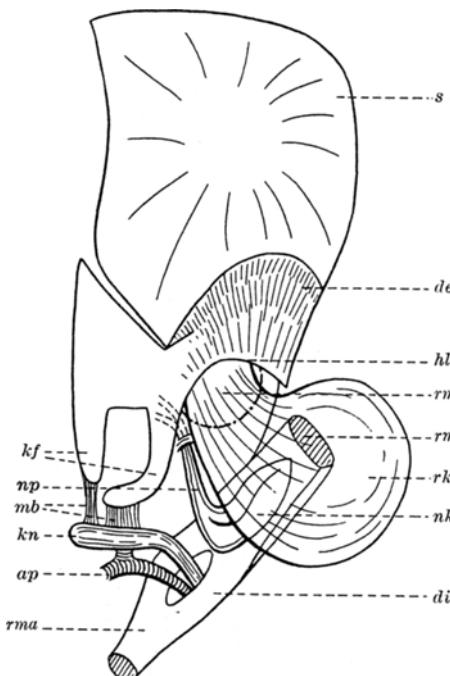


Abb. 7. Fall 1. Lineare Skizze des autositären und parasitären Rückenmarkes sowie der Verbindungen zwischen Auto- und Parasiten. *ap* Arterie zum Parasiten. *de* Delle (durch die *Spina bifida cystica*). *di* Diastomonychie. *hl* Umrundung des Hinterhauptloches. *kf* Knochenfortsätze des parasitären Schädels. *kn* Knorpelspange zur autositären Wirbelsäule. *mb* muskuläre und bänderige Verbindung. *nkp* nervöser Körper, dem autositären Rückenmark aufsitzend. *np* nervöse Verbindung des Autositeten mit dem Parasiten. *rkp* parasitärer Rückenmarkskörper. *rma* Rückenmark des Autositeten. *rmp* Rückenmark des Parasiten. *s* Scheitelbein.

Schleimhaut völlig überzogener Knochenfortsatz vor und ist in Richtung zum linken Augenwinkel hinaufgeschoben.

Der ebenfalls bereits erwähnte Rüssel (*Proboscis*) haftet knorpelig und ist, wie Querschnitte zeigen, in seinen proximalen Teilen solid, besitzt ein zentral gelegenes Knorpelstäbchen, neben dem eine kleine Arterie und Nervenästchen in den Rüssel eintreten. In der distalen, kolbig verdickten Hälfte des Rüssels ein zentraler, sich spindelig erweiternder, bis 3 mm breiter Hohlraum, der am Rüsselende mit einem dünnen, für eine dünne Sonde gerade durchgängigen Kanal inmitten eines

Grübchens ausmündet (vgl. S. 743). Histologisch erweist sich der Rüssel oberflächlich von äußerer Haut mit zahlreichen Haaren und Talgdrüsen bedeckt. Die Ausführungsgänge der letzteren sind vielfach cystisch erweitert. Die Hauptmasse des Rüssels besteht in den proximalen Teilen aus einem ziemlich gefäßreichen embryonalen Bindegewebe, in dem sich ein zentraler Knorpelstab befindet. Auf weiteren Querschnitten in der Richtung gegen das Rüsselende nimmt das Knorpelstäbchen größere Ausdehnung an und formiert sich allmählich zu einem vollkommenen Knorpelring. Gleichzeitig entsteht damit im Inneren des Knorpelringes ein Hohlräum, der von einer Schleimhaut mit flimmerndem Zylinderepithel ausgekleidet ist, zu dem zahlreiche Schleimdrüsen gehören. Distal wird die Schleimhautauskleidung der zentralen Höhle durch äußere Haut ersetzt.

Das *cyclopische Auge* läßt in einer Stufenschnittreihe eine Zusammensetzung aus zwei Bulbi erkennen, welche in der Mitte teilweise durch ein bindegewebiges Septum voneinander getrennt sind, ein Befund, der bekanntlich für diese Fehlbildung kennzeichnend ist.

Die *Zunge* zeigt bei histologischer Untersuchung neben quergestreiften Muskeln Einlagerung zahlreicher gemischter Drüsen.

Unterhalb der Zunge eine annähernd hufeisenförmig gestaltete Knorpelspange (*uk*), deren Enden mit der Schädelbasis straff muskulös verbunden sind, vermutlich einem rudimentären Unterkiefer des Parasiten entsprechend. Zwischen den beiden Unterkieferästen und unterhalb derselben liegen starke, dem Mundboden entsprechende Muskelplatten. Von den Schenkeln der Knorpelspange ziehen besonders links, offenbar Kaumuskelrudimente, in die Wangengegend.

Das bereits bei der äußeren Beschreibung erwähnte *darmschlingenähnliche* schwarzrote Gebilde (Abb. 1d) unterhalb der Zunge ist auf seiner Rückseite fest mit dem Parasiten verwachsen. Die histologische Untersuchung ergibt, daß es sich tatsächlich um eine mit der Schleimhaut nach außen ausgebreitete Darmwand handelt. Das Gewebe ist dabei in den untersuchten Stücken bald magen-, bald darmwärts entwickelt, eher in der Richtung zum Magen, worauf einige Belegzellen hinweisen; die Submucosa stark aufgelockert, die Muscularis nicht, wie es dem Darm entspricht, in zwei deutlich abgrenzbare Schichten gesondert. Auch dieser Befund spricht für eine mehr magenwärts gerichtete Entwicklung des Gewebes. In einem anderen Schnitt dieses „Darmfeldes“ ist das Gewebsstück nach seinen *Panethschen* Zellen deutlich als Darm erkennbar. In einem wieder einer anderen Stelle entnommenen Stück dieses Gewebsfeldes erkennt man Verdauungsschlauch, der in dem Schleimhautüberzug teils Bilder, die an eine mangelhaft entwickelte Magenschleimhaut erinnern, teils Strecken mit *Lieberkühnschen* Krypten aufweist. Alle bisherigen Befunde aus dem Darmfeld zeigen, daß es sich um mangelhaft ausdifferenzierten Verdauungsschlauch handelt, wodurch es unmöglich wird, einzelne bestimmte Abschnitte dieses Feldes zu unterscheiden, oder überhaupt mit Sicherheit anzugeben, ob jeweils Magen- oder Darmtrakt vorliegt. Gelegentlich hat man überhaupt bloß den Eindruck einer darmähnlichen, organ nachahmenden Bildung.

Nach Entfernung eines Teiles des ekstropierten Verdauungsschlauchstückes, durch welches ja wie erinnerlich bereits am lebenden Kind ein derber pulsierender Körper tastbar war, sieht man noch einige Gebilde, deren Deutung makroskopisch nur zum Teil gelingt und auch mikroskopisch nicht immer möglich ist. Die hier dargestellten Verhältnisse zeigt schematische Skizze (Abb. 2). Unterhalb vom linken Zungenrand, in einem spaltförmigen, anscheinend von Serosa ausgekleidetem Hohlraum, findet sich ein etwa 1,5 cm langes, blindsackähnliches Gebilde (*bd*), das mit einer für die Sonde eben passierbaren Öffnung (*ö*) auf dem ekstropierten Darmfeld mündet. Mikroskopisch erweist sich das blindsackähnliche Gebilde als *Darm* (*Panethsche* Zellen).

Ebenfalls erst nach Entfernung des ekstropierten Darmfeldes wird ziemlich knapp unter dem rechten Zungenrande in einem von Serosa ausgekleideten Säckchen gelegen, ein etwa haselnußgroßer Körper — der im Leben pulsiert hatte — sichtbar, der einem rudimentär entwickelten Herz (*h*) entspricht. Das Herz einfach kugelförmig, besitzt ein einziges austretendes arterielles Gefäß, das mit der erwähnten „Parasitenarterie“ (Abb. 2, *ap*, Abb. 4, *ap*) in Verbindung tritt. Auf mehreren Querschnitten ist keinerlei Unterteilung in Herzabschüttte erkennbar, sondern das ganze sieht wie ein kavernöses Gewebe mit einem zentral gelegenen größeren Hohlraum aus, der sich direkt in das aus dem Herzen tretende Gefäß fortsetzt. Mikroskopisch zeigt die Herzhöhle vielfache Buchtungen, die in verschiedener Richtung angeordnete Muskelbündel voneinander getrennt sind. Die Hohlräume umgibt ein dicker Mantel eines embryonalen Bindegewebes. Ein erbsengroßes derbes Knötchen (*h'*) liegt — mit ihm nur locker verbunden — am unteren Rande des rudimentären Herzens und besteht, mikroskopisch ebenfalls aus Herzmuskulatur mit mehreren buchtigen Hohlräumen, die von Endokard ausgekleidet sind.

Zwischen Herz und Darmblindsack und in der Umgebung des arteriellen Truncus der Herzanlage finden sich zahlreiche traubenförmige *drüsennähnliche Körper* (*org.*). Histologisch erweisen sie sich größtenteils als Fettläppchen mit besonderem Lipoblastenreichtum und zahlreichen, strotzend mit Blut gefüllten Gefäßen. Zum kleineren Teil sind sie aus echten Lymphdrüsen, Sympathicusganglien, Nervenstämmchen, Schleimgewebe, *Vater-Pacinischen* Körperchen und schilddrüsennählichen Anteilen aufgebaut und erinnern in ihrer Ausbildung und regellosen Anordnung an einen Mischtumor.

Die parasitäre *Schädelkapsel* wird in der Hauptsache bis auf die hintere Wand aus drei größeren schalenartigen Knochen gebildet. Die beiden vorderen entsprechen offenbar den beiden Stirnbeinschuppen, wobei an die rechte bereits ein der hinteren Wand angehöriger Knochen anschließt. An die linke Stirnbeinschuppe schließt nach hinten der größte und stärkste Knochen der Schädelkapsel an, ein unpaares Scheitelbein, das allein fast die linke Schädelhälfte bildet. Eine Schläfenbeinschuppe ist hier nicht abgegrenzt, während auf der rechten Seite ein rudimentäres Scheitelbein an das Stirnbein anschließt und auch eine kleine Squama temporalis vorhanden ist. Zwischen den genannten schalenförmigen Schädelknochen findet sich auf der Scheithöhe eine unregelmäßig begrenzte Fontanelle von 4/2,5 cm Durchmesser. Die Schädelkapsel ist durch das einseitig stark ausgebildete Scheitelbein unsymmetrisch. Die Hinterwand des Schädels ist stark abgeflacht, so daß der quere Durchmesser (6 cm) größer ist als der Längsdurchmesser (5 cm). Der hintere Teil der Schädelkapsel wird in ihren oberen Partien vom rudimentären Scheitelbein gebildet, unten und etwas nach links von einer Hinterhauptschuppe, die mit den Dornfortsätzen des 8. und 9. Brustwirbels in Verbindung steht. Das runde Hinterhauptsloch mit einem Durchmesser von 1,5 cm ist von der Mittellinie des Kopfes an die linke äußere Umrandung des abgeflachten Hinterkopfes verschoben. Die linke Schädelhälfte ist — besonders in ihren unteren Anteilen — durch den Druck des Spina bifida-Sackes, der hier zum Teil haftet, eingedellt (Abb. 7, *de*). Vielleicht kann durch diese Druckwirkung auch die nicht ganz mediale Lage des parasitären Kopfes erklärt werden.

Das Gesichtsskelet ist nur rudimentär ausgebildet. Von der Norm abweichend ist vor allem die bereits erwähnte starke Verschiebung des Oberkiefers gegen den linken Augenwinkel, ferner die rudimentäre, knorpelige Anlage des Unterkiefers (Abb. 2, *uk*).

An der Schädelbasis haften, besonders im Bereich ihrer rechten Hälfte, dünne, runde Knochenstäbchen (im Röntgenbild Abb. 3 sichtbar), die vorwiegend bänderig mit den Schädelknochen in Verbindung stehen. An eine rechts gelegene Knochenspange setzt sich mit trochleaartigem unbeweglichem Gelenk ein Knorpelstäbchen

an. Diese von reichlichen und kräftigen Muskelbündeln umgebenen Knöchelchen könnten zum Teil rudimentär gebliebenen dislozierten Extremitätenanlagen entsprechen, zum Teil sind es Reste einer verkümmert entwickelten Wirbelsäule des Parasiten (Abb. 3, *ur*).

Das etwa mandarinengroße *Gehirn* zeigt — wie für alle Fälle von *Proboscis* typisch — vorne keine Teilung in *Hemisphären*. Nur die rückwärtige Fläche des unregelmäßig gefurchten Großhirns zeigt eine 1 cm tiefe und ebenso breite mediane Einkerbung, so daß die ungeteilten Seitenkammern hufeisenförmig gestaltet sind. In der Mittellinie entspringt vorne aus dem Gehirn ein bürzelförmiger Fortsatz, der in einer entsprechenden, über dem unpaaren Auge gelegenen Schädelgrube liegt. Ein Riechhirn fehlt. Der einfache Ventrikel öffnet sich nach hinten trichterförmig mit einer bleistiftdicken, von zahlreichen Venenplexus umgebenen Öffnung in einer von den zarten Hirnhäuten begrenzte Blase; diese entspricht dem ausgeweiteten Zwischenhirn (*Kundrat*). Am Boden des einfachen Ventrikels liegt ein sich gegen dessen rückwärtige Öffnung vorwölbender Wulst, vielleicht ein Balkenrudiment.

Unter dem hinteren Einschnitt des Großhirns liegt nur durch Meningen mit ihm verbunden das auffällige kleine Kleinhirn, das nach abwärts durch einen schmalen Fortsatz mit dem Rückenmark des Parasiten zusammenhängt.

Der Nervus opticus zieht aus dem obenerwähnten Bürzel zum Cyclopäauge, sonst sind innerhalb der Schädelhöhle keine vom Gehirn des Parasiten abgehenden Hirnnerven feststellbar; nur einige von dem bereits außerhalb der Schädelhöhle gelegenen Rückenmark entspringenden Nerven gelangen rückläufig in die Schädelhöhle. Das *parasitäre Rückenmark* (Abb. 7, *rmp*) geht vor allem aus dem Großhirn hervor, setzt sich nach abwärts als durch das Hinterhauptsloch tretender, 2,5 cm langer, ungefähr walzenförmiger nervöser Körper fort und endigt innerhalb des Cystensackes der Spina bifida als annähernd kugeliges walnußgroßes nervöses Gebilde (*rkp*). Rechts zieht die Rückenhaut des Parasiten auf den Cystensack der Spina bifida hinauf, links dagegen hat er Wangenhaut und Kopfschwarze des Parasiten etwas nach oben gedrängt, so daß das Hinterhauptsloch innerhalb des äußeren Cystensackes zu liegen kommt. Der dem Rückenmark entsprechende nervöse Körper, der aus dem Hinterhauptsloch des Parasiten hervorkommt, ist allseits von eigenen Häuten umkleidet. Dieses nervöse Gebilde im Cystensack der Spina bifida besteht histologisch aus äußerst gefäßreicher, von Blutungen durchsetzter, zentralnervöser Substanz ohne regulären Aufbau, hier und da Gliazellhaufen, vereinzelt ependymale Rosetten; große Anteile bestehen aus einem kavernösen Gefäßkonvolut.

e) *Verbindung zwischen Auto- und Parasiten.* Die einzige nervöse Verbindung zwischen Auto- und Parasiten stellt der in der Beschreibung des autositären Rückenmarkes (S. 750) erwähnte Nervenstrang (Abb. 7, *np*) dar.

Eine unmittelbare Verbindung der Hirnanlage des Parasiten oder seines kurzen, am Ende kugeligen Rückenmarkes mit dem Rückenmark des kindlichen Körpers bestand nicht.

Über die Verbindungen des Stützgerüstes zwischen Auto- und Parasiten (beide wurden ja bisher getrennt beschrieben) ist noch folgendes zu bemerken. Von der Mitte der hinteren Fläche des 2. Lendenwirbels, der bereits vollständig gespalten ist und dessen Hälften in der Mitte nur noch knorpelig verbunden sind, verläuft an der oberen Umrandung der zentralen Lücke der Lendenwirbelsäule zum Parasiten durch das hier gespaltene Rückenmark hindurch ein rundes, 4 mm dickes Knorpelstäbchen (Abb. 7, *kn*). Dieses, unter dem die ernährende, von der Aorta kommende Arterie (*ap*) zum Parasiten zieht, biegt nach dem Durchtritt durch das Rückenmark winkelig um, und steht mit Knochenfortsätzen (*kf*) an der Schädelbasis des parasitären Kopfes in muskulöser und bänderiger Verbindung (*mb*). Dieses Knorpelstäbchen wurde oben bereits als Wirbelsäulenrudiment gedeutet. Der hintere

Teil des parasitären Schädels schließt links neben dem Cystensack der Spina bifida den nach hinten offenen Wirbelkanal ab und ist mit der linken Reihe der Wirbelbogenrudimente und namentlich oberhalb der Wirbelbogenspalte mit den noch vereinigten Wirbelbögen des 8. und 9. Brustwirbels bindegewebig und knorpelig verwachsen. Der Parasit ist demnach an drei Stellen bindegewebig und knorpelig mit dem Stammkörper verbunden.

Die *Gefäßverbindungen* zum Parasiten bestehen in der bereits erwähnten, von der Aorta des Autositen kommenden Arterie, die durch die zentrale Lücke der Wirbelkörperspalte und der Diastematomyelie des Autositen hindurch zum Parasiten gelangt. Sie teilt sich, nachdem sie das vom parasitären Herzen kommende Gefäß in sich aufgenommen hat, in zwei Äste. Der rechte Ast versorgt vor allem die Eingeweiderudimente und das Gesicht, während der linke durch die Schädelbasis hindurch zum Gehirn zieht.

Von den drei Venen des parasitären Kopfes stammt eine aus den Organrudimenten, die zweite sammelt die Hautvenen des parasitären Kopfes, die dritte tritt durch ein Emissarium des linken Scheitelbeins aus der Schädelhöhle: alle drei verlaufen gegen die Verbindungsstelle der Hinterhauptsschuppe mit den Bögen des 8. und 9. Brustwirbels, wo sie sich zu einem großen Stamm vereinigen. Dieser gelangt durch den obersten Teil der Spina bifida und den 9. Intercostalraum in die linke Brusthöhle und mündet in die ebenfalls bereits erwähnte weite Vena hemiazygos (Abb. 4, vp). Zwei kleinere venöse Verbindungen treten beiderseits durch den zweiten Intercostalraum und münden links in die Vena hemiazygos und rechts in die Vena azygos.

Fassen wir die in Fall I bei der äußeren Beschreibung, Röntgen-durchleuchtung und Zergliederung, sowie bei der mikroskopischen Untersuchung erhobenen Befunde zusammen, so zeigt sich, daß einer im wesentlichen normal gestalteten männlichen Frühgeburt des 8. Lunarmonats über einer Spalte der Lendenwirbelsäule eine parasitäre Bildung am Rücken aufsitzt. Die Verbindung zwischen Auto- und Parasit ist vorwiegend knorpelig und bänderig und im allgemeinen recht lose. Der außfälligste Befund ist eine cycloische Mißbildung des parasitären Schädels. Durch genauere Präparation und vor allem auch durch histologische Untersuchung ließ sich ferner erheben, daß die parasitäre Bildung am Rücken außer einem Schädel noch aus Organrudimenten besteht. Von letzteren ist vor allem ein rudimentäres Herz und Magen-Darmtrakt erkennbar, ferner findet sich daneben Lymphdrüsengewebe, Fettgewebe, reichlich nervöses Gewebe, vermutlich rudimentär entwickelte Schilddrüse. Die Zergliederung zeigt auch das Vorhandensein rudimentärer Knöchelchen, die am ehesten verkümmerten Extremitäten und Wirbelsäulenrudimenten entsprechen können. Im Bereiche der Wirbelkörperspalte des Autositen besteht, wie dies nach den Untersuchungen *Feller-Sternberg* (1929) zu erwarten war, eine Verdoppelung der Chorda, die sich bereits in dem letzten noch gemeinsamen Wirbel vor Beginn der Wirbelkörperspalte nachweisen ließ. Über der Wirbelkörperspalte liegt links neben dem cycloischen Schädel ein Spina bifida-Sack mit zentraler Exulceration, der fast die Größe des parasitären Kinderschädels erreicht.

Fall 2. Musealpräparat des Wiener Embryologischen Institutes Nr. 44, 6 RB mit der Beschriftung: „Cephalopagus parasiticus“¹. Von dem Präparat, daß sich bereits über 15 Jahre im Museum des Wiener Embryologischen Institutes befindet, fehlen alle Daten.

30 cm lange Frucht mit den Zeichen der Unreife (Abb. 8). Der Rumpf auffällig kurz, der Kopf sitzt ohne Hals den Schultern unmittelbar auf. Rechtsseitige Gaumenspalte, linksseitige Hasenscharte. In der Nackengegend, dem Kopf unmittelbar anliegend, ein von normaler Haut bedeckter Sack, der fast die Größe des kindlichen Schädels aufweist. Die oberen Extremitäten der Frucht auffällig lang; sie reichen bis unterhalb der Knie, ihr Ursprung ist anscheinend im Vergleich zur Norm etwas nach vorne verschoben. Die unteren Gliedmaßen sind im Verhältnis zu den oberen wesentlich schwächer entwickelt.

Am Rücken der Frucht zwei überzählige obere Gliedmaßen. Die eine, einer normal gestalteten linken oberen Extremität entsprechend, haftet in der rechten Hälfte des autositären Rückens, etwa in der Schulterhöhe; sie ist wesentlich schwächer als die autositäre obere Gliedmaße. Eine rechte nach Art einer Phokomelie hochgradig verkümmerte obere Gliedmaße haftet etwa in der Mitte des Rückens, unmittelbar an der unteren Umrandung des erwähnten Cystensackes; sie weist bloß 4 Finger auf. Im Bereich der Haftstelle des Cystensackes, der Halswirbelsäule entsprechend, läßt sich ein hinten offener Wirbelkanal durchtasten; das Ausmaß des Defektes ist etwa münzengroß. Unterhalb dieser verkümmerten parasitären Gliedmaße findet sich in der Mitte des autositären Rückens eine zweite pflaumengroße Cyste, in deren Bereich der Wirbelkanal ebenfalls offen ist.

Ein seitliches Röntgenbild (Abb. 9) zeigt, dem großen Cystensack in der Nackengegend entsprechend, eine Wirbelkörperspalte im Bereich des Halsabschnittes. Die oberen und unteren Gliedmaßen des Autositen sind regelrecht gebildet, das Skelet der in der rechten Schulterhöhe befestigten parasitären linken oberen Extremität ist wesentlich schwächer als das der autositären oberen Gliedmaße, sonst jedoch regelrecht gebildet. Das Skelet der verkümmerten „phokomelischen“ Gliedmaße besteht aus einem kurzen Oberarm, einem einzigen kurzen Unterarmknochen und einem vierstrahligen Handskelett.

Bei antero-posteriorer Durchleuchtung (Abb. 10) findet sich neben der Wirbelsäule des Autositen noch ein zweites, offenbar dem Parasiten zugehöriges Wirbelsäulenrudiment der rechten Hälfte der Schädelbasis angelagert.

¹ Die Beschreibung dieses Falles wurde durch das Entgegenkommen des Vorstandes des Institutes, Herrn Prof. Fischel, ermöglicht.



Abb. 8. Fall 2. „Notomelus.“
½ der natürlichen Größe.



Abb. 9. Fall 2. Schlafende Röntgenaufnahme des „Notomebis“.

Im Interesse der Erhaltung des seltenen Objektes mußte von einer Zergliederung der Frucht abgesehen werden.

Fassen wir die erhobenen Befunde dieses zweiten von uns untersuchten Falles zusammen, so ergibt sich, daß hier einer 30 cm langen, unreifen



Abb. 10. Fall 2. Antero-posteriores Röntgenbild des „Notomelus“

weiblichen Frucht zwei parasitäre obere Gliedmaßen am Rücken aufsitzen. Die eine ist davon nach Art einer Phokomelie verkümmert, die andere im ganzen regelrecht gestaltet. Nach der bisher üblichen Nomenklatur würden wir diese Fehlbildung als „Notomelie“ bezeichnen.

In der Höhe der Haftstelle findet sich — ähnlich dem Fall I — eine sackförmige Vorwölbung, die einer Spina bifida cystica entspricht; im Bereiche derselben besteht anscheinend eine Spaltung der Halswirbelsäule. Die Röntgenuntersuchung zeigt, daß neben den überzähligen Gliedmaßen noch ein parasitärer Wirbelsäulenrudiment — ähnlich wie im Fall I — nachweisbar ist.

Ob noch andere Organrudimente des Parasiten vorliegen, könnte natürlich nur eine Zergliederung der Frucht ergeben. Die Wirbelkörperspalte des Autositen im obersten Wirbelsäulenabschnitt mit einem Auseinanderweichen der gespaltenen Wirbelkörperhälften würde zusammen mit einer gewissen Lordose der oberen Halswirbelsäule den „Kurzhals“ erklären (vgl. Feller-Sternberg, 1922 und 1932).

Schrifttum.

In dem Bestreben, die beiden von uns beschriebenen Fehlbildungen mit ähnlichen aus dem Schrifttum zu vergleichen, haben wir die gesamte, oft schwer zugängliche Mißbildungsliteratur, über deren „Sprödigkeit“ sich *Schwalbe* gelegentlich beklagt, durchgesehen. Dabei fanden wir in der menschlichen Teratologie drei einschlägige Fälle von parasitärer Doppelbildung am Rücken beschrieben.

Der eine in der Literatur immer wieder auftauchende Fall einer parasitären Mißbildung am Rücken, der in die von uns vorgeschlagene Gruppe der „Notocephalie“ einzurechnen wäre, wurde im Jahre 1746 in der *Histoire de l'Académie Royale des Sciences*, Paris nach einer Beobachtung *Chabelards* mitgeteilt. Bei dieser Gelegenheit sei bemerkt, daß mehrere Autoren, so z. B. *Schatz*, *Braune* u. a., die den Fall *Chabelards* anführen, die Originalquelle vergeblich gesucht haben. Deshalb erscheint es uns auch berechtigt, die Quelle dieses einzigartigen Falles wörtlich und mit ihren Begleitumständen wiederzugeben.

Chabelard, Chirurg in Tours, hat in einem Brief an *Guettard*, einem Mitglied der Akademie der Wissenschaften, ein normales Kind beschrieben, dem in der Lendenkreuzbeingegend — durch einen 2 Querfinger breiten Hals mit dem kindlichen Körper in Verbindung — ein mit dem Gesicht zur Erde gewandter Kopf aufsaß. Dieser Fall *Chabelards* wird von dem genannten Akademienmitglied nach *Chabelards* Brief, der noch die Beschreibung zweier anderer Mißbildungen enthält, folgendermaßen referiert: «Le troisième (enfant monstrueux, dit Verf.) avoit deux têtes, l'une placée à l'ordinaire dans le milieu des deux épaules, et l'autre située au bas de la dernière vertèbre du dos, la face tournée vers la terre; le col de cette dernière étoit de deux travers de doigt: cet enfant mourut quelques momens après sa naissance, et M. *Chabéard* ne put obtenir de ceux à qui il appartenoit, la permission de l'ouvrir.»

Auf diese knappe Mitteilung hin können wir uns nur schwer eine Vorstellung von der Natur dieser Mißbildung machen. Es fehlen vor allem die Angaben über den anatomischen Bau, die Aufschlüsse über die Genese geben könnten. Auch dürfen wir diese Mitteilung nur mit einer

gewissen Zurückhaltung aufnehmen, da die Glaubwürdigkeit *Chabéards* durch die reichlich phantastische Darstellung einer zweiten beobachteten Mißbildung, wo er von einem Kind mit zwei Hörnern, behaarten Händen, schwarzer Rückenhaut und einem Hundepenis spricht, erschüttert wird. Zweifellos würde jedoch dieser Fall mit dem parasitären Schädel am Rücken, vorausgesetzt, daß *Chabéards* Beobachtung zutrifft, seiner äußeren Form nach in die von uns vorgeschlagene Gruppe der „*Nocephalie*“ einzuordnen sein.

Geoffroy St. Hilaire hält die Richtigkeit der Angaben *Chabéards*, abgesehen von der ungenauen und unvollständigen Beschreibung deshalb für zweifelhaft, weil sie seiner Meinung nach den allgemeinsten Gesetzen der Vereinigung zweier zusammengesetzter Körper widersprechen (*contraire aux lois les plus générales de l'union des invidus composans*). Sollte eine derartige Mißbildung möglich sein, so würde sie nach *Geoffroy St. Hilaire* in eine neue, von allen bisherigen Gruppen verschiedene Mißbildungsgattung gehören.

Die zweite, und zwar zuverlässige Mitteilung einer parasitären Bildung am Rücken eines Kindes stammt von *Castro*; es war dies bis 1935 der einzige im Schrifttum bekannte Fall einer „*Notomelie*“ beim Menschen.

Castro fand zwischen den Schulterblättern eines neugeborenen Mädchens in der Höhe des 3. und 4. Brustwirbels zwei überzählige obere Extremitäten (Abb. 11). Unter diesen Armen mit reduzierter Fingerzahl wölbte sich eine taubeneigroße Geschwulst vor, die von normaler Haut bedeckt war und in der Mitte eine Brustwarze aufwies. Nach chirurgischer Entfernung der parasitären Gebilde am Rücken fand sich im Inneren dieses Tumors eine taubeneigroße atelektatische Lunge. Die Gliedmaßen waren durch zwei verschmolzene Schulterblätter vereinigt, die eine 5 cm lange Spina bifida überbrückten. Das Kind starb 5 Tage nach der Operation im Alter von 17 Tagen an einer dem Eingriff folgenden Meningitis.

Hermanns berichtete 1935 über einen ähnlichen Notomelus (Abb. 12). Die parasitäre Anlage bestand aus einer fingerartigen Extremität, die aus 4 distal kleiner werdenden Röhrenknochen aufgebaut war. Diese unvollständige Gliedmaße stand mit einem Schulterblatt in Verbindung, das noch mit einem zweiten



Abb. 11. „*Notomelus*.“ Fall *Castro*.
Nach einer Reproduktion von
Lesbre und *Jarricot* (1899).

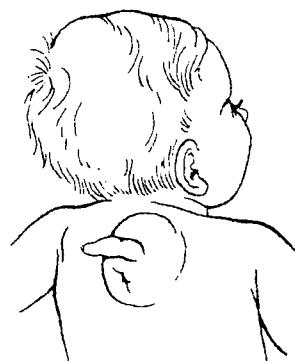


Abb. 12. „*Notomelus*.“
Fall *Hermanns*.

rudimentär gebliebenen Schulterblatt verwachsen war. Diese Schulterblätter überbrückten — ähnlich dem Falle *Castros* — eine Spina bifida. Im Bereiche dieser Spina bifida zeigen sich Unregelmäßigkeiten in der Ausbildung der autositären Wirbelsäule. Zwei Wirbelkörper sind lateral miteinander schief verwachsen. Über dem schief nach unten gerichteten Wirbelkörper sitzt ein lateraler einseitiger Keilwirbel.

Mikroskopisch lassen sich in der parasitären Bildung noch Nerven- und Glia- gewebe nachweisen. Ganglienzellen konnten nicht mit ausreichender Sicherheit herausdifferenziert werden.

In der *Tiermißbildungslehre* findet sich kein Fall mit parasitärem Schädel am Rücken erwähnt, dagegen sind Fehlbildungen mit überzähligem Gliedmaßen am Rücken in größerer Zahl beobachtet worden, namentlich beim Rind.

Taruffi stellte bis 1882 27 Fälle zusammen, davon 25 beim Rind, 2 beim Schaf. *Lesbre* und *Jarricot* beschrieben beim Rind 5 Fälle.

Fälle mit parasitärem Kopf an anderer Stelle als am Rücken sind auch in der menschlichen Teratologie im Schrifttum mehrfach erwähnt.

Hierher gehört ein von *Nockher* mitgeteilter Fall. Einem wohlgebildeten „Mitzwillig“ saß über dem Schwertfortsatz des Brustbeins und den kurzen Rippen der linken Seite mittels eines schmalen Halses ein hydrocephalischer Kopf auf mit dem erstaunlichen Gewicht von 14 (!) Pfund. Die Verbindung wurde durch einige sehnige Fasern und schwache Halswirbelrudimente hergestellt.

In der neueren Literatur findet sich eine ähnliche Beobachtung von *Yamada*. Ein japanischer, sonst wohlgebildeter Fetus trug in der Gegend der 3.—5. Rippe einen parasitären hydrocephalischen Schädel, der mit einem kurzen, aber breiten Stiel an die Brustwand angheftet war.

Die im Schrifttum erwähnten Fälle mit parasitären Bildungen am Rücken sind wohl kaum jemals nur das, was sie scheinen. Neben den kennzeichnenden überzähligen Extremitäten am Rücken finden sich gewöhnlich noch untergeordnete organimoide Bildungen, wie z. B. Lungen im Fall *Castros* oder noch Herz, Lungen und Bronchien bei einer von *Zundel* beschriebenen Notomelie beim Tier. Wir fanden bei unserem „*Notomelus*“ (Fall 2) neben überzähligen Gliedmaßen noch das Rudiment einer Wirbelsäule. Auch unser erster Fall ist keine reine „*Notocephalie*“, denn wie aus den Zergliederungsergebnissen hervorgeht, fanden sich unterhalb des Kopfes noch Eingeweidereste, Anlagen von Gliedmaßen sowie Wirbelsäulenrudimente. Auch im Falle *Chabelards* hätten sich vermutlich bei einer Zergliederung derartige Reste einer Organausbildung finden lassen. Die Bezeichnung „*Notomelus*“ bzw. „*Notocephalus*“ bezieht sich also lediglich auf den Oberflächenaspekt und richtet sich nach dem Eindruck, den der Parasit nach Gestalt und Lage bei äußerer Betrachtung macht.

Genese.

Für die Betrachtung der Genese der von uns beschriebenen und aus dem Schrifttum erwähnten Mißbildungen sind die gemeinsamen Merkmale nach Lage und Gestalt der parasitären Fehlbildung wesentlich.

In den beschriebenen Fällen handelt es sich um Formen von asymmetrischer *Duplicitas anterior* mit Verlagerung des defekten Individualteils auf den Rücken des vollentwickelten Partners.

Bei der Genese solcher Mißbildungen ist festzustellen, daß sie zweifellos aus einer ursprünglich einfachen Anlage hervorgegangen sind. Durch irgendeinen in ganz frühen Entwicklungsstufen liegenden Vorgang wurde die einfache Entwicklungsanlage in eine doppelte umgewandelt. Es ist wahrscheinlich, daß diese Fehlbildungen bzw. die ihnen bei niederen Tieren entsprechenden Formen, aus einer abnormen Gastrulation hervorgegangen sind, wie dies bereits *Hertwig* angenommen hat. Er stellt sich die Entstehung von Mehrfachbildung durch eine doppelte Gastrulaeinstülpung auf einer Keimscheibe entstanden vor. Derartige doppelte Gastrulationen, die zur Doppelmißbildung führen müssen, sind bei niederen Tieren beobachtet worden. Tatsächlich liegen im Schrifttum Feststellungen vor, die diese Annahme *Hertwigs* stützen. So sah *Wilson* eine doppelte Gastrula beim *Amphioxus*, *Schmitt* konnte an einer jungen Forellenkeimscheibe zwei getrennte Gastrulaeinstülpungen nachweisen, *Kopsch* fand eine doppelte Gastrulation beim Eidechsenei. Zur Erklärung der beiden von uns beschriebenen Fehlbildungen nehmen wir also neben der den Stammkörper bildenden Gastrula eine zweite nicht vollständig invagiinierte Gastrulaeinstülpung an. Die aus den beiden Einstülpungen hervorgehenden Körper müssen bei fortschreitender Entwicklung nach Lage und Entfernung der beiden Einstülpungsstellen früher oder später miteinander verwachsen. Die unvollständige zweite Gastrulation bedingt, wie wir noch ausführen, die Cyclopie bzw. den Mangel des Kopfes und fernerhin die unvollständige Ausbildung des Parasiten. Zur vollkommenen Ausbildung des Parasiten fehlt vor allem die aus dem Kopffortsatzkanal hervorgehende Chordabildung, die auf den Parasiten eine streckende Einwirkung gehabt hätte. Während der Stammkörper sich unter der Einwirkung der Chorda und später der Wirbelsäule normal streckt, ist die normale Bildung des Achsenkörpers des Parasiten infolge mangelhafter zweiter Gastrulation unterblieben.

Bevor wir abschließend zu den vorliegenden Mißbildungen Stellung nehmen, wollen wir uns mit der Frage der in beiden beschriebenen Fällen beobachteten Wirbelkörperspalte, sowie mit dem in Fall 1 erhobenen Befund einer Cyclopie befassen.

Die in unseren beiden Fällen gefundene *Wirbelkörperspalte mit Spina bifida* ist sicherlich durch die darüber befindliche parasitäre Anlage bedingt. Für diese Annahme spricht der Befund einer *Spina bifida cystica* und *Wirbelkörperspalte* in beiden beschriebenen Fällen wie auch im Falle *Castros* und die Unregelmäßigkeit in der Wirbelsäulenbildung in dem von *Hermanns* beschriebenen Fall. Bei diesen beiden angezogenen Fehlbildungen war unter den verschmolzenen Schulter-

blättern des Parasiten die Wirbelsäule des Autositen hinten offen. Ob im Falle *Castros* gleichzeitig eine Wirbelkörperspalte bestand oder nicht, läßt sich in Ermangelung eines Röntgenbildes oder eines Autopsiebefundes nicht feststellen. Die parasitäre Keimanlage, die mit der Gegend der späteren Wirbelsäule des Autositen in Zusammenhang stand, zwingt die Chorda, sich in diesem Bereich zu spalten und die Zusammenhangsstelle zu umgehen. Man wird durch diese Tatsache an die experimentellen Ergebnisse der Spaltung von Wirbelsäule und Rückenmark durch *Dareste*, *Richter*, *Kollmann* und besonders *Luksch* erinnert.

Luksch hat in seinen Versuchen Wirbelsäulenspaltung mit Chordaverdoppelung durch mechanischen Druck auf Entenkeimscheiben aufgelegter Deckglassplitterchen erzeugt. Wir müssen uns vorstellen, daß die Rolle dieser Splitterchen von der durch doppelte Gastrulation entstandenen zweiten Keimanlage übernommen wurde, die über der Wirbelsäulenanlage des vollständig angelegten Stammkörpers gelegen, den Parasiten bildete.

Aus direkter Beobachtung geeigneter Fälle von *Cyclopie* geht hervor, daß bereits in frühen Entwicklungsstufen ein medialer, keilförmiger Abschnitt der Kopfanlage und seiner Organe gefehlt haben muß (*Fischel*, 1921). Über die Art, wie dieser mediane Defekt zustande kommt, herrschten bis vor kurzem noch hypothetische Vorstellungen. Erst in jüngster Zeit haben die Versuche von *Mangold* und *Holtfreter* hierüber Klarheit geschaffen. Die bereits älteren Versuche *Spemann* (1904) gewannen hierdurch neue Bedeutung. *Spemann* zeigte, daß in einem gewissen Prozentsatz geschnürter Tritoneier Duplicitates anteriores entstehen. Bei asymmetrischer Schnürung ist häufig der eine der beiden Köpfe in mehr oder minder hohem Grade cycloisch. *Mangold* hat im Stadium der Neurula bei Tritonen das löffelförmige Vorderende der Neuralplatte abgelöst und nach hinten geschlagen. Dann wurde der darunterliegende Teil des Urdarmdaches entfernt und darauf das löffelförmige Ende des neuralen Rohres wieder an seine frühere Stelle zurückgelegt. Es entstand so Cyclopie. *Holtfreter* erhielt durch Einbringung von Tritoneiern in bestimmte Chemikalien unvollständige Gastrulation. Demgemäß ist bei seinen Versuchen das vorderste Ende der Neuralplatte nicht wie normal von Vorderdarm unterlagert: Es entstehen Cyclopae, bei sehr großen Unterlagerungsdefekten kann der Kopf sogar vollständig fehlen.

Die Cyclopie kommt somit durch Unterlagerungsdefekte im Bereich des vorderen Kopfendes zustande, was in natürlich entstandenen Fehlbildungen nur durch unvollständige Gastrulation erklärt werden kann. Diese Beobachtungen gelten natürlich nur für die Anamnien. Bei höheren Wirbeltieren liegen ähnliche Untersuchungen bisher nicht vor; schon gar nicht sind diese Ergebnisse auf den Menschen übertragbar, aber, wie schon *Holtfreter* sagt, dürfen wir auf Grund der formalen Ähnlichkeit zwischen den menschlichen und Amphibienmißbildungen eine prinzipielle Übereinstimmung in ihrer Entstehung annehmen.

Bei der Beschreibung unserer beiden Fehlbildungen wurde gezeigt, daß der nur unvollkommen entwickelte Individualteil des ersten Falles die typischen Kennzeichen einer Cyclopie aufweist. Im zweiten Fall konnte man neben den bereits äußerlich sichtbaren überzähligen Extremitäten am Rücken im Röntgenbild eine rudimentäre Wirbelsäulenanlage, jedoch keine Teile eines parasitären Schädels, feststellen.

Ferner wurde an Hand von einigen Ergebnissen experimenteller Untersuchungen gezeigt, daß die den Fehlbildungen beim Menschen grundsätzlich gleichen Cyclopien der Amphibien durch Unterlagerungsdefekte im Bereiche des vorderen Körperendes infolge unvollständiger Gastrulation zustande kommen.

Bei der Erörterung der formalen Genese der ersten von uns beschriebenen Fehlbildung soll festgehalten werden, daß es sich um eine Duplicitas anterior handelt, die durch zwei Befunde ihr eigenartiges Gepräge erhält. Es ist dies die cycloische Beschaffenheit des rudimentären Individualteiles und die Verlagerung dieses Individualteiles an die dorsale Seite des voll ausgebildeten Partners. Die Duplicitas anterior, die unser zweiter Fall verkörpert, ist ebenfalls durch eine Haftung des unvollständig entwickelten Partners am Rücken gekennzeichnet, außerdem dadurch, daß ein parasitärer Schädel anscheinend überhaupt fehlt.

Da begreiflicherweise Embryonalstadien dieser so seltenen Fehlbildung bisher nicht beobachtet wurden, werden wir vor Erörterung der formalen Genese derselben die Frage zu beantworten haben, ob ähnliche Fehlbildungen bei Amphibien gefunden wurden, bei welchen wir ja, dank der ausgedehnten experimentellen Untersuchungen gründliche Kenntnisse der Entstehungsweise der meisten Fehlbildungen besitzen.

Duplicates anteriores mit cycloischer Beschaffenheit des einen Individualteiles wurden von *Spemann* (1904) ausführlich beschrieben. Er erhielt sie durch asymmetrische Schnürung von Tritoneiern. Diese Schnürung führt zu einer Gabelung der zur Gastrulation führenden Invaginationsbewegung, wobei an der durch die Asymmetrie der Schnürung benachteiligten Seite nur ein rudimentärer Vorderdarm entsteht. Wie dies durch die neueren Untersuchungen von *Mangold* und *Holtfreter* unmittelbar verständlich ist, führt diese unvollständige Invaginationsbewegung im benachteiligten Individualteil zu Unterlagerungsdefekten im Bereich des vorderen Körperendes und damit zur Cyclopie. *Holtfreter* konnte sogar bei sehr großen Unterlagerungsdefekten völliges Fehlen des Kopfes beobachten (vgl. Fall 2). Wie allgemein bekannt, ist die Streckung der Larven vor allem auf die Längenzunahme des Achssenskeletes (der Chorda dorsalis) zurückzuführen. Die Art der Streckung der doppelköpfigen Embryonen ist aus den Versuchen *Spemanns* unmittelbar abzulesen. Die beiden Individualteile strecken sich so lange, bis die innenständigen Seiten der Köpfe der Embryonen einander anliegen. Es wird im Rahmen der Streckungsvorgänge somit der Winkel, den die beiden Schenkel der Y-förmigen Chordaanlage miteinander einschließen, ein immer kleinerer. Wenn hingegen bei asymmetrischer Doppelbildung die Chorda des einen Individualteiles defekt ist, dann streckt sich der andere Individualteil wie ein Einzeltier, der defekte Individualteil gerät in eine Winkelstellung und kann sogar, wie dies

Politzer (1926) an einem Naturfund beim Salamander beschrieb, der *Dorsalseite* des vollständigen Individualteiles aufsitzen.

Aus diesen die Urodelen betreffenden Angaben über die Entstehung ähnlicher Fehlbildungen, wie sie uns beim Menschen beschrieben wurden, ist selbstverständlich noch kein bindender Schluß möglich, daß auch die Entwicklung unserer Fehlbildungen in gleicher Weise erfolgt ist wie die erwähnten Fehlbildungen bei Amphibien. Doch werden wir in der Analyse der formalen Genese menschlicher Fehlbildungen so lange auf ein weiteres Eindringen in die bei der formalen Genese wirk samen Faktoren verzichten müssen, als nicht auch die Entwicklungsmechanik der Amnioten ebenso weit vorgeschritten ist wie die der Anamnierz.

Zusammenfassung.

Es werden zwei Fälle von asymmetrischer *Duplicitas anterior* mit Verlagerung des defekten Individualteiles auf den Rücken des Autositen beschrieben. Der erste anatomisch genau zergliederte, ist bei oberflächlicher Betrachtung vor allem durch einen überzähligen in der Höhe der Lendenwirbelsäule haftenden Kopf gekennzeichnet, der zweite bloß äußerlich und im Röntgenbild untersuchte Fall zeigt überzählige, dem Rücken des Autositen anhaftende obere Gliedmaßen. Die genauere Untersuchung gestattet in beiden Fällen, neben dem äußerlich auftreffenden anatomischen Befund eines überzähligen Kopfes bzw. überzähliger Gliedmaßen, noch andere Organrudimente nachzuweisen. Ähnliche Befunde ließen sich bei den im Schrifttum aufgefundenen Fällen von *Castro* und *Hermanns* mit überzähligen Gliedmaßen am Rücken erheben.

Neben der bereits bekannten Mißbildungsart der „*Notomelie*“ schlagen wir für den hier beschriebenen ersten Fall die Bezeichnung „*Notocephalus*“ vor. Diese Bezeichnung soll den wesentlichen äußeren Eindruck wiedergeben, unabhängig von der Tatsache, daß sich bei näherer Betrachtung, ähnlich wie in den anderen Fällen, noch weitere Organrudimente fanden.

Die Entstehung der vorliegenden Fehlbildungen wird in Anlehnung an die Ergebnisse experimenteller Untersuchungen (*Mangold*, *Holtfreter* und *Spemann*) sowie in Berücksichtigung eines von *Politzer* erhobenen Befundes von asymmetrischer vorderer Doppelbildung beim Salamander, entsprechend einer bereits von *Hertwig* geäußerten Meinung durch abnorme Gastrulation erklärt. Es entsteht neben der dem Stamnkörper entsprechenden Gastrulation eine zweite unvollkommen invagiinierte Gastrulaeinstülpung, wobei sich im Bereiche der benachteiligten Gastrulaeinstülpung Cyclopie bzw. sogar vollkommenes Fehlen des Kopfes einstellen kann.

Da es bei den Anamnierzern gelang, analoge Fehlbildungen experimentell zu erzeugen, da ferner bei den Urodelen eine gleichartige Fehlbildung

als Naturfund erhoben werden konnte, mag es — in Berücksichtigung obenerwähnter Überlegungen — berechtigt erscheinen, sich die formale Genese der hier beschriebenen so ungewöhnlichen Fehlbildungen beim Menschen in ähnlicher Weise vorzustellen.

Literaturnachweis.

Braune: Die Doppelbildungen und angeborenen Geschwülste der Kreuzbein-gegend. Leipzig 1882. — *Castro, Maximo*: Rev. Soc. Med. argent. 7, 636 (1899). Zit. nach *Lesbre u. Jarricot*. — *Chabéard*: Histoire de l'Academie Royale des Sciences, Année 1746, p. 45f. Paris 1851. — *Dareste, C.*: Recherches sur la production artificielle des monstruosités. Paris 1877. — *Feller, A. u. H. Sternberg*: Virchows Arch. 272 (1929); 285 (1932). — *Fischel, A.*: Arch. Entw.mechan. 1921. — *Geoffroy, St. Hilaire J.*: Histoire générale et particulière des Anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Bd. 3, p. 166. Bruxelles 1832—1837. — *Hermanns, Wilh.*: Zbl. Path. 64, 1 (1935). — *Hertwig, O.*: Arch. mikrosk. Anat. 39 (1892). — Handbuch der Entwicklungsgeschichte. 14. bis 15. Lief., S. 987. — *Holtfreter, J.*: Sitzgsber. Ges. Morph. 42 (1933). — *Kollmann, J.*: Anat. Anz. 8 (1893). — *Kopsch, Fr.*: Sitzgsber. Akad. Wiss. Berlin, Math.-naturwiss. Kl. 1897. — *Kundrat, H.*: Arhinencephalie als typische Mißbildungsform. Graz 1882. — *Lesbre et Jarricot*: Etude sur la Notomelie (Bibliogr. anat., Bd. 17. 1908.) — *Luksch, F.*: Z. Hals-u. Heilk. 25 (1904). — *Mangold*: Erg. Biol. 7 (1931). — *Monti, A.*: Wien. klin. Wschr. 1922 II. — *Nockher*: Med. Ztg. Ver. Heilk. Preußen 6, Nr 3 (1837). — *Politzer, G.*: Arch. Entw.mechan. 108 (1926). — *Richter*: Anat. Anz. 3 (1888). — *Schatz, Fr.*: Arch. Gynák. 60 (1900). — *Schmitt*: Arch. Entw.mechan. 13 (1902). — *Schwalbe, E.*: Die Morphologie der Mißbildungen, Bd. 3. Jena 1907. — *Spemann, H.*: Zool. Jb., Suppl. 7 (1904). — Arch. Entw.mechan. 12 (1901). — *Taruffi*: Zit. nach *Hübner*. — *Wilson*: Zit. nach *Hertwig*. — *Yunada*: Osaka-Igakkai-Zassi (jap.) 6, Nr 2 (15. Febr. 1907). Ref. Jber. Anat. u. Entw.gesch. 13, II. s. (1907). — *Zundel*: J. Méd. vét. 1865.
