

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.)

Weitere Beobachtungen über Sektionsbefunde bei Blutsverwandten.

(Beiträge zur Erbbiologie von Varietäten,
Mißbildungen und Krankheiten.)

Von
R. Rössle.

Mit 17 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 5. Januar 1942.)

In der vorstehenden Abhandlung (S. 485) sind die Beihilfen theoretisch erörtert worden, welche die Pathologische Anatomie zur menschlichen Erbforschung zu geben vermöchte und die Bedingungen auseinander gesetzt worden, unter denen dies geschehen kann und geschehen sollte. Es ist weiter gezeigt worden, daß die menschliche Erbpathologie von der Unterstützung durch Sektionsbefunde in vielen wichtigen Teilfragen überhaupt abhängig ist, nämlich überall dort, wo es sich um die Vererbung innerer Körperperformen und solcher Krankheiten handelt, die mit klinischen Hilfsmitteln allein nicht sicher festzustellen und in ihren Korrelationen nicht zu beurteilen sind. Die Anwendung statistischer Methoden in der klinischen Erbpathologie bei Krankheiten, welche nur mit Hilfe der Obduktionsbefunde sicher gezählt werden können, ist sinnlos.

Die letzte Sicherheit über die Vererblichkeit einer pathologischen Abweichung von der Norm gibt nun allerdings erst eine Zahl von einschlägigen Beobachtungen, die zu einer statistischen Bearbeitung, zum Ausschluß der zufälligen Häufung in einer Sippe hinreicht. Daß auf pathologisch-anatomischer Grundlage allein solche Zahlen nicht erreichbar sind, liegt auf der Hand. Es bleibt daher vorläufig nichts anderes übrig, als geduldig erst einmal überhaupt Fälle von autoptisch gesicherten Wiederholungen auffälliger familiärer Befunde zu sammeln. In Fortführung solcher in meinem Buche über „die Pathologische Anatomie der Familie“ niedergelegten Beobachtungen sei im folgenden über eine Reihe neuerdings von mir erhobener Befunde sicher oder wenigstens wahrscheinlich erblicher Veränderungen berichtet. Die Gelegenheit dazu gab wiederum einerseits die Einweisung gestorbener, meist neugeborener Zwillinge zur Sektion durch Hebammen und durch Ärzte, andererseits Sektionen Angehöriger von Familien, in denen gleichzeitig oder in kurzem Zeitabstande Mitglieder durch Unfälle, gemeinsamen Selbstmord oder Verbrechen umgekommen waren. Die Fälle letzterer Art verdanke ich fast alle wieder dem Entgegenkommen meines Fakultäts-

kollegen Prof. *Müller-Heß*, Direktor des Gerichtlich-medizinischen Instituts der Universität Berlin.

1. Mehrlings-Sektionen.

Es liegt in der Natur der Sache, daß die Gelegenheit, die Sektion von erwachsenen Zwillingen auszuführen, also des wertvollsten Beobachtungsgutes bei der vorliegenden Aufgabe habhaft zu werden, sich nur selten ergeben wird. Ich selbst verfüge nur über zwei erwachsene Zwillingspaare und einige wenige solche aus dem Kindesalter. Die nicht seltenen Sektionen der totgeborenen, leider häufig frühgeborenen Zwillinge sind demgegenüber von beschränkterem Wert, da es vom günstigen Zufall abhängt, ob sie Anomalien aufweisen, deren öftere, besonders bei Eineiigen häufige Wiederholung dann ihre genetische Bedingtheit erweisen kann. Angeborene Krankheiten dagegen wird man nur selten miteinander vergleichen können. Leider vermag die morphologische Be trachtungsweise früher Lebensstufen, selbst die Vergleichung von jugendlichen Zwillingen und Geschwistern im Kindesalter, nichts über etwa vorhandene Krankheitsanlagen auszusagen. Immerhin ist auch der Wert der frühen Zwillingssektionen nicht zu unterschätzen und man darf sich durch die nicht geringe Zahl vielleicht belangloser und ergebnisloser Fälle, zumal bei sehr unreifen Früchten, nicht abhalten lassen, weiter zu sammeln. Im ganzen verfüge ich zur Zeit, abgesehen von den Fällen, welche mir mehrere Fachgenossen freundlicherweise zugehen ließen, über die Befunde an 124 Zwillingspaaren; davon waren 51 männliche, 39 weibliche Zwillingspaare, 34 Zwillingsspärchen. Grundsätzlich wären natürlich gerade die jüngsten Entwicklungsstadien die wertvollsten für den Vergleich von Zwillingsembryonen, aber die Hoffnung, etwa vorhandene Fehlbildungen an ihrer Wurzel erfassen zu können, ist gering. Inwieweit angeborene Mißbildungen erblicher Natur so wie die postfetalen erblichen Entwicklungsstörungen und Krankheiten zu ihrer Auslösung realisierender Faktoren aus der Umwelt bedürfen, ist heute noch nicht klar. Die Gradunterschiede und Varianten kongenitaler Anomalien bei eineiigen Zwillingen können darauf hindeuten, daß bei gleicher Veranlagung eine gleichzeitige Störung des Milieus des Fruchthalters für beide EZ eine verschiedene Wirkung hat, weil erfahrungsgemäß Zwillinge — und zwar EZ nicht minder als ZZ — gewisse natürliche Reifungsunterschiede aufzuweisen pflegen; von diesen könnte es sehr wohl abhängig sein, daß ein und dasselbe intrauterine Ereignis sich bei den identischen Zwillingen verschieden auswirkt. Dies scheint mir eine mindestens so einleuchtende Erklärung für die gradweisen Unterschiede in der Spezifität und Expressivität teratologischer Anlagen und Varietäten zu sein als die bisher überwiegend vertretene Annahme, daß Verschiedenheiten der Lage und der Plazentation, damit der Ernährung den gestaltlichen Unterschied zwischen eineiigen Zwillingen ausmachen

sollen. Damit soll nicht geleugnet werden, daß noch andere Vorstellungen über das Wesen der Diskordanzen bei EZ möglich sind, die mit den etwas inhaltlosen Bezeichnungen „Entwicklungs freiheit“ (*Rössle*) und „Entwicklungs labilität“ (*Lenz*) zu kennzeichnen versucht wurden.

In diesem Zusammenhang möchte ich auch auf die Bedeutung der schon von *Hyrtl* nachgewiesenen plazentaren Anastomosen zwischen den fetalen Kreisläufen eineriger Zwillinge, bzw. auf den von *Schatz* sog. „dritten Kreislauf“ bei solchen hinweisen. Anlaß dazu gibt die Beobachtung eines wesentlich verschiedenen Körper-, Herz- und Nierengewichtes bei zwei von der Frauenklinik nach den Eihautverhältnissen als eineig bezeichnetem und auch nach den Organbefunden sehr ähnlichen weiblichen Zwillingen (S.-N. 1190 und 1191/41). Sie maßen 41 und 39 cm und wogen 1645 und 1110 g; die Herzen 15 und 9 g, die Nieren 11 und 7 g; die Gehirne (195) und Milzen (4 g) waren gleich schwer, die Lebern diffrierten wenig (67 und 56 g), ebenso Schilddrüsen (0,7 und 0,5 g) und Thymen (5 und 4 g). Gleicher Situs und Gekröseverhältnisse, gleiche Form des Schwertfortsatzes, gleiche abnorme Kerben der Lungenlappen, konkordante Andeutung einer *Uvula bifida* und gleichzeitige Kuchennieren verstärkten die Eiigkeitsdiagnose. Die Unähnlichkeit im Reifegrad, bzw. in den Massenverhältnissen der inneren Organe kann man sich leicht als eine Bedingung späterer sekundärer Diskordanzen vorstellen, wenn das verschiedene Wachstumstempo durch unterschiedliche Arbeitsleistung und Stoffwechselgröße der Organe, besonders Herz und Nieren infolge der unterschiedlichen Blutversorgung aus der Placenta verursacht war. Auf die bisher gegebenen verschiedenen Erklärungen für die Größenunterschiede der Organe solcher EZ (*Schatz, Straßmann, Gaethgens*) einzugehen, würde hier zu weit führen. Ich erinnere aber an die Analogie mit der experimentellen Parabiose und die dabei beobachteten Ernährungsunterschiede der Paarlinge¹ wegen der Fruchtwasserverhältnisse und ihrer klinischen Bedeutung in solchen Fällen von Diskordanz der Organe bei EZ.

Mit dem Begriff „teratogenetische Terminationsperiode“ hat *G. Schwalbe* bekanntlich den frühesten und spätesten Zeitpunkt gekennzeichnet, zu welchem schon oder noch die Entwicklung einer Mißbildung nach unserer Kenntnis der normalen Ontogenese möglich erschien. Unter der Voraussetzung der Regelmäßigkeit ihres Ablaufs war die Bestimmung der teratogenetischen Terminationsperiode nach zeitlichen Maßstäben, z. B. nach Wochen und Monaten, wie üblich, zulässig. Aber die Unterschiede im Entwicklungstempo der EZ erfordern im Grunde andere Begrenzungen der teratogenetischen Terminationsperioden, nämlich solche nach den morphologischen Reifungsstadien, d. h. etwa vor Beginn dieser oder jener Organanlage, dieser oder jener räumlichen Beziehung, dieses oder jenes chemischen Organisationsfaktors kann dies und das nicht geschehen und ebensowenig nach dieser und jener Differenzierung, Verschiebung, Druckveränderung u. dgl. Vielleicht erscheinen diese kritischen Bemerkungen zu einem gebräuchlich gewordenen Begriff überflüssig, weil allzu selbstverständlich. Bei genauerer Betrachtung ist dies aber wohl nicht der Fall. Denn das Gesagte erleichtert nicht bloß das Verständnis für die Diskordanzen bei EZ, sondern auch dasjenige für die Varianten von Mißbildungen bei sonst blutsverwandten Personen. Ich möchte dies an einem kürzlich beobachteten Falle zeigen.

¹ Vgl. auch *H. Hoffmann*: Inaug.-Diss. Berlin 1941.

Bei einer an Eklampsie im schwangeren Zustande gestorbenen Frau (S.-N. 766/40) fanden sich 4 Pulmonalklappen und 3 normale Aortenklappen; bei ihrer ausgetragenen Leibesfrucht, einem Mädchen, war eine normale Pulmonalis vorhanden, dagegen nur 2 Aortenklappen. Ein Zufall erscheint unwahrscheinlich, zumal Mutter und Kind sonst in Anomalien übereinstimmten (Kuchenniere, abnorme Lappung des rechten Lungenunterlappens); ferner spricht immer gegen einen Zufall, wenn zwei Mißbildungen, die bei einer Person zusammen vorkommen, bei Blutsverwandten auf mehrere Personen verteilt sind. Das gleichzeitige Vorkommen von 4 Pulmonal- und 2 Aortenklappen ist in der Tat schon beim Menschen beobachtet¹. Allerdings sah ich erst kürzlich bei einem Vater eine Pulmonalis mit 4 Klappen, dessen Tochter (wie ihre Mutter) keine Klappenanomalie aufwies (S.-N. 1125—1127/40). Die *erbbiologische Zusammengehörigkeit der Anomalien der zwei arteriellen Ostien bei Mutter und Kind* dürfte trotzdem unbezweifelbar sein und erklärt sich wohl am besten aus einer fehlerhaften erblichen Bildung der Endokardkissen in Fünfzahl, wodurch beim Durchschneiden des Septum bulbi im einen Falle, — bei der Tochter, wo es zwischen den Klappenanlagen geschah, 5 Klappen und bei der Mutter, wo von den 5 Endokardkissen 2 vom Septum durchschnitten wurden, 7 Klappen im ganzen entwickelt wurden. Ein geringer zeitlicher und örtlicher Unterschied in der Errichtung des Septum bulbi könnte den Unterschied zwischen Mutter und Tochter erklären.

Diesem Fall einer variablen Mißbildung bei Mutter und Kind stehen zwei weitere Beobachtungen über *Nierenanomalien bei Zwillingen* nahe. Die eine betrifft ein ungleichgeschlechtliches Paar, dessen Organe ich Herrn Kollegen *W. Koch* vom Krankenhaus Westend (Berlin) verdanke: das Mädchen (40 cm, 1000 g) zeigte neben einer Atresia ani, an der es 7 Tage nach der Geburt starb, und einem Mangel der Gallenblase, eine Aplasie der linken Niere und eine rechtsseitige (vikariierend vergrößerte) Kuchenniere; der männliche Zwilling (43 cm, 1900 g), totgeboren, wies eine rechtsseitige, leicht hypoplastische Kuchenniere und eine größere linke Niere, diese mit starker Renkulfurchung auf; beiden Pärchenzwillingen war eine nur zweilappige rechte Lunge gemeinsam.

Bei der anderen Beobachtung (S.-N. 1764 und 1765/40) handelte es sich um ein weibliches, eineiiges Zwillingsspaar von 26 und 28 cm Kopffersenlänge, nach der Mitteilung der Universitäts-Frauenklinik Monochoriaten und Biamnioten; die eine Schwester hatte eine von Cysten durchsetzte *Hufeisenniere*, die andere eine rechtsseitige *Beckenniere*; die erstere hatte außerdem ein Mesenterium commune und seröse Ergüsse in den Leibeshöhlen neben einem Cystenhygrom des Halses. Eigenartigerweise habe ich dasselbe Zusammentreffen von zweierlei Nierenmißbildungen schon früher einmal bei einem erwachsenen Brüderpaar

¹ *Tirard*: Trans. Path. Soc. 32, 41 (1881).

gesehen¹, wobei der ältere Bruder (64 J.) eine Hufeisenniere, der jüngere (56 J.) eine Beckenniere hatte. Dieser Umstand macht einen Zufall unwahrscheinlich.

Ob es sich im letzten Fall um eine diskordante fetale Wassersucht in den ersten Anfängen gehandelt hat, entzog sich der Beurteilung bei dem wegen Tuberkulose der Mutter in so frühem Schwangerschaftsmonat eingeleiteten Abort.

Diese Frage gibt aber Veranlassung, darauf hinzuweisen, daß die Sektion neugeborener und frühgeborener Zwillinge über die Vergleichung von Entwicklungsfehlern hinaus noch den Wert *erbbiologischer Analyse* derjeniger fetaler Krankheiten gewinnen könnte, deren Ätiologie bisher noch nicht geklärt ist wie diejenige der *fetalen Wassersucht* und des *Kernikterus*. Dazu bedarf es aber einer größeren Sammlung einschlägiger Fälle. Bisher kenne ich nur einen Fall von konkordanter fetaler Wassersucht bei eineiigen männlichen Zwillingen²; von Kernikterus sah ich außer 2 bereits mitgeteilten³, konkordanten Fällen bei Zwillingsschwestern (das eine Paar sicher EZ) neuerdings 1 Fall bei einem männlichen neugeborenen, wahrscheinlich eineiigen Zwillingspaar (S.-N. 831 und 836/40).

Eine recht wichtige Frage, zu deren Lösung ich jedoch keine neuen Fälle gewonnen habe, wäre das Verhalten der Lues congenita bei Zwillingen verschiedener und gleicher Eiigkeit, eine Frage, welche u. a. für die Beurteilung von Organdispositionen Bedeutung hätte.

Aus der Zahl der in letzter Zeit beobachteten Zwillingssektionen seien noch einige hervorgehoben. Der erste davon wegen einer *diskordanten* schweren Mißbildung, nämlich einer *Zwerchfellhernie* des einen Paarlings. Es handelte sich nach dem Eihautbefund um eineiige weibliche Zwillinge (S.-N. 1005 und 1006/41) aus dem 8.—9. Schwangerschaftsmonat, die eine Stunde gelebt hatten. Die eine Schwester war mit einem großen linksseitigen Zwerchfellbruch behaftet, der zur Verkümmерung der linken Lunge geführt hatte; er setzte sich aus Milz, Magen, Dünnd- und Dickdarm zusammen. Die andere Lunge war abnormi gelappt. Gliedmaßen o. B. Die andere Schwester hatte einen rechtsseitigen Klumpfuß und eine über die Nachbarzehe herüber geschlagene kleine Zehe des linken Fußes, eine unvollkommene Absetzung des rechten Lungenmittellappens und eine abnorme Kerbung des rechten Unterlappens; letztere hatten übrigens beide Zwillinge gemeinsam, desgleichen eine Verdoppelung der Herzspitze und eine kragenförmige Gestalt der Schilddrüse.

Die eben genannten Kerben des rechten Lungenunterlappens gehören zu den häufigsten Anomalien, so daß es sich bei familiärer Wiederholung fragen kann, ob Erblichkeit vorliegt. Viel auffälliger ist eine

¹ Rössle: Pathologische Anatomie der Familie, S. 204. 1940.

² Ebendorf. — ³ l. c. S. 35.

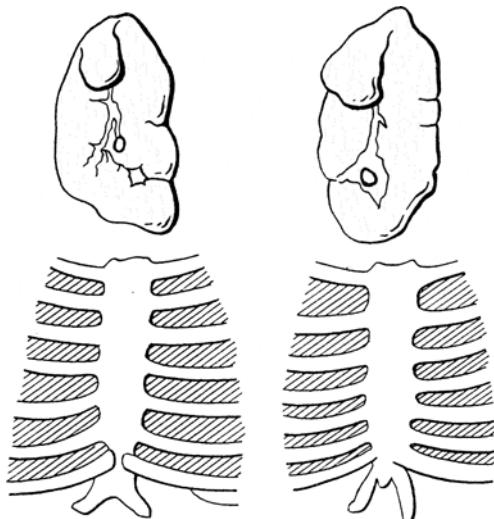


Abb. 1. Konkordanz der Schwertfortsatz- und abnormalen Milzform, bei einem weiblichen Zwillingsspaar.

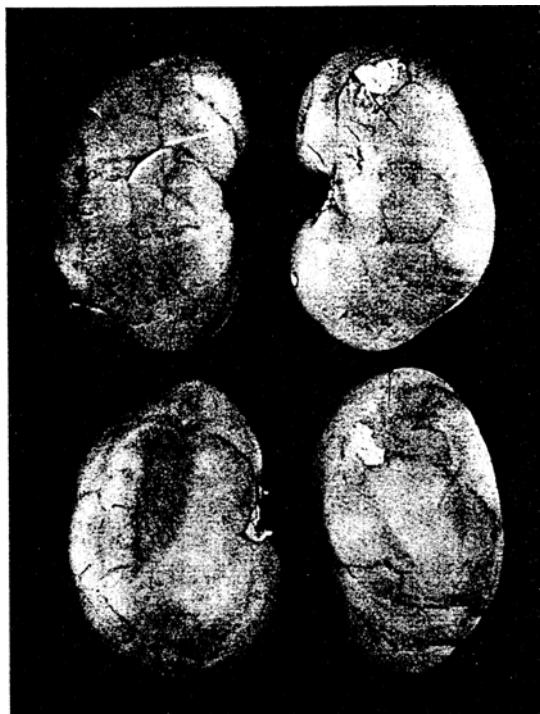


Abb. 2. Konkordante Verlagerung der linken Nebenniere unter die Niereukapsel bei 3½-jährigen eineiigen Zwillingssknaben.

Wiederholung wie die folgende: Bei einem männlichen frühgeborenen Zwillingsspaar (beide 38 cm) (S.-N. 1558 und 1559/41) fand sich eine nach Lage übereinstimmende, nach Ausprägung verschiedene doppelte *Kerbung des rechten Lungenunterlappens*, so daß beim einen Zwilling diese Lunge fast fünf-lappig erschien; an der linken Lunge war oberhalb des Lingulus bei beiden eine starke Kerbe; außerdem hatten sie *Nebenmilzen* gemeinsam, und zwar hingen dem unteren Pol der einen Milz eine kleine Nebenmilz, dem unteren Pol der Milz des anderen Zwillinge zwei gestielte Nebenmilzen an (vgl. den weiter unten angeführten gleichartigen Fall bei Mutter und Kind, S. 504). Außerdem hatten beide Zwillinge (über deren Eiigkeit keine Auskunft zu erhalten war) Kuchenieren, und zwar der eine einseitig, der andere beidseitig, aber verschieden ausgeprägt.

Bei einem neugeborenen weiblichen Zwillingsspaar von fraglicher Eiigkeit — wahrscheinlich EZ —, das im Alter von 14 und 15 Tagen an einem nicht ganz geklärten

schweren Ikterus gestorben war (S.-N. 745 und 750/41) (Körperlängen 46 und 44 cm) fand sich, wie die nebenstehende Skizze (Abb. 1) zeigt, außer einem gleich geformten Schwertfortsatz eine seltene tiefe Lappung der Hinterfläche des oberen Milzpoles. Bei der einen Milz noch eine deutliche Nebenmilz.

In Ergänzung zu einem l. c. S. 64 und S. 204 erwähnten Fall eines $3\frac{1}{4}$ -jährigen eineiigen Zwillingspaars (die Knaben sind dort auf S. 64, ihre sehr ähnlichen Lebern auf S. 66 abgebildet), bringe ich hier nachträglich das Bild ihrer Nieren mit der auffallenden Konkordanz einer am gleichen Ort vorgefundenen *subkapsulären Verlagerung der Nebenniere* (Abb. 2). Auch sonst waren die inneren Organe nach Form und Größe von seltener Übereinstimmung.

Endlich seien noch zwei bemerkenswerte Drillingssektionen erwähnt:

1. Im 1. Fall handelt es sich um zwei weibliche und eine männliche Frucht von 40, 43 und 45 cm (1020, 1020 und 1420 g), 11, 10 und 21 Tage alt, ohne andere Anomalien als die einer Nebenmilz bei der einen Schwester. (Nachgeburtbefund nur soweit erhalten, daß die Placenta des Bruders von der gemeinsamen der Schwestern getrennt war. Der Fall wird nur wegen der aus der beiliegenden Abb. 3 ersichtlichen Ähnlichkeit der gleichen Leberform der Schwestern (wohl EZ) zum Unterschied von der Leberform des Bruders mitgeteilt [S.-N. 986, 987 und 1027/41].)

2. Männliche Drillinge, laut dem selbst nachgeprüften Eihautbefund eineiig: Placenta ungeteilt, zwischen Drilling I einerseits und Drilling II und III andererseits amniotische Scheidewand; zwischen beiden letzten das trennende Amnion nur in Form einer schmalen Sichel erhalten. Drilling III ausgesprochen hydropisch, seine Nabelschnur nahe ihrem Ansatz am Mutterkuchen stark verschmäler und sehnig weiß (mikroskopisch o. B.). Alle Drillinge gehörten zur Blutgruppe B. Größe und Gewichte waren folgende:

	I	II	III		I	II	III
Größe . . .	38	34	37	Leber . . .	40	29	36
Gewicht . . .	1000	680	1330!	Nieren . . .	6	6	8
Herz . . .	5	5	14!	Milz . . .	1,5	1	1

Auch hier fällt wieder neben dem größeren Körpergewicht des hydropischen Drillings das ungewöhnlich große Herzgewicht auf. Besondere Anomalien bestanden nicht, aber viele Formähnlichkeiten zwischen den Drilllingen: Länge

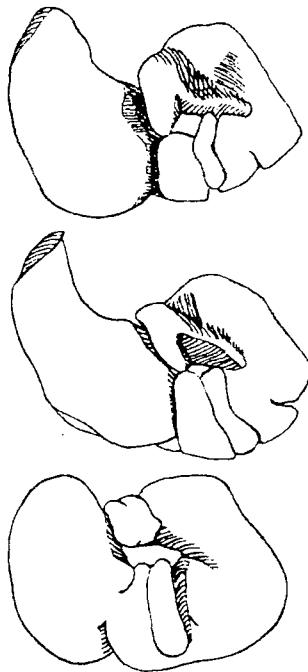


Abb. 3. Bau der Leberunterfläche bei Drilllingen, davon zwei eineiige Zwillingsschwestern (obere Leber); die untere Leber ist die des Drillingsbruders.

des Quercolons und der Flexura sigmoidea, gleiche Schwertfortsatzform, unvollkommene Absetzung des Mittellappens der rechten Lunge, große Lingula der linken.

Weitere Zwillingsbeobachtungen werden noch im folgenden im Zusammenhang mit deren Blutsverwandten erwähnt (vgl. S. 513).

2. Über erbliche Einzelbefunde von Organen bei sonstigen blutsverwandten Personen.

Der große Wert der gleichzeitigen Sektionen blutsverwandter Personen aller Altersgruppen beruht auf der Möglichkeit des unmittelbaren Vergleichs besonders solcher Befunde, die im gewöhnlichen Sektionsbetrieb unmöglich alle protokolliert werden können, wie etwa Einzelheiten der Lage und feineren Form der Eingeweide. Auch kann in solchen Fällen die Weiterforschung nach Ähnlichkeiten durch eine mikroskopische Untersuchung noch nahegelegt werden, die sonst unterblieben wäre und die noch wertvolle Ergänzungen zutage fördern kann. Dies möchte ich an zwei Beispielen zeigen.

In einem Falle (S.-N. 1636—1639/40), wo eine Mutter von 30 Jahren sich durch Leuchtgas mit ihren drei Kindern, einer Tochter von 8 Jahren und Pärchenzwillingen von 2 Jahren umgebracht hatte, zeigte die Speiseröhre der Mutter *Magenschleimhautinseln*. Bei den drei Kindern war mit bloßem Auge nichts davon zu sehen. Wohl aber ergab die mikroskopische Untersuchung bei der 8jährigen Tochter, dagegen nicht bei den Zwillingen, an der typischen Stelle eine Magenschleimhautinsel der Speiseröhre. Die Angaben über die Häufigkeit solcher bei Sektionen überhaupt gehen sehr auseinander und unter Heranziehung mikroskopischer Nachprüfungen sind zum Teil sehr hohe Vorkommen (bis zu 70%) angegeben worden. Es könnte sich also hier um einen Zufall handeln. Dagegen spricht, daß Mutter und Tochter sich auch sonst sehr glichen, während die Zwillinge gar nicht nach der Mutter geschlagen waren. Mutter und Tochter hatten eine auffällige Hypertrichosis der Arme, eine überzählige Kerbe des rechten Unterlappens und eine angedeutete Trichterbrust gemeinsam, ferner überzählige Sehnenfäden der linken Herzkammer, eine akzessorische rechte Coronararterie und gleiche Form des äußeren Papillarmuskels der Mitrals. Alle vier hatten die Blutgruppe A und ein Coecum mobile, dagegen 4 verschiedene Formen des Schwertfortsatzes (vgl. dagegen den in Abb. 14 gezeigten Fall (875—879/40).

Bei der Sektion zweier diabetischer Schwestern, auf die ich noch zurückkomme, zeigte für das unbewaffnete Auge nur der Uterus der einen 26jährigen Schwester ein kirschkerngroßes submuköses *Myom* im Fundus uteri. Die mikroskopischen Untersuchungen ergaben in dieser Gebärmutter noch weitere (mindestens 3) submuköse Myomkeime,

bei der älteren, 28jährigen Schwester einen solchen ebenfalls im Fundus uteri submukös.

Auch bei nicht ganz gleichzeitigen Verwandtensektionen kann eine mikroskopische Untersuchung Wert haben, z. B. bei verschiedenen zeitigem Tod durch Co-Vergiftung, weil sie die Verfolgung der Vergiftungswirkungen bei zum mindesten ähnlicher Konstitution gestattet, oder bei Infektionskrankheiten den Vergleich der Stadien erlaubt u. dgl. m. In dem Falle einer Sektion eines zweieiligen, weiblichen Zwillingspaars (S.-N. 1228, 1229/40) unterschieden sich die Thymusdrüsen des totgeborenen einen Mädchens und seiner nach 2 Tagen mit Ikterus gestorbenen Schwester durch die Farbe, bzw. den höheren Blutgehalt bei der totgeborenen; da beide Kinder gleich groß (43 cm) und fast gleich schwer waren, so hoffte ich, bei den fast gleich schweren Thymen (6,5 und 7,5 g) einen mikroskopischen Unterschied etwa durch jüngste akzidentelle Involution zu finden auf Grund der unterschiedlichen Lebensdauer und 2tägiger Ernährungsunterbrechung. Dies war aber nicht der Fall. Solche Untersuchungen sollten aber wiederholt werden. Die mikroskopische Untersuchung gerade der Drüsen mit innerer Sekretion (Schilddrüse, Nebenniere, Hypophyse) verspricht bei vergleichbaren äußeren und inneren Bedingungen Ergebnisse, welche sonst schwer zu erzielen sind. Durch die simultanen Sektionen Blutsverwandter wird nicht nur die Feststellung erleichtert, welche abnormen Befunde sich wiederholen und wie oft sie es tun, sondern auch der Nachweis der Nichtwiederholung ist von Bedeutung. Bei der Verwertung von Sektionsprotokollen aus verschiedener Hand und aus verschiedenen Zeiten, d. h. bei der sozusagen archivarischen Nachprüfung der Befunde bei Angehörigen gleicher Familien, wie ich sie durchgeführt habe, mußte ich mir unendlich oft sagen, daß die Nichtnotierung eines Befundes noch keinen Beweis für sein Nichtvorhandensein bot. Nie konnte man sicher sein, daß etwa Bruchanlagen oder *Meckelsche Divertikel* oder etwa latente Tuberkulose nicht übersehen worden waren. Daher war es unbedingt nötig, sollte die pathologisch-anatomische Seite der menschlichen Erbbiologie gefördert werden, die plötzlichen Massentodesfälle in Familien auszunützen. Ich verdanke im letzten Jahre allein dem gerichtsärztlichen Institut Berlin nicht weniger als 15 solcher Fälle¹. Wenn es sich auch hier natürlich immer nur um kleine Ausschnitte aus dem Kreis einer Familie, höchstens um 4—5 Personen handelt, wird man sich bei geduldiger jahrelanger Sammlung doch allmählich ein Bild über die erbliche Natur von Anomalien und Krankheitsveranlagungen machen können.

¹ Nach einer Statistik von *Elisabeth Nau* (Habilitationsschrift Berlin 1940) sind in diesem Institut in den letzten 9 Jahren (1931—1939) nicht weniger als 10780 Selbstmörder obduziert worden. In 224 Fällen davon handelte es sich um „erweiterte“ Selbstmordfälle, d. h. gemeinsamen Tod mehrerer Personen mit 513 Toten.

Ein *Meckelsches Divertikel* hatte ich bisher einmal diskordant bei wahrscheinlich zweieiigen, einmal konkordant bei sicher eineiigen Zwillingen gesehen und einmal bei Großmutter und Enkel verzeichnet gefunden. Vor kurzem hatten wir Gelegenheit, eine Mutter mit ihren 3 Kindern von 8, 7 und 1 Jahr gleichzeitig zu sezieren (S.-N. 1532 bis 1535/40), wobei sich ein *Meckelsches Divertikel* sicher nur bei der Mutter

und nicht einmal in Andeutungen bei den Kindern fand (vgl. wegen dieses Falles eine weitere Erwähnung S. 510).

Daß *Nebenmilzen* erblich sein können, dafür spricht ihr konkordantes Vorkommen bei zwei schon früher sezierten eineiigen Zwillingspaaren und das diskordante Vorkommen bei 3 ZZ¹; einmal war Übereinstimmung bei Mutter und Tochter; von zwei Schwestern samt Mutter hatte nur die eine Schwester, von zwei Brüdern samt Mutter nur der eine Bruder eine Nebenmilz; bei der Tochter einer mit 2 Nebenmilzen und

überstarker Milzker-



Abb. 4. Nebenmilzen verschiedener Ausprägung am unteren Milzpol bei einer Mutter (2 Nebenmilzen) und ihrem neugeborenen Kinde (unvollkommene Abschnürung der Nebenmilz. Diskordante sonstige Milzform).

bung behafteter Mutter fand sich nur ein fast abgeschnürter Milzteil² (S.-N. 188/40, 37jährige Frau). Abb. 4 zeigt diese Milzen von der Hilusseite gesehen. Fälle wie dieser und der folgende legen den Gedanken an ein die Oberflächenfurchung bestimmendes Gen nahe. Die jüngste Beobachtung (S.-N. 14—16/42) betrifft drei durch Rauchvergiftung umgekommene Geschwister von 5, 2 und 1 Jahr (2 Knaben und 1 Mädchen); der 5jährige Knabe besaß zwei Nebenmilzen, eine am Pankreaschwanz, die andere im kleinen Netz, der 2jährige Knabe einen fast zu einer Nebenmilz abgeschnürten unteren Milzpol, bei der 1jährigen Schwester war eine in dieser Form ungewöhnlich tiefe Kerbe der Vorderfläche des oberen Milzpoles vorhanden (alle 3 Kinder

¹ I. e. S. 20, 23, 27, 30, 33. — ² I. e. S. 111, 118, 119, 208.

hatten teils beidseitig, teils einseitig Kuchennieren, das Mädchen allein eine dreilappige linke Lunge). In einem Falle von gleichzeitigen Leuchtgastod einer Mutter mit ihren 4 Kindern (31jährige Frau, 6jähr. ♂, 5jähr. ♀, 4jähr. ♂, 1 $\frac{1}{2}$ jähr. ♂) (S.-N. 875—879/40), der weiter unten (S. 513) wegen anderer Ähnlichkeiten (Thymus, Schwertfortsatz) nochmals erwähnt werden wird, fiel eine ungewöhnliche Einförmigkeit der Milzform auf (Abb. 5); er stellte gegenüber der häufigeren Norm des *Margo crenatus s. acutus* in seiner 5maligen

Wiederholung doch wohl etwas Besonderes dar. Wiederum in einem neuerdings beobachteten Fall hatte nur eine von zwei Schwestern eine Nebenmilz, bei der anderen sowie bei der Mutter beider Schwestern fehlte eine solche.

Dieser Fall (S.-N. 931—933/39) bot noch weitere bemerkenswerte Einzelheiten. Dieselbe Tochter mit der Nebenmilz hatte auch allein eine Dysphagia lusoria; sonst glichen sich Mutter und Töchter in den inneren Organen weitgehend: alle drei hatten u. a. ein

Coecum mobile (bei der Mutter zum Colon liberum verstärkt), sowie weitgehende Ähnlichkeiten des inneren Herzbaues (Fensterung der Valvula Thebesii, besondere Aufteilung der Papillarmuskel und Sehnenfäden). Andere Dinge waren verschieden.

Der folgende Fall einer erblichen *multiplen Exostosenbildung am Schädel* ist, soweit ich das Schrifttum übersehe, bisher einzigartig. Bekannt sind nur multiple, besonders kartilaginäre Exostosen am Skelet in Form einer Systemerkrankung, wobei auch einmal der Schädel mitbeteiligt sein kann (vgl. *K. H. Bauer und Bock*)¹. Am Schädeldach allein, wie im vorliegenden Fall (Abb. 6) ist meines Wissens noch kein familiärer Fall gesehen worden. Freilich muß gesagt werden, daß ohne



Abb. 5. Konkordante Einförmigkeit (Kerbenlosigkeit) der Milzform bei einer Mutter und ihren 4 Kindern (die linke untere Milz steht verkehrt).

¹ *Bauer, K. H. u. Bock: Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. 3.* Berlin: Springer 1940.

eine totale röntgenologische oder anatomische Durchmusterung des Skelets versteckte Ex- oder Enostosen auch nicht sicher ausgeschlossen werden können.

Es handelt sich um ein altes Ehepaar von 83 und 70 Jahren, das mit der 45jährigen Tochter Selbstmord durch Cyanakalivergiftung beging (S.-N. 1125—1127:40). Die Knochenauswüchse fanden sich in auffällig gleicher Form an der Tabula externa der Schädel von Vater und Tochter. Sonst war die äußere und innere Ähnlichkeit zwischen ihnen nicht groß (gleiche Form des äußeren Papillarmuskels der Mitralis,

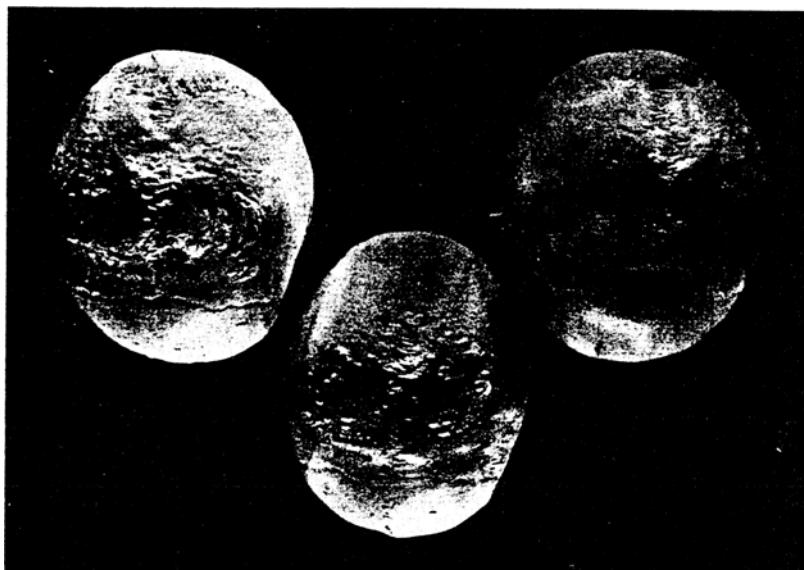


Abb. 6. Schädel zweier Eltern (83 und 70 Jahre) und ihrer 45jährigen Tochter. Erbliche Exostosen der Tabula externa bei Vater und Tochter.

und einer Kerbe des Spiegel'schen Lappens ausgenommen). Der Vater allein besaß ein 4klappiges Pulmonalostium, eine linksseitige Schenkelbruchanlage und einen Magenpolypen. Mutter und Tochter waren sich dagegen sehr ähnlich, sowohl was Gesicht und Gestalt (Körperlängen 153 und 157 cm), als was die inneren Befunde anbelangt. So hatten sie gemeinsam eine Koloptose, unvollkommene Abtrennung sowohl des rechten als des linken Lungenoberlappens vom Nachbarlappen, eine Verschiebung der Abgangsstelle der rechten Kranzschlagader, eine Fensterung der Valvula Thebesi, ein Myom des Uterus und ein Adenom der Nebennierenrinde (Abb. 7). Beide waren fettsüchtig. Alle drei hatten Blutgruppe 0. Die Mutter hatte allein fazettierte Gallensteine, Kotdivertikel des Sigma, ein verödetes Teratom (?) des Ovars und einen Polypen des Colons; die Tochter allein einen Uteruspolypen. Wegen der gleichen Exostosen bei Vater und Tochter ist noch bemerkenswert, daß die Mutter an der hinteren Türkensattellehne einen kleinen knolligen Knochenauswuchs hatte und die vordere Umrandung des Türkensattels etwas höckerig gestaltet war.

Sonst habe ich bei einzelnen Exostosen und bei Schaltknochen des Schädels öfter die Übereinstimmung bei anderen Schädeln derselben

Familie vermißt, z. B. bei dem 48jährigen Vater eines 20jährigen Mannes, welch letzterer einen Knochenauswuchs des Hinterhauptsbeins hatte (S.-N. 1119 und 1120/40). Von einem älteren Geschwisterpaar (826, 827/40) hatte nur der Bruder eine flache warzige Exostose am rechten Scheitelbein, dabei eine Hyperostose und Sklerose des Schäeldaches, die bei der Schwester ebenfalls fehlte.

Beide waren einander sonst in bezug auf Wuchs, Gesicht, Komplexion, Ohrform sehr ähnlich; ähnlich waren Schenkelbruchanlagen (beim Vater beiderseits), breite Schwertfortsatz-Formen, epigastrischer Winkel, Lage des Wurmfortsatzes, auffallend kurze Flexura sigmoidea. Unterschiedlich waren: beim Vater allein Verdoppelung des linken Nierenbeckens und Ureters, größere akzessorische Nierenarterie, sodann von überstandenen Krankheiten: alte Cholecystektomie (Grund unbekannt), Ulcus duodeni-Narbe und Gastroenteroanastomose; verkalkte Mesenterialdrüsen. Der Sohn hatte einen einseitigen Kryptorchismus mit Hypoplasie des Hodens und kleine Kavernome der Leber (mit 20 Jahren). Blutgruppe 0 und A; Herzgewichte gleich (290 g), übrige Organe, besonders Nebennieren, Hypophyse, Gehirn verschieden. Vater 167 cm, 55 kg; Sohn 173 cm, 60 kg.

In Ergänzung zu dem in meinem Buche über die Möglichkeit der Vererbung einer persistierenden Stirnnaht (S. 184) Gesagten möchte ich erwähnen, daß diese immerhin nicht so seltene Anomalie des sog. Metopismus eigenartigerweise in bezug auf ihre erbliche Durchschlagskraft nicht geklärt ist, obwohl sie doch heute leicht genealogisch mittels Röntgenstrahlen verfolgt werden könnte. Ihre Häufigkeit wird von R. Martin (Lehrbuch der Anthropologie) für Europäer nach dem Schrifttum mit 8,7% (aber schwankend von 6,3—12,3%), von W. Abel¹ nach den gleichen Quellen ähnlich angegeben; der letztere spricht sich aus vergleichend experimentellen Tierversuchen für die Erblichkeit aus. Ich vermag nur folgende, im Grunde wenig besagende neue Fälle mitzuteilen:

1. Die Abb. 8 zeigt die Schädel eines Elternpaares von 44 und 46 Jahren und ihrer 12jährigen Tochter; sie waren durch Leuchtgas verunglückt. Es bestanden gewisse Ähnlichkeiten sonst, insbesondere auch am Schädel durch einen stärkeren



Abb. 7. Adenome der Nebennierenrinde bei Mutter und Tochter (derselbe Fall wie Abb. 6).

¹ Abel, W.: Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. 3, S. 24. 1940.

Vorbiß des Oberkiefers. Jedoch sieht man die persistierende Frontalnaht der Mutter bei der Tochter nicht wiederholt (S.-N. 882—884/40).

2. Die Abb. 9 zeigt die fünf Schädel der auch an anderer Stelle dieser Arbeit

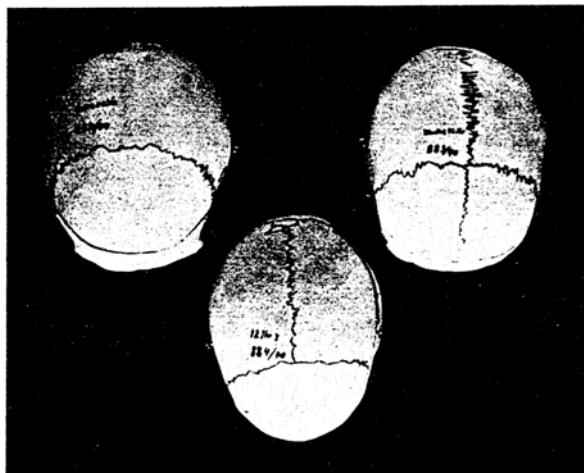


Abb. 8. Schädel von Eltern und Tochter. Metopismus nur bei der Mutter.

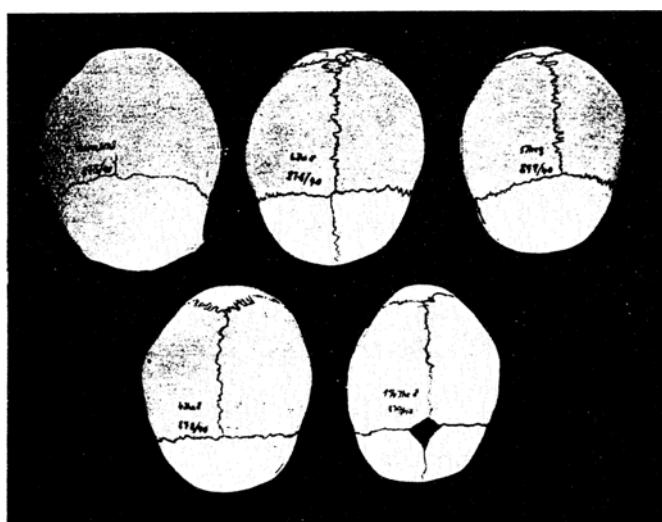


Abb. 9. Schädel von Mutter (links oben) und vier Kindern von 6—1½ Jahren. Metopismus nur bei dem ältesten Geschwister.

erwähnten Familie einer Mutter mit ihren 4 Kindern von 6, 5, 4 und 1½ Jahren. Nur der 6jährige Sohn hat eine erhaltene Stirnnaht; das Schicksal der Stirnnaht des Jüngsten ist nicht zu bestimmen, da sie bis zum Ende des 2. Lebensjahres erhalten sein darf und die bei dem Kinde sichtbar große Fontanelle offen sein darf.

Folgende Beobachtung legt die Vermutung nahe, daß auch die Bildung von *Schaltknochen* an verschiedenen Stellen des Schädels auf vererblicher Grundlage beruhen könnte. Die Abb. 10 zeigt die Schädel dreier Geschwister von 4 Jahren (Knabe), 2 Jahren (Mädchen) und 1 Jahr (Knabe). Das älteste zeigt einen sog. Fontanellenknochen, das zweite ein Inkabein und das dritte symmetrische Nahtknochen der Lambdanaht bei noch offener großer Fontanelle (S.-N. 108—110/40). Ein zweiter Fall: Eine Mutter von 32 Jahren hatte ein Inkabein, ihre beiden Töchter von 11 und 8 Jahren (mit denen zusammen sie sich umgebracht hatte [S.-N. 931—933/39]), hatten beide auffallend starke Schaltknochen an der Lambdanaht.

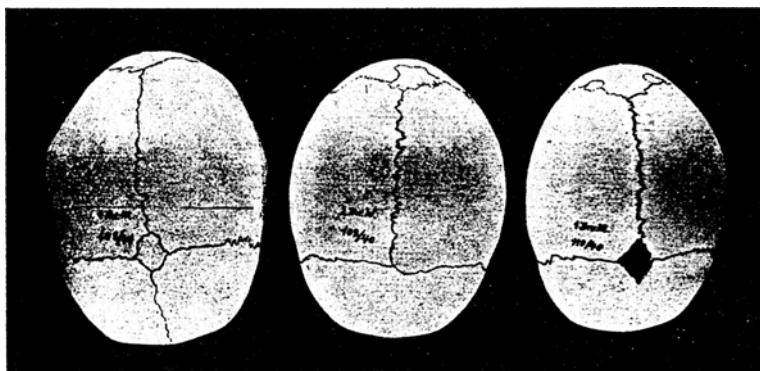


Abb. 10. Schädel dreier Geschwister mit 3 verschiedenartigen Nahtknochen (Fontanellenknochen, Inkabein, Schaltknochen der Lambdanaht).

Je seltener eine Abnormalität ist, die sich bei Familienangehörigen wiederholt, desto eher sind wir geneigt, sie für erblich zu halten. Das hat eine gewisse Berechtigung, worauf ich noch gleich zu sprechen kommen will; aber der Satz darf nicht umgekehrt werden, etwa in dem Sinne, daß bei häufigen Abweichungen der Gedanke an deren erbliche Natur weniger berechtigt wäre. Im Gegenteil kann man auch die Ansicht vertreten, daß sie deshalb so häufig sind, weil die Gene im Lauf der Zeiten einen starken Grad von Penetranz und Expressivität behalten haben. Die Frage ist: welche Ursachen liegen überhaupt den häufigsten Anomalien zugrunde? Bekanntlich ist diese Frage bis jetzt nicht beantwortet; wir können nur sagen, daß uns für ein und dieselbe Abartung erbliche Formen und nichterbliche Formen bekannt sind. Es ergibt sich immer, auch bei banalen Vorkommnissen für die erblichen Formen die Frage nach den Gründen der Mutabilität und für die nichterblichen die Frage nach den exogenen Auslösungen. Beide Fragen sind für den Menschen nicht beantwortet.

Zu den häufigsten Abweichungen an inneren Organen gehören die sog. *Kuchennieren*, die in den verschiedensten Graden vorkommen. Man wird in die Erblichkeit kaum einen Zweifel setzen können, wenn man sie bei Simultansektionen so oft mehrfach vertreten findet und gleichzeitig daneben andere pathologische Übereinstimmungen vor sich hat. So habe ich sie früher¹ konkordant bei einem männlichen eineiigen Zwillingsspaar, bei Mutter und Sohn, bei Großmutter, Mutter und zwei Töchtern (mit verschiedener Ausprägung), bei Vater, Sohn und Tochter, bei drei Geschwistern (hier nur schwach), bei Mutter und zwei Kindern festgestellt.

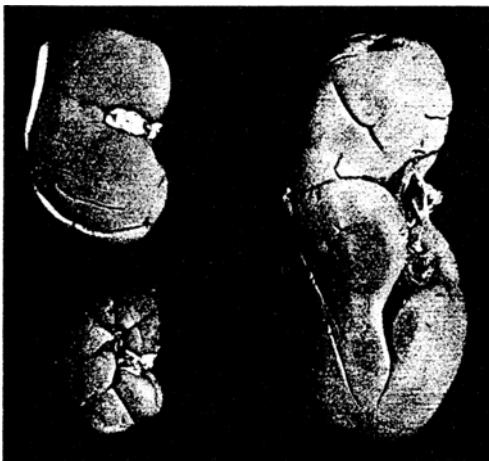


Abb. 11. Kuchennieren bei Mutter und zwei Kindern.
(Dazu verschieden starke Renkulfurzung.)

Diese meine früheren Beobachtungen haben sich im letzten Jahre an mehreren neuen Fällen bestätigt. Bei einer an Uterusruptur gestorbenen 30jährigen Frau (S.-N. 1635/40) zeigte sich beiderseits, bei ihrem totgeborenen Kinde nur rechts eine Kuchenniere; bei einer an Eklampsie gestorbenen Mutter (S.-N. 766/40, vgl. S. 4) war es umgekehrt: die Mutter hatte nur links, die Leibes-

frucht (♀) beiderseits Kuchennieren. Bei einem Elternpaar mit Tochter (S.-N. 822f./40) zeigten nur Vater und Tochter und in gleicher Weise nur angedeutet eine Kuchenniere. Bei einer durch Co-Vergiftung mit ihren beiden 4 Jahre und 2 Monate alten Knaben umgekommenen Mutter (S.-N. 979f./40, gleiche Blutgruppe 0), wiesen alle 3 Leichen einseitige Kuchennieren auf (Abb. 11); endlich war das bei einer 41jährigen Mutter und ihren 3 Kindern (8- und 7jährige Knaben, 1jähriges Mädchen (S.-N. 1532f./40) der Fall. Es ist also keine Seltenheit, daß bei Massentod in einer Familie alle Mitglieder diese Abweichung haben.

Zu dem letzteren Falle seien noch einige Einzelheiten gebracht, weil er besonders deutlich die sonstige Unähnlichkeit neben einer einzigen ausgesprochenen Konkordanz zeigt. Die Blutgruppen waren B, AB, 0, A; im Äußeren (Gesicht, Ohren) bestand, abgesehen von Iris- und Haarfarbe (Kinder!) keine besondere Ähnlichkeit. Die Mutter allein hatte ein *Meckelsches Divertikel* (s. S. 504), ein *Megacolon*, einen linksseitigen offenen Leistenkanal, einen überzähligen Sehnenfaden der linken Herzklappe, eine Andeutung des *Chiarischen Netzes* an der *Thebesischen Klappe*, einen kleinen versprengten Nebennierenkeim der einen Niere und *Chyl-*

¹ Rössle, R.: I. c. S. 20, 110, 118, 119, 121, 203: vgl. auch Abb. 76.

angiome des Dünndarmes (bei den Kindern freilich noch nicht [!] zu erwarten). Mutter und Tochter hatten eine Cyste des Ovars. Der älteste Sohn allein hatte eine Andeutung von *Uvula bifida*. Da die Mutter eine schleichende Tuberkulose des rechten Oberlappens in Form verkäster Konglomerattuberkulose und fibröser Induration hatte, so wurde bei den Kindern genau auf eine stattgehabte tuberkulöse Infektion gefahndet, aber vergeblich; bei dem ältesten Sohn fand sich lediglich ein schwärzliches subpleurales Knötchen am linken Unterlappen, aber weder hier noch in fünf histologisch untersuchten regionären Lymphknoten war Tuberkulose nachzuweisen.

Ähnlich wie mit den Kuchennieren steht es mit den Abweichungen des Gekröses, der Darmlänge, der Verschiebungen der Coronararterien-

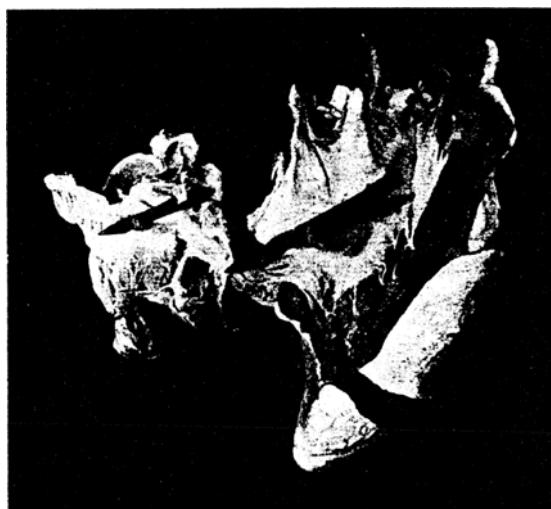


Abb. 12. Gleichartige Fensterung der *Valvula Thebesii* bei Mutter (28 Jahre) und Sohn (1½ Jahre).

abgänge¹, den überzähligen rechten Coronararterien; nicht selten sind die Wiederholungen eines *Chiari*schen Netzes.

Zu den früher schon mitgeteilten Fällen (l. c. S. 213f., Abb. 80a—c) füge ich unter Hinweis auf Abb. 12 einen neuen Fall, wo bei einer Mutter von 28 Jahren und ihrem Sohn von 1½ Jahren (S.-N. 1828 und 29/40) neben manchen äußeren und vielen inneren Ähnlichkeiten (Leberform, Lungenlappung usw.) große Übereinstimmung in bezug auf die Fensterung der *Thebesischen* Klappe vorlag.

In einem Falle sah ich bei einer Mutter und ihren 4 Kindern als einzige innere Ähnlichkeit bei starker äußerer Ähnlichkeit und gleicher Blutgruppe eine stärkere Verschiebung des Abganges der rechten Kranzschlagader im Sinus Valsalvae nach links (S.-N. 875—879/40)², desgleichen bei einer Mutter und ihren 3 Kindern

¹ So bestanden bei dem eben wegen Kuchennieren erwähnten Fall (S.-N. 979f., 40) Varianten der echten Coronararterie: bei der Mutter sehr hoher und trichterförmiger Abgang, bei Sohn I nach links verschoben und trichterförmig, bei Sohn II noch stärker verschoben, nichttrichterförmig.

² Bei Mutter und den 3 kleineren Kindern in diesem Falle Lumbalisation des Kreuzbeins. Alle 4 Blutgruppe 0.

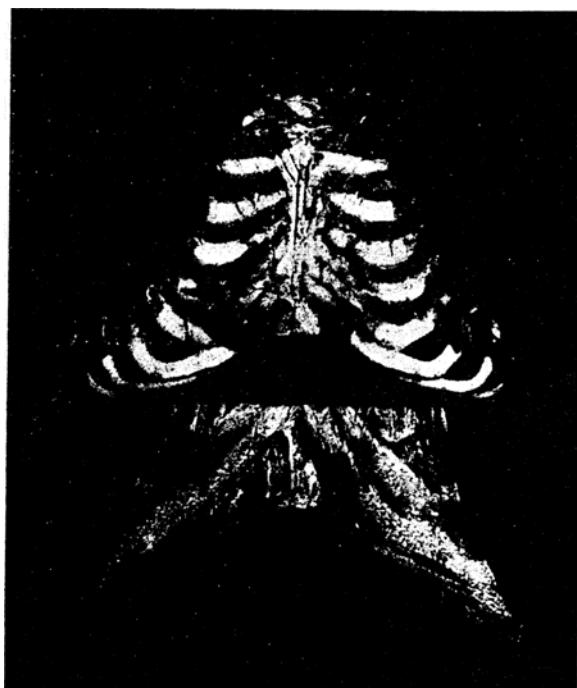


Abb. 13. Formgleichheit des Schwertfortsatzes bei Mutter und Sohn.

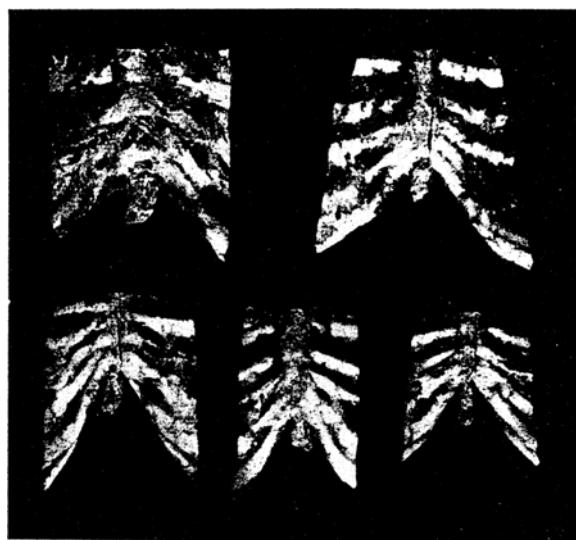


Abb. 14. Geringe Variation der Schwertfortsatzform bei Mutter und ihren 4 Kindern.

(darunter einem ungleichgeschlechtlichen Zwillingsspaar) (S.-N. 1636—1639/40) ein Coecum mobile (vgl. S. 502).

Eigenartig labil ist die Gestaltung des *Schwertfortsatzes* des Brustbeins. Neben Fällen, wo man nebeneinander 4 verschiedene Formen bei 4 Verwandten sieht (vgl. den Fall auf S. 502), gibt es Fälle von zweifellos erblicher Formgebung. Abb. 13 zeigt eine solche bei Mutter und Sohn (S.-N. 1828—1829/40); diese beiden waren sich auch sonst innerlich sehr ähnlich. In dem obenerwähnten Falle von Mutter und 3 Kindern waren die Schwertfortsätze ungeteilt, spatelartig, ähnlich (S.-N. 1582/40).

Im selben Falle wie oben (*Thebesische Klappe*) überrascht auch die Formgleichheit des Schwertfortsatzes des Brustbeins (Abb. 14). Dasselbe gilt für einen weiteren Fall in geringem Grade [Mutter und 4 Kinder von 6 J. (♂), 5 J. (♀), 4 J. (♂) und 1½ J. (♂); S.-N. 875—879/40]; hier erkennt man auf der Abb. 14 eine gewisse Abwandlung einer konischen Grundform des Schwertfortsatzes. Im selben Fall waren auch die Thymusformen der Kinder bei einem gewissen Status thymicus (23, 32, 40, 25 g) eher ähnlicher als sonst (Abb. 15). (Vgl. über die Milzformen desselben Falles S. 505.)

Es wäre durchaus denkbar, daß der Befund eines konkordanten, sehr seltenen anatomischen Merkmals, auch wenn es sich nicht um eine schwere Mißbildung handelt, bei der erbiologischen Ermittlung der Abstammung einer Person, bzw. der blutsverwandtschaftlichen Zusammengehörigkeit einer oder mehrerer Personen eine gerichtliche Bedeutung erhalten könnte. Äußere Mißbildungen haben sich in dieser Hinsicht schon gelegentlich als wertvoll erwiesen, innere können, sofern sich in einem solchen Falle Gelegenheit zu autoptischer Prüfung ergibt, selbstverständlich denselben Wert haben, zumal gestaltliche (und ebenso natürlich chemische Anomalien) schon bei Kindern vorhanden sind. Je



Abb. 15. Status thymicus und Übereinstimmung der Thymusform bei 4 Geschwistern (derselbe Fall wie Abb. 5).

sel tener ein solches erbliches Merkmal ist, desto größeres Gewicht kommt ihm als Einzelerscheinung zu, während bekanntlich sonst dieselbe Aufgabe, etwa die Vater- oder Mutterschaftsdiagnose, auf der Häufung der gemeinsamen erblichen Merkmale sich aufbauen muß. Auch aus diesem praktischen Grunde scheint mir eine systematische Sammlung der vor kommenden konkordanten Varietäten nützlich zu sein. Es kommt bei Untersuchungen wie den vorliegenden nicht selten vor, daß beim Vergleich von Eltern und Kindern letztere ganz nach Vater- oder Mutterseite in bezug auf die Organbefunde schlagen (wie das aus dem täglichen Leben jedem vom Äußeren her bekannt ist), daß aber in irgendeiner Einzelheit dann doch noch die Zusammengehörigkeit mit dem anderen Elter sich verrät. Hierdurch wird dann etwa auch der Satz „Pater semper incertus“ sofort wirksam entkräftet.

Anomalien sind bei der Aufgabe der Feststellung blutsverwandtschaftlicher Zusammenhänge aus dem Grunde kriminalistisch brauchbarer, weil sie — wie übrigens die mit Recht hoch eingeschätzten Blutgruppen — im Gegensatz zu vielen erblichen Krankheitsdispositionen umweltstabil sind und dabei ihrer Natur nach früh erfaßbar.

Beispiel: Eine im 6.—7. Monat der Schwangerschaft befindliche Mutter hatte sich mit ihrem 1. Kind, einem 10 Monate alten Knaben, mit Leuchtgas umgebracht. Neben spärlichen und unbeträchtlichen, weil häufigen, konkordanten Befunden fand sich bei allen dreien, d. h. auch schon bei dem 31 cm langen Feten, am oberen Rande des rechten Lungenunterlappens hilusnahe ein dreieckiges, flach anliegendes Läppchen, wohl eine überzählige Lungenanlage (Nebenlunge).

Um weitere Beispiele zu geben, wie im Verlauf solcher Untersuchungen, wie den vorliegenden, immer noch Varietäten auftauchen, die einem sonst nicht begegnen, bzw. die man bei einer Einzelsektion unbeachtet ließ, deren Wiederholung bei Blutsverwandten aber sofort wegen ihrer ausgesprochenen Seltenheit unsere Aufmerksamkeit erregt und wo die Seltenheit die Vermutung, daß sie erblicher Natur sein können, nahelegt, seien noch drei solche unscheinbare Beobachtungen mitgeteilt: Bei einer 26jährigen Mutter und ihrer 1jährigen Tochter, die zusammen einer Leuchtgasvergiftung erlegen waren (S.-N. 1185 und 1186/40), fand sich der *obere Milzpol umgekippt* und infolgedessen abnorm gestaltet. Bei einem weiblichen frühgeborenen Zwillingspaar (S.-N. 1130 und 1131/40) fand sich eine allgemeine unbestimmte Ähnlichkeit ohne Besonderheiten bei durchgehender Normalität der Formen mit Ausnahme eines *ungewöhnlich gezackten vorderen Randes des linken Lungenoberlappens*. Bei einer Mutter und ihrer totgeborenen, durch Kaiserschnitt entbundenen Tochter aus dem 8. Schwangerschaftsmonate fand sich ein *ungewöhnlicher Gewebszipfel am Lobus Spigelii der Leber* (S.-N. 1622 und 1623/40); in einem anderen Falle — Mutter 21 J., Sohn 3 J., Tochter 2 J. (S.-N. 559—561/40) — war bei jeder der drei Lebern ein auffallend kleiner *Spigelscher Lappen*.

Bei der Sektion einer 30jährigen Mutter und ihrer beiden 5 Jahre und 3 Monate alten Töchter ergab sich eine sehr große Ähnlichkeit bei den überzähligen Sehnenfäden der linken Herzkammer, die sich sonst bei Verwandtensektionen nicht regelmäßig wiederholen; neben Coecum mobile bei allen dreien, fanden sich bei Mutter und älterer Tochter noch Ovarialcysten und bei den Kindern eine seltene Kerbe des linken Oberlappens der Lunge (S.-N. 860—862/40).

So wissenswert und vielleicht auch einmal nützlich solche Feststellungen sein können, reichen sie in ihrer Tragweite doch nicht an die viel mehr ärztliche Aufgabe des Vergleichs erworbener krankhafter Befunde heran. Aber hier steigern sich auch die Schwierigkeiten der Begutachtung in erbbiologischer Hinsicht. Sind z. B. Befunde als erbbiologisch zusammengehörig anzusehen, wenn ein und dieselbe Krankheit, die wir ihrer Natur nach als einheitlich anzusehen gewohnt sind, an verschiedenen Teilen eines Systems, etwa des Nervensystems, der Gefäße, des Magen-Darms [Krebs (?)] sich lokalisiert? Wie hat man etwa folgenden Fall zu beurteilen? Ein 64jähriges unverheiratetes Fräulein stirbt plötzlich an *Coronarsklerose*; sie ist die einzige Stütze ihres invaliden Bruders von 67 Jahren; dieser begeht Selbstmord durch Erhängen (S.-N. 826 und 827/40); er hat überwiegend eine *periphere Arteriosklerose* (wegen Gangrän aus dieser Ursache hatte er bereits ein Bein verloren); Bruder und Schwester gleichen sich zwar äußerlich, innerlich aber, auch abgesehen vom verschiedenen Sitz der Arteriosklerose, wenig. Bestand zu dieser aber trotzdem eine gemeinsame erbliche Disposition? Ich möchte glauben, daß die Frage vorläufig nicht beantwortet werden kann, wenigstens nicht an einem so kleinen Familienausschnitt und zumal bei dem höheren Alter der betreffenden Personen. Ich habe an anderer Stelle¹ die Schwierigkeit auseinandergesetzt, die erblichen und nichterblichen Formen der Arteriosklerose zu unterscheiden. Die verschiedene Lokalisation der Arteriosklerose bei Familienmitgliedern wäre noch kein Grund für eine Ablehnung des erblichen Charakters, da bei Vorhandensein einer allgemeinen Disposition die Hinlenkung auf besondere Gefäßgebiete von dem Unterschied realisierender äußerer Bedingungen wie Beruf, Lebensweise, Ernährung, Giftwirkungen abhängig sein könnte.

In gewissen Fällen könnte aber die erbliche Natur der Arteriosklerose dann vorgetäuscht werden, wenn ihre Entstehung eine natürliche Folge einer anderen erblichen Krankheit ist, wie etwa einer Hypothyreose, eines Diabetes usw.

¹ Rössle. R.: I. c. S. 253f.

3. Über einen Fall erblicher multipler Abartung
(Friedreichscher Ataxie mit Diabetes mellitus).

Einen derartigen Fall verdanke ich Herrn Kollegen *Walter Koch*. Da dieser Fall noch eine Reihe weiterer bemerkenswerter Besonderheiten darbietet, möge er etwas genauer geschildert sein. Im übrigen

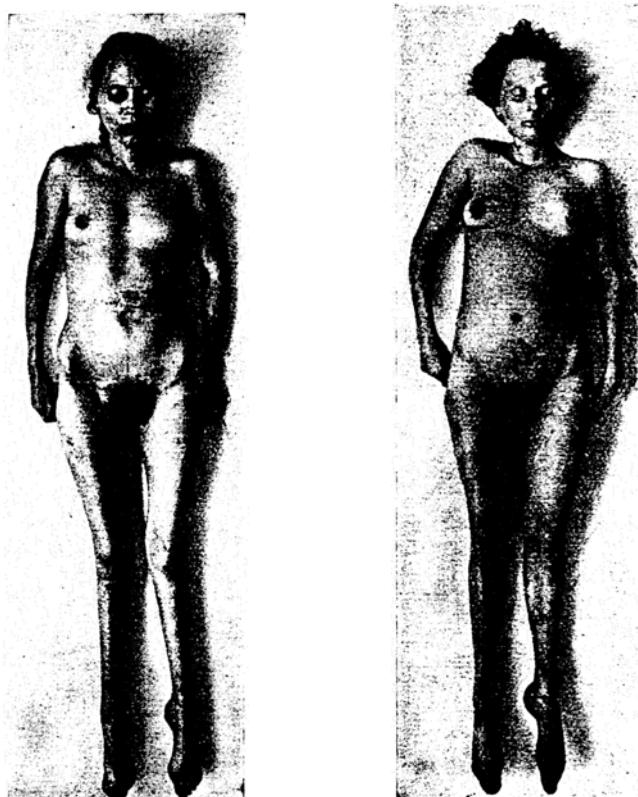


Abb. 16. Mammadifferenz bei 2 Schwestern von 26 und 28 Jahren mit Diabetes mell. und Friedreichscher Ataxie.

verweise ich auf seine Veröffentlichung durch *G. Köhne*¹ aus dem Institut des Herrn *W. Koch*. *Köhne* hat hierbei besonders die vergleichende Untersuchung des Gehirns und der Medulla oblongata (ohne Rückenmark) durchgeführt. Es handelt sich um *zwei diabetische Schwestern* von 28 und 26 Jahren, welche gleichzeitig an *Friedreichscher Ataxie* litten und aus schwer belasteter Familie stammten. Von klinischer Seite (*F. Curtius*, *F. K. Störring* und *K. Schönberg*) liegt, ausgehend von den beiden genannten Probandinnen eine fast einzigartig aus-

¹ *Köhne, G.*: Dtsch. med. Wschr. 1941 I, 177.

gedehnte Sippenuntersuchung über im ganzen 96 Blutsverwandte vor, von denen die Genannten nicht weniger als 41 persönlich klinisch untersucht haben¹. Dabei wurde eine Anzahl Personen mit degenerativen Stigmata, hauptsächlich Zeichen eines Status dysraphicus behaftet gefunden, es seien nur Trichterbrust, Spina bifida und Mammadifferenz genannt, letztere herausgehoben, weil beide Schwestern eine solche auf dem Bild (Abb. 16) zeigen. Diabetes mellitus und Friedreich-Ataxie fanden sich allerdings nur bei den beiden Schwestern, die merkwürdigerweise am diabetischen Koma zu gleicher Zeit starben. Nach den genannten Verfassern scheint die Kombination der beiden Krankheiten keine zufällige, sondern schon mehrfach beobachtet worden zu sein. Sie nahmen in diesem Falle einen echten Pankreasdiabetes an. Die anatomische Untersuchung hat ihnen Recht gegeben. Durch das Entgegenkommen von Herrn W. Koch konnte ich die Sektionsorgane der Schwestern einem genauen Vergleich unterziehen. Köhne und ich kamen unabhängig voneinander zu dem Ergebnis, daß die Bauchspeicheldrüsen übereinstimmend kaum Inselgewebe enthielten. Ich fasse den Befund als eine Mißbildung im Sinne einer Hypoplasie des Inselorgans auf; in keinem Teil der Drüsen habe ich eine normal große oder nur eine normale Zahl von Inselanlagen gefunden. Es ist mir aus dem Schrifttum keine Beschreibung eines so begründeten Hypoinsulinismus bekannt. Seyfarth, E. J. Kraus und Nakamura sprechen nur von einer „primären“ oder „einfachen“ Atrophie der Inseln, meinen aber damit offenbar einen Schwund vorher entwickelter und nicht die ausgebliebene Entwicklung der Inseln. Ist meine Auffassung richtig, so bedeutet der Befund bei den beiden Schwestern, daß es neben den schon bekannten Unterentwicklungen an den anderen innersekretorischen Drüsen (Schilddrüse, Epithelkörperchen, Nebennieren, Keimdrüsen, Hypophyse) auch die Hypoplasie des Inselorgans gibt, und zwar diese in offenbar familiärer Form.

Offenbar unter dem Einfluß dieses jugendlichen pankreatogenen Diabetes hatte sich nun bei beiden Schwestern eine jugendliche Atherosklerose der Aorta entwickelt, und zwar in genau der gleichen makro- und mikroskopischen Form einer degenerativ-hyperplastischen Buckelbildung der Aortenwurzel mit entzündlichen Infiltraten und Narbenbildungen der Media und einer lipoiden Fleckung des absteigenden Astes der linken Kranzschlagader. Daß auch der mikroskopische Befund an Nieren und Nebennieren der gleiche war und wohl auch in Abhängigkeit von der Zuckerharnruhr angesehen werden muß, bekräftigt das oben über den scheinbar erblichen Charakter der Arteriosklerose in einem solchen Fall Gesagte. Wegen des übrigen mikroskopischen Befundes bei den beiden Schwestern verweise ich auf die Arbeit von

¹ Curtius, Störring u. Schönberg: Z. Neur. 153, 719 (1935).

G. Köhne, im besonderen hinsichtlich der Veränderungen am Zentralnervensystem, das ich nicht untersucht habe, abgesehen von einem Vergleich der Hirnwindungen, der außer einer allgemeinen Ähnlichkeit nichts Auffälliges ergab.

Kurz zusammengefaßt waren die von *Köhne* erhobenen Befunde folgende: Bei der älteren 28jährigen Schwester (Th.) wog das Gehirn 1155 g, bei der jüngeren, 26jährigen (E.), 1025 g. Das Kleinhirn war bei beiden nicht verkleinert und auch mikroskopisch unversehrt, die Brücke bei E. etwas deutlicher als bei Th. atrophisch. Bei Th. Degeneration des *Funic. gracilis*, der Pyramidenvorderstränge, dagegen nicht der Pyramidenseitenstränge; letzteres ebenso bei E.; bei dieser überwog, entsprechend dem bei ihr viel schwereren Bild der Ataxie die Degeneration der sensiblen Bahnen (*Goll*, zum Teil *Burdach*) und besonders auch Kleinhirnseitenstrangbahn. Hypophyse und Zwischenhirn bei beiden unverändert. Die äußere Ähnlichkeit der Schwestern sowie die innere Formähnlichkeit der gesunden Organe (Herz, Lungen, Milz, Leber, Schilddrüse, Wurmfortsatz) fand ich nicht besonders groß, in einigen Punkten bestanden Verschiedenheiten; so hatte nur die ältere Schwester eine Nebenmilz; bei ihr zeigten die Pulmonalklappen, bei der jüngeren die Aortaklappen eine Fensterung. Während die Körpergröße mit 160 cm gleich war, betrug das Körpergewicht bei der älteren 53,2 kg, bei der jüngeren 44,5 kg und dementsprechend waren auch die Organgewichte verschieden, z. B. Herzen 390 und 340 g, Lebern 1560 und 1175 g, Nieren 290 und 230 g.

Der Vollständigkeit wegen möchte ich noch auf das schon S. 502 erwähnte Vorkommnis gleicher Myomkeime bei diesen beiden jungen Frauenspersonen, ferner die gleiche Beschaffenheit der Ovarien und den gleichartigen histologischen Bau der Schilddrüse erwähnen, schließlich auch den diskordanten Befund eines *Ulcus pepticum duodeni* bei der jüngeren Schwester, die ältere allein hatte entzündliche Herzschwielen, die jüngere eine chronische Leptomeningitis.

Zusammengefaßt ergibt sich also ein Fall eines zusammengesetzten erblichen Syndroms mit *Friedreichscher Ataxie* und pankreatogenem Diabetes mellitus durch Hypoplasie des Inselorgans mit weiteren konkordanten degenerativen Zeichen, wie Mammaradifferenz und frühzeitiger Myombildung.

Zusammenfassung.

Auf Grund von Zwillingssektionen werden Beispiele für vererbliche Varietäten und Mißbildungen der Organformen gegeben.

Weitere solche Befunde und Beobachtungen über das Verhalten von pathologischen Prozessen des postfetalen Lebens ergaben die Sektionen gleichzeitig gestorbener sonstiger blutsverwandter Personen.

Es soll damit von neuem gezeigt werden, daß die pathologische Anatomie eine notwendige Ergänzung der klinischen Pathologie in der menschlichen Erbforschung ist.