

Aus dem Anatomischen Institut der Universität Graz
(Vorstand: Prof. Dr. ANTON HÄFFERL).

Ein Dicephalus dibrachius dipus und seine morphologische Deutung.

Von

HARALD SCHERRER.

Mit 14 Textabbildungen.

(Eingegangen am 13. Oktober 1952.)

Die vorliegende Mißbildung wurde an der Grazer Universitäts-Frauenklinik am 12. 7. 51 von einer 20jährigen Erstgebärenden nach Craniotomie entbunden. Die persönliche und familiäre Anamnese war mit Ausnahme einer Rhesusunverträglichkeit (Vater positiv, Mutter negativ) ebenso wie der klinische Verlauf, über den andernorts berichtet wird, völlig ohne Besonderheiten. Der Dicephalus wurde von Herrn Doz. Dr. LEINZINGER dem Anatomischen Institut zur Bearbeitung überlassen und hier das Arteriensystem mit TEICHMANNscher Masse injiziert.

Da in der Literatur trotz der relativ nicht geringen Zahl derartiger Fälle nur wenige vorhanden sind, die durch die Gunst der Umstände einer genauen morphologischen Zergliederung zugeführt werden konnten, erscheint die Veröffentlichung des Falles gerechtfertigt zu sein.

Es handelt sich in dem vorliegenden Fall um einen männlichen Neugeborenen von etwa 45 cm Länge (Abb. 1). Das Kind besitzt 2 Köpfe, die an 2 getrennten Hälsen einem verbreiterten Rumpfe aufsitzen. Zwischen den beiden Hälsen ist ein stumpfer, niedriger Höcker angedeutet, dem die unpaare Clavicula zugrunde liegt. Es sind 2 Arme und 2 Beine vorhanden, der Rumpf zeigt äußerlich, abgesehen von einer geringen Verbreiterung, ein vollkommen normales Bild mit 2 Brustwarzen und einer ungeteilten Nabelschnur, welche 2 Aa. und eine V. umbilicalis besaß. Das Scrotum ist durch eine mächtige Geburtsgeschwulst stark vergrößert. Nach Eröffnung der Bauchhöhle sieht man den rechten Hoden vor dem Eingange in den Processus vaginalis noch im Bereiche des Abdomen, der linke Hoden findet sich etwa in der Mitte des Processus vaginalis, war also ebenfalls nicht vollständig descendiert. Analöffnung und Penis zeigen keine Besonderheiten. Äußere grobe Unähnlichkeiten zwischen dem rechten und dem linken Gesichtsschädel sind nicht festzustellen. Im ganzen machte das Neugeborene den Eindruck einer gut entwickelten, reifen Frucht. Die Zweiteilung der Wirbelsäule ist äußerlich nicht zu erkennen.

Besonderheiten am Skeletsystem. Ausgehend von den beiden Köpfen findet sich eine durchgehende Verdoppelung der Wirbelsäule. Die beiden Wirbelsäulen konvergieren nach caudal, verlaufen jedoch vom 10. Brustwirbel an fast parallel zu den beiden Promunturia. Vom 1. Brustwirbel an sind sie durch die inneren Rippen knöchern miteinander verbunden. Die linken Rippen des rechten Individualteiles (IT) und die rechten des linken IT gehen nämlich in der Symmetrieebene der Doppelbildung ineinander über und bilden so halbrunde Bögen, die

craniocaudal an Länge abnehmen. Die Verbindungsstelle der beiden 1. inneren Rippen liegt annähernd im Bereiche der Anguli costarum (Abb. 2). Die caudal folgenden inneren Rippen legen sich mehr und mehr in einem nach ventral offenen spitzen Winkel aneinander, so daß die Verbindungsstellen der 6.—10. Rippe höckerartig nach dorsal vorspringen (Abb. 3).

Zwischen dem 1. und 2. Lendenwirbel jedes IT besteht keine knöcherne Brücke, jedoch sind vom 3. Lendenwirbel an die inneren Procc. costarii knorpelig verschmol-



Abb. 1. Die Doppelbildung nach Eröffnung der Brust- und Bauchhöhle. Vorliegend die Thymusdrüsen, das Herz, die Leber und Darmschlingen.

zen. Die Lendenwirbel liegen von vorne gesehen Körper an Körper. Caudal von den beiden Promunturia folgen die beiden Kreuzbeinkrümmungen, die nach dorsal und etwas nach lateral gerichtet sind. Die beiden Kreuzbeine sind ebenfalls verwachsen, die beiden Ossa coccygis sind jedoch wieder vollkommen getrennt und schließen eine runde, nur von einer Platte aus Muskelfasern verschlossene Öffnung ein. Diese ist als kreisrunde Eindellung zwischen den Ursprüngen der beiden Mm. glutaei von dorsal sichtbar (Abb. 3). Die ventral zwischen den beiden Lendenwirbelsäulen sichtbare Furche setzt sich in der Verwachsungslinie der beiden Kreuzbeine in das kleine Becken fort und endet in der Symmetrieebene am oberen Umfange der erwähnten Öffnung zwischen den Steißbeinen. Vom 10. Brustwirbel an haben sich hierbei die beiden Wirbelsäulen nur kaum merklich einander genähert.

Von oben bis unten durchgehend ist jedoch festzustellen, daß beiderseits durch die Wirbel-

querfortsätze gelegte Linien einen nach ventral offenen Winkel miteinander einschließen (Abb. 2). Daher entspricht die Entfernung der Procc. spinales der Lendenwirbel voneinander nicht der fast vollständigen Annäherung ihrer Körper, sondern ist größer. Der Abstand der beiden Wirbelsäulen erscheint daher von dorsal gesehen wesentlich größer als von ventral.

Die Drehung der Wirbel um ihre Längsachse mit ihrer Vorderfläche zueinander ist im kranialen Abschnitt stärker als im caudalen Abschnitt. Entsprechend der nach kranial zunehmenden Drehung der einzelnen Wirbel sind daher die ganzen Wirbelsäulen um ihre Längsachse torquiert. Die Torsionsrichtungen der beiden Wirbelsäulen sind einander entgegengesetzt. Zusammen mit der kranialen Divergenz ergibt das eine schraubenförmige Krümmung der beiden Wirbelsäulen. Die beiden Wirbelkanäle verlaufen von oben bis unten vollständig getrennt.

Das Sternum ist verbreitert und ungeteilt. Die beiden äußeren Schlüsselbeine artikulieren wie üblich an den lateralen Ecken des einheitlichen Manubrium. Die

beiden zu einem einzigen Knochenstab verschmolzenen inneren Claviculae heften sich am oberen Rande desselben in der Mitte an (Abb. 2). Hierdurch wird die obere Thoraxapertur der Doppelbildung in 2 symmetrische, allerdings für jeden einzelnen IT asymmetrische Hälften geteilt. Die doppelte Anlage der unpaaren Clavicula ist am vorderen sowie hinteren Ende durch Furchen angedeutet. Am scapularen Ende artikuliert der Knochenstab mit einem birnförmigen Knorpelblatt, welches den beiden inneren Schulterblättern entspricht.

An die beiden Ossa sacra schließen sich lateral beiderseits 2 normale Hüftbeine an, die ventral durch eine normal gebaute Symphyse miteinander verbunden sind.

Muskulatur. Der doppelten Wirbelsäule entsprechend findet sich eine teilweise Verdoppelung der Rückenmuskulatur, während die Brustmuskeln einheitlich (jederseits ein *M. pectoralis major* und *minor*) vorhanden sind. An der unpaaren

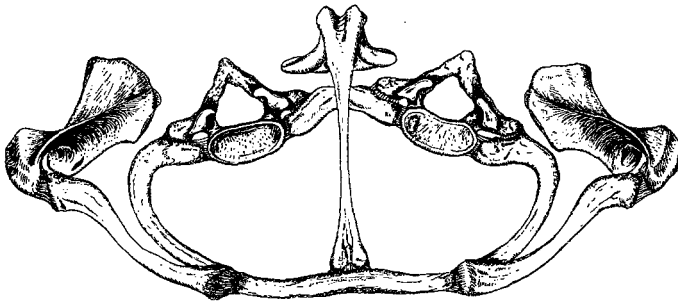


Abb. 2. Der Schultergürtel der Doppelbildung von kranial gesehen.

Clavicula inserieren von oben kommend die inneren *Mm. sternocleidomastoidei* und *trapezii* beider Seiten. Auch die *Mm. scaleni* finden an der den 1. inneren Rippen entsprechenden Knochenspanne rudimentär und eng zusammengedrängt Ansatzpunkte. Die Anordnung der Rückenmuskulatur (Abb. 3) zeigt vollständig symmetrisches Verhalten, mit wohl durch die geänderten Raumverhältnisse bedingten Verschiebungen (*M. latissimus dorsi*) bzw. vermindertem Ausbildungsgrad (*M. trapezius*).

Das *Carum thoracis* ist gegenüber der Norm verbreitert und durch die Stellung der Wirbelsäulen zueinander in der Mitte beträchtlich vertieft, woraus sich auch die auf Abb. 2 ersichtliche Länge der unpaaren Clavicula erklärt. Es finden sich insgesamt 5 voneinander getrennte seröse Höhlen, 4 Pleura- und eine Perikardialhöhle. Die Pleurahöhlen enthielten 4 Lungen und sind durch 3 Pleurasepten voneinander getrennt, deren Einstellung auf Abb. 4 schematisch zu erkennen ist. Weder die Form noch die relative Größe der Pleurahöhlen entsprechen der Norm. Die inneren Pleurahöhlen reichen jederseits über die Wirbelsäule nach lateral, haben hierbei die Gebilde des hinteren Mediastinum, Aorta und Oesophagus, voneinander getrennt und die äußeren Pleurahöhlen verkleinert. Die Tiefe des dadurch zwischen Aorta und Oesophagus nach lateral reichenden Recessus ist über dem Zwerchfell am größten, vermindert sich nach oben hin und verstreicht rechts in der Höhe des *Arcus aortae*, buchtet sich jedoch links vom linken Aortenbogen sogar noch etwas nach kranial aus. Die *Arcus aortae* überqueren daher beiderseits die inneren Lungen. Während demnach das Verhalten der Pleurakuppeln und Lungenspitzen zu den mediastinalen Gebilden kranial von den Aortenbögen der Norm weitgehend entspricht, haben sich caudal von denselben die inneren Lungen hinter den Lungenstielen und dem *Lig. pulmonale* nach lateral ausgedehnt und so den Raum für die äußeren Lungen in nach caudal zunehmendem Maße eingeengt.

Die Aorta descendens verläuft so jederseits in der Hinterwand der inneren Pleurahöhlen in spiegelbildlicher Lage zu der zugehörigen Wirbelsäule.

Zwischen dem Oesophagus und der hinteren Brustwand spannt sich beiderseits eine doppelte Pleuralamelle aus, welche die beiden nur durch etwas Bindegewebe voneinander getrennten Pleurae mediastinales darstellt. Die Pleuralamellen erreichen die dorsale Brustwand beiderseits lateral von der Wirbelsäule. In der Mitte sind die beiden inneren Pleurahöhlen voneinander ebenfalls durch ein Pleura-

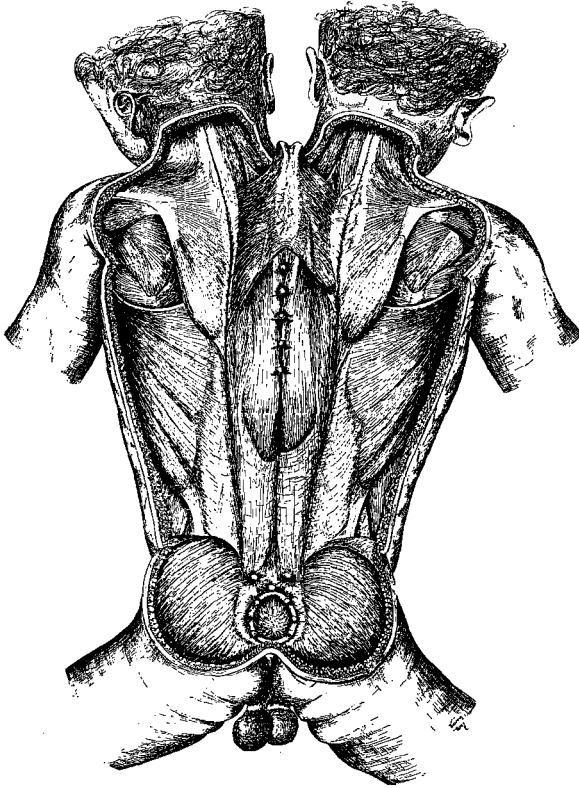


Abb. 3. Die Rückenmuskulatur.

septum getrennt, welches im vorderen Abschnitt die beiden eng aneinanderliegenden inneren Nn. phrenici enthält und das Perikard an der Einmündungsstelle der Vv. cavae cranialis und caudalis erreicht.

In der Hinterwand der rechten Pleurahöhle des linken IT verläuft außerdem eine starke V. thoracica longitudinalis aufwärts, biegt in Höhe der 2. Rippe nach ventral um, wobei sie in einer von der Pleurakuppel herabhängenden Falte liegt, und mündet schließlich von dorsal in die V. cava cranialis (Abb. 5, 10). Die rechte Pleurahöhle des linken IT hat außerdem keinen Boden, sondern kommuniziert durch einen großen Zwerchfeldefekt mit der Bauchhöhle und nimmt dabei Teile der Leber und des rechten Magens auf (Abb. 7).

Die beiden inneren Pleurakuppeln reichen dorsal über die 1. Rippe hinauf, liegen jedoch höher als die beiden äußeren, die sich ebenfalls geringgradig über die 1. Rippe erheben. Die beiden inneren Pleurahöhlen grenzen von dorsal, die beiden äußeren von lateral an die einheitliche Perikardialhöhle.

Die beiden äußeren *Lungen* zeigen normales Verhalten. Die linke Lunge des linken IT besitzt 2 Lappen und normale Anordnung der Hilusgebilde. Die rechte Lunge des rechten IT ist dreilappig, am Hilus tritt ein eparterieller Bronchus ein. Die beiden inneren Lungen sind vollständig deformiert, da sie sich entsprechend der Form ihrer Pleurahöhlen bogenförmig um die beiden Wirbelsäulen lagerten. Sie zeigen tiefe Eindellungen für die Wirbelsäulen bzw. Aortenbögen, besitzen außerdem teils seichte akzessorische Furchen, so daß deshalb und infolge ihrer abnormen Form die Lappenanzahl nicht genau festzustellen ist. Die rechte Lunge des linken IT stand außerdem mit der Leber und dem rechten Magen in Berührung und zeigt diesen Organen entsprechende Kontaktflächen.

Verhalten der Nn. vagi, recurrentes und phrenici. Der linke Vagus des linken IT betritt den Brustraum in typischer Weise vor der A. subclavia, verläuft lateral vom Aortenbogen und Ductus Botalli nach abwärts und gibt um letzteren den N. recurrens ab; er kreuzt den Lungenstiel dorsal und legt sich, in Äste zerfallend, der Oberfläche des Oesophagus an.

Der rechte Vagus des linken IT betritt die Brusthöhle zwischen A. carotis communis dextra und V. jugularis int., etwas dorsal von den Gefäßen. Er kreuzt hierbei die A. vertebralis an ihrer ventralen Seite; hier gibt er seinen N. recurrens ab, der sich um die A. vertebralis nach dorsal schlingt und schräg nach oben und medial verlaufend den Kehlkopf erreicht. Der Vagus nimmt normalen Verlauf zum Oesophagus.

Der linke Vagus des rechten IT kommt dorsal von der A. carotis communis sinistra in die Brusthöhle und gibt hier seinen N. recurrens ab, wobei sich ein Äquivalent für die A. subclavia, um welches er seinen Weg nehmen könnte, nicht nachweisen läßt. Der Vagus selbst kreuzt den Lungenstiel dorsal und schließt sich dem Oesophagus an.

Der rechte Vagus des rechten IT betritt zwischen A. und V. subclavia die Brusthöhle und liegt dann rechts lateral von dem inversen Aortenbogen des rechten IT. Er gibt hier den N. recurrens ab, dieser schlingt sich nach links und dorsal um den Aortenbogen und verläuft im Sulcus zwischen Oesophagus und Trachea zum Kehlkopf. Der Vagus selbst kreuzt den Lungenstiel dorsal und zerfällt sodann in den Plexus oesophagicus.

Die beiden äußeren Nn. phrenici nehmen normalen Verlauf und erreichen beide zwischen Pleura pericardiaca und Perikard das Zwerchfell. Der rechte Phrenicus des rechten IT liegt etwas weiter ventral als normal, da keine zugehörige V. cava ausgebildet ist, der er sich in seinem Verlaufe anschließen könnte. Die beiden inneren Nn. phrenici legen sich, nachdem sie medial von den inneren, rudimentären Mm. scaleni die obere Thoraxapertur erreicht haben, den Kuppeln der beiden inneren Pleurahöhlen an. Wie diese konvergieren sie zur Symmetrieebene und verlaufen schließlich eng aneinanderliegend im mittleren Pleuraseptum nach abwärts. Sie erreichen das Zwerchfell hinter der V. cava caudalis am rechten Umfange des kreisförmigen Zwerchfeldefektes (Abb. 4).

Die *Thymusdrüsen* sind in der Zweizahl vorhanden und liegen beiderseits vor den Gefäßen des oberen Mediastinum an normaler Stelle.

Das *Herz* (Abb. 10) besteht aus einem weitgehend normal geformten Hauptteil und einem sackförmigen Anhang, der mit dem rechten Vorhof weit kommuniziert. Der Ventrikelteil des Herzens unterscheidet sich nicht von einem normalen. Links liegt der starkwandige Bicuspidalisventrikel, aus welchem die Aorta hervorgeht. Rechts entspringt aus dem Conus arteriosus des Tricuspidalisventrikels die normal um die Aorta torquierte A. pulmonalis. Die Semilunarklappen und der Ursprung der Aa. coronariae zeigen keine Besonderheiten.

Der linke Vorhof besitzt ein der üblichen Größe und Form entsprechendes linkes Herzohr. Er ist als Ganzes etwas nach rechts verzogen, so daß das linke Herzohr hinter den beiden großen Arterien liegt und von vorne nicht sichtbar ist. Die

Einmündungen der Lungenvenen des linken IT liegen eng zusammengedrängt am linken Umfang des linken Vorhofes. Dieser kommuniziert weit mit dem rechten Vorhof durch das Foramen ovale.

Der rechte Vorhof ist sehr geräumig. Er nimmt von oben die unpaare V. cava cranialis, von unten die V. cava caudalis auf.

Da die beiden Vv. cavae cranialis und caudalis ungefähr in der Symmetrieebene der Doppelbildung liegen, entsteht zwischen Aorta und V. cava cranialis ein Abstand von zwei Dritteln der Herzbreite. Es hat den Anschein, als ob die oben erwähnte Verziehung des linken Vorhofes und auch die des rechten Herzhohles durch diese Spannung zwischen Aorta und V. cava cranialis hervorgerufen wären.

Rechts von der Aorta liegt das große und annähernd normal geformte rechte Herzhohr. Die Hinterwand des rechten Vorhofes ist zwischen den Vv. cavae an der

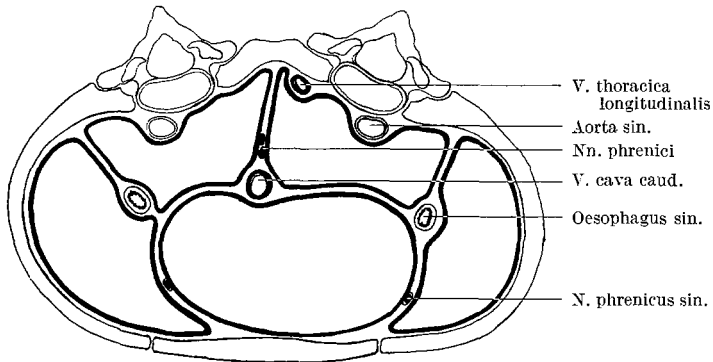


Abb. 4. Schematischer Querschnitt durch die Brusthöhle knapp oberhalb des Diaphragma mit den 4 Pleurahöhlen und dem Cavum pericardii.

dem Torus intervenosus des normalen Herzens entsprechenden Stelle dünn und innen glatt. Zwischen dieser Wandstelle und dem rechten Herzhohr, also entsprechend dem seitlichen Umfange des rechten Vorhofes, geht dessen Raum in einen dünnwandigen Sack über, der über zweimal so groß ist wie der rechte Vorhof selbst und dessen Innenwand mit großen Trabeculae carneae besetzt ist. Er endet nach vorne trichterförmig in einem aurikelförmigen Recessus. Dieser Anhang nimmt an seinem rechten Umfang die V. brachiocephalica dextra sowie von dorsal die Lungenvenen des rechten IT auf.

Zwischen dem rechten Herzhohr und dem Ursprunge des sackförmigen Anhanges geht von der vorderen Wand desselben nach rechts und kranial ein S-förmig geschwungener, zungenförmiger und spitz auslaufender Fortsatz ab, der auch außerhalb des Perikard zu verfolgen ist und in der Gegend der Bifurcatio tracheae des rechten IT scheinbar im Gewebe endigt (Abb. 5).

Die Perikardialhöhle ist einheitlich und in sich geschlossen, jedoch kranial mehr als caudal stark verbreitert. Die Umschlagstelle des Perikard verhält sich an dem dem linken Herzen der Doppelbildung entsprechenden Hauptteil völlig normal. Sie verbindet die Vv. cavae als senkrechter Schenkel des SAPPEYSCHEN „T“, dem nur die Einmündung der Vv. pulmonales dextrae (des linken IT) an normaler Stelle fehlen. Diese findet sich mit der Einmündung der (linken) Vv. pulmonales sinistrae zusammen am linken Ende des horizontalen Schenkels. Von der Mitte zwischen der V. cava cran. und caud. erstreckt sich die Umschlagstelle außerdem an der Hinterwand des sackförmigen Anhanges nach rechts herüber und umfaßt die Einmündung der V. brachiocephalica dextra und der Lungenvenen des rechten IT.

Nach Aufheben der Herzspitze gelangt man daher von unten her links von der V. cava caudalis in den normalen Recessus pericardii inferior. Jedoch bildet das Perikard auch rechts von der V. cava einen blindsackartigen Recessus, in welchem die Hinterwand des sackförmigen Anhanges in großer Ausdehnung umfaßt werden kann.

Das Zwerchfell enthält in der Mitte zwischen beiden Wirbelsäulen einen runden, von einem muskulösen Wulst begrenzten Defekt, der die rechte und linke Kuppel

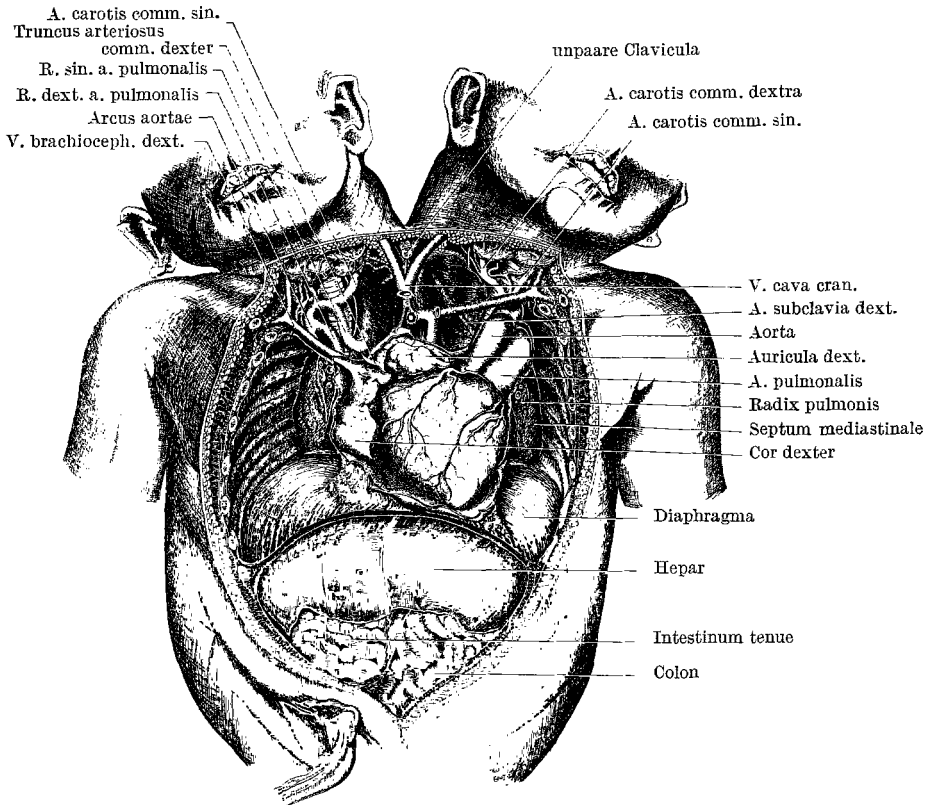


Abb. 5. Der Brustsitus nach Entfernung der 4 Lungen und Eröffnung des Herzbeutels. Die beiden Thymi wurden exstirpiert und aus der V. cava cranialis ein Stück ausgeschnitten, um die Einmündung der V. thoracica longitudinalis zu zeigen (vgl. Abb. 10). In der Hinterwand der rechten Pleurahöhle des linken Individualtheiles sieht man die abnorm entspringende A. subclavia dextra desselben.

dorsal voneinander trennt, während ventral davon das Centrum tendineum der rechten mit dem der linken Seite in Verbindung steht. Knapp seitlich von der Umrandung des Defektes trägt jede Kuppel ihre entsprechenden Öffnungen: die linke das Foramen oesophagicum und vor der Wirbelsäule den Hiatus aortae des linken IT, die rechte die analogen Öffnungen des rechten IT. Jedoch liegen die Öffnungen nicht wie normal knapp hintereinander, sondern entsprechend den mediastinalen Verhältnissen (s. oben) mit beträchtlichem Abstand. Die rechte Kuppel enthält außerdem die Durchtrittsstelle der unpaaren V. cava. Der Zwerchfeldefekt wird eingenommen von einem an seiner Wurzel stark eingeschnürten Lappen der Leber, ferner vom rechten Milz und dem zugehörigen Mesogastrium dorsale, sowie einem Teil der rechten Nebenniere.

Die *Bauchorgane* sind nur teilweise verdoppelt. Es sind vorhanden: eine stark vergrößerte und verbreiterte Leber mit 2 Gallenblasen, 2 Mägen, 2 Milzen, 2 Bauchspeicheldrüsen, 2 Duodena. Im Bereich der Pars descendens duodeni legen sich die beiden Darmrohre aneinander und verlaufen von hier ab doppelflintenartig an einem freien Mesenterium hängend bis ins untere Ileum. Hier verschwindet die Scheidewand zwischen den beiden Darmlumina, das Darmrohr verläuft einheitlich, die üblichen Abschnitte aufweisend, bis zum Anus. Beide Mägen haben mit ihren Mesenterien und den darin liegenden Organen (Milz, Pankreas) eine seitenrichtige Magendrehung mitgemacht, sehen also mit ihren großen Kurvaturen nach links.

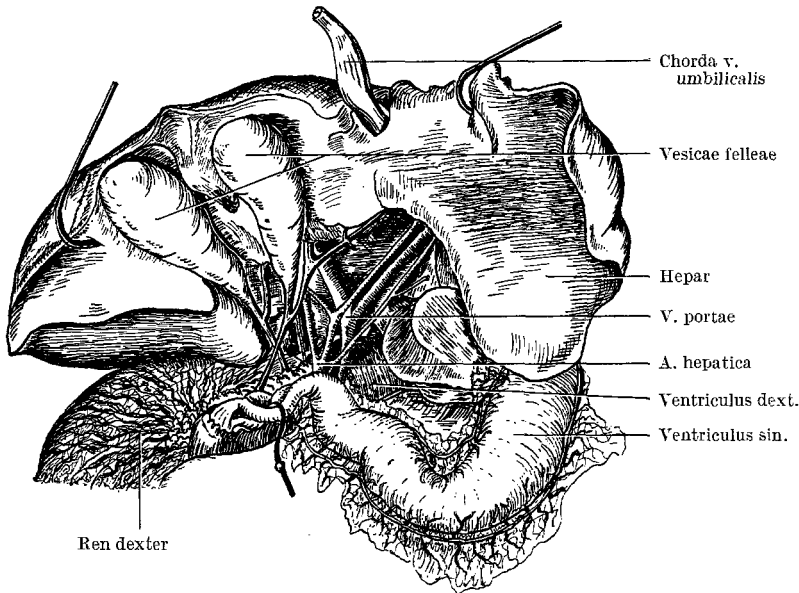


Abb. 6. Die oberen Baucheingeweide. Die Leber ist nach kranial gezogen. Omentum majus und minus sind entfernt.

Die retroperitonealen und die Beckenorgane sind nicht verdoppelt. Es finden sich 2 Nieren und Nebennieren, 2 Ureteren, 1 Blase. Im Bereiche dieser Organe sind keine Abweichungen von der Norm festzustellen.

Bauchsitus (Abb. 5—7). Die Oberbauchorgane werden breit von der großen Leber überlagert; caudal von ihr liegen die Darmschlingen oberflächlich. Es erweisen sich bei näherer Betrachtung die rechts vom Mesohepaticum ventrale liegenden als Dünndarmschlingen, die links liegenden als Dickdarmschlingen. Von vorne ist nur das Omentum majus des linken Magens nach Aufheben der Leber sichtbar zu machen. Es spannt sich gerade zwischen der großen Kurvatur und dem Colon transversum aus. Da dieses einen nach caudal konvexen Bogen macht, beträgt die Entfernung des tiefsten Punktes desselben vom Magen mehr als 3 cm. Der zum Großteil doppelläufige Dünndarm endet, einlumig geworden, an der Valvula ileocaecalis, welche in der Mitte unter dem Mesohepaticum ventrale gelegen ist. Das Colon ascendens ist mit dem Dünndarm zusammen an einem Mesenterium commune frei beweglich und zieht unter dem ventralen Mesohepaticum nach kranial zur Flexura coli hepatica, welche etwas rechts von der Chorda v. umbilicalis gelegen ist. Hier bekommt es eine Fixation an die dorsal von ihm gelegenen beiden Duodena, sowie an die Unterseite der Leber. Vom Hals der rechten

sowie vom Corpus der linken Gallenblase spannt sich nämlich eine breite mesenterielle Platte nach Art eines Lig. hepatocolicum zur rechten Colonflexur herunter. Es besitzt einen nach rechts gerichteten, freien Rand und geht nach links in das Omentum minus des linken Magens über, hängt jedoch auch mit dem Omentum majus zusammen.

Nach Einscheiden erweist sich das Lig. hepatocolicum als völlig inhaltslos; die Flexura coli dextra läßt sich nun etwas nach links verschieben, worauf die Pars descendens des linken Duodenum zum Vorschein kommt. Nach Entfernung des Lig. hepatocolicum stößt man auf die Gebilde der Pars hepatoduodenalis

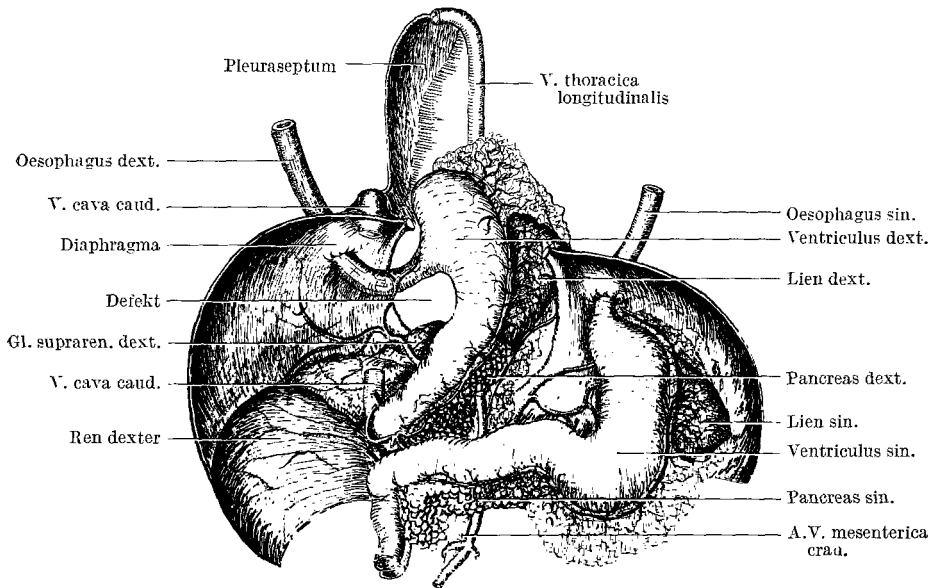


Abb. 7. Die beiden Mägen nach Entfernung der Leber. Der rechte Magen reicht mit seinem dorsalen Gekröse durch den Zwerchfelldefekt in die rechte Pleurahöhle des linken Individualteiles.

amenti minoris. Es finden sich ganz rechts 2 Ductus choledochi, je einer für die 2 Gallenblasen. Sie gehen typisch aus den Ductus cystici und hepatici hervor und entstehen ungefähr in der Mitte des Abstandes zwischen Porta hepatis und Duodenum. Der Austritt der Ductus hepatici aus der Porta hepatis erfolgt nebeneinander in etwa 2 mm Abstand. Der linke Ductus entsteht in der Porta aus einem rechten und linken Ast und verläuft abwärts und etwas nach ventral, der rechte abwärts und nach medial, so daß jeder von beiden in knapper Entfernung hintereinander seine entsprechende Pars descendens duodeni erreicht. Da sich die beiden Duodena im Bereiche der Flexura cranialis aneinanderlegen, ziehen die Partes descendentes hier hintereinander parallel und miteinander verwachsen nach abwärts. Links und dorsal von den Ductus choledochi teilt sich die A. hepatica propria schon hinter dem linken (vorderen) Duodenum in 3 größere Äste, von denen der mittlere nach kurzem Verlauf nochmals in 2 stumpfwinkelig auseinanderweichende Zweige zerfällt. Ganz links liegt die V. portae; sie teilt sich knapp unter der Porta in einen linken und rechten Ast; der rechte nimmt noch einen größeren, von caudal kommenden Zufluß auf, der ganz rechts hinter den Ductus choledochi in der Pars hepatoduodenalis verläuft und der V. lienalis des rechten IT entspricht. Die Porta

hepatis ist in querer Richtung sehr ausgedehnt und hängt nach links-dorsal sowie nach dorsal mit den beiden Omenta minora zusammen, die in getrennten, von einem größeren unregelmäßig konfigurierten Leberlappen geschiedenen Furchen ansetzen und hinten oben an der Pars affixa (die einheitlich ist) enden. Der eben erwähnte Leberlappen buchtet sich durch das Omentum minus nach vorne vor und erinnert so in seiner Lage an ein Tuber omentale des linken IT.

Der Zusammenhang der beiden Omenta minora an der Porta hepatis bringt es mit sich, daß man hinter der gemeinsamen Pars hepatoduodenalis in die Bursa omentalis des rechten Magens gelangt, während die Bursa des linken Magens von rechts her überhaupt nicht zugänglich war. Wenn die Sonde daher hinter der Pars hepatoduodenalis nach links hinter das Omentum minus des linken Magens geführt werden konnte, so mußte hierzu das rechte Omentum minus (Pars flaccida) durchstoßen werden, wie es offenbar am Präparat infolge der außerordentlichen Zartheit der mesenteriiellen Platten unbemerkt geschehen ist. Die linke Zwerchfellkuppel, die Milz, der Magen und das Pankreas des linken IT sowie die linke Niere und Nebenniere weisen untereinander annähernd normale Lagebeziehungen auf. Infolgedessen entsprechen die Form und Begrenzung der linken Bursa omentalis weitgehend der Norm. Jedoch zeigt das Gebiet rechts von der Medianebeane des linken IT, also das Vestibulum, starke Abweichungen:

Die bogenförmige muskulöse Begrenzung des Zwerchfeldefektes geht jederseits in die entsprechende Pars lumbalis über, welche jede für sich an den beiden Wirbelsäulen ansetzt. Vor den beiden Partes lumbales zieht je eine A. gastrica sinistra zum rechten und linken Magen, um in gewohnter Weise deren kleine Kurvaturen zu erreichen (Abb. 7). Es reicht also das Zwerchfell in seinem dorsalen Abschnitt beiderseits von lateral gewissermaßen nur bis zu den Medianebenen der beiden IT, während der Bereich dazwischen, also zwischen den beiden Wirbelsäulen, von dem großen unpaaren Defekt eingenommen wird. Daraus ergibt sich, daß das Vestibulum bursae omentalis des linken IT keine dorsale Wand besitzt, während die hintere Wand der rechten Bursa omentalis nur aus dem ausgebuchten Mesogastrium dorsale besteht, welches infolge des defekten Zwerchfelles nirgends sekundär verkleben konnte.

Demgemäß kommuniziert die linke Bursa omentalis im Bereiche ihres Vestibulum durch den Zwerchfeldefekt weit mit der rechten Pleurahöhle des linken IT (s. oben). In dem Defekt liegen nach rechts anschließend das rechte Mesogastrium dorsale mit seinen Inhaltsorganen, Pankreas und Milz. Alle Teile sind infolge Raum Mangels stark in ihrer Entwicklung zurückgeblieben. Vor der Vorderfläche des rechten Magens erreicht man dessen Omentum minus, welches im Bereiche der einheitlichen Pars hepatoduodenalis mit dem Omentum minus des linken Magens verwachsen ist, wodurch, wie oben erwähnt, die linke Bursa omentalis gegenüber der Bauchhöhle ihren vollkommenen Abschluß findet.

Hinter dem rechten Mesogastrium dorsale kann man mit der Sonde jedoch von links her wie auch von der Pleurahöhle aus bis zur rechten Umrandung des Zwerchfeldefektes vordringen, erreicht also hier die Radix mesogastrii dorsalis des rechten IT, welche die rechte A. gastrica sin. enthält.

Der Eingang in die rechte Bursa omentalis ist normal begrenzt: vorne durch die Pars hepatoduodenalis, caudal vom rechten Duodenum, kranial von der Leber, dorsal von der V. cava, hinter der sich die rechte Nebenniere noch ziemlich weit nach medial geschoben hat und durch den Zwerchfeldefekt noch in die rechte Pleurahöhle des linken IT hinaufreicht. Die Bursa omentalis selbst erstreckt sich entsprechend dem dorsalen Magengekröse ebenfalls in die Pleurahöhle, ist jedoch gegen dieselbe vollständig abgeschlossen.

Gefäßsystem (Abb. 8, 9). Der Aortenbogen des linken IT entspringt aus dem linken Ventrikel und stellt die Hauptschlagader der Doppelbildung dar. Seiner

Konvexität entstammen 2 Aa. carotides communes mit gemeinsamen Ursprung und die A. subclavia sinistra des linken IT, deren Halsäste sich weitgehend normal verzweigen. Die A. carotis communis dextra gibt die A. vertebralis dextra ab, welche das Foramen costotransversarium des 4. Halswirbels betritt und entläßt

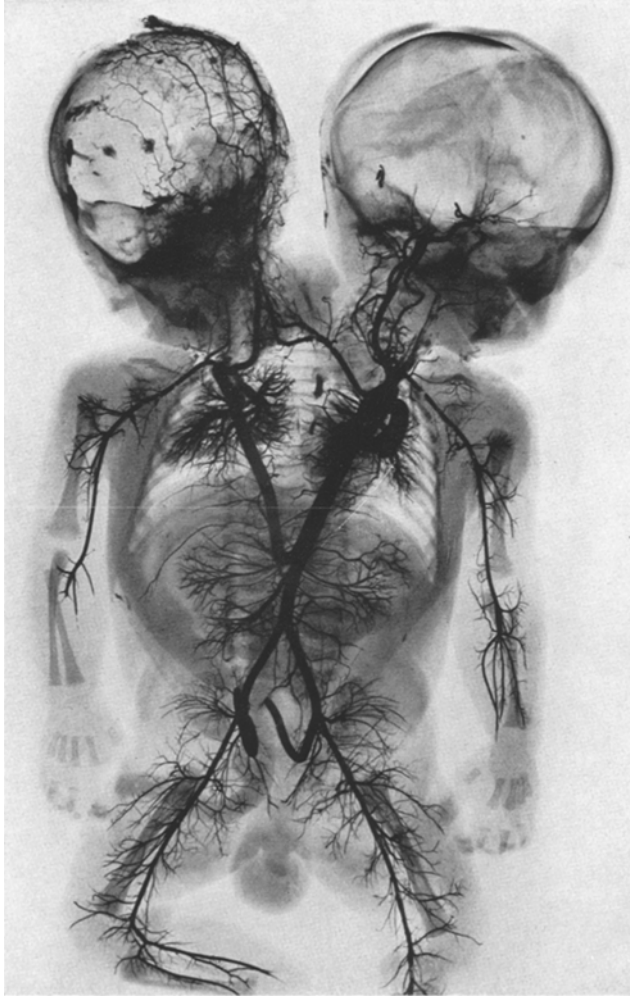


Abb. 8. Röntgenbild nach Injektion des Gefäßsystems.

außerdem eine A. thyroidea caudalis dextra. Der Ductus arteriosus Botalli verläuft parallel zum Aortenbogen und besitzt gleiches Kaliber wie dieser. Aus dem Ende des Arcus aortae entspringt ein starkes Gefäß, welches in der Hinterwand der rechten Pleurahöhle des linken IT nach rechts verläuft und Äste zur Hinterwand der Brusthöhle und zum Bereich der unpaaren Clavicula abgibt. Dieses Gefäß endet als A. thyroidea sinistra und als A. vertebralis sinistra des rechten IT. Letztere verschwindet im Foramen costotransversarium des 7. Halswirbels und

ist an dieser Stelle von der Pleura costovertebralis der linken Pleurahöhle des rechten IT bedeckt. Die inneren Aa. intercostales haben keine präcapillaren Anastomosen.

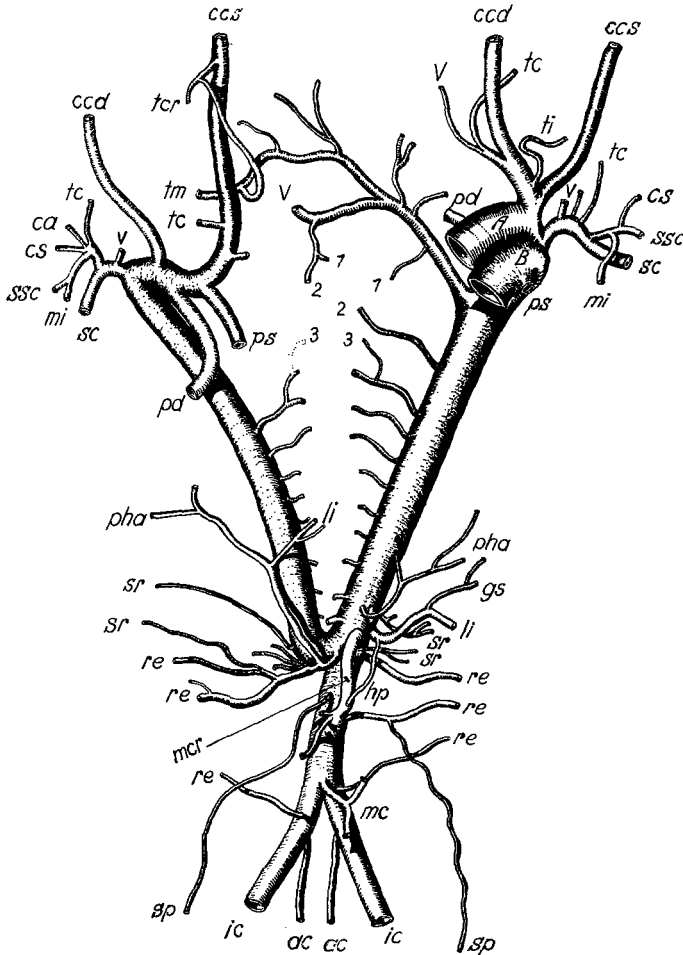


Abb. 9. Die Arterien. Die äußeren Aa. intercostales und die Aa. lumbales sind nicht eingezeichnet. *A* Aorta, *B* Ductus arteriosus Botalli, *ac* Aorta caudalis, *ca* A. cervicalis ascendens, *ccd* A. carotis communis dextra, *ccs* A. carotis communis sinistra, *cs* A. cervicalis superficialis, *gs* A. gastrica sinistra, *hp* A. hepatica propria, *ic* A. ilica communis, *li* A. lienalis, *mc* A. mesenterica caudalis, *mcr* A. mesenterica cranialis, *mi* A. thoracica interna, *pd* R. dexter a. pulmonalis, *pha* A. phrenica abdominalis, *ps* R. sinister a. pulmonalis, *re* A. renalis, *sc* A. subclavia, *sp* A. spermatica, *sr* A. suprarenalis, *ssc* A. suprascapularis, *tc* A. thyroidea caudalis, *ti* A. thyroidea ima, *tm* A. thyroidea media, *v* A. vertebralis.

Knapp unterhalb des Zwerchfelles vereinigen sich die beiden Aortae descendentes zu einer gemeinsamen Aorta abdominalis. Wohl als Folge der Umkehrung des Blutstromes in der rechten Aorta thoracica, hat sich ihr Abgang aus der linken Aorta in Form eines Astes derselben umgestaltet. Der rechte Aortenbogen liegt der Wirbelsäule von rechts her an, zeigt also inverse Form. Aus ihm entspringt

die sich im weiteren Verlauf normal verhaltende A. subclavia dextra, sowie die A. carotis communis dextra. Die Aorta überquert dann in nach caudal konvexer Krümmung die rechte Wirbelsäule und endet als A. carotis communis sinistra des rechten IT. Aus der nach caudal gerichteten Konvexität kommen in kurzem Abstände voneinander die rechte und linke Lungenarterie des rechten IT. Die Lungen des rechten IT waren also an den großen Kreislauf angeschlossen; ein kleiner Kreislauf war rechts überhaupt nicht ausgebildet.

Unter dem Zwerchfell entspringen aus der Aorta die Gefäße für die Bauchorgane. Ihr Ursprung und ihre Verzweigung sind in Abb. 9 ersichtlich und zeigen Diffe-

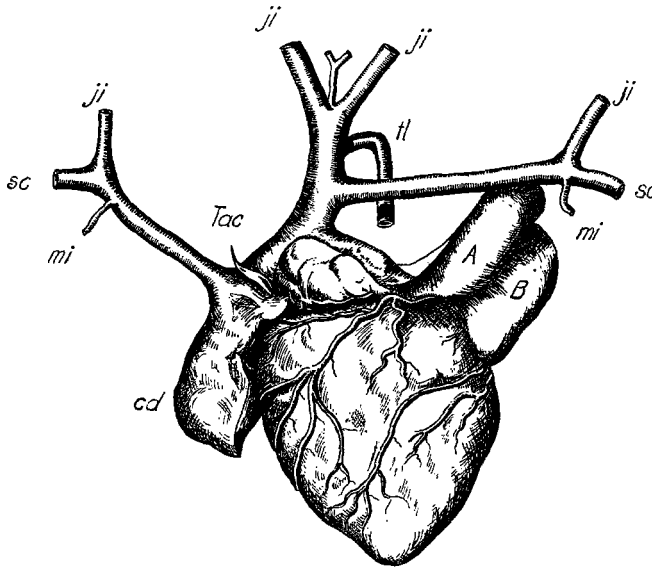


Abb. 10. Das Herz mit den großen Venen. A Aorta, B A. pulmonalis mit Ductus arteriosus Botalli, cd Rudiment des rechten Herzens, ji V. jugularis interna, mi V. thoracica interna, sc V. subclavia, Tac Rudiment des Truncus arteriosus communis, tl V. thoracica longitudinalis.

renzen gegenüber der Norm. Die einheitliche Aorta abdominalis teilt sich in Höhe der 4. Lumbalwirbel in die Aa. ilicae communes, aus deren Anfangsstück jederseits eine Aorta caudalis (A. sacralis media) parallel zur Symmetrieebene nach abwärts verläuft.

Am *Venensystem* fällt vor allem die symmetrische Verzweigung auf (Abb. 10). Die V. cava cranialis liegt annähernd in der Symmetrieebene und entsteht aus den beiden inneren Vv. jugulares internae. In den Winkel, welchen diese Gefäße bilden, ergießt sich ein kleines, ebenfalls aus 2 symmetrischen Ästen entstehendes Gefäß, das nach Lage und Versorgungsgebiet den Vv. subclaviae der inneren Seiten der Doppelbildung entspricht. Kurz vor ihrer Einmündung in den rechten Vorhof nimmt die V. cava cranialis von dorsal eine starke V. thoracica longitudinalis (Abb. 5), sowie von links eine V. brachiocephalica sinistra auf. Die V. brachiocephalica dextra des rechten IT mündet gesondert in den sackförmigen Anhang des Herzens.

Die V. cava caudalis verhält sich in ihrer Verzweigung, abgesehen von unbedeutenden Abweichungen, normal, tritt rechts vom Zwerchfelldefekt durch das Diaphragma und mündet in den rechten Vorhof.

Die *peripheren Nerven* (Abb. 11) sind stark seitenungleich ausgebildet. Die äußeren Segmentalnerven sind normal groß, bilden in gewöhnlicher Weise ihre Geflechte und bieten auch in ihrem peripheren Verlauf einen völlig normalen Befund. Hingegen sind die inneren Spinalnerven wie auch die Spinalganglien wesentlich kleiner, wenn auch zahlenmäßig lückenlos vorhanden. Jeder innere Spinalnerv teilt sich in einen R. ventralis und einen R. dorsalis. Die Rr. ventrales bilden im Halsbereich noch Geflechte, die allerdings ebenfalls nur rudimentär entwickelt

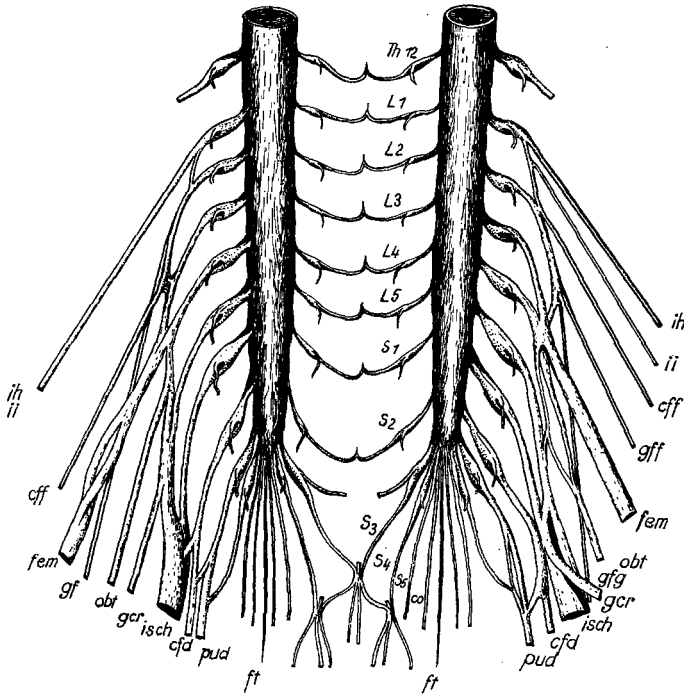


Abb. 11. Die Plexus lumbosacrales. *cf* N. cutaneus femoris dorsalis, *cff* N. cutaneus femoris fibularis, *fem* N. femoralis, *ft* Filum terminale, *gcr* N. glutaeus cranialis, *gf* N. genitofemoralis, *gff* R. femoralis n. genitofemoralis, *gfg* R. genitalis n. genitofemoralis, *ih* N. iliohypogastricus, *ii* N. ilioinguinalis, *isch* N. ischiadicus, *obt* N. obturatorius, *pud* N. pudendalis.

sind. Im Lendenbereich fehlt jedoch selbst jede Andeutung einer plexusartigen Verbindung zwischen den einzelnen Segmentalnerven. Wie die Rr. ventrales der Interkostalnerven verlaufen auch die der Lumbalnerven horizontal zur Symmetrieebene, treten hier miteinander in Kontakt und laufen von hier meist rechtwinkelig umbiegend parallel zueinander nach dorsal. Im histologischen Schnitt sind einzelne Neuritenbündel deutlich über die Symmetrieebene hinaus in den Segmentalnerven des anderen IT zu verfolgen.

Die seitenungleiche Ausbildung ist auch auf dem *Rückenmarksquerschnitt* zu beobachten. Im histologischen Präparat sieht man, daß am rechten wie am linken Rückenmark die Fissura mediana ventralis und das Septum medianum dorsale einen Winkel miteinander einschließen, der zur Symmetrieebene hin offen ist. Mit anderen Worten: die der Symmetrieebene zugewandte Hälfte ist wesentlich schwächer als die äußere. Besonders am Vorderhorn ist die Kleinheit und die schütterere Anordnung der Ganglienzellen im Vergleich zur Gegenseite auffallend.

Bis zum Zwerchfell sind 4 *Trunci sympathici* vorhanden. Die beiden inneren entfernen sich schon in Höhe der oberen Brustwirbel von der Wirbelsäule und verlaufen einander stark genähert parallel zur Symmetrieebene nach abwärts. Nahe dem Zwerchfeldefekt treten Anastomosen zwischen den beiden Trunci sympathici auf, außerdem werden Nn. splanchnici abgegeben. Beide Trunci treten in ein starkes Geflecht ein, welches sich knapp unter dem Zwerchfeldefekt am Abgange der rechten Aorta von der linken um die Gefäße verbreitet. Caudal davon sind die inneren Trunci sympathici nicht mehr nachweisbar.

Die äußeren Trunci sympathici verlaufen im Brustraum und durch das Zwerchfell normal. Im Bereiche der Lendenwirbelsäule zeigen auch sie die Tendenz, sich der Symmetrieebene zu nähern. Sie verlaufen schräg über die Wirbelsäulen und bilden Anastomosen. Das caudale Ende konnte nicht nachgewiesen werden, da sich das retroperitoneale Gewebe infolge schlechter Diffusion der Fixierungsflüssigkeit in nicht besonders gutem Zustande befand.

Die vorliegende Mißbildung ist nach der von SCHWALBE gegebenen Einteilung als *Duplicitas parallela anterior* anzusehen und als *Dicephalus dibrachius dipus* zu bezeichnen. SCHWALBE charakterisiert die *Duplicitas parallela* durch zumindest zum Teil parallele Lage der Medianebenen der beiden Individualteile (IT) zueinander und damit zur Symmetrieebene. Die Verdoppelung der Körperachsen ist sehr unterschiedlich; von geringer Verdoppelung am Schädel bis zu vollständiger Verdoppelung der Wirbelsäule einschließlich des Os sacrum lassen sich alle Übergänge nachweisen (SCHWALBE).

Die geringsten Grade von Verdoppelung des vorderen Körperendes kamen in Form teilweiser Verdoppelung der Nasenregion (Rhiodymie, JOLY), der Kiefer oder der Zunge (FELLER) zur Beobachtung. Von anderen wird Hypophysenverdoppelung als geringster Grad einer *Duplicitas anterior* angesehen (AHLFELD, vgl. auch WENIG). In frühembryonalen Stadien finden sich Fälle, die bei sonst normaler Ausbildung als einziges Zeichen eine (zumindest teilweise) Verdoppelung der Chorda dorsalis aufweisen, bei welchen also erst die innere Untersuchung das Vorhandensein einer solchen Doppelung überhaupt aufdeckt (TERNI beim Huhn, KOLMER bei der Katze, WENIG bei *Seyllium canicula*, BERGEL beim Menschen).

Bei der *Duplicitas anterior* ist also der Zusammenhang seitlich gegeben, die Verdoppelung ist am vorderen Körperende ausgeprägter, die Medianebenen der beiden IT konvergieren in variablem Winkel bis zu einem, auf die Wirbelsäule bezogen, verschieden hohen Punkt und liegen von hier caudalwärts parallel zueinander bzw. fallen zusammen. Dementsprechend ist der seitliche Zusammenhang der beiden IT caudal hochgradiger, die kranialen Organe sind zweifach, die caudalen einfach vorhanden.

Hierbei läßt sich die von SCHWALBE, GRUBER u. a. festgestellte Tatsache, daß die Verdoppelung eine weitergehende ist, als dem äußeren Eindruck entspricht, auch in unserem Falle bestätigen. Hier reicht die Verdoppelung im Bereiche des Verdauungstraktes bis ins untere Ileum, während die Wirbelsäule vollständig bis zum Os coccygis zweifach vorhanden ist. Die Konvergenz der Wirbelsäulen ist auffallend und deutlich

bis zum 10. Brustwirbel, von da ab nach caudal sind sie im wesentlichen parallel zueinander gelegen. Es ist daher eine von oben bis unten durchgehende Wirbelsäulenverdoppelung vorhanden, während der Magen-Darmtrakt schon vom Ileum an vollständig normale Formverhältnisse aufweist, eine Tatsache, die auf den ersten Blick keine Erklärung findet.

Diese Verhältnisse werden von HÜBNER bereits unter den allgemeinen Eigenschaften der Dicephali beschrieben und erfahren auch in einer Reihe von Einzelpublikationen jüngerer Datums ihre Bestätigung (FUCHS, FREYSCHMIDT, WEIBEL, ZIMMERMANN, ZUR MÜHLEN). Die Vereinigung gerade im Bereiche des Duodenum ist bei di- und tribrachialen Dicephali zu beobachten, tritt also dort mit eigentümlicher Vorliebe unabhängig vom Verdoppelungsgrad im kranialen Abschnitt der Duplicitas auf. Der kraniale Divergenzwinkel variiert also unabhängig von der caudalen Reichweite der Verdoppelung.

Darüber hinaus finden sich Fälle, bei welchen sich in der ganzen Länge der Wirbelsäule zumindest Anzeichen einer Verdoppelung nachweisen lassen, bei denen jedoch der ganze Magen-Darmtrakt einheitlich ausgebildet ist (GRUBER 1931, Fall D, E, GRUBER-EYMER, Fall 3).

Die obenerwähnte Regel von der innerlich weiter reichenden Verdoppelung war ursprünglich auch nur auf die Verhältnisse an der Wirbelsäule bezogen und offenbar von Fällen geringgradiger Diprosopie abgeleitet, bei welchen neben der äußerlich nur im Kopfbereich sichtbaren Doppelung eine häufig vollständige Verdoppelung der Wirbelsäulenanlagen festzustellen ist (vgl. die Fälle von FELLER). Von diesen Beobachtungen ausgehend haben daher seinerzeit einzelne Forscher (KÄSTNER, VAN WESTRIENEN) die Ansicht ausgesprochen, daß jede auch geringgradige symmetrische Doppelbildung eine Verdoppelung der ganzen Anlage aufweisen müsse, eine Ansicht, die von GRUBER bestritten wird.

Diese Discrepanz in der Gegenüberstellung von Achsenskelet und Eingeweiderohr läßt sich erklären, wenn man nicht nur eine cranio-caudale, sondern auch eine dorsoventrale Abnahme des Verdoppelungsgrades in Betracht zieht, und es läßt sich in der Tat eine Reihe von Anzeichen nachweisen, die für eine solche Annahme sprechen. Dabei müssen natürlich jene Organe richtig beurteilt werden, die infolge ihrer Entstehung an anderem Orte erst sekundär ihre definitive Lage erreichen. So kommen die beiden Thymusdrüsen sekundär vor das einheitliche Herz, und die beiderseits in der Einzahl vorhandenen Nieren erst sekundär hinter den in dieser Höhe noch zweigeteilten Eingeweideschlauch zu liegen.

Am auffallendsten weist in diese Richtung ein Blick auf die Lage der beiden Wirbelsäulen zueinander (Abb. 2). Legt man durch die Querfortsätze der Brustwirbel, also entsprechend den frontalen Richtungen der beiden IT, Linien, so bilden diese miteinander einen nach ventral offenen Winkel. Diese Tatsache könnte nun allein in der Mechanik der Entwicklung begründet sein, indem sich die Wachstumsenergien der beiden IT gewissermaßen in der Mitte stauen und ein Ausweichen der in der Symmetrieebene gelegenen Anteile nach dorsal verursachen könnten,

wie es ja in der Stellung insbesondere der 6.—10. inneren Rippenrudimente zueinander (s. oben) am deutlichsten hervortreten scheint. Faßt man dies jedoch als eine in der Anlage der Mißbildung bedingte Erscheinung auf, so ist man gezwungen, eine Divergenz der Medianebenen der beiden IT nach dorsal genau so anzunehmen, wie annähernd vom 10. Brustwirbel nach kranial.

Dieses „gegenseitige räumliche Verhältnis der Wirbelsäulen zueinander“ bei Dicephalen hat schon GRUBER hervorgehoben und als eine von 3 verschiedenen Möglichkeiten der „Dislocation“ bezeichnet. Sie nimmt mit dem Grade der Verdoppelung zu, so daß sich bei „stark ypsiloiden Doppelbildungen für jede Wirbelsäule eine Art sanfter spiralliger Drehung mit dem Gesicht zur Mittellinie hin“ ergibt (GRUBER). Für unsere Auffassung bedeutet diese Torsion der Wirbelsäule, die sich auch an dem vorliegenden Präparat erkennen ließ, eine verschieden starke ventro-dorsale Zunahme des Verdoppelungsgrades im kranialen und im caudalen Abschnitt; oder mit anderen Worten: der Winkel, den die Medianebenen miteinander bilden, ist kranial und caudal verschieden groß. Wie die Wirbelsäulen sind auch die Medianebenen torquiert. Die Abb. 12 zeigt die Verhältnisse nach dieser Auffassung in einem nach SCHWALBE (a) modifizierten und diesem gegenübergestellten Schema (b).

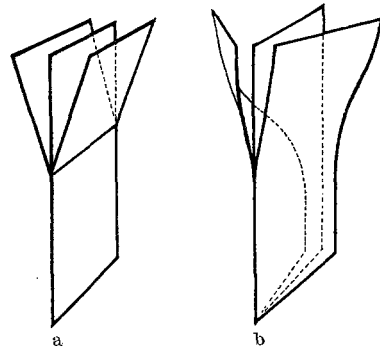


Abb. 12 a u. b. Das Verhalten der Symmetrieebene und der beiden Medianebenen nach SCHWALBE (a) und modifiziert für den vorliegenden Fall (b).

Für die Richtigkeit dieser Auffassung glaube ich an dem vorliegenden Präparat auch eine Reihe anderer Merkmale heranziehen zu dürfen, welche anzudeuten scheinen, daß chordanahe Organe in stärkerem Maße verdoppelt sind als mehr ventral liegende: die vollständige Sonderung der Lungen gegenüber dem einheitlichen Herz, das unpaare, wenn auch infolge der kranialen Divergenz verbreiterte Sternum sowie die normale Symphyse gegenüber der doppelten Wirbelsäule, das zum Teil unpaare Mesogastrium ventrale und der einfache Nabelstrang gegenüber dem paarigen Mesogastrium dorsale, die paarige Aorta caudalis gegenüber den vollständig normal und unpaar ausgebildeten Beckenorganen.

Zweifellos ist die Deutung der Befunde in dieser Richtung insbesondere im Bereiche der Lungen und des Herzens mit Vorsicht vorzunehmen. So ist die Verwachsungstendenz bzw. die Neigung zur Vereinheitlichung einer doppelten Anlage sicherlich an den einzelnen Organen verschieden groß.

Daß eine Tendenz zur Verwachsung besteht, beweisen die Versuche von BORN, allerdings nur zwischen gleichwertigen Organen nach der Regel von GEOFFROY ST. HILAIRE. BORN brachte Amphibienlarven an Stellen künstlich gesetzter Defekte zur Verwachsung und beobachtete eine Verwachsung auch von Organen, die an den Schnittflächen nicht unmittelbar zur Berührung gekommen waren. Diese Organe mußten sich also gleichermaßen „gesucht“ haben.

Es ist z. B. die Verwachsungstendenz des Lungengewebes gegenüber jener des Lebergewebes zweifellos gering. Es sind in der Mehrzahl Doppelbildungen bekannt, bei welchen die beiden inneren Lungen in einer gemeinsamen Pleurahöhle gefunden wurden, ohne jedoch miteinander verwachsen zu sein. Hingegen sind, wie in unserem Falle, die beiden ebenfalls getrennten Leberanlagen meist zu einer vollständig einheitlichen Masse verschmolzen, wie auch bei Sternopagen geringen Grades eine Leberbrücke kontraindizierend gegen trennende Operationen auftreten kann.

Eine Möglichkeit, diesen Unterschied zu deuten, besteht vielleicht darin, daß die Lungen, wie zumindest für unseren Fall vermutet werden kann, auch in ihrer Entwicklung durch 2 Oberflächen und das dazwischenliegende Pleuracavum voneinander geschieden sind. Die auswachsenden Leberzellstränge dürften sich hingegen von beiden Anlagen *im Gewebe* unter dem Septum transversum getroffen haben.

Abgesehen davon sind jedoch für die Ausbildung der inneren Organe vor allem auch die Raumverhältnisse maßgebend. Der häufige Befund, daß bei einem Verdoppelungsgrad, bei welchem sich 4 Lungen unabhängig voneinander differenzieren, die beiden Herzen (wie in unserem Falle) weitgehend verschmolzen sind, läßt sich rein hypothetisch verschieden erklären. Einmal, wie oben angedeutet, im Sinne einer dorsoventralen Abnahme des Verdoppelungsgrades, woraus sich zweifellos eine räumliche Begünstigung der Lungenanlagen ableiten läßt. Zweitens ist die Differenzierungstendenz der Lungen — trotz im Embryonalleben fehlender Funktion — sicherlich groß im Sinne einer Bereitstellung ihrer Funktionsfähigkeit für den Augenblick der Geburt. Drittens wirken auf 2 an einen Kreislauf gebundene Herzen offenbar Faktoren, welche die Herstellung eines einzigen Kreislaufzentrums auch in einem doppelgebildeten Organismus zum Ziele haben. Insbesondere das Herz ist in seiner Entwicklung wohl vor allem bei mißgebildeten Individuen stark rein epigenetischen, funktionellen Einflüssen unterworfen. Am wahrscheinlichsten nehmen alle 3 angeführten Faktoren an der Verwirklichung der beobachteten Verhältnisse Anteil.

Deutlicher scheinen mir jedoch neben der Stellung der Wirbelsäulen die verschiedene Ausbildung der Mesogastrien und die paarige Aorta caudalis diesen Erklärungsversuch zu unterstützen.

Im Zusammenhang mit der Frage nach dem Entstehungszeitpunkt dieser Winkelstellung ist zweifellos zu berücksichtigen, daß die dorsale

Divergenz der Medianebenen allein nicht zwangsläufig eine spiralgige Drehung der Wirbelsäulen zur Folge haben muß. Es ist vielmehr anzunehmen, daß diese erst sekundär dazukommt, entweder schon in frühen Stadien, etwa zur Zeit der Absonderung des Keimes vom Dottersack und der Ausbildung des Bauchstieles infolge des Vorwachsens der seitlichen Grenzfalten oder, was wohl am nächstliegenden erscheinen mag, infolge der räumlichen Beengung im Uterus.

Ob diese Stellung der beiden IT zueinander im Sinne eines ange deuteten Überganges zu einem Thorakopagus aufzufassen ist, kann ich nicht entscheiden. Nach SCHWALBE sind scharfe Grenzen zwischen jenen Dicephali, die von der Duplicitas disymmetros ableitbar sind (Ileothoracopagen), und solchen, welche einer Duplicitas parallela anterior entsprechen, nur willkürlich zu ziehen.

VAN WESTRIENEN lehnt die Möglichkeit eines rein seitlichen Zusammenhanges monomphaler Doppelbildungen überhaupt ab, da unter dieser Voraussetzung keine Doppelbildungen mehr, sondern nur Einfachbildungen denkbar sind. Rein lateraler Zusammenhang hat demnach Diomphalie zur Vorbedingung. HÜBNER hat an eine Differenz zwischen ventraler und dorsaler Verdoppelung ebenfalls gedacht, will sie jedoch nur für den kranialen Teil der Duplicitas anterior gelten lassen und bezeichnet den Zusammenhang im Bereiche des Beckens als rein latera!l. Diese Auffassung wäre aber nicht einmal bei äußerlich im caudalen Bereich „einheitlich“ erscheinender Wirbelsäule aufrechtzuerhalten, da diese deshalb nicht notwendig „einfach“ sein muß (KAESTNER).

Schließlich ist es jedoch nur eine Sache der Bezeichnung, diese Stellung der IT zueinander als „Duplicitas dorsalis“ der Duplicitas anterior gegenüberzustellen und Fälle, wie den vorliegenden, als Kombinationsformen aufzufassen. — Auffallend ist an unserem Präparate die asymmetrische Entwicklung der beiden Herzanlagen. Während das linke Herz normal und frei von Defekten ausgebildet ist, besteht vom rechten Herz überhaupt nur ein sackartiger Anhang, der in die rechte Vorhofswand des linken Herzens aufgenommen wurde und den Hohlraum des rechten Vorhofes dadurch um etwa das 4fache vergrößert. Die arteriellen Gefäße des rechten Herzens haben sich (fast, s. unten) vollkommen rückgebildet, hingegen sind die Einmündungen der V. brachiocephalica dextra und der Lungenvenen des rechten IT als einzige Gefäßverbindungen des rechten IT mit seinem zugehörigen Herzrudiment erhalten geblieben. Die beiden Herzanlagen haben sich somit in höchst unterschiedlichem Maße entwickelt und zu einer Formasymmetrie geführt, wie sie sonst an keinem anderen verdoppelten Organ der vorliegenden Mißbildung zu beobachten ist.

Grob gesehen findet man am vorliegenden Fall eine bei beiden IT vollständig gleichmäßige Ausbildung — also Symmetrie — jener Systeme, die beim Einzelindividuum ebenfalls bilateral symmetrisch gestaltet sind (Skelet, Nervensystem), jedoch weitgehende Asymmetrien

bei den unpaaren, auch normalerweise sich asymmetrisch entwickelnden Organen, wie jenen des Kreislaufs und der Verdauung. Daraus läßt sich einerseits folgern, daß die Anlage der Doppelbildung tatsächlich vollkommen symmetrisch war, anderseits lassen sich die abnormalen Asymmetrien dieser Duplicitas als sekundär, durch die geänderten entwicklungsmechanischen Bedingungen hervorgerufen, betrachten. Formasymmetrien zwischen Teilen des rechten und linken IT können bei den meisten Organen auf geänderte Raumverhältnisse zurückgeführt werden, so der kleinere Magen, Milz und Pankreas des rechten IT, die Form der Leber und der Lungen. Beim Herzen müssen jedoch noch andere Faktoren mitgewirkt haben, die imstande waren, eine derart starke Asymmetrie herbeizuführen.

Daß das linke Herz zum Kreislaufzentrum der Mißbildung wurde und nicht das rechte, scheint nun kein Zufall zu sein. Ich habe in der mir zugänglichen Literatur eine Reihe von Dicephalen finden können, bei welchen das linke Herz eindeutig als größer beschrieben wird (ZIMMERMANN, ZUR MÜHLEN, FUCHS, GRUBER-EYMER Fall 4, 5, JAGNOW, FÖRSTER, SCHÄFER, GILIS und PRAT) oder als normal gegenüber dem defekten rechten Herzen (SEITZ, BINET DU JASSONEIX). Jedoch fand ich nur einen Fall, bei dem eindeutig das Gegenteil, also ein rechtes größeres Herz beobachtet wurde (SEMON), der jedoch gesondert zu beurteilen ist (s. unten). Es wurden natürlich alle Fälle ohne diesbezügliche Angaben oder mit solchen, die in der einen oder anderen Richtung nicht eindeutig genug verwertbar waren, hier unberücksichtigt gelassen. Bei der großen Mehrzahl besonders der älteren bekannten Fälle von Dicephalie fehlen genauere anatomische Angaben, doch glaube ich, auch in diesen wenigen Fällen jüngeren Datums eine Regel erblicken zu können. Damit stimmt auch überein, daß in der Mehrzahl auch anderer Fälle die linke Aorta Körperhauptschlagader der Duplicitas ist, ferner daß die linke A. subclavia des rechten IT häufiger fehlt als die rechte des linken IT und daß bei dreiarmligen Dicephalen die Mittelextremität ihr Hauptgefäß meist aus dem linken IT erhält.

Das größere linke Herz könnte Ausdruck sein der Erschwerung der Ausbildung einer linksseitigen Asymmetrie des Herzens wie der Aorta beim rechten IT. Ist im rechten IT die Anlage zu einem Situs solitus vorhanden, so wird das rechte Herz infolge der Raumverhältnisse größeren Schwierigkeiten ausgesetzt sein, seine linksseitige normale Asymmetrie zu verwirklichen, als das linke Herz, woraus sich zwanglos entwicklungshemmende Einflüsse auf die rechte Herzanlage ableiten ließen. Hat jedoch das linke Herz einmal in der Entwicklung einen Vorsprung gewonnen, so wird der sich allmählich ausbildende Blutkreislauf mehr und mehr in die Abhängigkeit vom linken Herzen geraten und die hydromechanischen Einflüsse werden die Ausgestaltung des Blutgefäß-

systems im Sinne einer Orientierung nach dem linken Herzen begünstigen. Auch die Rückbildung des rechten Herzens in je nach den Verhältnissen verschieden hohem Grade wäre hierdurch ohne weiteres vorstellbar. Die zu beobachtenden Anomalien in der Ausbildung des Gefäßsystems können demnach mit der Ausbildung des Herzens in abhängige Verbindung gebracht werden.

Bildet sich das rechte Herz jedoch invers, so wäre eine Benachteiligung der einen oder anderen Anlage aus den Raumverhältnissen nicht gegeben. Es würden daher alle Fälle mit etwa gleich großem rechten und linken Herzen, bei welchen das rechte Anzeichen einer Inversion trägt, ebenfalls für diese Auffassung sprechen (siehe z. B. SEITZ; auch am Fall SEMON, bei welchem überhaupt nur ein rechtes funktionierendes Herz vorhanden war, bestehen in Form des inversen rechten Aortenbogens Anzeichen einer inversen Anlage).

Situs inversus wird bei Doppelbildungen fast ausschließlich am rechten IT beobachtet. WILHELM und PERNKOPF haben die Ansicht vertreten, daß in der linken Hälfte des Keimes ein Faktor (Prävalenzfaktor) vorhanden sein müsse, der die Ausbildung der normalen artspezifischen Asymmetrien des *ganzen* Keimes bewirkt. Da die antimeralen Asymmetrien der beiden Keimhälften einander immer entgegengesetzt sind, wirkt dieser Faktor gleichsinnig mit der antimeralen Asymmetrie des linken Keimantimeres, jedoch gegensinnig zu jener der rechten Keimhälfte. Wird die rechte Keimhälfte isoliert, so wird bei Individuen, die die Fähigkeit besitzen, einen ganzen Organismus aus nur einer Keimhälfte auszubilden, nur die antimerale Asymmetrie, nicht aber der prävalierende (normal asymmetrisierende) Faktor reguliert. Daher müßte der aus der rechten Keimhälfte hervorgehende Organismus, da seine beiden Antimeren gleich starke, entgegengesetzt gerichtete Asymmetrien besitzen, in je der Hälfte der Fälle normalen und inversen Situs aufweisen. Nicht auf Ganz regulierende Organhälften, wie z. B. der isolierte rechte Herzschlauch, entwickeln sich immer invers (COPENHAVER). Tatsächlich tritt der Situs inversus des rechten IT bei experimentell erzeugten, wie auch bei spontanen Doppelbildungen und freien Zwillingen in weitaus geringerer Häufigkeit auf. Als Gründe hierfür werden schwache Verankerung der invers asymmetrisierenden Tendenzen infolge Fehlens eines invers prävalierenden Faktors, nichtmedianer oder zu späte Trennung der beiden Eihälften, so daß auch der rechte IT etwas vom normal asymmetrisierenden Prävalenzfaktor des linken Antimeres enthält, angegeben (PERNKOPF). Umgekehrt können auch rein äußere Ursachen eine Inversion des rechten IT hervorrufen (z. B. seitliche Krümmung des Embryo, SPEMANN).

Für das Verständnis der obenerwähnten Verhältnisse in der Ausbildung der beiden Herzanlagen ergibt sich daher vielleicht ein Schlüssel auch in folgenden Vorstellungen: Besitzt der rechte IT der Doppelbildung die Anlage zu einem Situs solitus, so werden äußere z. B. in Raumverhältnissen gegebene Hemmnisse für die Verwirklichung desselben beim rechten IT geringere Widerstände vorfinden, den Situs solitus in einen Situs inversus umzuwandeln, als beim linken IT (bei welchem die gleichen Raumverhältnisse sich umgekehrt in der Regel fördernd für die Entstehung der normalen Asymmetrie auswirken können). Ist es jedoch überhaupt denkbar, daß äußere Umstände in frühen Embryonalstadien eine Umwandlung des normalen in den Situs inversus herbeizuführen vermögen, so muß es auch einen Zeitraum geben, in welchem gleichsam die Umordnung der Wachstumskräfte der Organanlage von der normalen in die inverse Richtung durchgeführt wird. Dieser Zeitraum muß aber, auch wenn er noch so klein ist, für den Entwicklungsgrad des Organes verlorengehen und kann daher den Anstoß für den obenerwähnten Vorsprung in der Entwicklung des linken Herzens darstellen, der diesem in der Folge die Dominanz im Kreislauf ermöglicht. Ob dann der äußere Einfluß auch stark genug war, um am rechten IT tatsächlich einen Umschlag in die inverse Wachstumsrichtung herbeizuführen, wird nach den gegebenen Vorstellungen von dem Gehalt an prävalierendem (normal asymmetrisierendem) Faktor abhängen und nicht nur an den einzelnen Individuen, sondern auch an den einzelnen Organen verschiedene Resultate zeigen, da sich ja die Organe bekanntlich unabhängig voneinander normal oder asymmetrisch gestalten können. Ob das rechte Herz sich also dann tatsächlich auch invers entwickelt, wird letztlich wieder von inneren Ursachen abhängen. Der Unterschied im Entwicklungsgrad zwischen rechtem und linkem Herzen ist aber vom Augenblicke der Determination der aktuellen Asymmetrie an gegeben. Er kann in der weiteren Entwicklung bei freien Zwillingen wettgemacht werden, braucht also bei diesen überhaupt nicht in Erscheinung zu treten. Bei zusammenhängendem Gefäßsystem führen hingegen die individuellen Verhältnisse (Grad und Zeitpunkt der Doppelung, Eigenart des Blutkreislaufs je nach Ausbildung des Gefäßsystems usw.) zu verschieden starkem Hervortreten des einen (linken) Kreislaufzentrums zuungunsten des Herzens des rechten IT.

Die eigentümliche Aufteilung der großen Gefäße an den beiden Aortenbogen läßt sich ebenfalls in ihrer formalen Entstehung relativ einfach deuten.

Am *rechten* Aortenbogen erscheint auf den ersten Blick die Tatsache befremdlich, daß auch die beiden Lungenarterien aus dem Aortenbogen entspringen. Die normale Entwicklung der großen Gefäßstämme lehrt jedoch, daß der spätere Arcus aortae und der Truncus brachiocephalicus (A. anonyma), wie auch die 6. Kiemenbogenarterien, aus deren Anfangs-

stücken ja die Aa. pulmonales hervorgehen, ihr Blut ursprünglich aus einem gemeinsamen Stamm erhalten, dem Truncus arteriosus. Im Normalfall wird das Lumen dieses Truncus durch Endokardpolster in A. pulmonalis und Aorta geteilt und dadurch zusammen mit der Septierung des Herzens die Teilung der Blutströme in großen und Lungenkreislauf bewirkt. In unserem Falle hat jedoch nicht nur die funktionelle Ausschaltung des rechten Herzens dem Truncus arteriosus seine Bedeutung genommen, sondern dieser ist durch die Umkehrung des Blutstromes in der rechten Aorta völlig stromlos geworden. Im Sinne der ausgeprägten funktionellen Anpassungsfähigkeit des Gefäßsystems haben die Lungenarterien

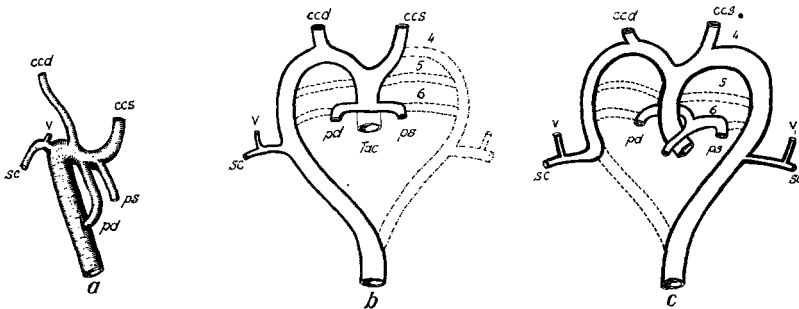


Abb. 13 a—c. Die Verzweigung der großen Arterien am rechten Individualteil (a) und die schematische Darstellung ihrer Entstehung aus den Kiemebogenarterien (b). Normalfall: c. *ccd* A. carotis communis dextra, *ccs* A. carotis communis sinistra, *pd* R. dexter a. pulmonalis, *ps* R. sinister a. pulmonalis, *sc* A. subclavia, *Tac* Truncus arteriosus communis, *v* A. vertebralis.

ihren Zusammenhang mit dem späteren Aortenbogen behalten, während der Truncus arteriosus der Rückbildung verfallen ist. In der Abb. 13 ist dies neben dem rechtsläufigen Aortenbogen und den zugrunde gegangenen Teilen der Gefäßanlage ersichtlich.

Tatsächlich läßt sich ein Rudiment des Truncus arteriosus des rechten Herzens an unserem Falle ziemlich eindeutig nachweisen. Der oben erwähnte zungenförmige Fortsatz des rechten Herzrudimentes (Abb. 5, 10) zeigt im histologischen Schnitt nicht nur ein, sondern zwei, leicht umeinander torquierte Lumina. Es handelt sich hier also offenbar um die Reste der Aorta und der A. pulmonalis des rechten Individualteiles.

Anschluß der Lungen an den großen Kreislauf wurde auch in den Fällen SEMON und ZIMMERMANN sowie in SCHWALBES Fall Bigger beobachtet.

Der rechts liegende Aortenbogen ist im vorliegenden Fall das einzige Zeichen eines inversen Situs am rechten IT. Er ist nach PERNKOPF nicht als Lage-, sondern als Forminversion zu werten, entsprechend der Auffassung eines linken normalen Aortenbogens als rein formale und nicht topische Asymmetrie.

Am *linken* IT sind 2 Tatsachen auffallend. Einmal verläuft der rechte N. recurrens um die A. vertebralis dextra, während die A. subclavia dextra zu fehlen scheint. Zweitens findet sich ein anscheinend

atypisches Gefäß als starke Anastomose zwischen dem rechten und linken IT, das aus dem Ende des Arcus aortae entspringt und für eine stark erweiterte A. intercostalis gehalten werden könnte. Dieses Gefäß liegt jedoch in seinem Hauptteil kranial von der 1. Rippe bzw. der Knochenspange, welche die 1. Brustwirbel des rechten und linken IT miteinander verbindet. Seine Äste sind die Aa. intercostales supremae dextra des linken und sinistra des rechten IT. Es entläßt außerdem als Endäste die A. vertebralis sinistra und einen starken Ast zur Schilddrüse des rechten IT. In seinem Verlauf und seiner Verzweigung repräsentiert dieses Gefäß also nicht nur die rechte A. subclavia des linken IT,

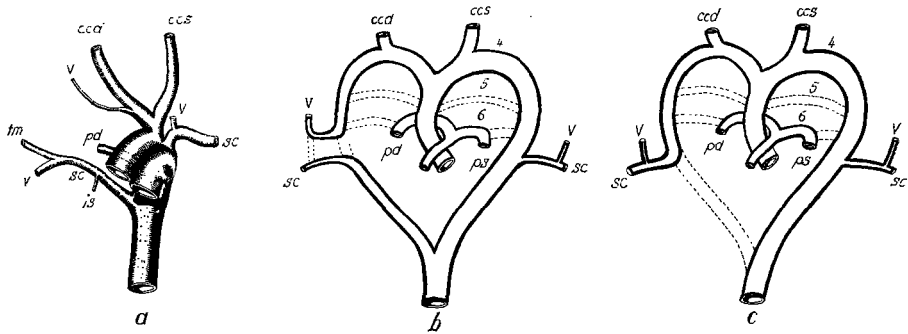


Abb. 14 a—c. Die Verzweigung der großen Arterien am linken Individualteil (a) und ihre Entstehung aus den Kiemenbogenarterien nach THANE und KRAUSE (b). Normalfall: c. Mit Benützung eines Schemas von GROSSER. *is* A. intercostalis suprema, *tm* A. thyreoidea media. Übrige Bezeichnungen wie Abb. 13.

sondern übernimmt auch noch den größten Teil des Versorgungsgebietes der linken A. subclavia des rechten IT. Der Ursprung ist atypisch, kommt jedoch auch an Einzelindividuen in dieser Form zur Beobachtung. Die A. subclavia dextra entsteht dann als letzter Ast des Arcus aortae und zieht hinter dem Oesophagus nach rechts zur hinteren Scalenuslücke. Infolge ihrer Symptome beim Schlucken ist diese Variation klinisch unter dem Namen Dysphagia lusoria bekannt. Die formale Genese ist im Schema der Abb. 14 nach THANE und KRAUSE wiedergegeben. Die Topographie zu den mediastinalen Organen ist am vorliegenden Fall einer solchen Deutung durchaus entsprechend. Auch das Verhalten des rechten N. recurrens und der Verlauf der A. vertebralis dextra des linken IT, die erst das Foramen costotransversarium des 4. Halswirbels betritt, sind damit gut zu vereinbaren.

In spiegelbildlicher Form zeigt der Fall SEMON zu diesen Verhältnissen eine eigentümliche Parallele. Die A. subclavia sinistra des rechten IT entspringt aus der *Hinterwand* des Arcus aortae in gleicher Höhe mit der A. subclavia dextra desselben IT, verläuft über die Symmetrieebene nach links und endet als A. subclavia dextra des linken IT. Eine Angabe über das Verhalten zum Oesophagus ist leider nicht zu finden.

Die Zwerchfellücke ist als syngenetische Mißbildung ein bei Di-cephalen häufiger Befund. Sie besteht in den meisten Fällen im dorsalen

Abschnitt und scheint wie bei Einzelindividuen, bei denen sie in 89% der Fälle links gefunden wird (SCHMID), auch bei Doppelbildungen links häufiger vorzukommen.

Zusammenfassung.

1. Es werden die anatomischen Besonderheiten eines männlichen *Dicephalus dibrachius dipus* beschrieben.
2. Die Stellung der Wirbelsäulen zueinander und die Befunde an den inneren Organen werden auf ursächliche Zusammenhänge untersucht und im Sinne ventrodorsaler Verdoppelungszunahme gedeutet.
3. Die räumlichen Verhältnisse und die Faktoren der antimeralen Asymmetrie werden mit dem unterschiedlichen Ausbildungsgrad des rechten und linken Herzens in Beziehung gebracht.
4. Die Morphogenese der Gefäßverzweigungen wird dargestellt.

Literatur.

- AHLFELD: Zit. nach FELLER. — BERGEL, A.: Z. Anat. **90**, 52 (1929). — BINET DU JASSONEIX: Zit. nach HÜBNER. — BORN, G.: Arch. Entw.mechan. **4**, 349, 517 (1897). — BROMAN, J.: Normale und abnormale Entwicklung des Menschen. Wiesbaden: J. F. Bergmann 1911. — COPENHAVER, W. M.: J. of Exper. Zool. **43**, 321 (1926). — FELLER, A.: Z. Anat. **94**, 180 (1931). — FÖRSTER, A.: Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861. — FREYSCHMIDT, H. I.: Mschr. Geburtsh. **90**, 429 (1932). — FUCHS, F.: Virchows Arch. **239**, 398 (1922). — GEOFFROY ST. HILAIRE, J.: Zit. nach SCHWALBE. — GILIS u. PRAT: Zit. nach HÜBNER. — GRUBER, G. B.: Abh. Ges. Wiss. Göttingen, Math.-physik. Kl.; F. 3, **1931**. — Beitr. path. Anat. **110**, 346 (1949). — GRUBER, G. B., u. H. EYMER: Beitr. path. Anat. **77**, 240 (1927). — HAEBERLE: Zbl. Gynäk. **1912**. — HOLZ: Dtsch. med. Wschr. **1900**. — HÜBNER, H.: Erg. Path. **15** (1911). — JAGNOW, Z. Anat. **90**, 659 (1929). — JOLY: Zit. nach HÜBNER. — JVENS, F., u. K. EDGEcombe: J., Obstetr. **33**, 293 (1926). — KÄSTNER, S.: Virchows Arch. **24**, 81 (1898); **25**, 28 (1899); **27**, 297 (1901); **28**, 117 (1902); **34**, 129 (1907). — KLEINER, B.: Mschr. Geburtsh. **82**, 420 (1929). — KOLMER, W.: Z. Anat. **79**, 805 (1926). — KRAUSE, W.: HENLES Handbuch der Gefäßlehre. Braunschweig: F. Vieweg & Sohn 1876. — KRAUSS, F.: Zbl. Gynäk. **52** (1928). — MARCHAND, F.: Mißbildungen. In EULENBURGS Real-Encyklopädie der gesamten Heilkunde, Bd. IX, S. 722. 1910. — ZUR MÜHLEN, G. v.: Zbl. Gynäk. **50**, 1514 (1926). — PERNKOPF, E.: Z. menschl. Vererbgs- u. Konstit.lehre **20**, 606 (1937). — SCHÄFER, R.: Beitr. path. Anat. **27**, 194 (1900). — SCHMID, F.: Fortschr. Röntgenstr. **71**, 67 (1949). — SCHWALBE, E.: Die Mißbildungen. Jena: Gustav Fischer 1906. — SEITZ, H.: Virchows Arch. **318**, 154 (1950). — SEMON, O.: Virchows Arch. **271**, 512 (1929). — SPEMANN, H.: Verh. Ges. dtsch. Naturforsch. **1906**. — SPEMANN, H., u. H. FALKENBERG: Arch. Entw.mechan. **45**, 371 (1919). — SZENDI, B.: Arch. Gynäk. **169**, 59 (1939). — TERNI, T.: Arch. ital. Anat. **22**, 158 (1925). — THANE: QUAIN'S Anatomy, Bd. II/2. 1892. Zit. nach BROMAN. — WEIBEL, W.: Zbl. Gynäk. **1915**. — WENIG, J.: Anat. Anz. **63**, 114 (1927). — WESTRIENEN, A. v.: Akademische Proefschrift. Rotterdam 1911. — WILHELMI, H.: Arch. Entw.mechan. **48**, 517 (1921). — ZIMMERMANN, R.: Mschr. Geburtsh. **52**, 194 (1920).