

Aus dem pathologischen Institut der Universität Königsberg i. Pr.
(Director: Prof. Dr. F. Henke.)

Ein Beitrag zur Kenntniss des Craniopagus frontalis.

Von

O. Warschauer,

Medicinalpracticant.

(Mit 3 Textfiguren.)

Zu den bei Weitem seltensten der bisher beim Menschen beobachteten Doppelmissbildungen gehören die Craniopagen, die dadurch charakterisirt sind, dass die beiden Individualtheile lediglich durch die Kopfknochen mit einander vereinigt sind. Die Gehirne sind dabei meistens, aber nicht immer getrennt. Es ist bei der ausserordentlich angewachsenen Litteratur leider nicht möglich, das Verhältniss der einzelnen überhaupt vorkommenden Doppelmissbildungen zu einander zahlenmässig festzustellen. Bezeichnend aber für die Seltenheit der Craniopagen ist die Thatsache, dass sie die einzigen sind, deren Zahl genau feststeht, und zwar sind im Ganzen 21 Fälle beschrieben worden. Davon entfallen 14 auf den Craniopagus parietalis, 5 auf den Craniopagus occipitalis und nur 2 auf den Craniopagus frontalis.

Die beiden Fälle von Craniopagus frontalis stammen von Sebastian Münster und von Baer. Ich citire sie wörtlich nach Ahlfeld.

Sebastian Münster, *Cosmographia universalis*, 1552. Lib. III.

Am 10. September 1495 wurden in dem Dorfe Bierstadt bei Worms zwei Mädchen geboren, die übrigens wohlgebildet, aber vom Scheitel bis zur Stirn untrennbar verwachsen waren und sich gegenseitig ansahen. Ich, Münster, habe sie im Jahre 1501 in Mainz gesehen, als sie 6 Jahre alt waren. Sie mussten zu gleicher Zeit gehen, schlafen und aufstehen. Wenn die eine vorwärts ging, bewegte die andere sich rückwärts. Beide Nasen berührten sich fast. Die Augen konnten aber nicht geradeaus, sondern nur zur Seite gerichtet werden, weil etwas

über den Augen die Stirnen zusammenstiessen. Ihr Leben verlängerte sich bis zum 10. Jahre. Als um diese Zeit die eine Schwester starb und von der lebenden durch einen Schnitt getrennt wurde, starb auch die andere bald, entweder von der Verwundung oder den Folgen derselben.

von Baer, Bulletin de la classe physico-mathématique de l'acad. de St. Pétersbourg 1844. T. III.

Im anatomischen Museum zu Petersburg befinden sich Zwillinge weiblichen Geschlechts, etwa dem 8. Monat der Schwangerschaft entsprechend, die folgendermaassen vereinigt sind: Die rechten Stirnhöhlen beider Individuen vom oberen Rande bis fast an die Nasenwurzel sind eng verbunden, die linken Hälften der Stirnen und Gesichter sind vollkommen wohl gebildet. Die Annäherung ist so bedeutend, dass die beiden rechten Augen wohl kaum 3—4 Linien von einander entfernt sich gegenüberstehen. Mit den linken Augen hätten die Früchte daher frei ihre Umgebung sehen können, mit dem rechten nur das gegenüberstehende der Zwillingsschwester.

Die rechten Hälften des Stirnbeins sind verkrümmt und zeigen ein Loch, durch welches die beiden Schädelhöhlen mit einander kommunizieren. Durch dieses Loch verbinden sich auch die rechten Hemisphären des Grosshirns zu einer Masse mit einander.

Diesen beiden citirten Fällen von Craniopagus frontalis kann ich einen 3. Fall dieser Art hinzufügen, auf den ich seiner ausserordentlichen Seltenheit wegen etwas genauer eingehen will.

Geburtsverlauf.

Am 12. Januar 1908, 3½ Uhr früh, wird für Frau K. in T. ärztliche Hilfe erbeten. Frau K. ist IIpara. Die erste Entbindung verlief völlig normal in etwa 5 Stunden.

Der Blasensprung erfolgte am 11. Januar um 1 Uhr früh. Seitdem sind starke Wehen vorhanden, die immer uuerträglicher werden. Frau K. ist 23 Jahre alt, schwächlich, in mässigem Ernährungszustand, gracil gebaut, Grösse unter dem Mittel.

Fötaltöne sind deutlich zu hören.

Die äussere Untersuchung ergibt Schädellage, die innere ein weites bequemes Becken, nachgiebige Weichtheile und erste Schädellage. Starke Kopfgeschwulst. Der Kopf steht tief im kleinen Becken und ist kurz vor der dritten Drehung. Da die Geburt seit 6—7 Stunden keine Fortschritte gemacht hat, legt der Arzt die Zange an. Es fällt ihm dabei auf, dass die Zangengriffe ungewöhnlich weit von einander entfernt stehen. Nach verschiedenen Traktionen, denen der Kopf nicht folgt, gleitet die Zange plötzlich ab. Er untersucht noch einmal genauer und findet, dass der Kopf, der schon durch die Kopfgeschwulst an und für sich verlängert scheint, sozusagen „kein Ende nimmt“. Er geht nun möglichst hoch mit der Hand ein und fühlt eine leichte Einsenkung mit scharfen Knochenrändern, aber darüber hinaus immer wieder „Kopf“, so dass es ihm unmöglich ist, sich ein Bild zu machen. Er legt von Neuem die Zange an, aber sie gleitet im weiteren Verlaufe noch etwa 8mal ab, obwohl er mit der linken Hand mit aller Kraft die Zangengriffe zusammenpresst und mit der rechten Hand die unteren Theile der Zangenarme fest umfasst. Allmählich aber, allerdings nach grosser An-

strengung, wird der grössere Theil des Schädels sichtbar. Der Arzt entfernt jetzt die Zange und lässt in Halbnarkose durch die natürlichen Wehen den Kopf heraustreten. Da sieht er plötzlich zu seiner grössten Ueberraschung, wie ein anderer Kopf schnell nachfolgt. Nach etwa 2 Minuten ist der ganze Zwilling geboren.

Die Frucht, deren Gesicht in der Abbildung nach oben sieht, wurde zuerst geboren und lebte noch 20 Minuten, während die andere todt zur Welt kam.

Die Nachgeburt folgte spontan nach etwa einer halben Stunde. Es war nur eine normale Placenta mit einfachen Eihäuten und verschiedenen Nabelschnuransätzen. Ein Dammriss war nicht eingetreten.

Das Wochenbett wurde ohne jede Complication durchgemacht.

Aeussere Beschreibung (siehe Fig. 1).

Die beiden Früchte sind weiblichen Geschlechts und bis auf die zusammenhängenden Schädel durchaus normal gebaut; sie weisen alle Zeichen für ihre Reife auf: sind im Ganzen gut genährt, Wollhaare



Frucht B.

Frucht A.

sind nicht mehr vorhanden, die Nägel an Fingern und Zehen sind hart und genügend lang. Das Gewicht konnte leider nicht festgestellt werden, da die Früchte bereits lange in einer conservirenden Flüssigkeit lagen. Die Länge beträgt, von der Protuberantia occipitalis bis zur Steissbeinspitze gemessen, 35,5 cm.

Die Fruchtachsen bilden einen Winkel von 100° mit einander.

Die Medianebenen, das sind diejenigen Ebenen, die jede der Früchte in zwei symmetrische Hälften theilen, stehen auf einander senkrecht, so dass, wenn die rechte Frucht (A) auf dem Rücken liegt, die linke (B) auf der linken Seite ruht.

Die beiden Gesichter sind bis zu den oberen Orbitalrändern normal gebildet. Nur sind die linken Gesichtshälften etwas kleiner als die

rechten und die Lidspalten der beiden rechten Augen, welche ganz dicht bei einander liegen, in Folge Zuges der Weichtheile ein wenig erweitert.

Die beiden Schädel hängen so mit einander zusammen, dass nur das rechte Stirnbein jedes Schädeldaches an der Vereinigung participirt. Die Früchte haben also bemerkenswerther Weise nicht die symmetrischen Schädelflächen gemeinsam, sondern die Vereinigung hat gleichsam über Kreuz stattgefunden, so dass bei beiden Früchten die linken Kopfhälften von der Verschmelzung völlig frei geblieben sind.

Sectionsbefund: Bei Eröffnung der linken Frucht zeigt sich das Peritoneum spiegelnd und glatt.

Die Leber überragt in der Medianlinie drei Finger breit, in der Mamillarlinie zwei Finger breit den Rippenbogen.

Der Proc. vermiformis ist 5 cm lang und reicht bis nahe an die untere Leberfläche heran.

Zwerchfellstand: Beiderseits 6. Rippe.

Bei Lüftung des Sternums sinken die Lungen gut zurück.

Thymus reicht bis nahe an das Zwerchfell heran.

Die bronchialen Lymphdrüsen klein und ohne abnormen Befund.

Pericard spiegelnd und glatt.

Die Grösse des Herzens entspricht der Faust der Frucht.

Herzklappenapparat zart, ohne Besonderheiten.

Ductus Botalli gut durchgängig.

Fenestra ovalis offen.

Pleura über beiden Lungen spiegelnd und glatt.

Lungen atelectatisch. Schwimprobe negativ.

Darm reichlich mit Meconium gefüllt.

Darm- und Magenschleimhaut glatt, ohne abnormen Befund.

Milz: Länge 3,5, Breite 1,5, Höhe 0,8 cm.

Nieren zeigen starke embryonale Lappung.

Leber: Oberfläche spiegelnd und glatt. Maasse: 9, 6, 1,5 cm.

Urachus und Aa. umbilicales durchgängig.

Genitalien gut entwickelt.

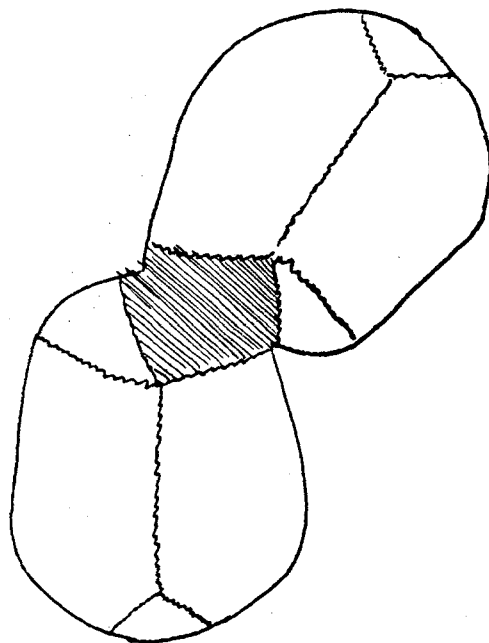
Der Sectionsbefund A deckt sich vollkommen mit dem der Frucht B, nur dass die Lungen mittelst der Schwimprobe als lufthaltig befunden wurden.

Der Sectionsschnitt an den Köpfen wurde so geführt, dass er die Protuberantia occipitalis der Frucht B mit dem oberen Ende des linken Obres der Frucht A verband. Darauf wurden die Weichtheile von den Köpfen abpräparirt.

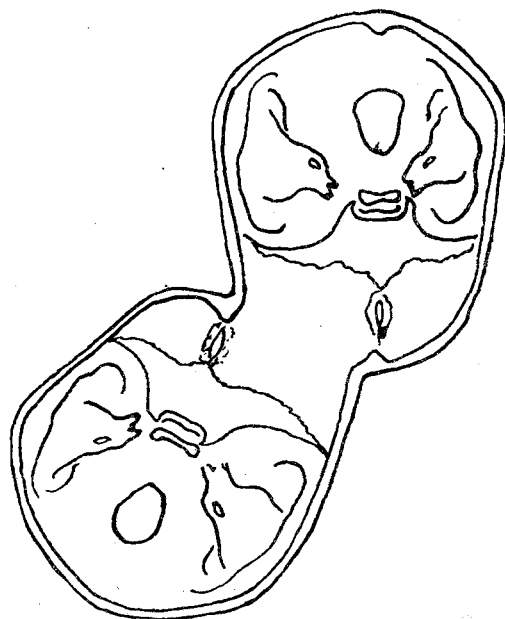
Das Bild, welches das gemeinsame Schädeldach der Früchte darbot, findet sich schematisch in Fig. 2.

Man sieht zunächst, dass die Schädelknochen insgesamt eine bedeutende Verschiebung erfahren haben, denn während die Gesichter der Früchte fast genau senkrecht zu einander liegen, bilden die Pfeilnähte einen Winkel von 150° mit einander. Sie gehen beide in eine grosse viereckige Bindegewebsplatte über, die sich aus den beiden grossen Fontanellen sammt den Stirnnähten zusammensetzt und von den linken Stirn- und rechten Scheitelbeinen begrenzt wird. Man sieht aber ausserdem — abgesehen von der unsymmetrischen Verschiebung der einzelnen Knochen, — dass bis auf die fehlenden rechten Stirnbeine alle anderen Knochen des Schädeldaches vorhanden sind. Auffallend ist noch das starke Abweichen der linken Stirnbeine nach aussen, wodurch herbei-

Figur 2.



Figur 3.



geführt wird, dass der der Sutura frontalis entsprechende freie Rand derselben nicht, wie gewöhnlich, in der Verlängerung der Pfeilnaht liegt, sondern mit ihr einen nach aussen offenen Winkel von etwa 140° bildet.

Um den Inhalt der Schädel einer näheren Untersuchung zu unterziehen, wurde die Bindegewebsplatte über ihren längsten Durchmesser hinweg gespalten.

Das Gehirn war aber bereits durch Fäulniss fast völlig verflüssigt, so dass auf seine Untersuchung leider verzichtet werden musste. Es wurde daher mit einem kräftigen Wasserstrahl herausgespült.

Das stehengebliebene Duragerüst gab indessen doch noch einige wesentliche Anhaltspunkte für die makroskopische Structur des Gehirns.

Zunächst konnte auf einen ausserordentlich unsymmetrischen Bau des Gehirns geschlossen werden, denn in beiden Schädeln war die Falx major so nach der linken Seite verlagert, dass der für die rechten Stirnhälften bestimmte Raum beinahe doppelt so gross war als der linke. Dementsprechend war auch bei beiden Früchten der linke Schenkel des Tentorium bedeutend verkürzt und die rechte Hälfte des Kleinhirns erheblich grösser als die linke. Zwischen beiden Hirnen scheint keine Duralscheide bestanden zu haben; denn in der ganzen Peripherie des Vereinigungsringes zog sich die Dura des einen Schädels glatt ohne Andeutung einer Zwischenwand zum anderen hinüber. Doch wird ein Zusammenhang beider Hirne wahrscheinlich nicht bestanden haben; denn erstens gehört ein solcher bei den Craniopagen zu den grössten Seltenheiten, und zweitens spricht meines Erachtens auch die Thatsache dagegen, dass die eine Frucht 20 Minuten lebte, während die andere todt geboren wurde.

Das Schädeldach wurde nun abgenommen, die Dura entfernt und die Basis nach sorgfältiger Maceration näher untersucht. (Fig. 3.)

Die Verschiebung der Knochen, die am Schädeldach so ausserordentlich auffallend war, macht sich, allerdings nicht ganz so in die Augen springend, auch an der Basis bemerkbar. Bei beiden Schädeln sind die rechten Hälften der hinteren Schädelgrube und die rechten Schläfengruben erheblich stärker ausgebildet, wodurch der Clivus Blumenbachi nach links hinübergedrängt wird. An dieser Abdrängung nach links nehmen die Gesichtsknochen Theil, wodurch sich einerseits die oben (S. 500) erwähnte Asymmetrie der Gesichter, andererseits die um etwa 50° differirende Richtung der Median- und der durch die Pfeilnähte gelegten Ebenen erklärt. Das Auffallendste und Bemerkenswerthe an der Schädelbasis ist die beiden Früchten gemeinsame, geräumige rechte vordere Schädelgrube. Ihr Boden wird von den mit einander verschmolzenen und verdickten Augenhöhletheilen der Stirnbeine gebildet, welche, entsprechend den unter einem Winkel von 100° auf einander zulaufenden Fruchtachsen eine flache Mulde darstellen, deren tiefste Concavität die Grenze beider Schädel ist. Die beiden Muldenflächen repräsentiren die Orbitaldächer für die darunter liegenden rechten Augen der Früchte.

Nach diesen Ausführungen ist es zweifellos, dass wir es mit der seltenen Form eines Craniopagus frontalis zu thun haben. Und es fragt sich, was wir über die Genese dieser Doppelmissbildung wissen.

Ohne auf die alten und zum Theil wissenschaftlich nicht halt-

baren Theorien einzugehen, möchte ich hier nur das behandeln, was auf wissenschaftlicher Grundlage nach wirklichen Beobachtungen in die vorliegende Frage Licht bringen kann.

Dreierlei ist es nach Schwalbe, was zur Untersuchung herangezogen werden muss:

1. Die Untersuchung der Doppelmissbildungen in frühen und frühesten Embryonalstadien.
2. Der experimentelle Weg.
3. Die teratogenetische Termination, ausgehend von den fertigen Missbildungen.

Was den ersten Punkt anbetrifft, so liegt da leider nur sehr wenig Beobachtungsmaterial vor. Früheste Entwicklungsstadien menschlicher Craniopagen sind überhaupt nicht bekannt. Ebenso wenig konnten bisher Säugethiercraniopagen beobachtet werden. Dagegen ist es häufiger gelungen, in Sauropsideneiern jüngste Formen unserer Missbildungen zu finden. Von den älteren Autoren haben Gerlach, Reichert, Rauber, Dönitz und vor allem Dareste eine grosse Menge junger Hühnercraniopagen veröffentlicht. Aus der neueren Zeit stammen mehrere schöne Beobachtungen von Mitrophanow. Aus der Fülle des Materials, welches fast alle Stadien der Entwicklung vom Furchungsbeginn bis zur endgültigen Vereinigung zeigt, will ich nur die wichtigsten Typen anführen.

Verhältnissmässig häufig sind Keimscheiben gefunden worden, auf denen sich zwei Primitivstreifen befanden, die mit ihren Kopfenden gegen einander gerichtet waren. Derartige Fälle beschreiben Gerlach, Dareste, Mitrophanow u. A. Die Entfernung der Kopfenden schwankt dabei in den weitesten Grenzen von mehreren Millimetern bis zu dem Bruchtheil eines Millimeters. Daran reihen sich die Fälle, bei denen die beiden Embryonen mit ihren Köpfen ganz dicht neben einander gelagert sind, ohne aber mit einander verschmolzen zu sein. Solche Beobachtungen finden wir bei Dareste und Reichert. Besonders schön ist der Reichert'sche Fall. Die Primitivstreifen liegen in einer geraden Linie und zwar so, dass das Kopfende beider sich berührt. Dabei hat aber keine Verschmelzung stattgefunden.

Nur noch ein kurzer Schritt in der Entwicklung weiter, und wir haben den fertigen Craniopagen vor uns. Ich erinnere an den Fall, den Dönitz veröffentlicht hat. Auch hier liegen die Fruchtachsen in einer Richtung, doch bilden sie nicht wie im Reichert'schen Falle eine gerade Linie, sondern sind ein wenig zur Seite

abgewichen. Die Kopfenden sind mit ihren beiden linken Flächen verschmolzen.

Einen anderen sehr schönen Fall beschreibt Mitrophanow: „Die Areae pellucidae beider Embryonen sind auf derselben Linie gelegen und bilden einen hellen Streifen, welchem entlang die mit ihren Köpfen zusammengewachsenen Zwillinge gelegen sind.“

Gegenüber diesen thatsächlichen Beobachtungen sind die Ergebnisse der experimentellen Erzeugung von Craniopagen recht spärlich. Für die Möglichkeit der Entstehung durch Verwachsung sprechen allenfalls die Versuche Born's, dem es mehrfach gelungen ist, bei Larven von *Rana esculenta* und *Bombinator* experimentell dadurch Craniopagen zu erzielen, dass er mit scharfem Schnitt an den Köpfen Wundflächen schuf, an denen er die Larven mittels Silbernaht zur Vereinigung brachte. Die Wunden heilten, und es bildeten sich allerdings Formen, die dem Craniopagus ausserordentlich ähnlich sahen. Inwieweit diese Experimente die natürliche Bildung nachahmen, ist schwer zu sagen. Immerhin sind sie beachtenswerth genug.

Gänzlich negativ sind bisher die Ergebnisse der Spaltungsversuche für die Erzeugung von Craniopagen gewesen. Wohl ist es Spemann, O. Hertwig, v. Ebner, Herlitzka u. A. gelungen, durch Umschnürungen des Eies *Duplicitates anteriores* zu erhalten, niemals aber Craniopagen.

Es ist in der Erzeugung künstlicher Doppelmissbildungen in neuerer Zeit ausserordentlich viel experimentirt worden. Die Eier wurden geschüttelt, gedrückt, hohen und niedrigen Temperaturen ausgesetzt, es wurde ihnen Sauerstoff entzogen und zugeführt, sie wurden allen möglichen chemischen Agentien ausgesetzt. Das Ergebniss war, dass wohl in vielen Fällen Doppelmissbildungen erzielt wurden. Aber weder gelang es in jedem Falle, noch durch bestimmte Vornahmen bestimmte Missbildungen zu erzeugen. Und es ergab sich schliesslich, dass jede Schädigung des Eies, mag sie mechanischer, chemischer oder thermischer Art sein, unter ganz besonderen, nicht näher bekannten Umständen im Stande sei, Missbildungen bzw. Doppelmissbildungen hervorzurufen.

Demnach bleibt uns jetzt nur noch die Möglichkeit, uns dadurch ein Bild zu machen, dass wir von den fertigen Früchten ausgehen.

Zunächst kann wohl mit Sicherheit gesagt werden, dass für die Craniopagen ein anderer Bildungsmodus gefordert werden muss,

als für sämtliche anderen Missbildungen; denn während sonst in der ganzen Teratologie nur symmetrische Körpertheile mit einander vereinigt sind, finden wir gerade bei den Craniopagen in der Mehrzahl der Fälle Abweichungen von diesem Modus. Wir finden Vereinigung von Hinterhaupt und Stirnbein und Scheitelbein und Schläfenbein. Darin liegt meines Erachtens der Beweis, dass die Craniopagen nicht durch Spaltung einer Anlage, sondern durch Verwachsung zweier Anlagen entstanden sind. Nicht durch Verwachsung in dem Sinne der Alten, die eine Verschmelzung zweier Eier für möglich hielten. Diese Ansicht ist längst widerlegt worden. Aber eine Verwachsung in dem Sinne, dass sich das Bildungsmaterial eines Eies sondert, dass sich zwei Keimcentren entwickeln, aus denen Früchte entstehen, die mit ihren Kopfenden verwachsen, scheint mir gerade für die Craniopagen gefordert werden zu müssen. Ich kann mich dabei auf Marchand berufen, der sich in folgender Weise ausspricht: „Beschränkt sich die Vereinigung zweier im Uebrigen vollständig ausgebildeten Anlagen auf den Kopftheil, so ist mit voller Sicherheit anzunehmen, dass es sich um zwei ursprünglich getrennte Anlagen gehandelt hat, welche nachträglich mit einander in Verbindung getreten sind, da der Kopftheil der Embryonalanlage sich später entwickelt als der Primitivstreifen.“

Welche Ursachen der Bildung der einzelnen Craniopagusformen zu Grunde liegen, ist mit Sicherheit nicht zu sagen. Wahrscheinlich hat darauf die ursprüngliche Lagerung der Primitivstreifen zu einander eine bisher noch viel zu wenig gewürdigte Bedeutung. Es ist wohl möglich, dass in den Fällen, in denen die Primitivstreifen in einer Axe liegen, — ich erinnere an den Fall von Reichert — Craniopagus parietalis entsteht, dass dagegen bei winkelliger Stellung der Primitivstreifen zu einander, entweder Craniopagus frontalis oder occipitalis entsteht, je nachdem die Früchte einander die Bauch- oder Rückenseite zukehren. Die so häufige Verschiebung der Schädelknochen nach links erklärt sich aus der Thatsache, dass die Embryonen die Neigung haben, sich auf die linke Seite zu lagern¹⁾.

Fassen wir die Ergebnisse noch einmal kurz zusammen, so müssen wir sagen, dass sowohl die Untersuchung der frühesten Stadien der Craniopagen, als auch der experimentelle Weg, sowie die Betrachtungen, ausgehend von der fertigen Missbildung, zu der

1) Siehe Dönitz, Archiv für Anatomie und Physiologie. 1866.

Annahme zwingen, dass die Craniopagen durch Verschmelzung zweier aus einem Ei stammenden Keimcentren hervorgegangen sind.

L i t e r a t u r.

- Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880.
Born, Archiv für Entwicklungsmechanik. Bd. IV. 1897.
Dareste, Recherches sur la production artificielle des monstruosités.
Dönitz, Archiv für Anatomie und Physiologie. 1866.
Gerlach, Die Entstehungsweise der Doppelmissbildungen bei den höheren Wirbelthieren.
Marchand, Die Missbildungen in Eulenburg's Realencyklopädie der gesammten Heilkunde.
Mitrophanow, Archiv für Entwicklungsmechanik I. Teratogenetische Betrachtungen. Arb. aus dem zoolog. Laboratorium der Universität Warschau.
Rauber, Morphologische Jahrbücher. Bd. VI. 1880.
Reichert, Archiv für Anatomie und Physiologie. 1864.
E. Schwalbe, Die Morphologie der Missbildungen etc. Jena 1907.
-