

Aus dem Pathologischen Institut der Städt. Krankenanstalten Dortmund
(Direktor: Prof. Dr. med. FR. BOEMKE).

Über einen Dicephalus tribrachius.

Von

HELMUT SEITZ.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. August 1949.)

Im Folgenden soll über eine ungewöhnliche Doppelbildung berichtet werden, welche nach einer Lebensdauer von 21 Tagen ad exitum kam. Dabei handelt es sich um das erste Kind 23jähriger Eltern, die nicht blutsverwandt sind und immer gesund waren. Weder in der Familie des Mannes, noch in der der Frau sind Zwillingsgeburten oder Mißbildungen beobachtet worden. Wegen einer schweren Eklampsie wurde am Ende der Schwangerschaft eine Schnittentbindung vorgenommen. Die Mutter starb 5 Tage nach der Entbindung an der Eklampsie.

Bei dem Kind handelt es sich um eine weibliche Frucht mit zwei wohlgeformten Köpfen und Hälsen und 4 Schultern (s. Abb. 1). Die medial gelegenen Schultern sind äußerlich miteinander verschmolzen. Aus dieser Verschmelzung erhebt sich ein 16 cm langer dritter Arm. Ober- und Unterarm erscheinen äußerlich normal. Die Hand zeigt 5 Finger, von denen der Daumen und der 2. Finger häufig zusammengewachsen sind. Auf beiden Seiten der Fingerendglieder finden sich Fingernägel, welche die Fingerkuppen erreichen. Eine von der Schultermitte zur Symphyse reichende Symmetrieebene teilt die Mißgeburt in 2 äußerlich nahezu gleichwertige Individualteile (IT), die sich spiegelbildlich entsprechen. Von der Schultermitte abwärts sind die beiden IT miteinander vereinigt, zeigen 2 Brustwarzen, einen Nabel und ein äußerlich normal erscheinendes Becken. Die unteren Extremitäten lassen bei der äußeren Besichtigung ebenso wie die beiden äußeren Arme 5 normal geformte Zehen bzw. Finger erkennen. Im Ganzen macht das Individuum den Eindruck allgemeiner Reife. Das Gewicht beträgt 3770 g, die Länge vom Scheitel bis zur Ferse rechts wie links 47 cm. Kopfumfang bei beiden IT 32 cm, Brustumfang in Höhe der Brustwarzen 36 cm. Äußeres Genitale: Kleine Schamlippen nicht ganz von den großen bedeckt, Hymen und Clitoris normal entwickelt. Weitere Mißbildungen — wie Hasenscharte, Lippenspalten, die bei Doppelbildungen häufig zur Beobachtung kommen, — sind nicht nachweisbar.

Die Röntgenuntersuchung bestätigt die von SCHWALBE, GG. B. GRUBER u. a. aufgestellte Regel, daß die Verdopplung meist wesentlich weiter reicht, als dem äußeren Aspekt nach anzunehmen ist (s. Abb. 2). Es finden sich in unserem Falle zwei völlig getrennte Wirbelsäulen mit je 7 Halswirbeln, zwölf Brust- und 5 Lendenwirbeln. Auch die Kreuzbeine sind doppelt vorhanden. Die Wirbelsäulen sind leicht skoliotisch, die linke mehr als die rechte. Dabei verlaufen sie bis zur oberen Lendenwirbelsäule annähernd parallel und divergieren dann kranialwärts stärker. Die nach lateral von den beiden Wirbelsäulen abgehenden Rippen artikulieren in normaler Weise an den Wirbelsäulen und verlaufen zu einem einfachen

breiten Sternum. Auch die medialen Rippen artikulieren normal an den Wirbelsäulen. Die drei ersten mittleren Rippen beider Seiten verlaufen in einem Winkel von etwa 45° nach oben und enden frei. Die beiderseitigen 4. und 5. mittleren Rippen verlaufen weniger steil, vereinigen sich und bilden einen stark gegen die Thoraxrichtung vorspringenden Sporn. Die beiderseitigen 6.—12. mittleren Rippen bilden kurze horizontal verlaufende Knochenspangen, die untereinander verbunden sind. An dem breiten, einfachen Sternum setzen lateral zwei Clavikeln an, die mit den Acromialfortsätzen der beiden zu den lateralen Armen gehörenden Scapulae artikulieren. Vom Manubrium sterni verlaufen zwei gleich große Clavikeln parallel fast senkrecht nach oben. Sie artikulieren mit den Acromialfortsätzen der beiden mittleren Scapulae, die zu einem einheitlichen Knochen mit einer Gelenkfläche verschmolzen sind. Die Knochen der mittleren oberen Extremität sind einfach vorhanden. Die Endglieder des Daumens und des Zeigefingers sind verkümmert, die Endglieder der übrigen Finger erscheinen verlängert. Die Knochen der unteren Extremitäten zeigen keine Besonderheiten. Die Anlage einer dritten unteren Extremität, für die sich bei der Besichtigung kein Anhalt ergibt, ist auch röntgenologisch nicht nachweisbar.

Bei der Präparation der Brustorgane finden sich zwei von einem äußerlich einheitlichen Herzbeutel völlig umgebene Herzen, die durch ein sagittal gestelltes medianes Septum im Herzbeutel voneinander getrennt sind (s. Abb. 3). Ein Foramen pleuropericardiale ist nicht nachweisbar. Während das linke Herz



Abb. 1. Dicephalus tribrachius.

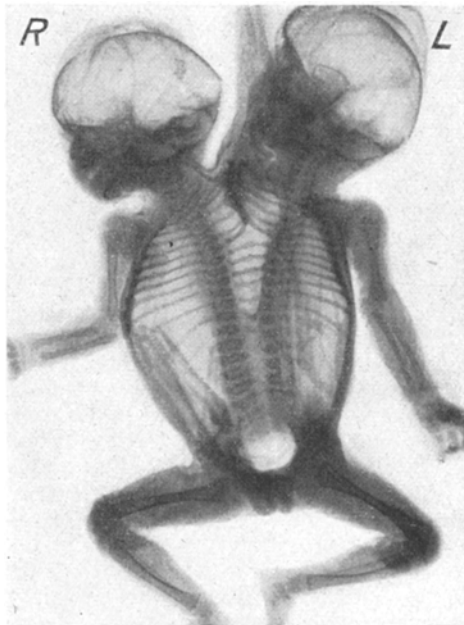


Abb. 2. Röntgenübersichtsaufnahme.

nach der Anordnung der großen Gefäße und der Herzhöhlen normal ist, besteht rechts ein Situs inversus. Der große rechte Vorhof und der rechte Ventrikel sind dem linken Herzen zugekehrt. Die Spitze des rechten Herzens wird vom linken Ventrikel gebildet und wird durch eine Furche gegen den rechten Ventrikel abgegrenzt. Lateral vom rechten Vorhof entspringen zwei große Gefäße aus den beiden Ventrikeln (s. Abb. 4).

Das linke Herz entspricht völlig dem eines normalen gleichaltrigen Säuglings. Die Herzhöhlen sind normal weit, alle Klappen sind normal angelegt und gut durchgängig. Die Spitze des Herzens wird vom linken Ventrikel gebildet. Das Foramen ovale ist offen, der Ductus arteriosus Botalli geschlossen.

Vom rechten Ventrikel verläuft die Arteria pulmonalis, die normale Klappen zeigt, zu den Lungen. Die Lungenvenen münden in den linken Vorhof. Die Aorta zeigt einen normalen Abgang aus dem linken Ventrikel.

Das rechte Herz zeigt 2 Vorhöfe und 2 Kammern, die nur unvollständig voneinander getrennt sind. Das Ventrikelseptum weist einen großen, rundlichen Defekt auf. Das Foramen ovale ist weit offen; ein Ductus arteriosus Botalli oder der Rest eines solchen ist nicht nachweisbar. Während das Tricuspidalostium, die Pulmonal- und die Aortenklappen normal ausgebildet sind, findet sich zwischen dem linken Vorhof und dem linken Ventrikel keine offene Verbindung, die Mitralklappe fehlt vollständig. Auch die Andeutung einer solchen, etwa in Form eines dünneren Septums, ist nicht nachweisbar. In den rechten Vorhof münden zwei große Venenstämme, von denen der eine die vom Kopf kommenden Venen und knapp vor der Einmündung in den Vorhof die kleine Vena cava caudalis aufnimmt. Die andere Vene ist eine brückenförmige Verbindung zum rechten Vorhof des linken Herzens, die zwischen den beiden medialen Clavikeln und dem von der 4. und 5. Rippe gebildeten Sporn herzieht. Das aus dem rechten Herzventrikel abgehende Gefäß, welches nach der Art des Abganges der Pulmonalarterie entspricht, zieht nicht zu den Lungen, sondern zur medialen Seite des rechten Kopfes und verzweigt sich dort weiter, nachdem es einen Ast für die mittlere obere Extremität abgegeben hat. In den linken Vorhof münden 4 Lungenvenen. Aus dem linken Ventrikel entspringt ein kräftiges Gefäß, welches nach der Art des Abganges mit 3 Klappen und dem Abgang der Coronararterien der Aorta entspricht. Die Aorta gibt als erste Äste 2 Lungenarterien für die beiden Lungen des rechten IT ab, anastomosiert dann mit dem aus dem rechten Ventrikel kommenden Gefäß. Aus dem Bogenteil gehen ein Ast für den rechten Arm und ein großes Gefäß ab, welches sich in 2 Gefäße für je eine Kopfseite verzweigt.

In die Versorgung der Peripherie teilen sich beide Herzen gleichmäßig. Dabei zeigen die Gefäße des linken IT weitgehende Übereinstimmung mit den normalen Verhältnissen. Der erste Ast der linken Aorta ist ein starkes Gefäß, welches sich in die beiden Carotiden spaltet. Die aus diesem Gefäß entspringende rechte Arteria carotis gibt einen starken Ast für die Mittelextremität ab. Der zweite Ast der Aorta ist die Arteria subclavia für den linken Arm. Kurz nach dem Abgang der Artt. coeliacae in Höhe des 12. Brustwirbels vereinigen sich die Aorten beider IT zu einer normalen, medial verlaufenden Bauchaorta, welche zuerst die linke Nierenarterie, nach 1 cm die rechte Nierenarterie abgibt und sich dann normal weiter verzweigt. Die Nabelarterien entspringen aus beiden Artt. iliacae internae.

Das venöse System bietet keine Besonderheiten, wenn von der Verbindung zwischen den beiden rechten Vorhöfen abgesehen wird. Die Bauchaorta wird von zwei großen Venen, die zahlreiche Anastomosen miteinander haben, begleitet. Die linke V. cava caudalis ist normal entwickelt und mündet in den rechten Ventrikel des linken Herzens, während die etwas weniger kräftige rechte V. cava caudalis in die V. cava cranialis mündet.

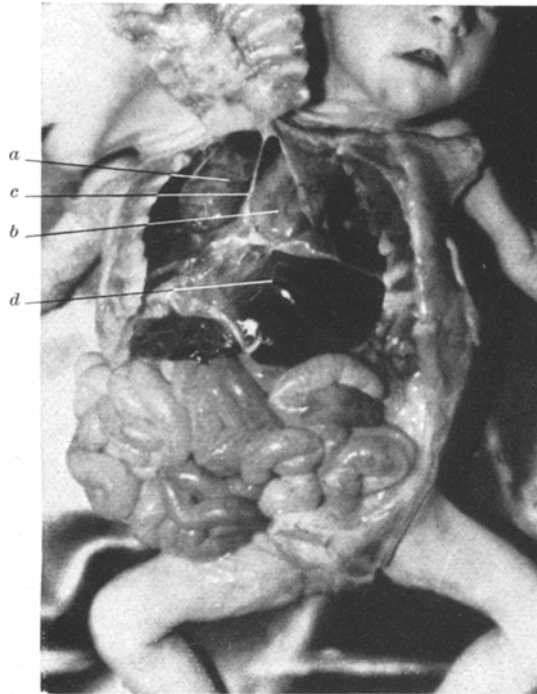


Abb. 3. Situs nach Eröffnung der Körperhöhlen. (Perikard aufgeschnitten). *a* Rechtes Herz; *b* linkes Herz; *c* Septum im gemeinsamen Herzbeutel; *d* Leber.

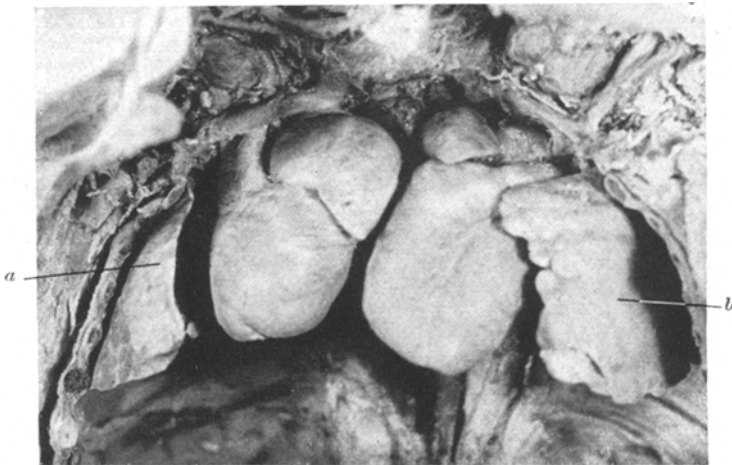


Abb. 4. Situs der Brustorgane nach Entfernung des Perikards und des Zwerchfells. *a* Rechte äußere Lunge; *b* linke äußere Lunge.

Vier völlig abgeschlossene Pleurahöhlen enthalten je eine Lunge, von denen die beiden rechten dem rechten IT und die beiden linken dem linken IT zugehören. Wie auf Grund der Raumverhältnisse zu erwarten ist, sind die beiden äußeren Lungen wesentlich besser entwickelt und entfaltet als die mittleren. Das Volumen der äußeren Lungen ist etwa doppelt so groß als das der mittleren Lungen. Das geringe Volumen der mittleren Lungen ist offenbar durch die mediale Lagerung der beiden Herzen und das Hereinragen des Rippenspornes in den Thoraxraum bedingt, das eine entsprechende Verformung der Lungen bewirkte. Die mittleren Lungen sind nach Eröffnung der Brusthöhle nicht sichtbar. Ihre Hilusfläche zeigt nach ventral. Die beiden Lungen des rechten IT haben je 2 Lappen, während die rechte Lunge des linken IT 3, und die linke Lunge 2 Lappen aufweisen. Bei beiden äußeren Lungen sind die Lingulae stark ausgebildet.

Sowohl die Halsorgane wie auch die Thymusdrüsen sind verdoppelt und liegen voneinander getrennt an normaler Stelle.

Die Brusthöhle ist von der Bauchhöhle durch ein normal ansetzendes Zwerchfell getrennt. Dieses zeigt einen normalen Muskelteil und eine Pars tendinea. Außer den Durchtrittsstellen für die großen Gefäße und die beiden Speiseröhren findet sich in dem hinteren Bezirk des Muskelteils zwischen den beiden Wirbelsäulen ein kleiner, dreieckiger, bis nahe an die Thoraxwand reichender Defekt, dessen Spitze zur Zwerchfellmitte zeigt. Der Defekt ist durch die Leberoberfläche völlig abgedeckt, so daß es nicht zur Ausbildung einer Hernie kommen konnte.

Die intraperitonealen Bauchorgane mit Ausnahme der Leber und des unteren Darmabschnittes sind gleichfalls verdoppelt. Die Leber liegt als ein großes unregelmäßig geformtes Organ unter dem Zwerchfell. Die Oberfläche der Leber ist vollkommen glatt, Furchen, die einer Verschmelzung von 2 Lebern entsprechen könnten, sind nicht feststellbar. An der Unterfläche der Leber liegen 3,5 cm voneinander entfernt 2 Gallenblasen. Die linke ist bereits nach Eröffnung der Bauchhöhle sichtbar, die rechte verschwindet hinter der Leberkante. Die Ausführungsgänge beider Gallenblasen verlaufen vollkommen getrennt mit den zugehörigen Gefäßen in 2 Ligamenta hepatoduodenalia. Die Cardia des linken Magens liegt links neben der linken Wirbelsäule, der Pylorus liegt knapp rechts neben der gleichen Wirbelsäule. Die Kardie des rechten Magens liegt rechts neben der rechten Wirbelsäule in gleicher Höhe wie die linke, während der rechte Pylorus in gleicher Höhe wie der linke etwas links der rechten Wirbelsäule liegt. Der rechte Magen ist so gedreht, daß die kleine Curvatur nach medial, die große nach lateral zeigt. Beide Pylori sind also einander zugekehrt und genähert, berühren sich aber nicht. In die beiden Duodena münden die Gallengänge zusammen mit den Pankreasausführungsgängen. Die linke Bauchspeicheldrüse zeigt hinter einem normalen Kopfteil eine Spaltung in 2 Schwänze, die rechte ist normal geformt. Beide Dünndärme verlaufen völlig getrennt bis zu ihrer Vereinigung 35 cm vor der Valvula Bauhini und besitzen je ein eigenes Mesenterium, welches einen gemeinsamen Ansatz in einer schräg von links oben nach rechts unten verlaufenden Linie hat. Die einfach angelegte Appendix zeigt keine Besonderheiten und hat ein eigenes Mesenteriolum. Der weitere Verlauf des Dickdarms weicht nicht vom normalen Befund ab. Während die linke Milz an normaler Stelle liegt, ist die Längsachse der rechten Milz vertikal gestellt, die konkave Hilusfläche zeigt nach ventral.

Die retroperitoneal liegenden Organe sind bis auf die Nebennieren einfach vorhanden (s. Abb. 5). Die linke Niere liegt an normaler Stelle mit dem konvexen Rand nach lateral und mißt von Pol zu Pol 6,5 cm. Die Oberfläche zeigt, ebenso wie die der rechten Niere, eine erhaltene renculäre Lappung. Medial der linken Niere findet sich ein mehrfach torquierter, bis zu 2 cm dicker, prall mit Urin gefüllter Ureter. 1,5 cm oberhalb der normalen Einmündung in die Harnblase

ist das Ureterlumen völlig verschlossen. Weder von der Niere, noch von der Harnblase aus kann eine dünne Sonde passieren. Auf der Schnittfläche zeigt die linke Niere Veränderungen im Sinne einer Hydronephrose mit starker Erweiterung des Nierenbeckens, der Kelche und Schwund des Parenchyms. Die rechte Niere liegt am Eingang zum kleinen Becken vor den beiden Ossa sacra mit dem konvexen Rand nach rechts. Sie mißt von Pol zu Pol 5 cm. Nierenbecken und Ureter sind normal weit. Die Harnblase liegt an normaler Stelle und überragt mit ihrem oberen Pol die Symphyse um 1 cm. Die Ureteren beider Nieren münden an normaler Stelle in den Blasenfundus. Orificium urethrae internum und Urethra zeigen keine Besonderheiten. Von den 4 Nebennieren sitzt die linke äußere der linken Niere

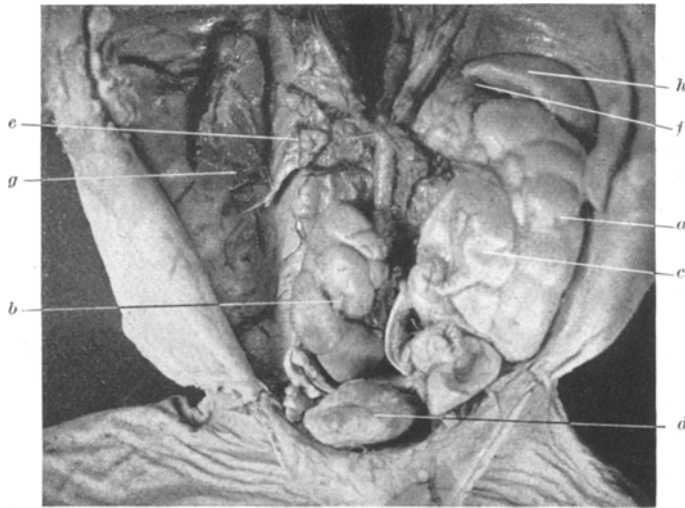


Abb. 5. Situs des Urogenitalsystems. *a* Linke Niere; *b* rechte Niere; *c* linker Ureter; *d* Harnblase; *e* und *f* zwei der 4 Nebennieren; *g* und *h* rechte und linke Milz.

normal auf und hat die dem Alter entsprechende Größe. Eine weitere, gleich große Nebenniere liegt vor der rechten Lendenwirbelsäule in der Höhe der beschriebenen linken Nebenniere, von der dystopischen rechten Niere getrennt. Unmittelbar unterhalb des Zwerchfellansatzes finden sich in der Nische zwischen den beiden Wirbelsäulen 2 weitere Nebennieren, die etwas kleiner als die beiden lateralen Nebennieren sind und sich zum Teil überdecken.

Das Zentralnervensystem zeigt eine vollkommene Zweiteilung. Es finden sich 2 Gehirne, die äußerlich den Gehirnen gleichaltriger normaler Säuglinge entsprechen. Die Furchen und Windungen sind dem Alter entsprechend gering ausgebildet. Das Rindengrau ist gegen das Marklager kaum abgrenzbar. Die Hirnnervenabgänge sind frei von Besonderheiten. An der Innervation der oberen mittleren Extremität beteiligen sich Nervenfasern beider IT gleichmäßig. Die Äste stammen von den beiderseitigen unteren 4 Halssegmenten. Das Zwerchfell wird von 4 Nervi phrenici versorgt, die einen normalen Verlauf zeigen. Die beiden mittleren Nervi phrenici verzweigen sich in unmittelbarer Nachbarschaft in den medialen Zwerchfellabschnitten. Die nach lateral aus den beiden Rückenmarkssäulen austretenden Nervenfasern zeigen einen völlig normalen Verlauf. Die Plexus sind normal ausgebildet, die Äste der beiden Lumbal- und Sacralplexus zeigen in ihrem Verlauf keine Besonderheiten. Die nach medial aus dem Rückenmark jedes IT austretenden

Nerven haben in den oberen Thoraxabschnitten einen normalen Verlauf. Anastomosen zwischen den Ästen beider Seiten sind nicht nachweisbar. In den medialen Lumbal- und Sacralabschnitten beider Rückenmarkssäulen ist es nicht zur Ausbildung der Plexus gekommen. Es finden sich einzelne zarte Fasern, die nach einem horizontalen Verlauf von wenigen Millimetern nicht mehr verfolgbar sind. Anastomosen mit den entsprechenden Fasern der anderen Seite finden sich nicht.

Nach der von Gg. B. GRUBER gegebenen Klassifizierung der Doppelbildungen handelt es sich im vorliegenden Falle bei Zweiköpfigkeit, vollkommener Verdopplung der Wirbelsäule, Dreiarmligkeit und Fehlen einer dritten unteren Extremität um einen *Dicephalus tribrachius* (Di. Tr.). Die Dreischultrigkeit ist in unserem Falle nur vorgetäuscht, da sich zwei Claviceln und eine Verdopplung des Schulterblattes der mittleren Extremität fanden. Die Bezeichnung „pseudotribrachius“ (GRUBER) gibt deshalb die Verhältnisse deutlicher wieder. Über die absolute Häufigkeit der menschlichen Doppelbildungen liegen natürlich keine zuverlässigen Angaben vor. Dagegen ist die relative Häufigkeit der einzelnen Formen bekannt. Nach FÖRSTER sind nächst den Thoracopagen die Dicephalen am häufigsten, wobei das weibliche Geschlecht überwiegt. Gg. B. GRUBER gab 1931 rund 200 in der Literatur bekannte Fälle von Dicephalie an. Wenn auch SCHÄFER schreibt, „daß in der Gruppe dieser Doppelmißbildungen die Zahl der möglichen Varianten Legion ist, und daß sich in ihr keine scharf gesonderten Typen aufstellen lassen, sowie man die inneren Verhältnisse berücksichtigt“, so ergaben doch die systematischen Untersuchungen Gg. B. GRUBERS zahlreiche zwanglose Gruppierungsmöglichkeiten. So sind heute immerhin schon auf Grund des äußeren Bildes und der Röntgenuntersuchung Aussagen über den zu erwartenden anatomischen Befund möglich. Wir wollen bei der Besprechung nur die wesentlichen mit unserer Beobachtung übereinstimmenden oder von ihr abweichenden Befunde vergleichen.

Für die Entwicklung der Brustorgane ist von entscheidender Bedeutung, wie groß der Raum ist, der durch die Divergenz der Fruchtachsen gewonnen wird. Je größer dieser Raum ist, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit, daß im Thorax annähernd normale Verhältnisse vorliegen. VAN WESTRIENEN betont allerdings mit Recht, daß der Entwicklungsgrad der Herzen und des Herzbeutels keineswegs immer dem äußerlich mehr oder weniger ausgeprägten Grad der Dopplung entspricht. Gg. B. GRUBER erklärt diese von ihm bestätigten Befunde mit der dreidimensionalen Lagevariationsmöglichkeit der ursprünglichen Primitivstreifen. Diese hat zur Folge, daß die äußeren Größenwerte nicht notwendig den inneren Raumwerten zu entsprechen brauchen.

Die unterschiedliche Entwicklung der beiden Herzen eines *Dicephalus* ist in der Literatur häufig beschrieben. So sind von der Entwicklung eines einzelnen Herzens mit 2 Aorten (GRUBER) und dem Stehenbleiben eines Herzens auf einer frühen Entwicklungsstufe und

der Isolierung dieses Herzens vom Kreislauf (SEMÖN bei einem Ileo-thoracopagus) bis zur Entwicklung zweier Herzen ohne wesentliche Mißbildungen zahlreiche verschiedene Herzformen bekannt. In unserem Falle bestehen bei dem linken IT, abgesehen von dem Offenbleiben des Foramen ovale, normale Verhältnisse. Der Lungenkreislauf ist selbstständig entwickelt. Die Lungen des rechten IT sind dagegen in den Körperkreislauf eingeschaltet. Dadurch erhielt die vom rechten IT versorgte Kreislaupерipherie immer Mischblut. Das Fehlen des Mitralostiums und der Mitralklappe bedeutete eine weitere Verschlechterung der Zirkulationsverhältnisse. Das arterialisierte Blut mußte vom linken Vorhof durch das offene Foramen ovale in den rechten Vorhof. Hier

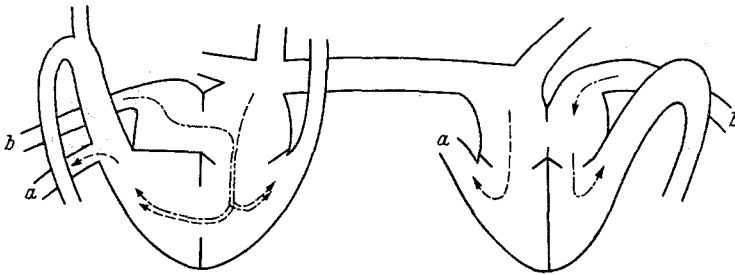


Abb. 6. Schematische Darstellung der Kreislaufverhältnisse (siehe Text). — Weg des venösen Blutes; - - - Weg des arteriellen Blutes; a Lungenarterien; b Lungenvenen.

traf es mit dem von der Peripherie kommenden venösen Blut zusammen und konnte erst auf dem Umwege über den rechten Ventrikel durch den großen Septumdefekt in den linken Ventrikel und dann in den Körperkreislauf gelangen (s. Abb. 6).

Besondere Beachtung erfordern bei den Dicephalen die Zwerchfellverhältnisse. Während HUEBNER die Meinung vertritt, daß das Zwerchfell bei den Di. stets einheitlich sei, konnte GG. B. GRUBER zeigen, daß Zwerchfellücken bei den Di. so häufig anzutreffen sind, daß es sich nicht nur um ein zufälliges Zusammentreffen handeln kann. Nach GRUBER ist die Hemmung des Diaphragmaschlusses „abhängig von der Dopplung und ihren eigenartigen Organisationsfolgen im Rumpf“. Eine primär phrenische Wachstumshemmung kommt wegen der Abhängigkeit von der dicephalen Anordnung nicht in Betracht. Gegen die Entstehung der Lücken durch Verlagerung von Eingeweiden spricht, daß die Leber in unserem Falle vollkommen glatt war und den Defekt verschloß, ohne in den Pleuraraum hereinzuragen. GG. B. GRUBER sieht in den Zwerchfellücken „den Ausdruck des Raumproblems“ als eine Diskrepanz zwischen vorhandenem Bildungsmaterial und zu überwachsendem Raum. Er stimmt damit ebenso wie PUTSCHAR der Ansicht JAHNS zu. JAHN erklärt die Entstehung der Zwerchfellücken als Folge einer

Korrelationsstörung aus einer Dissoziation der verschlußfördernden und hemmenden Faktoren. Dabei sind verschlußfördernd die Wachstumsenergien der Zwerchfellanlage, hemmend die Beziehungen zu den Nachbarorganen. Das Überwiegen der hinterwandnahen Lücken erklärt sich sowohl aus der Breite des dorsalen Gebietes für welche das Bildungsmaterial der *Membranae pleuroperitoneales* nicht ausreicht, als auch aus deren späteren Wachstumsbeginn gegenüber dem *Septum transversum*. Die kongenitalen Zwerchfelllücken des normalen, monocephalen Neugeborenen, bei denen es meist zur Entwicklung einer echten Hernie kommt, finden sich überwiegend an der linken Zwerchfellseite. SCHMIDT gibt an, daß von 770 Fällen, in denen Zwerchfelllücken bestanden, sich bei 688 Fällen (89,4%) die Lücken in der linken Zwerchfelloberhälfte fanden. Demgegenüber ergibt die Durchsicht des uns erreichbaren Schrifttums, daß bei den Di. die beobachteten Zwerchfelllücken in etwa dreiviertel der Fälle sich in dem Bereich fanden, der den medialen Lungen zugeordnet ist. Eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes, wie sie SCHMIDT für die Zwerchfelllücken bei Monocephalen angibt, läßt sich bei den Di. nicht beobachten. Wir sehen in dem Vergleich mit den Zwerchfelllücken der Monocephalen einen weiteren Beweis für die Richtigkeit der GRUBERSchen Ansichten über den Kausalzusammenhang zwischen Dicephalie und Zwerchfelllücken.

Die von FÖRSTER aufgestellte Regel, daß bei den Di. die Organe immer spiegelbildlich angeordnet seien, ist nach den Ergebnissen von SCHWALBE, Gg. B. GRUBER u. a. nicht zutreffend. In unserem Falle besteht jedoch eine solche spiegelbildliche Anordnung. Dabei findet sich, wie in allen bisher untersuchten Fällen der Situs inversus bei dem rechten IT. Während FÖRSTER die Inversion auf die abnorme Lage des rechten IT zum Keimbläschen, LOCHTE sie auf die abnorme Entwicklung der *Venae umbilicales* und *omphalomesentericae* zurückführt, versucht SCHÄFER eine teleologische Erklärung zu geben. Er erörtert die Frage, in welche Lage die oberen Organe des Darmes bei einem linksseitigen Situs inversus geraten würden. Nach seiner Ansicht müßten sich dabei Magen und Ösophagus beider IT kreuzen. Eine gültige Erklärung für den bisher ausnahmslos bestätigten Befund eines Situs inversus beim rechten IT liegt noch nicht vor.

Die Zweischwänzigkeit des linken Pankreas ist eine Besonderheit, der jedoch keine Bedeutung zukommt. Ebenfalls entspricht die Lage der rechten Milz nicht der bei einem Situs inversus zu erwartenden Lage. Die übrigen intraperitonealen Organe unseres Falles entsprechen weitgehend den im Schrifttum beschriebenen Befunden.

Die Zweizahl der Nieren ist bei den Di. die Regel. Wenn es auch kaum möglich ist, einen genauen Überschneidungspunkt der Fruchtachsen zu definieren, so kann doch gesagt werden, daß dieser Über-

schneidungspunkt oberhalb der Nierenanlage gelegen haben muß. Da die Nieren bei der normalen Entwicklung einen Ascensus durchmachen, ist die Dystopie der rechten Niere in unserem Fall als eine Hemmungs- mißbildung zu betrachten, deren Ursache unbekannt ist. Die Stenose des linken Ureters stellt nach unserer Meinung eine angeborene Mißbildung dar, da entzündliche Veränderungen in diesem Bereich fehlen. Da bei den Monocephalen ebenfalls die linke Niere bzw. der linke Ureter bei solchen Mißbildungen bevorzugt ist (MOTZFELD), ist ein ursächlicher Zusammenhang mit der Dicephalie nicht unbedingt gegeben. Dafür spricht auch, daß in den bisher untersuchten Fällen von Di. eine solche Mißbildung nicht in dieser Form gefunden wurde.

Die Vierzahl der Nebennieren entspricht der von Gg. B. GRUBER geäußerten Ansicht, daß die Wahrscheinlichkeit für eine Drei- oder Vierzahl der Nebennieren um so größer ist, je tiefer der Überschneidungspunkt der Fruchtachsen angenommen werden kann.

Die Verhältnisse des Nervensystem bei einem Di. Tr. wurden von FUCHS ausführlich beschrieben, wobei besonders die Innervation der mittleren oberen Extremität untersucht wurde. Die von ihm beschriebene Bildung eines unpaaren Nervenstammes fand sich in unserem Falle nicht. Durch die in unserem Falle festgestellte Innervation des Zwerchfells durch 4 Nervi phrenici wird eine zu Lebzeiten beobachtete unterschiedliche Atemfrequenz und Verschiebung der Atemphasen erklärt. In der uns vorliegenden Literatur finden sich keine Angaben über den Verlauf der nach medial aus den beiden Rückenmarkssäulen austretenden Nervenäste. Die von uns gefundene streng halbseitige Versorgung und das Fehlen der medialen Lumbal- und Sacralplexus entspricht den klinischen Befunden. Bei mechanischen Reizen zu Lebzeiten reagierte immer nur der Kopf des dem Reizort zugeordneten IT. Dabei war es gleichgültig, ob dieser Reiz an der mittleren oberen Extremität, am Stamm oder an den unteren Extremitäten gesetzt wurde. Die aus dem Schrifttum bei der Dicephalie bekannte vollkommene psychische Unabhängigkeit fand sich im beschriebenen Falle ebenfalls, soweit sich bei dem geringen Differenzierungsgrad eines 3 Wochen alten Säuglings solche Unterschiede feststellen ließen.

Für die Lebensfähigkeit der Di. sind in erster Linie die Kreislauf- und Lungenverhältnisse bestimmend. In vielen Fällen kommen diese Doppelbildungen schon infolge des komplizierten Geburtsverlaufes zu Tode. In unserem Falle erklären die fehlende Entwicklung des Lungenkreislaufes und die Herzanomalien des rechten IT ausreichend den Eintritt des Todes.

Die Ansicht HUEBNERS, daß der Di. Tr. ebenso wie der Dicephalus dibrachius nicht lebensfähig sei, wurde von mehreren Beobachtern widerlegt. Im Schrifttum findet sich jedoch kein Fall von Di. Tr. der

längere Zeit gelebt hat. So handelte es sich bei FUSS um eine lebensunfähige Frühgeburt. Ein von NOWELL und OWEN-JONES beschriebener Dicephalus dibrachius lebte 20 min. GG. B. GRUBER gab 1931 5 Fälle von Dicephalie an, bei denen eine längere Lebensdauer bekannt war. Dabei handelte es sich aber um Dicephali tetrabrachii. Ein Dicephalus dibrachius, der seine Geburt um Jahrzehnte überlebte, ist ein von HOLLÄNDER aufgefundener, türkischer Bogenschütze. Nach der uns vorliegenden Literatur dürfen wir annehmen, daß die 21tägige Lebensdauer des von uns beschriebenen Di. Tr. außergewöhnlich ist.

Zusammenfassung.

Es wird ein Dicephalus tribrachius beschrieben, der durch Kaiserschnitt geboren wurde und 21 Tage lebte. Neben der Verdopplung der ganzen Wirbelsäule und des Kreuzbeins waren die Brustorgane und die intraperitonealen Bauchorgane mit Ausnahme der Leber und des Dickdarmes verdoppelt. Von den zwei getrennten Herzen zeigte das linke normale Verhältnisse. Das rechte Herz besaß keine Mitralklappe, der Lungenkreislauf war in den Körperkreislauf eingeschaltet. Rechts bestand ein partieller Situs inversus. Während die Organe des Urogenitalsystems in der Einzahl vorhanden waren, fanden sich 4 Nebennieren. Die serösen Höhlen waren völlig abgeschlossen. Das Zwerchfell zeigte einen kleinen, durch die Leber abgedeckten Defekt. Die mittlere obere Extremität wurde von den Gefäßen und Nerven beider Individualteile versorgt. Je eine untere Extremität wurde von den aus dem gleichseitigen Rückenmark lateral austretenden Nervenfasern innerviert. Die Besonderheit des beschriebenen Falles liegt in der Lebensdauer von 21 Tagen. Erstmals wurde bei derartigen Mißbildungen das Verhalten der nach medial austretenden Lumbal- und Sacralnerven der beiden Rückenmarkssäulen untersucht.

Literatur.

FUCHS: Virchows Arch. **239**, 398 (1922). — FUSS: Zbl. Gynäk. **45**, 2691 (1933). GRUBER, GG. B., u. EYMER: Beitr. path. Anat. **77**, 240 (1927); **110**, 240 (1949). — Abh. Ges. Wiss. Göttingen, Math.-physik. Kl. III. F. H. 4. — GRUBER u. SCHWALBE: Morphologie der Mißbildungen. 1927. — HUEBNER: Erg. Path. **15**, I. u. II. (1911). — LOCHTE: Beitr. path. Anat. **16**, 157 (1894). — MOTZFELD: Beitr. path. Anat. **59**, 539 (1914). — NOWELL u. OWEN-JONES: Zit. nach Ber. Path. **1949**, H. 3/4. PFEFFER: Inaug.-Diss. Göttingen **1932**. — PUTSCHAR: Beitr. path. Anat. **85**, 47 (1930). — SCHÄFER: Beitr. path. Anat. **27**, 195 (1900). — SCHMIDT: Fortschr. Röntgenstr. u. Prax. **71**, 67 (1949). — SCHWALBE: Zit. nach HUEBNER. — SEMON: Virchows Arch. **27**, 512 (1949). — VAN WESTRIENEN: Zit. nach HUEBNER.

Dr. med. HELMUT SEITZ, (21 b) Dortmund,
Pathologisches Institut der Städtischen Krankenanstalten.