

5. Sitzung vom 16. Juli 1923.

Herr Hellmut Becher:

„Über eine seltene menschliche Doppelmissbildung und die biologische Bedeutung dieser Formen.“

Es handelt sich um eine menschliche Doppelmissbildung, die nach E. Schwalbe als *Duplicitas asymetros supraumbilicalis cum hemiacardio parasitico acormo* zu benennen wäre. Es ist demnach eine asymmetrische Doppelbildung bei der der eine Individualteil vollständig und normal ausgebildet ist und diesem, dem Autositen, ein unvollständiger, missbildeter Individualteil als Parasit anhängt. Auf der Ventralseite des Autositen sitzt zwischen unterem Teil des Brustbeins, den Rippenbögen und dem Nabel der faustgrosse Parasit auf breiter Basis fest. Äusserlich sind an der parasitären Bildung nur zwei Teile, ein Rumpf und ein Kopf zu unterscheiden, während Extremitäten ganz fehlen. Für diese Art von Doppelmissbildungen ist in der Literatur der Name *Epigastrius* oder *Thoracopagus parasiticus* gebräuchlich, obwohl letztere Bezeichnung nur da angewandt werden sollte, wo eine Verbindung der beiderseitigen Sterna vorliegt. Die asymmetrischen *Thoracopagen* sind teratologische Seltenheiten und besonders die vorliegende Form, bei der der Parasit aus Kopf und Rumpf besteht, kommt äusserst selten zur Beobachtung, während die im wesentlichen aus Rumpf und Extremitäten bestehenden Thorakalparasiten schon häufiger sind.

Der Parasit unserer Doppelmissbildung wurde im Clemenshospital zu Münster von Geheimrat Dr. Schölling operativ entfernt und mir in dankenswerter Weise zur Untersuchung überlassen. Der Autosit überstand die Operation ohne Schaden, er ist dann leider später (nach 1½ Jahren) an einer Lungenentzündung gestorben. Die Geburt der Doppelbildung hatte durch die Zange beendet werden müssen. Die Eltern wünschten die Entfernung des Parasiten wegen der starken Speichelabsonderung, die aus dessen Kopfteil erfolgte, und durch die beide Teile dauernd benässt wurden. Auch das Gerede der Leute, das Kind trage einen Hund auf der Brust, hatte die Eltern bewogen, die operative Trennung ausführen zu lassen.

Die Dorsalfläche des Rumpfes ist halbkugelig gewölbt, glatt, ohne besondere Einzelheiten mit feinem Lanugo bedeckt. Am unteren Ende des Rumpfes, 1 cm vom Schnitttrand entfernt, gewahrt man eine grubenförmige Einziehung der Haut aus der ein 1 cm langer, fast drehrunder, weicher Caudalanhang hervorkommt, der unten konisch endet. Die Ventralseite des Rumpfes entspricht der Verwachungsstelle und — am losgelösten Parasiten — der Schnitt-

fläche. Diese ist etwa handtellergröss und zeigt in der Mitte eine knorpelig-knöcherne Grundlage, die einem Wirbelsäulenrudiment entspricht. Von diesem springen seitlich beiderseits einige Knochenpaare, die bis zum unteren Sternumende des Autositen gereicht haben, rippenartig vor. Eingeweide finden sich nicht im Rumpfteil. Am oberen Rande der Schnittgrenze ragt ein kastaniengrosser, runder Körper unter der Halshaut hervor, der einen Teil der recht stark entwickelten Thymusdrüse des Parasiten darstellt. Unter der Haut liegt eine bisweilen über 1 cm dicke Fettschicht, in der nur spärliche Reste der Rückenmuskulatur nachgewiesen werden können. Die Wirbelsäule, die oben endet ohne mit dem Schädel skelet in Berührung zu stehen umschliesst ein Rückenmark, welches sowohl caudal wie kranial über die Grenzen des rudimentären Wirbelsäulenstumpfes hinausreicht, an beiden Enden spitz zuläuft und unter bindegewebiger Durchwachsung seinen Abschluss findet, ohne oben mit dem Schädelhöhleninhalt in Zusammenhang gekommen zu sein. Von dem am besten ausgebildeten Teil des Rückenmarks, der innerhalb des Wirbelsäulenkanals liegt, gehen feine Nervenfasern aus, die sich bald in den Fettmassen der Umgebung verlieren.

Der Kopf des Parasiten sitzt auf dem Rumpf in starker Dorsalflexion, sodass das Gesicht nach oben und durch eine seitliche Wendung des Kopfes etwas nach rechts gerichtet ist. Die starke Dorsalwendung des Kopfes, die bedingt ist durch die ventral in der Halsgegend sich ausbreitende grosse Thymusdrüse, verursacht in der Rückengegend eine tiefe Querfalte zwischen Kopf und Rumpf, die ohne abgesetzten und unterscheidbaren Halsteil ineinander übergehen. Bei der Betrachtung des Kopfes fällt ohne weiteres die starke Missbildung dieses Teiles auf. Der Gehirnschädel ist anencephalisch klein und scheint nur in seinem Stirnteil ausgebildet zu sein. Beiderseits finden sich am Schädel zwei völlig undifferenzierte Aurikularhöcker. Den grössten Teil des Gesichtes nimmt die grosse, weit geöffnete Mundspalte ein. Während die Kinnegegend des Gesichtes vollständig fehlt, ist die Nase besser ausgebildet. Dagegen sind in der Augengegend nur zwei obere wulstige, zilienträgende Augenlider vorhanden, unter denen tiefe Spalten sich finden, die sich neben der Nase abwärts erstrecken. Eine nähere Analyse der Gesichtsmisbildungen ergibt, dass es sich um eine Komplikation fehlerhafter Entwicklungsvorgänge handelt, die teils als Entwicklungshemmung, teils als Entwicklungsneubildung aufzufassen sind. Es besteht eine doppel-seitige Oberlippenkieferspalte (Cheilognathoschisis) verbunden mit jederseitiger schräger Gesichtsspalte (Prosoposchisis) und eine abnorm weite quere Gesichtsspalte (Makrostoma). Die Nasenlöcher

sind nur als flache Gruben ausgebildet, die Partien des Philtrums und des Zwischenkiefers ragen bürzelförmig zwischen die Oberkieferfortsätze abwärts. In der Tiefe der schrägen Gesichtsspalten liegt an abnormer Stelle ein mikrophthalmischer Bulbus. Eine zweite Augenanlage scheint völlig zu fehlen. Innerhalb des Lippen- saumes, der die weitaufstehende quere Mundspalte begrenzt, ragt der Kieferwall hervor, auf dem verschiedene Unebenheiten die Reihe der kurz vor dem Durchbruch stehenden Zähne andeuten. Eine grosse, weitvorhängende Zunge füllt den Innenraum des Kiefer- ringses. Jederseits erheben sich vom Zungeboden zwei mächtige Wülste, die den Speicheldrüsen entsprechen. Am hinteren Zungen- rand, der mit mehreren Höckern lymphoider Natur besetzt ist, findet sich der Eingang in ein 2 cm langes Rohr, das als Schlund- rohr anzusprechen ist. In seine bindegewebige Wand sind Knor- pelstücke eingelagert, während in seiner unmittelbaren Umgebung grössere Gefässe unter weiterer Verzweigung einherziehen. Ein arterielles Hauptgefäss liegt zwischen den Thymuslappen am oberen Ende des Schnittrandes, es stammt offenbar von der Art. mammaria int. des Autositen und versorgt im wesentlichen das Kopfgebiet des Parasiten. Kleinere Gefässe treten allenthalben am Verwach- sungsrand vom Autositen zum Parasiten über. Isolierte grössere Nervenverbindungen zwischen beiden Individualteilen wurden nicht gefunden. An den Gefässwänden entlang gehen aber meist marklose Nervenbündel zum Parasiten. Der Inhalt der minimalen Schädel- höhle besteht aus einer graurötlichen, völlig undifferenzierten Masse, die ziemlich fest mit der knöchernen Wand verwachsen ist.

Die Untersuchung des Skeletsystems anhand von Röntgen- bildern und am mazerierten Knochen ergibt, dass das Knochen- gerüst des Rumpfes und des Schädels an keiner Stelle im Zu- sammenhang stehen. Ausser der erwähnten aus 5 rudimentären Wirbeln aufgebauten Wirbelsäule finden sich im Rumpf beider- seits unregelmässige, teils verwachsene Rippenspangen, jederseits eine Clavicula, rechts eine Scapula. Das Schädel skelet besteht aus einem einzigen verwachsenen Knochengefüge. Die kleine Schädelhöhle steht weit mit den Augenhöhlen in Zusammenhang, die ihrerseits ineinander übergehen, da die Nasenknochen von der Stirngegend nach abwärts gedrängt sind. In den mächtigen Kiefern fallen die Zahnanlagen auf, die starke gegenseitige Verlagerungen aufweisen, deren Durchbruch sich aber in der physiologisch rich- tigen Reihenfolge anbahnt. An der Schädelbasis wird ein grosses Hinterhauptsloch vermisst, jedoch durchbohren hier wie an den Seitenteilen kleinere Kanäle die relativ dicke Schädelwandung.

Eine wesentliche Bereicherung der Befunde brachte die mi- kroskopische Untersuchung, die auf alle Teile des Parasiten aus-

gedehnt und unter Heranziehung manigfacher färberischer Methoden in möglichster Vollständigkeit ausgeführt wurde. Ich kann in diesem Bericht nur die wesentlichen Punkte herausgreifen. Von grossem Interesse ist das Verhalten der quergestreiften Muskulatur im Parasiten. Makroskopisch war eine Präparation der Muskulatur garnicht oder nur unvollkommen möglich, da Fettmassen an die Stelle der Muskulatur getreten zu sein schienen und auch die letzten Reste des Muskelgewebes von Fett durchsetzt waren. Die mikroskopischen Bilder zeigten nun, dass die gesamte quergestreifte Muskulatur des Parasiten weitgehend degenerative Veränderungen durchgemacht hat, deren Abschluss im vollständigen Schwunde der Muskulatur besteht. An Stelle der Muskelbündel sind Komplexe von Fettzellen getreten, die durch schmalere und breitere Bindegewebe-septen getrennt sind. Wo der Schwund der Muskulatur noch nicht vollständig ist, lässt sich der Ablauf der Degeneration durch alle Stadien verfolgen. Auf dem Querschnitt werden die Muskelfasern dünner, die fibrilläre Felderung und Zusammensetzung wird undeutlich und die Zellen weisen die typischen Erscheinungen der wachsartigen- und hyalinen Entartung auf. Die Kerne werden pygnotisch, unregelmässig-bucklig und färben sich, ohne feinere Strukturen zu zeigen, intensiv und einheitlich. Auf dem Längsschnitt sind die Muskelfasern nicht selten zerbrochen und schollig zerfallen. Man findet Muskelbündel, bei denen neben degenerierenden Muskelfasern bereits ein lückenfüllender Ersatz durch Fettzellen stattgefunden hat. Andere Muskelbündel werden selbst im Laufe der Degeneration fettig entarten. Das an Stelle des Muskelgewebes getretene Fettgewebe besitzt offenbar eine eigene, weitere Wachstumstendenz die dazu führt, dass ein Vordringen der Fettzellen über den durch die Muskelbündel vormals eingenommenen Raum hinaus mannigfach beobachtet werden kann. Ausser dem Fettgewebe kann auch das lockere Bindegewebe durch Wucherung und Verbreiterung der bindegewebigen Septen, die die Muskelbündel ursprünglich abgegrenzt und umschlossen haben, den durch die Muskeldegeneration frei gewordenen Raum ausfüllen.

Höchst eigenartig sind die Bilder, die man auf den Querschnitten durch das kurze, vom Rachen ausgehende, bald blind endende Rohr erhält. Man ist geneigt, nach den verschiedenen Epithelarten die hier gefunden werden, in diesem Gebilde ein unvollkommenes und missratenes Rudiment eines undifferenzierten Darmrohres zu erblicken. Neben mehrschichtigem Plattenepithel findet sich mehrzeiliges (oder mehrschichtiges?) Flimmerepithel wie es einer Trachea zukäme. Aber auch einreihiges Zylinderepithel mit zahlreichen Becherzellen und charakteristischen Drüseneinstülpungen kommen zu Gesicht, wobei die Übergänge der einen

Epithelart in die andere histologisch sehr interessant sind. Die Stücke hyalinen Knorpels in der muskelfreien Wandung des Rohres, lassen schliessen, dass das Bildungsmaterial zum Aufbau der Trachea mitbestimmt und befähigt war.

Das Drüsengewebe des Parasiten (Speicheldrüsen, Maibomschdrüsen des Augenlides, Talg- und Schweissdrüsen, sowie die Drüsenbildungen im Bereich des Schlunddarmrohres), Thymus und Lymphknoten sind histologisch wohl differenziert und ohne jede Veränderung. In den Speicheldrüsen wurden zahlreiche, marklose Nervenfaserbündel und sympathische Ganglienknötchen entdeckt.

Der mikrophthalmische Bulbus zeigt unten eine weite Colobospalte, durch welche reichliche Mengen gefässführenden Bindegewebes in den Bulbus eindringen. Die Blätter der sekundären Augenblase sind im vorderen Bulbusabschnitt gut differenziert, der Übergang der pars optica in die pars ciliaris retinae verhält sich wie in einem normalen Auge. Die Irisbildung dagegen ist stark defekt. Die Linse liegt an verkehrter Stelle vor der Iris, sie ist gleichsam in die vordere Kammer „luxiert“. Das Gewebe, das vorne den Bulbus abschliesst, gleicht im Aufbau mehr der Sklera als der Cornea. Im hinteren Bulbusabschnitt wird durch die bindegewebige Einwucherung die Struktur stark gestört, sehr auffällig sind hier die zahlreichen, aus geschlossenen Ringen der inneren Schicht des Augenbeckers gebildeten, sog. „Rosetten“ der Retina. Eine Stilverbindung zum Zentralnervensystem wurde nicht gefunden, vielmehr hängt der Bulbus breit und unmittelbar mit der Gewebsmasse der Schädelhöhle zusammen. Was dieses Gewebe angeht, so kann man es kaum als Nervengewebe bezeichnen. An der aus der Schädelhöhle befreiten Masse lässt sich auf Schnitten eine äussere, schmale, zellreiche Zone und ein innerer, bindegewebiger und von grösseren Gefässen durchzogener Bezirk unterscheiden. Man kann sich nach den Bildern nicht dazu entschliessen, diese beiden Schichten der Gehirnrinde und der weissen Substanz gleichzusetzen. Von den Zellen der äusseren Schicht bleibt es zweifelhaft, ob es sich um junge, undifferenzierte Neuroblasten oder um Fibroblasten handelt. Der innere Bezirk besteht jedenfalls nicht aus Nervenfasern, sondern aus dicht verflochtenen kollagenen Faserbündeln. Funktionell dürfen wir zweifellos von einer vollständigen Anencephalie sprechen. Eine bessere Ausbildung weist das Rückenmark auf, vor allem in den Gebieten, wo es von dem Wirbelsäulenrudiment umschlossen ist, obwohl auch hier starke Abweichungen vom normalen Bau offenkundig sind. Fast vollständiger Mangel in der Ausbildung der Markscheiden, Heterotopien, Verdoppelung oder Verdreifachung des Zentralkanals, starke Gliawucherungen mögen als auffälligste Veränderungen aufgeführt

sein. Auch die Vorderhornanglienzellgruppen sind nicht frei von degenerativen Veränderungen. Im Bereich der hinteren Wurzel ist das Spinalganglion ausgebildet. Gegen das obere und untere Ende des Rückenmarks greift eine starke bindegewebige Durchwachsung Platz, wodurch die nervöse Substanz gespalten und zerklüftet wird. Die zugespitzten Enden bestehen nur aus bindegewebigen Strängen und sind frei von nervöser Substanz.

Die Haut besteht aus einem dichtfaserigen Corium, einem unregelmässig gestalteten Papillarkörper und einer Epidermis, deren Hornschicht häufig Zeichen der Mazeration und Loslösung zeigt. Vom Autositen ziehen Hautnerven in den Parasiten hinein und versorgen dessen ganzes Hautgebiet.

Nach der Schilderung dieser Untersuchungsbefunde, wurde die allgemeine Bedeutung der Doppelbildungen für einzelne medizinische und naturwissenschaftliche Disziplinen dargelegt. Alsdann kamen Fragen zur Erläuterung, die speziell die beschriebene Missbildung angehen, und die hier nur kurz genannt werden können. Ein näheres Eingehen auf diese Fragen ist im vorliegenden Bericht schon des zur Verfügung stehenden Raumes wegen nicht möglich. Zunächst wurde die Entstehungsmöglichkeit der untersuchten Missbildung erörtert. Der Zustand der quergestreiften Muskulatur musste die Frage nach der selbständigen und abhängigen Differenzierung dieser Gewebsart aufwerfen. Die fast völlige Aplasie und Agenesie des Zentralnervensystems macht diese Frage nach dem Differenzierungsvermögen der einzelnen Gewebe besonders interessant. Die Ausbildung des Muskelgewebes steht in dieser Beziehung in einem auffälligen Gegensatz zur weitgehenden und unbeeinträchtigten Differenzierung des Drüsengewebes. Auch die Bedeutung des Bulbus für die Entstehung der Augenlider, sowie die Wechselbeziehungen zwischen Linsenbildung und Augenblase wurden an Hand der Befunde erörtert. Schliesslich verlangen mancherlei physiologische Beobachtungen Aufmerksamkeit und Beachtung. Die Sensibilität und motorische Aktionsfähigkeit des Parasiten, die Tätigkeit der Speicheldrüsen und des Thymus, sowie der in richtiger Reihenfolge sich anbahnende Zahndurchbruch sind wichtige Fragen, von denen man nur bedauern kann, dass sie nicht während des Lebens zur Untersuchung gelangt sind.

Ich verweise zur weiteren Orientierung über die letzten, hier nur aufgezählten Probleme auf meine ausführliche Bearbeitung, die demnächst (1925) in der Zeitschrift für die gesamte Anatomie, Abt. 1 erscheint.

ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Verhandlungen des naturhistorischen Vereines der preussischen Rheinlande](#)

Jahr/Year: 1925

Band/Volume: [80](#)

Autor(en)/Author(s): Becher Hellmut

Artikel/Article: [„Über eine seltene menschliche Doppelmissbildung und die biologische Bedeutung dieser Formen.“ B010-B015](#)