

Aus dem früheren Kaiser-Wilhelm-Institut für Anthropologie, menschliche Erblehre und Eugenik, Berlin-Dahlem.

Anencephalie bei einem Paarling von eineiigen Zwillingen.

Von

Prof. Dr. HANS GREBE.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 14. September 1944.)

Die Anencephalie gehört zu den einprägsamsten schweren, nicht lebensfähigen Mißbildungen des Menschen. Sie beruht auf einer Entwicklungsstörung des Gehirnschädels, die zu offenem Schädeldach und Aplasie bzw. hochgradiger Hypoplasie des Gehirns bei meist intaktem Gesichtsschädel führt. Der Hals ist dabei auffallend kurz. Die Augen stehen vor und sind meist nach oben gerichtet.

Wegen der im Vordergrund stehenden Unterentwicklung des Gehirns hat sich die bereits vor über 100 Jahren von MECKEL gebrauchte Bezeichnung Anencephalie als die gebräuchlichste erhalten. Die auch heute noch übliche Bezeichnung Acranie wurde ebenfalls schon von MECKEL gebraucht, der vorschlug, ganz allgemein von „Schädeldachlosen“ zu sprechen. Im pathologisch-anatomischen Schrifttum ist auch die Bezeichnung Cranioschisis üblich, in der die Spalte des Schädeldaches ihren besonderen Ausdruck findet. Dehnt sich diese Spalte auf die Wirbelsäule aus, so sprechen wir von Craniorhachischisis. Die deutschen Bezeichnungen Froschkopf oder Krötenkopf gehen von dem charakteristischen Gesichtsausdruck der mißbildeten Schädel aus, der durch das Vorstehen der Augen besonders einprägsam wird.

Die Häufigkeit der Anencephalie kann nach eigenen Untersuchungen mit 1:1500 Geburten angenommen werden. Die schwere letale Mißbildung ist demnach gar nicht so selten. Sie wird jedoch in der Regel nur Frauenärzten und Pathologen zu Gesicht kommen. An anderer Stelle habe ich kürzlich ausführlicher zur Frage der Pathogenese und der Ätiologie bei Anencephalie und verwandten Spaltbildungen des Neuralrohres Stellung genommen¹. Hierauf sei verwiesen.

Aus den bisherigen Untersuchungen über die Ätiologie der Anencephalie können wir schließen, daß diese Entwicklungsstörung im Bereiche des Schädels für sich allein, aber besonders auch neben anderen Zeichen von Entwicklungsstörungen im Bereiche des Medullarrohres (dysraphische Störungen bzw. Status dysraphicus nach BREMER) familiär gehäuft vorkommen kann. Entsprechende Beobachtungen haben CURTIUS, DEMELER, FLORIS, GREBE, GRUBER, HAMMER, HINDSE-

¹ GREBE, HANS: Z.menschl.Vererb.-u. Konstit.lehre (1944 zum Druck gegeben).

NIELSEN, SCHADE, RÖSSLE, VAN DER ZWAN u. a. mitgeteilt. Nach diesen Familienbeobachtungen kann kein Zweifel daran bestehen, daß es *erbliche* Formen von Anencephalie gibt. Aus der allgemeinen Erfahrung der menschlichen Erbpathologie wissen wir aber, daß ercheinungsbildlich gleiche oder zumindest sehr ähnliche Mißbildungen und Krankheiten auf ganz verschiedenartigen Ursachen beruhen können. Es ist deshalb auch für die Anencephalie immer wieder nach anderen Erklärungsmöglichkeiten gesucht worden.

Im folgenden soll über eine Zwillingsbeobachtung mit Anencephalie berichtet werden, die dafür spricht, daß nicht jeder Fall von Anencephalie erbbedingt sein muß, sondern daß auch neben der Erbveranlagung uns heute noch vielfach unbekannte Störungen der frühen Embryonalzeit ursächlich von Bedeutung für die Entwicklung einer Anencephalie sein können. Es handelt sich um ein weibliches Zwillingspaar, das uns von dem Chefarzt der Frauenklinik des Städtischen Krankenhauses Lübeck-Ost, Herrn Prof. Dr. KIRCHHOFF, zur Verfügung gestellt wurde und über das Herr Prof. Dr. KIRCHHOFF folgendes berichtet¹:

Die 20jährige ledige Hausgehilfin K. D. hat am 10. 6. 43 zuletzt menstruiert. Am 16. 1. 44 traten leichte Wehen ein. Ohne daß ein sicherer Blasensprung beobachtet werden konnte, ging schmieriges Sekret ab. Nachdem am 17. 1. mittelstarke Wehen bestanden, begannen am 18. 1. morgens echte Preßwehen. Eine vorgewölbte Fruchtblase wurde gesprengt. Dabei fiel eine Nabelschnur vor. Es wurde ein Kind ohne Herzschlag geboren, bei dem auch vor der Geburt keine Herztöne zu hören waren. Es stellte sich eine zweite Fruchtblase, die ebenfalls gesprengt wurde. Nach Wendung auf den Fuß erfolgte die Exstruktion, die zu einem Kind mit noch schlagendem Herzen führte. An dem nachfolgenden Kopf zeigte sich eine Anencephalie. Kurze Zeit darauf erfolgte die spontane Ausstoßung der Placenta. Es handelte sich dabei um eine Placenta mit *einer* Trennungswand der Eihäute, die aus zwei Amnien bestehen. Weiterhin fand sich eine Insertio velamentosa beider Nabelschnüre mit Gefäßanastomosen. Als Nebenfund fand sich eine Nebenplacenta. Die erste totgeborene Frucht war 39 cm lang und wog 1210 g. Bei einem etwas kleinen Gesichtsschädel war höchstens an eine geringe Anlage zu Hydrocephalie zu denken. Der Froschkopf war 35 cm lang und 720 g schwer.

Bei unserer *Untersuchung* haben wir zunächst versucht, aus der mitgeschickten Placenta eine einwandfreie Unterlage zur Klärung der Frage der Eiigkeit zu gewinnen. Wir haben dabei nach der von KIFFNER angegebenen Technik durch Durchspülungen mit körperwarmer Glaubersalzlösung (1 gehäufte Teelöffel auf 1 Liter Wasser) die Leerung der Gefäße von Blutgerinnseln und ihre Durchgängigkeit zu erreichen versucht. Da die Placenta schon lange in Formol gelegen hatte, gelang dies erst nach langwierigem Bemühen. Nachdem die Gefäße durchgängig waren, trat in die Nabelgefäße der einen Seite eingespritzte Flüssigkeit sofort auf der anderen Seite wieder heraus. Die schon äußerlich sichtbaren Anastomosen zwischen den beiden Placentarkreisläufen konnten nach Injektion mit Mennigekreide-Gelatinelösung (vgl. KIFFNER) noch deutlicher gemacht und auch im

¹ Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. KIRCHHOFF auch an dieser Stelle für sein Entgegenkommen unseren besonderen Dank auszusprechen.

Röntgenbild deutlich nachgewiesen werden. Da eine Placentarhälfte stark maceriert war, war allerdings eine volle Füllung nicht mehr möglich. Von den beiden weiblichen Früchten war die erstgeborene, äußerlich unauffällige stark maceriert zur Welt gekommen. Die anencephale Frucht war dagegen frischtot. Offenbar entspricht die maceririerte Placentarhälfte der äußerlich gesunden, bereits (wie lange?) vor der Geburt abgestorbenen macerierten Frucht.

Die *äußere Besichtigung* der Zwillinge (Abb. 1) läßt bei der erstgeborenen Frucht außer einer blau-roten Verfärbung und erheblicher Maceration keine

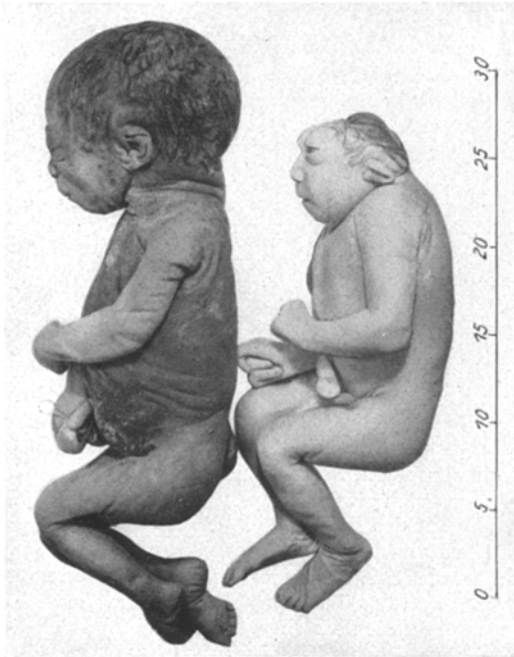


Abb. 1. Die erbgleichen Zwillinge mit diskordanter Anencephalie.

Veränderungen erkennen. Die Größe des Gesichtes und des Gehirnschädels entsprechen der anderer Früchte unserer Sammlung von gleicher Körperlänge. Der Gehirnschädel ist zumindest nicht äußerlich erkennbar im Sinne einer Hydrocephalie verändert. Die Wirbelsäule ist vollständig geschlossen. Beim Abtasten findet sich kein Hinweis auf eine Spina bifida occulta. Bei der anencephalen Frucht ist äußerlich bis auf die typische anencephale Schädelform ebenfalls keine weitere Veränderung erkennbar. Insbesondere ist die Wirbelsäule vom Hals ab vollständig geschlossen. Auch die Röntgenuntersuchung der Wirbelsäule hat überall dem Alter entsprechend ausgebildete Wirbelkörper ergeben. Eine Spina bifida occulta ist nicht nachzuweisen.

Ein Ähnlichkeitsvergleich ist zwischen den beiden Zwillingspaarlingen wegen der schweren Schädelveränderung der anencephalen Frucht, die auch zu stark gerollten, wenig differenzierten Ohren geführt hat, nicht durchzuführen. Es findet sich lediglich in der Form der Nase, namentlich in den Nasenflügeln, bei beiden Früchten eine ausgesprochene Ähnlichkeit. Auch die Form und Länge der Gliedmaßen, insbesondere die Form der Hände und der Fingernägel, ist bei beiden Früchten ausgesprochen ähnlich.

Bei der *Sektion* haben wir folgende Befunde erheben können: 1. Faultote weibliche Frühgeburt ohne äußerlich erkennbare Anomalien. Die Nabelgefäße sind weit durchgängig. Die Fingernägel erreichen die Kuppen nicht ganz. Foramen ovale und Ductus arteriosus (BOTALLI) sind offen. Der BÉCLARDSche Knochenkern ist nicht angelegt. Bei der Brustsektion findet sich das Herz in normaler Größe an normaler Stelle. Die Herzscheidewand ist vollständig ausgebildet. Die Herzgefäße sind dem Alter entsprechend entwickelt. Die Lungen liegen weit zurück. Die Lungenschwimmprobe ist negativ. Bei der Bauchsektion fällt die große,

blutreiche Leber und die verhältnismäßig große Milz auf. Der Darm und die Gallenblase zeigen keine Besonderheiten. Der Wurmfortsatz ist schmal und sehr lang. Die Nieren, die an normaler Stelle gelegen und normal groß sind, zeigen deutliche Lappung. Die Nebennieren sind gut und regelrecht ausgebildet. Die inneren Genitalien sind normal entwickelt.

Bei der Schädelsektion findet sich reichlich koaguliertes Blut unter der Schädelhaut. Nach Eröffnung der Schädelhöhle findet sich ein auffallend weiches, leicht zerfließliches Gehirn mit gut ausgeprägten Windungen und reichlicher Durchblutung. Weder zwischen den Hirnhäuten noch in den Hirnkammern ist eine Flüssigkeitsvermehrung zu erkennen. Wegen der starken Zerfließlichkeit der Hirnmassen und der fortgeschrittenen Maceration ist eine histologische Untersuchung nicht möglich. Die Austrittsstellen der Hirnnerven sind ebenso wie diese normal entwickelt.

2. Frisch tote anencephale Frucht weiblichen Geschlechtes mit gut ausgebildetem Gesichtsschädel, stark vorstehenden, großen und nach oben gerichteten Augen. An Stelle des Gehirnschädels findet sich eine über fünfmarkstückgroße Schädeldachhöhle, die von einer schmierigen graurötlichen Masse angefüllt und über deren hinterem Abschnitt die angedeutete Form der Rautengrube erkennbar ist. Der Defekt des Schädeldaches schließt in der Gegend der Medulla oblongata am sehr kurzen Hals ab. Die Wirbelsäule ist vollständig ausgebildet und geschlossen. Bei der Brustsektion liegt das Herz in einer der gesunden Frucht entsprechenden Größe an normaler Stelle. Bis auf eine dem Alter der Frucht entsprechend große Öffnung des Foramen ovale und des Ductus arteriosus (BOTALLI) finden sich keine Besonderheiten. Die Lungen liegen weit zurück und sinken bei der Schwimprobe. Bei der Bauchsektion scheint die Leber kleiner und weniger blutreich als bei dem nicht mißbildeten Partner. Alle anderen Bauchorgane, ebenfalls auch die Nebennieren, sind in einer dem unveränderten Paarling entsprechenden Größe an normaler Stelle ausgebildet. Auf eine histologische Untersuchung der Gehirnmasse wird zunächst verzichtet, da die Zwillinge für die Sammlung des Institutes aufgehoben werden.

Nach diesen Befunden kann festgestellt werden, daß die Prüfung des Placentarkreislaufes der diamniotischen, monochorischen Zwillinge auch unter Berücksichtigung der bei unserer Untersuchung bereits eingetretenen teilweisen Maceration deutliche Anastomosen ergeben hat. Die Diagnose Eineiigkeit dürfte damit sichergestellt sein. Dies gilt insbesondere auch nach dem bereits unmittelbar nach der Geburt von Herrn Prof. KIRCHHOFF erhobenen Kreislaufbefund. Die Ähnlichkeitsdiagnose ist wegen der schweren Veränderung des einen Paarlings nicht ausreichend verwertbar.

Die äußere Untersuchung, die Röntgenuntersuchung und insbesondere die Sektion haben ergeben, daß außer der Anencephalie des einen Paarlings weder bei diesem selbst noch bei seinem Partner irgendwelche anderen körperlichen Mißbildungen bestehen. Wir haben dabei besonders auf die Wirbelsäule und auf die Nebennieren geachtet. Beides ist bekanntlich bei Anencephalie leicht mitbetroffen. Nach den im einzelnen wiedergegebenen Befunden haben wir somit ein *sicher ein-eiiges* (erbgleiches) *weibliches Zwillingspaar mit vollständiger Diskordanz* bezüglich einer auf Schädeldach und Gehirn beschränkten reinen

Anencephalie ohne Beteiligung der Wirbelsäule und ohne Hypoplasie der Nebennieren.

Die Durchsicht des Schrifttums nach bisherigen Beobachtungen über Anencephalie bei Zwillingen ergab folgendes:

1. Von GRUBER abgebildete weibliche Zwillinge, von denen Paarling I Anencephalie ohne Wirbelsäulenbeteiligung und Paarling II eine bis zum Lendenbereich ausgedehnte Craniorhachischisis und Klumpfüße aufwiesen. Der einweisende Arzt hatte die Zwillinge als eineiig bestimmt.
2. Eine ebenfalls von GRUBER abgebildete weibliche Frucht mit Craniorhachischisis bis zur Lendengegend, deren männlicher Partner gesund war.
3. Ein von JOSEPHSON und WALLER beschriebenes wahrscheinlich eineiiges Zwillingspaar. Paarling I hatte nur eine Anencephalie, Paarling II außerdem noch eine Spina bifida und eine sehr große Zwerchfellhernie.
4. Ein nach HINSELMANN von TURNBULL beobachtetes wahrscheinlich eineiiges Zwillingspaar mit Anencephalie bei einem und Hydrocephalie beim anderen Paarling. Wegen der derzeitigen Kriegsverhältnisse konnte leider die Originalarbeit von TURNBULL nicht eingesehen werden. Ich kann deshalb auch nicht zur Erbgleichheit der Paarlinge und der Hydrocephalie bei dem einen Paarling Stellung nehmen.
5. Von RÖSSLE abgebildete Zwillinge (PZ) mit Anencephalie allein beim Knaben und durchgehender Craniorhachischisis bis zum unteren Brustbereich beim Mädchen.
6. Ein von OSTERTAG wiedergegebenes eineiiges (?) Zwillingspaar, das durch Schwangerschaftsunterbrechung gewonnen wurde. Nach der Abbildung kann ein Alter von etwa 4 Monaten angenommen werden. Ein Vermerk über den Eihautbefund fehlt. Während der eine Paarling normal entwickelt war, fanden sich bei dem anderen eine Craniorhachischisis bis zur Lendengegend und ein großer Bauchbruch.

Neben einem PZ-Paar mit Craniorhachischisis beim weiblichen und Cranioschisis beim männlichen Paarling und einem PZ-Paar, bei dem nur die weibliche Frucht eine sich auf Schädel und Wirbelsäule erstreckende Neuralrohrspalte aufwies (GRUBER), sind somit bisher 4 gleichgeschlechtige, nach Angabe der Autoren wahrscheinlich eineiige Paare beobachtet worden. Eine sichere Eiigkeitsdiagnose ist jedoch in keinem Falle durchgeführt worden. Es ist deshalb auch eine einwandfreie Bewertung dieser Zwillingsbeobachtungen nicht möglich. Bemerkenswert scheint mir jedoch, daß bei keinem der bisherigen Zwillingfälle mit Anencephalie beide Paarlinge völlig identische Veränderungen aufwiesen und daß sowohl bei gleichgeschlechtigen Zwillingen als auch bei PZ unterschiedliche Manifestationsformen möglich sind.

In dem einen Fall von GRUBER war bei Paarling I der Schädel, bei Paarling II auch die Wirbelsäule offen (gleichzeitig bestanden Klumpfüße). In dem Fall von JOSEPHSON und WALLER hatte der eine Paarling nur eine Schädelspalte, während bei dem anderen außerdem eine Wirbelsäulenspalte und zugleich eine Zwerchfellhernie vorlag. Die Fälle von TURNBULL mit Anencephalie beim einen und Hydrocephalus

beim anderen Partner und von OSTERTAG mit durchgehender Wirbelsäulenspalte mit großem Bauchbruch bei nur einem Paarling (Feten etwa des 4. Monats) zeigen, daß — wie auch bei unserem sicher erbgleichen Zwillingspaar — nur ein Zwillingspaarling von einer Anencephalie betroffen werden kann. Der in unserem Fall klinisch ausgesprochene Verdacht auf Hydrocephalie konnte anatomisch nicht bestätigt werden. Möglicherweise ist auch in dem Falle von TURNBULL die Diagnose Hydrocephalie lediglich auf Grund des gegenüber dem anencephalen Partner groß erscheinenden Kopfes gestellt worden. Falls jedoch wirklich in diesem Fall eine echte Hydrocephalie vorlag, so wäre noch zu entscheiden, inwieweit bei beiden Paarlingen als Ausdruck eines gefundenen Anlagefehlers eine Spina bifida bestanden hat.

Vor der Besprechung der ätiologischen Erklärungsmöglichkeiten in unserer Beobachtung sei noch auf einige Beobachtungen über Anencephalie bei Doppelmißbildungen eingegangen. Es sind dies drei Beobachtungen von BOCKELMANN, GRUBER und R. MEYER über Dicephalia mit Craniorhachischisis an der einen kleineren Fruchtsseite, ein von GRUBER wiedergegebenes Skeletpräparat mit Craniorhachischisis des kleineren und Spina bifida aperta des größeren Teiles des zweiköpfigen Neugeborenen und schließlich eine Beobachtung von MUDALIAR über doppelseitige Anencephalie bei einem Thoracopagus.

Diese Befunde entsprechen den übrigen Zwillingsbeobachtungen und sind als wichtige Ergänzungen zu bewerten. Kann es doch einmal bei beiden Teilen zu Anencephalie kommen (MUDALIAR), können auch bei den Doppelmißbildungen Verschiedenheiten im Ausprägungsgrad einer Spaltbildung am Neuralrohr vorliegen (GRUBER) und kann schließlich nur ein Teil einer Doppelmißbildung bei völliger Unversehrtheit des anderen von einer Anencephalie betroffen werden (BOCKELMANN, GRUBER, R. MEYER).

Die bisherigen Befunde über Anencephalie bei Zwillingen und bei Doppelmißbildungen lassen ganz allgemein den Schluß zu, daß diese schwerste Form einer Verschlößstörung im Bereiche des Neuralrohres offenbar nicht einheitlich ist. Dies gilt sowohl für den morphologischen Befund (mit und ohne Wirbelsäulenbeteiligung oder Ausdehnung auf den weiteren Organismus) als auch für die ätiologischen Möglichkeiten. Denn die bisherigen Zwillingsbefunde lassen vermuten, daß Anencephalie — vielleicht in besonderen, anatomisch voneinander trennbaren Formen — auf verschiedene Ursachen zurückgeführt werden kann. Dabei haben die Zwillingsbeobachtungen bisher noch keine so eindeutige Unterlage für die Annahme einer Mitbeteiligung von Erbanlagen für die Entstehung von Anencephalie beibringen können wie die schon jetzt vorliegenden Ergebnisse systematischer Familienuntersuchungen.

Die Manifestationsverschiedenheiten bei gleichgeschlechtigen Zwillingen (darunter offenbar auch EZ) ebenso wie bei den sicher „erbgleichen“ Doppelbildungen können mit der Annahme einer entwicklungslabilen Erbanlage erklärt werden. Dies gilt besonders für die Fälle mit nur gradmäßig unterschiedlichen Spalten bei beiden Paarlingen. Inwieweit dies auch für die Fälle mit völliger Diskordanz bezüglich einer Schädeldach- oder Wirbelsäulenspalte zutreffen kann, ist heute nicht zu entscheiden.

Bei unserem Zwillingsspaar hat sich weder für eine vorwiegend genbedingte Entstehung der Anencephalie noch für eine Teilbedeutung der Erbmasse eine nachweisbare Unterlage beibringen lassen.

Nach dem Bericht von Herrn Prof. Dr. KIRCHHOFF ist die Mutter der Zwillinge klinisch unauffällig. Insbesondere bestehen keine Anhaltspunkte für die Annahme einer Spina bifida occulta oder anderer Zeichen dysraphischer Störungen. Das auf unsere Bitte von Herrn Prof. Dr. KIRCHHOFF angefertigte Röntgenbild der Wirbelsäule zeigt an allen Wirbeln vollständig geschlossene Bögen. Die Mutter der Zwillinge hat drei Geschwister. Neben einem Bruder, der im Arbeitsdienst und gesund ist, hat ein jüngerer Bruder einen doppelseitigen Leistenbruch. Eine 11 Jahre alte Schwester litt vom 6. Monat bis zum 3. Lebensjahr an Krampfanfällen, die fast täglich auftraten, 5–10 Min. andauerten und mit Verdrehung der Augen und Bewußtlosigkeit einhergingen. Für dysraphische Störungen haben sich — soweit hierauf untersucht werden konnte — weder bei diesen Geschwistern noch bei den Eltern der Zwillingsmutter, von denen die Mutter mit 37 Jahren an Gebärmutterkrebs gestorben ist, Unterlagen beibringen lassen. Der uneheliche Vater der Zwillinge ist Soldat und soll gesund sein.

Unsere besondere Frage nach Erkrankungen der Zwillingsmutter, Schwangerschaftsstörungen, Zyklusstörungen und exogenen Schädigungen wurde wie folgt beantwortet:

Die Menarche der Zwillingsmutter trat mit 12 Jahren ein. Die Menses waren immer regelmäßig und von normaler Stärke. Zyklusstörungen und Erkrankungen der Genitalien bestanden nicht. Die besondere Frage nach empfängnisverhütenden Mitteln, Abtreibungsversuchen oder irgendwelchen Eingriffen während der Schwangerschaft wurden verneint. Zu Beginn des zweiten Schwangerschaftsmonats ist die Zwillingsmutter eine 13 Stufen hohe Treppe kopfüber heruntergefallen. Erst nach einigen Stunden konnte sie wieder aufstehen und weitergehen. Eine Woche später trat starkes Erbrechen ein. Die Mutter unserer Zwillinge fiel in dieser Zeit oft um, sie war taumelig und „konnte sich nicht auf den Beinen halten“. Diese Beschwerden dauerten eine Woche lang. Krämpfe und Bewußtlosigkeit fehlten. Im späteren Verlauf der Schwangerschaft trat starkes Schwangerschaftserbrechen auf, das bis zur Entbindung andauerte.

Diese Angaben über die Schwangerschaftsvorgeschichte scheinen mir für die Beurteilung der Anencephalie bei dem einen Paarling unseres erbgleichen Zwillingsspaares von besonderer Bedeutung zu sein. Können wir doch heute aus einer Reihe von Beobachtungen bei anderen Mißbildungen — wie beispielsweise einer Beobachtung von v. VERSCHUER bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalte — als gesichert annehmen, daß starke Einwirkungen auf den mütterlichen Organismus zur Zeit

der Mißbildungsentstehungsfrist (theratogenetische Terminationsperiode) schwere körperliche Veränderungen der Feten herbeiführen können. Die Mißbildungsentstehungsfrist der Anencephalie ist von KERMAUNER in einen so frühen Zeitpunkt der Schwangerschaft festgelegt worden, daß der in der Vorgeschichte unserer Zwillingsmutter angegebene Unfall durchaus ursächlich für die schwere Mißbildung des einen Zwillingspaarlings in Frage kommt. *Die wahrscheinlichste Erklärung für die Anencephalie bei nur einem Paarling unseres erbgleichen Zwillingspaars ist deshalb die, daß die Entwicklungsstörung als Folge des schweren Unfalls der Mutter zu Beginn des zweiten Schwangerschaftsmonats entstanden ist.*

Sicheres über den Mechanismus einer solchen traumatischen Einwirkung wissen wir heute noch nicht. Doch kann vermutet werden, daß durch den Unfall der Mutter entweder eine direkte Schädigung der Gebärmutter bzw. des bereits eingebetteten Eies oder auf dem Umweg über eine Kreislaufstörung eine Ernährungsstörung der einen Hälfte der bereits geteilten Eizelle erfolgt ist. Die Anencephalie bei nur einem Paarling unseres erbgleichen Zwillingspaars möchten wir jedenfalls als *nicht genbedingt* ansehen.

Wie andere Mißbildungen des Menschen, so kann nach den vorausgegangenen Ausführungen auch die Anencephalie durch verschiedenartige Ursachen ihre kausale Erklärung finden. Dies führt schließlich zu der Frage, ob sich etwa die ätiologisch verschiedenen Formen von Anencephalie auch anatomisch unterscheiden und ob man etwa aus dem anatomischen Bild der Mißbildung bereits einen Schluß auf die Entstehungsursache ableiten kann. Vorläufig ist eine anatomische Unterscheidungsmöglichkeit zwischen den durch verschiedenartige Ursachen zustande kommenden Formen von Anencephalie, insbesondere zwischen erblichen und nichterblichen Formen, noch nicht gegeben. Es ist aber festzustellen, daß in unserem Falle, den wir als nichterblich gedeutet haben, die Entwicklungsstörung im Bereiche des Neuralrohres nur auf den Schädel beschränkt war. Bei den erblichen Formen von Anencephalie scheint dagegen nach eigenen Sippenuntersuchungen in der Regel die Wirbelsäule mitbeteiligt zu sein. Bei diesen Formen ist dann die Anencephalie meist nur ein bestimmter, allerdings recht schwerer Manifestationsgrad einer Anlage zu dysraphischen Störungen. Bei Hydrocephalie habe ich im Rahmen unserer Sippenuntersuchungen bei mißbildeten Totgeborenen und Frühverstorbenen entsprechende Befunde erheben können.

Zusammenfassung.

Es wird über ein sicher erbgleiches weibliches Neugeborenen-Zwillingspaar berichtet, dessen einer Paarling eine Anencephalie (Cranioschisis) ohne Beteiligung der Wirbelsäule aufwies. Es handelt sich

um die erste Beobachtung dieser Art, bei der die Erbgleichheit der diskordanten Zwillinge durch den Nachweis von Anastomosen zwischen den beiden Placentarkreisläufen sichergestellt worden ist.

Die Ursache der schweren Entwicklungsstörung des einen Zwillingspaarlings wird auf einen schweren Unfall der Mutter (Sturz von einer 13 Stufen hohen Treppe) im zweiten Schwangerschaftsmonat zurückgeführt, dessen Zeitpunkt etwa der Mißbildungsentstehungsfrist (teratogenetische Terminationsperiode) bei Anencephalie entspricht. Damit scheint erwiesen, daß es neben erblichen Formen von Anencephalie auch nichterbliche gibt. Wahrscheinlich gibt die Beteiligung der Wirbelsäule einen Hinweis darauf, ob schon allein nach dem anatomischen Bild eine Aussage über die erbliche oder nichterbliche Verursachung einer Anencephalie gemacht werden kann.

Literatur.

- BOCKELMANN: Z. Gynäk. 1906, 33. — DEMELER, W.: Über familiäre Mißbildungen der Wirbelsäule. Inaug.-Diss. Münster 1933. — FLORIS, M.: Boll. Soc. Eustach. 30, 1 (1932). — GREBE, H.: Erbarzt 10, 99, 110, 126 (1942). — Familienuntersuchungen bei mißbildeten Totgeborenen und Frühverstorbenen, erscheint in Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.lehre. — GRUBER, G. B.: Verh. dtsch. path. Ges. 27, 303 (1934). — Med. Klin. 30, 533 (1934); 31, 833 (1935). — HAMMER, E.: Zbl. Path. 56, 289 (1932). — HINDSE-NIELSEN, S.: Acta chir. scand. (Schwd.) 80, 525 (1938). — HINSELMANN, W.: In HALBAN-SEITZ, Biologie und Pathologie des Weibes, Bd. VI. Berlin-Wien 1925. — JOSEPHSON, J. E. u. K. B. WALLER: Canad. med. Assoc. J. 1933, 34. — KERMAUNER, E.: In SCHWALBE-GRUBER, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. III/2. Jena 1909. — MECKEL, J. F.: Anatomisch-physiologische Beobachtungen und Untersuchungen. Halle 1822. — MEYER, R.: Z. Geburtsh. 57, 151 (1905). — MUDALIAR, J.: Obst. u. Gyn. 37, 753 (1930). — OSTERTAG, B.: In ECKARDT-OSTERTAG, Körperliche Erbkrankheiten. Leipzig 1940. — RÖSSLE, R.: Die pathologische Anatomie der Familie. Berlin 1940. — SCHADE, H.: Erbarzt 7, 116 (1939). — STRÖER, W. F. H. and A. VAN DER ZWAN: J. Anat. 73, 441 (1939). — TURNBULL: Zit. nach HINSELMANN. — VAN DER ZWAN, A.: Over de Genese van Anencephalie en Rhachischisis posterior en anterior. Inaug.-Diss. Groningen 1940.