

Erklärung der Abbildungen.

Tafel I.

- Fig. 1. Hämorrhagische Bronchopneumonie bei Diphtherie. Mehrfache Riesenskerne in den Capillarschlingen einer Alveolarwand. Ausfüllung der Alveolen mit Blut.
- Fig. 2. Freier Riesenkernekern in einer Capillare. Derselbe Fall wie Fig. 1. Lunge.
- Fig. 3. 21jähriges Mädchen. Verbrennung. Riesenkernezelle in einer Capillare. Lunge.
- Fig. 4. Hund. Injection von faulendem Blut. Tod 48 Stunden p. i. Riesenkernezelle in einer Lungencapillare mit eingeschlossenen Leukocyten.
- Fig. 2—4 sind mit dem Apparat von Zeiss (Immersion $\frac{1}{2}$, Ocul. II, eingeschobener Tubus) übertragen.

III.

Ein Fall von vollständiger Agenesie beider Lungen.

Aus dem anatomischen Institut des Herrn Hofrath Prof. C. Toldt.

Von Dr. Heinrich Schmit,

Assistenten an der II. anatomischen Lehrkanzel der k. k. Universität Wien.

(Hierzu Taf. II.)

Im Monate December des vorigen Jahres kam an die anatomische Anstalt eine Kindesleiche, welche ausser verschiedenen anderen interessanten Befunden einen vollständigen Mangel beider Lungen aufwies. Indem ich an die Beschreibung der einzelnen Details gehe und dabei dem wichtigsten, der Agenesie der Lungen, das Hauptaugenmerk schenke, muss ich zunächst bemerken, dass die Beschreibung nicht eine so vollständige sein kann als es wünschenswerth wäre, da an der Leiche, welche im Secirsaale zu den Präparirübungen verwendet worden war, von Studirenden der Brustkorb eröffnet, das Sternum mit den Rippenknorpeln aber nicht aufbewahrt worden war, so dass ich z. B. über die Ansatzverhältnisse des Zwerchfells an der vorderen Brustwand keine Auskunft geben kann. Die nun folgenden Angaben werden sich daher nur an das thatsächlich Vorhandene halten, wie es vom Präparate abgelesen werden konnte.

Figur 1.

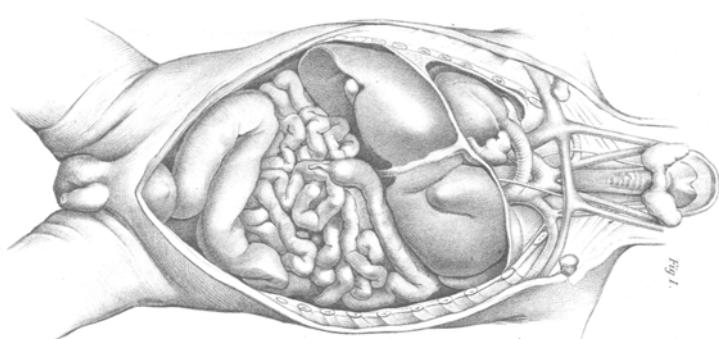


Fig. 1.



Fig. 4.

Figur 2.

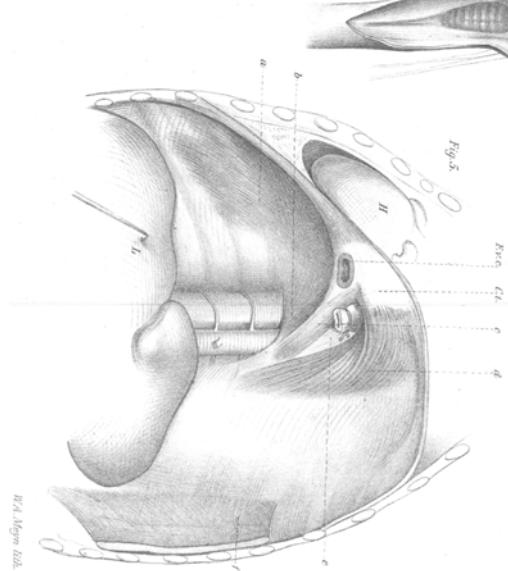


Fig. 5.

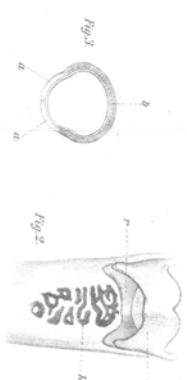


Fig. 6.



Fig. 7.

Die Leiche, von der hier die Rede ist, war die eines Knaben, 44,3 cm lang und entsprechend dem Alter — etwa 8. Monat des intrauterinen Lebens — gut entwickelt. Ich habe dieselbe, bevor sie in den Seciraal kam, gesehen und durchaus nichts Abnormes an der Gestalt oder im Aussehen bemerkt. Besonders hervorheben muss ich, dass auch der Brustkorb in Bezug auf Grösse und Form normal gebildet schien, so dass der Verdacht, es könnte sich um einen wichtigen inneren Defect handeln, nicht aufkommen konnte.

Der Schädel ist wohlgebildet bis auf eine kleine Asymmetrie in der Stirngegend, welche dadurch zu Stande kommt, dass das rechte Stirnbein in der Gegend des Tuber frontale stärker gewölbt ist und so etwas weiter nach vorne tritt als das linke. Die grosse Fontanelle ist 6 cm lang, 3,5 cm breit und im oberen Theile von drei Schaltknochen eingenommen, so dass nur ein 2,2 cm langer und 1,1 cm breiter häutiger Theil übrig bleibt. Zu beiden Seiten des Foramen occipitale finden wir, mit dem Hinterhaupte knorpelig verbunden, kleine Knöchelchen und zwar rechts eines, 12 mm lang, von ungefähr keulenförmiger Gestalt und so gelagert, dass der massigere Theil nach vorne gerichtet ist und ein dünnerer Stiel sich rückwärts der Umrandung des Foramen occipitale anschmiegt; links dagegen befinden sich zwei, ein vorderes mehr rundliches und ein hinteres spangenförmiges, welche mit einander und mit dem Hinterhauptbeine durch Knorpel verbunden sind. Der stärker aufgetriebene vordere Theil trägt je eine Gelenkfläche, die nach abwärts gerichtet ist und zur Articulation mit dem angrenzenden Halswirbel dient. Der Canalis hypoglossi führt jederseits zwischen dem Hinterhauptbeine und diesen Knöchelchen nach vorne und ist oben von dem knöchernen Theile des Hinterhauptbeines, nach unten von dem Knorpel begrenzt, der diese Knöchelchen mit dem Hinterhauptbeine verbindet. Es zeigte sich, dass diese kleinen Knochen den rudimentär entwickelten und mit dem Hinterhauptbeine verwachsenen ersten Halswirbel darstellen, so dass der Schädel dem ersten Anscheine nach mit dem Epistropheus zu articoliren schien, während in Wirklichkeit die an dem rudimentären, mit dem Hinterhauptbeine verwachsenen Atlas sich befindlichen Gelenkflächen die gelenkige Verbindung mit dem zweiten Halswirbel besorgten.

Bevor ich auf die Verhältnisse am Halse und im Brustraume eingehre, will ich die Organe des Bauchraumes besprochen. Was vor Allem auffällt, ist die Gestalt und Lage der Leber. Ihr frontaler Durchmesser erscheint etwas länger als gewöhnlich, wodurch sie eine mehr gestreckte Form bekommt. Am linken Lappen findet man, durch deutliche Furchen abgegrenzt, ein ungefähr dreiseitig begrenztes Höckerchen, welches ebenfalls aus Leberparenchym besteht. Die Lage der Leber ist nicht rein quer sondern derart schief, dass die obere Fläche rechts an der siebenten Rippe, links in der Höhe der zweiten liegt. Die Milz ist von normaler Grösse und erstreckt sich von der zweiten bis zur vierten Rippe.

Vom Mesogastrium ist nur der axiale Theil, welcher das Pankreas enthält, vorhanden und mit der Rumpfwand einerseits und der hinteren Fläche

des Magens andererseits verwachsen, so dass die letztere mit dem Pankreas unbeweglich verbunden ist. Ein kurzes Ligamentum gastro-lienale ist vorhanden, allein der freie Theil des grossen Netzes fehlt vollständig. Im Zusammenhange mit diesen Veränderungen steht die Vertheilung der beiden Arteriae gastro-epiploicae, welche nicht an der grossen Curvatur, sondern an der hinteren Fläche des Magens verlaufen. Das kleine Netz ist normal entwickelt ebenso wie das Ligamento hepato-duodenale, hinter welchem das Peritonäum sich trichterförmig gegen die Stelle einzieht, wo normalerweise das Foramen epiploicum sich befindet, welches in unserem Falle dadurch verschlossen ist, dass das kleine Netz an die Leber angelöhet ist. Der Anfangstheil des Dickdarmes ist mit dem Magen und Duodenum verwachsen, der übrige Theil besitzt ein freies Gekröse mit Ausnahme des Colon descendens, das bedeutend länger als gewöhnlich und mit seinem Gekröse nur zum Theil an die Rumpfwand angewachsen ist.

In der Vertheilung der Baucharterien war ausser der bereits erwähnten keine Abnormität.

Ganz besonders interessant sind die Verhältnisse am Halse und die damit im Zusammenhange stehenden Veränderungen im Brustraume. Wenn man den Kehlkopf von vorne betrachtet, gewahrt man an ihm nichts Auffälliges. Der Schildknorpel ist, sowie die Schilddrüse von normaler Gestalt und entsprechender Grösse, ebenso wie der vordere Theil des Ringknorpels. Dieser stellt aber keinen vollkommen geschlossenen Ring dar, sondern ist rückwärts in seiner Platte symmetrisch durch einen Spalt getheilt. Vom Kehlkopfe aus nach unten erstreckt sich ein ungefähr 6 mm weites Rohr, in dessen vordere Wand zehn Knorpelstreifen eingelagert sind, welche als unvollkommen ausgebildete Luftröhrenknorpel angesprochen werden müssen, der übrige Theil ist musculös — man sieht an ihm die Schicht der längsverlaufenden Muskelfasern — und stellt die Speiseröhre dar. Die oberen vier Knorpelstreifen sind bogenförmig und theilweise mit einander verwachsen, die unteren nehmen an Länge ab, verlieren die Krümmung und bestehen aus zwei in der Mitte durch Bindegewebe getrennten Theilen, die nicht immer in gleicher Höhe liegen und mit einander verschiedene Verbindungen eingehen, so dass kein Knorpelstreif in seiner ganzen Ausdehnung isolirbar ist. Dadurch, dass diese Knorpelstreifen nur etwa ein Dritttheil vom Umfange des eben erwähnten Rohres einnehmen und nach unten zu kleiner werden, wird zu beiden Seiten die muskulöse Wand der Speiseröhre sichtbar. Im Durchschnitte würde man ein Bild bekommen, wie es in Fig. 3 gegeben ist. Das letzte Knorpelstückchen ist auf ein ganz kleines Plättchen reducirt, welches in der Mitte durchbrochen ist und sich schwer von der Wand des Oesophagus, der nun in vollkommen normaler Weise ausgebildet nach abwärts zieht, unterscheiden lässt. Das Rohr, welches sich vom Kehlkopfe nach unten fortsetzt, enthält also eine Strecke weit (etwa 18 mm) Antheile von Luftröhre und Speiseröhre in der Weise, dass die vordere Wand des Rohres der Luftröhre, der übrige Theil der Speiseröhre entspricht. Der erstere Theil lässt sich am besten mit einer sich nach unten verjüngenden,

18 mm langen Halbrinne vergleichen, welche in die vordere Wand des Oesophagus eingesetzt ist und sich nach abwärts allmählich in ihm verliert.

Wenn man den Pharynx und Oesophagus von rückwärts öffnet, bietet sich ein Bild, wie es Fig. 4 zeigt. Man sieht den Kehldeckel, von ihm die Plicae glosso-epiglotticae zum Zungengrunde und die Plicae ary-epiglotticae zu den Giessbeckenknorpeln hinziehen. Diese sitzen auf dem Ringknorpel, der, wie schon früher angegeben, in der Mittellinie getheilt ist. Ueber die der Mittellinie zugewendeten freien Ränder einer jeden Ringknorpelhälfte hinweg setzt sich die Schleimhaut des Schlundkopfes in die Kehlkopfschleimhaut fort. Nach abwärts zieht von diesen Knorpelrändern jedersseits eine Schleimhautfalte, die bald undeutlich wird und in die Wand der Speiseröhre übergeht. So entsteht eine spaltförmige, nach unten sich erweiternde Com- municationsoffnung zwischen dem vorderen, dem Kehlkopf und die Anlage der Trachea enthaltenden Theile und dem rückwärtigen, Schlundkopf und Anfangstheil der Speiseröhre darstellendem Abschnitte. An der vorderen Wand sieht man sehr deutlich die unvollkommen entwickelten Knorpelspannen, an die sich abwärts eine seichte Rinne in der Wand der Speiseröhre anschliesst, die nach einer Länge von 16 mm undeutlich wird und in den feinen Falten der Schleimhaut verschwindet. Eine selbständige Luftröhre ist also nicht vorhanden.

Im Brustraume fällt auf den ersten Blick der vollständige Mangel der Pleurahöhlen auf. Das Zwerchfell ist asymmetrisch entwickelt und in der rechten Axillarlinie an der achten Rippe befestigt, links am oberen Rande der vierten. Von dieser Rippe bis zur zweiten liegt das Zwerchfell der linken Brustwand vollständig an. In der Höhe der ersten und zweiten Rippe ist der Raum zwischen Zwerchfell und Brustwand links mit Fettgewebe ausgefüllt, welches sich oben unmittelbar an die Arteria subclavia anschliesst. Demnach ist oberhalb des Zwerchfelles auf der linken Seite kein Hohlraum vorhanden. Rechts war ein solcher vorhanden, nehmlich die Herzbeutelhöhle. Das Herz liegt auf der rechten Seite und ist von gewöhnlicher Grösse und Gestalt; der Herzbeutel erstreckt sich auf der rechten Seite bis zur sechsten Rippe. Von dieser bis zur achten Rippe ist das Zwerchfell durch Bindegewebe mit der Rumpfwand verbunden. Eine Pleurahöhle existirt auch auf der rechten Seite nicht und so kommt es, dass der Herzbeutel direct der rechten Rumpfwand anliegt.

Und so wie jeglicher Raum zur Aufnahme der Lungen fehlt, ebenso mangeln auch diese selbst vollständig. Ich habe schon früher gesagt, dass eine Andeutung von Trachealknorpeln nur auf eine Strecke von 18 mm vom Kehlkopfe nach abwärts sichtbar ist; von da weiter fehlt jede Spur der Lufttröhre, so dass der Oesophagus allein in den Brustraum zieht. An ihm ist nicht die geringste Andeutung wahrzunehmen, dass seitlich Bronchienreste sich angelagert hätten, ebenso wie trotz sorgfältiger Untersuchung auch keine Rudimente von Lungen zu entdecken waren. Es war übrigens schon a priori ganz unwahrscheinlich, solche zu finden, da, wie gesagt, die Trachealanlage

schon im Halstheile ihr Ende erreichte und überdies die Lungengefässse vollständig mangelten. Der arterielle Gefässtamm, welcher aus der rechten Kammer entspringt und von gleicher Stärke wie die absteigende Aorta ist, mündet in die letztere ohne irgend welche Zweige abzugeben. Er entspricht also dem Anfangsstücke der Arteria pulmonalis und ihrer Fortsetzung, dem Ductus arteriosus. Die Aorta entspringt aus der linken Kammer und hat eine regelmässige Astfolge. Der rechte Vorhof, welcher mit dem linken durch ein weites Foramen ovale communicirt, nimmt die obere und untere Hohlvene auf, in den linken Vorhof mündet dagegen keine Vene ein, so dass er einen Sack darstellt, in den blos zwei Oeffnungen führen, das Foramen ovale und das Ostium venosum sinistrum.

Es fehlen also nicht nur die Lungenarterien, sondern auch die Lungenvenen, während das Aortensystem normal entwickelt ist.

Ganz eigenthümliche Verhältnisse finden wir am Zwerchfelle, von dem leider der vordere Theil am Präparate fehlt, so dass ich nur die seitlichen und hinteren Ansätze untersuchen konnte (vergl. Fig. 5). Rechts entspringt der Muskel vom Knorpel der achten Rippe, von der neunten dort, wo sie sich mit dem Knorpel verbindet und ferner von einem Sehnenstreifen, der von der neunten zur zehnten Rippe hinzieht. Die so gebildete Muskelplatte (a) geht nach oben in der Gegend des Foramen venae cavae in das Centrum tendineum über. Durch einen sehnigen Antheil von diesem Muskel getrennt, entspringt ein kleinerer unmittelbar neben der Wirbelsäule von der achten und neunten Rippe (b), der sich mit Muskelbündeln, die aus dem Centrum tendineum kommen (c), vereinigt, schräg über die Aorta absteigt und sich mittelst eines breiten Sehnenstreifens links neben der Wirbelsäule anheftet. Links besteht die Zwerchfellmusculatur aus zwei durch eine breite sehnige Platte getrennten Antheilen, einem neben der Wirbelsäule gelegenen (d) und einem vorne von den Rippen entspringenden (f). Ersterer stellt einen ungefähr dreieckigen Muskel dar, der neben der Wirbelsäule von der vierten bis neunten Rippe entsteht und dessen Fasern convergirend vor der Speiseröhre auf die andere Seite ziehen, um in das Centrum tendineum einzugehen. Etliche Fasern scheinen jedoch in diesem letzteren nicht ihr Ende zu finden, sondern biegen zwischen Oesophagus und Vena cava um und vereinigen sich mit den Fasern, welche von der rechten Seite herüberkommen. Die Aorta wird von der Speiseröhre durch eine sehr zarte Muskelplatte getrennt, welche von dem links gelegenen Ursprungstheile des Zwerchfells zu den von der rechten Seite herüberziehenden Faserbündeln sich erstreckt (e).

Ueberblicken wir noch einmal kurz die geschilderten Verhältnisse, so handelt es sich um einen Fall von totalem Mangel beider Lungen, in welchem auch die Trachea nur angedeutet und gar nicht zur vollständigen Entwicklung gekommen ist, wobei der Kehlkopf und die Luftröhrenanlage der ganzen Ausdehnung nach mit der Speiseröhre communiciren.

Wenn wir nun die Entstehung dieser höchst merkwürdigen Anomalie zu deuten versuchen, müssen wir die Entwickelungsgeschichte zu Rathe ziehen. Diese zeigt uns, dass der Respirationsapparat, sowie die Speiseröhre aus dem Schlunddarme in der Weise hervorgehen, dass dieser eine seitlich comprimirte Gestalt annimmt und durch zwei seitliche Leisten in einen ventralen und einen dorsalen Abschnitt getrennt wird, die durch eine Spalte mit einander communiciren. Der dorsale Abschnitt wird bekanntlich zur Speiseröhre, während der ventrale die Lufröhrenanlage darstellt. Aus seinem hinteren, etwas erweiterten Ende sprossen dann die Lungenbläschen hervor. In diesem Stadium besteht eine spaltförmige Communication der Luft- und Speiseröhrenanlage. Die vollständige Trennung wird dann in der Weise herbeigeführt, dass sich die Luftröhrenanlage bis auf die Stelle des späteren Kehlkopfeinganges abschnürt, wodurch das bleibende Verhältniss gegeben ist.

Wenn wir nun unseren Fall mit Rücksicht auf diese entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge prüfen, so kann kein Zweifel bestehen, dass es sich um eine Bildungshemmung handelt, die auf jenes sehr frühe Entwickelungsstadium zurückgeführt werden muss, wo zwar eine Trachealanlage schon vorhanden ist, jedoch die Lungen noch nicht angelegt sind und wo die Trennung der beiden Rohre noch nicht erfolgt ist. Da die Bildung der Lungen unterblieb, fehlen auch alle Folgeerscheinungen, welche sich an ihre Entwicklung und Ausbildung knüpfen. Der Herzbeutel lagert sich unmittelbar der Rumpfwand an, während er sonst durch die sich ausdehnenden Lungen von der Brustwand abgehoben wird. Es fehlen die Pleurahöhlen und die Brustfelle, das Zwerchfell ist im Ganzen höher angeheftet und reicht links noch höher hinauf als rechts, wo die Lage des Herzens bestimmend auf seinen Ansatz eingewirkt hatte.

Die Gestalt des Zwerchfelles, sowie seine definitiven Ansatzstellen werden bekanntlich durch das Herabsteigen des Herzens, sowie die Entwicklung der Lungen einerseits und das Wachsthum der Leber andererseits bestimmt. Es kann daher auch nicht überraschen, dass wir in unserem Falle, wo die Entwicklung der Lungen ganz unterblieb, solche Verschiedenheiten in den Ansätzen und in der Ausbildung des Zwerchfelles finden. Das

Zwerchfell ist ja auch nicht an der Stelle entstanden, wo wir es im Erwachsenen finden. Schon die grosse Entfernung des Muskels von der Abgangsstelle des N. phrenicus weist, wie Gegenbaur¹⁾ hervorhebt, auf eine stattgefundene Wanderung des Muskels hin. Dass diese Wanderung von den oben angeführten Factoren abhängt, scheint mir der vorliegende Fall auf's Neue zu beweisen.

In der Literatur findet sich vollständiger oder partieller Mangel in der Anlage der Respirationsorgane mehrfach angeführt, allein immer nur bei Missbildungen, welche noch mit anderen schweren Defecten versehen sind oder bei denen überhaupt die obere Körperhälfte mangelhaft entwickelt ist. Fälle, in denen die Lungen in einem sonst wohlgebildeten Körper zwar in der Anlage vorhanden, aber in ihrer Ausbildung gehemmt und so hochgradig verkümmert sind, dass sie nur erbsengrosse, dem Bronchialstamme aufsitzende Knötchen darstellen, sind ebenfalls beobachtet worden²⁾). Dass eine Lunge fehlt oder nur rudimentär entwickelt ist, wurde bereits öfter beobachtet und genau beschrieben. Derartige Fälle sind von Klebs³⁾, Ponfick⁴⁾, Schuchardt⁵⁾ und Wollmann⁶⁾ veröffentlicht und in Bezug auf ihre Ursache geprüft. Einen dem vorliegenden Fall analogen, wo bei sonst normaler Körperbildung Lungen und Bronchien in Folge von Bildungshemmung vollständig fehlen, auch die Trachea nicht entwickelt ist, konnte ich in der Literatur nicht finden. Der von Meckel⁷⁾ citirte Röderer'sche Fall, der noch die meiste Aehnlichkeit mit dem vorliegenden zu haben schien, zeigte sich bei Durchsicht der Originalmittheilung⁸⁾ als in die

¹⁾ Anatomie. I. S. 394.

²⁾ Ahlfeldt, Die Missbildungen des Menschen. — Förster, Missbildungen des Menschen. — Fürst, Missbildungen der Lungen, in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. — Rokitansky, Handbuch der patholog. Anatomie.

³⁾ Missbildungen der Lunge. Aerztliches Corresp.-Blatt für Böhmen. 1874.

⁴⁾ Dieses Archiv. Bd. 50.

⁵⁾ Dieses Archiv. Bd. 101.

⁶⁾ Ein Fall von Agenesie der linken Lunge. Inaug.-Dissert.

⁷⁾ Handbuch der pathol. Anatomie.

⁸⁾ Commentarii soc. Gotting. Vol. IV.

Gruppe der schweren Missgeburten gehörig, ebenso wie der von Klebs¹⁾ beobachtete.

Ueber das Verhalten des Zwerchfells finden sich in der einschlägigen Literatur keine Angaben, welche eine Vergleichung mit dem beschriebenen Falle gestatten würden.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel II.

- Fig. 1. Ansicht der Hals-, Brust- und Bauchorgane in natürlicher Lage (etwa $\frac{2}{3}$ der natürl. Grösse).
- Fig. 2. Das vom Kehlkopfe nach abwärts ziehende, Luftröhrenanlage und Speiseröhre darstellende Rohr (rückwärts in der Mittellinie aufgeschnitten und aus einander gebreitet, um im durchfallenden Lichte die Gestalt der Knorpelspangen besser sehen und darstellen zu können). s Schildknorpel. r Ringknorpel. k Knorpelspangen der Trachealanlage (natürl. Grösse).
- Fig. 3. Constructionsbild des Durchschnittes ungefähr 1 cm unterhalb des Ringknorpels, etwa 2mal vergrössert. a Knorpelstreifen der Trachealanlage. b Speiseröhre.
- Fig. 4. Schlundkopf und Speiseröhre von rückwärts geöffnet. Die seitlichen Theile wurden etwas auseinander gezogen, um den Einblick in den Kehlkopf und auf die Trachealanlage zu ermöglichen (natürl. Grösse).
- Fig. 5. Ansicht des Zwerchfells von unten. H Herz. F v c Foramen venae cavae. C t Centrum tendineum. L Leber. a, b, c, d, e, f die einzelnen muskulösen Antheile des Zwerchfells (natürl. Grösse).

¹⁾ a. a. O. S. 112.
