

Erklärung der Abbildungen auf Taf. VI.¹⁾

- Fig. 1. Mittelstarke Sklerose des Pankreas, die Langerhansschen Inselchen erhalten, teilweise isoliert. Oc. 2, Obj. 2, Leitz.
 Fig. 2. Starke Sklerose, Vermehrung der Drüsenschläuche, Infiltrat. Kleine papilläre Wucherungen des Epithels. Oc. 2, Obj. 2.
 Fig. 3. Deutliche Vermehrung und Wucherung der Drüsenschläuche. Oc. 2, Obj. 4.
 Fig. 4 u. 5. Normaler Ausführungsgang und normaler Tubulus. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 6. Hypertrophischer Ausführungsgang mit großen Epithelien. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 7. Ausführungsgang mit starker Zellproliferation. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 8. Wucherndes Epithel eines Ganges in einem relativ normalen Teile des Pankreas. Oc. 2, Obj. 4.
 Fig. 9. Starke Sklerose des Pankreas. Ausführungsgänge und Langerhanssche Inselchen sind erhalten. Oc. 2, Obj. IV.
 Fig. 10. Teil eines metastatischen Tumorschlauchs der Leber. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 11. Metastase des Adenokarzinoms in der Leber. Oc. 2, Obj. 4.
 Fig. 12. Grenze zwischen Tumor und Leber, intraacinöse Sklerose. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 13. Riesenzelle mit multiplen oder komplizierten Kernen. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 14. Karzinom des Pankreas. Oc. 2, Obj. 8.
 Fig. 15. a. Langerhanssche Insel, b. Pankreasparenchym, Oc. 2, Obj. 8.

XVI.

Die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie eine Entwicklungsstörung.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen.)

Von

Dr. Torkel,

Assistenten des Instituts.

(Hierzu eine Textfigur.)

Die Literatur über die sogenannte gutartige Pylorushyperplasie hat in den letzten Jahren von den verschiedensten Seiten eine wesentliche Bereicherung erfahren. Fast ausnahmslos sind

1) Die Fig. 1—13 rühren von dem ersten Falle her, 14 und 15 von dem dritten.

es Beiträge zur festeren Skizzierung des dabei vorliegenden klinischen Bildes. Den Rest nehmen Mitteilungen neuer operativer Methoden zur Behandlung der erwähnten Veränderung ein oder Demonstrationen und Beschreibungen von Kranken der erwähnten Art. Die pathologisch-anatomische Seite hat weniger Berücksichtigung erfahren. An der Hand eines hierher gehörigen Falles möchte ich mir deshalb erlauben, an dieser Stelle auf die Frage nach der pathologischen Bedeutung der kongenitalen Pylorushyperplasie näher einzugehen und vor allem eine Begründung der in der Überschrift als Entwicklungsstörung charakterisierten Natur der erwähnten Affektion zu geben.

Das vorliegende, uns von Herrn Dr. Mahrt in Bremen in liebenswürdigster Weise zur Verfügung gestellte Präparat, Magen und Duodenum, stammt von einem vier Wochen alten, unehe-lichen polnischen Kinde, das gleich von der Geburt an gebrochen haben soll. Erst wenige Tage vor dem Tode kam es in die Behandlung von Dr. Mahrt, der an dem Kinde mehrmaliges Erbrechen am Tage feststellte. Der Ernährungszustand war verhältnismäßig gut, Stuhlgang täglich, von normaler Beschaffenheit. Wohl infolge unzureichender Nahrungsaufnahme starb das Kind. Die Bauchsektion ergab einen tumorartig verdickten Pylorus, dessen Lumen fast Griffelstärke besaß. Der Dickdarm war zusammengefallen. Im Dünndarm waren wenig Kotmassen. Duodenum und Magen sind in der gewöhnlichen Weise aufgeschnitten. Legt man die Magenhälften wieder zusammen, so fällt an der Vorderseite des Magens eine tumorartige Verdickung auf, die in der Pars pylorica des Magens beginnt, sich zum Pylorus hin ausdehnt und scharf gleichzeitig mit diesem sich gegen das Duodenum absetzt. Dieselbe ist am Magen etwa doppelt so breit als der Pylorusdurchmesser. Der Wulst prominiert nicht so, daß man daraus auf einen zwischen Muscularis und Serosa, d. h. subserös gelegenen Sitz schließen würde. Es gewinnt vielmehr ganz den Anschein, als ob er in der Magenwand selbst läge. Die Serosa von Magen und Duodenum ist glatt und glänzend. Entzündungserscheinungen fehlen, auch im Bereich der tumorartig vorgewölbten Partie. Der Magen ist nicht erweitert, oder richtiger, seine Größe steht innerhalb der physiologischen Grenzen.

Die Schleimhaut des eröffneten Magens ist blaß, glatt, leicht ödematös. Entsprechend der vorhin beschriebenen Stelle besteht am Pylorus und in der angrenzenden Magenwand eine, in der Richtung des Magens gemessen, 2,5 cm lange, am Magen 2,7 cm breite, 0,5 cm hohe Vorwölbung. Sie ist flach, leicht nabelartig gedellt. Nach dem Duodenum hin fallen die Ränder derselben ziemlich scharf, lippenförmig überhängend, ab. Vom Duodenum gesehen, bietet der Pylorus das Bild einer kleinen, in die Vagina hineinragenden Portio uteri. Die Pylorusöffnung ist sehr eng, etwa für einen dünnen Griffel durchgängig. Während der Wulst den Pylorus ringförmig umgreift, geht er nur in die Vorderwand des Magens über. Der Übergang in die Magenwand ist nach dem Fundus und der großen Curvatur zu ein allmählicher. Nur nach der kleinen Curvatur zu setzt sich die tumorartige Verdickung im Anschluß an den Pylorus zunächst in gleicher Weise wie gegen das Duodenum scharf ab, um weiter funduswärts wieder allmählich gegen die Magenwand hin abzunehmen. Die Schleimhaut zeigt über den verdickten Teilen die gleichen Verhältnisse, wie über den übrigen Magenabschnitten. Defekte, Trichterbildung, Öffnungen und dergleichen sind mit bloßem Auge nicht erkennbar. Auf der Höhe der Wulstbildung bildet die Schleimhaut drei Falten, von denen die eine sich bald wieder glättet, während die beiden anderen, rüschentartig nebeneinander verlaufenden sich gegen den Pylorus hin vereinen. Wie der Durchschnitt durch den Pylorus, sowie Einschnitte in die Schleimhaut in nächster Nähe der veränderten Partie lehren, besteht über dieser eine erhebliche Schleimhautverdickung. Die tumorartig veränderte Magen- und Pyloruswand besteht auf dem Durchschnitt anscheinend nur aus Muskulatur, die in ihrer Anordnung ungefähr diejenige des Darmes nachahmt. Dünne Bindegewebssepten grenzen die Muskelbündel gegeneinander ab. Der Wulst fühlt sich fest an und ist auf seiner Unterlage nicht verschieblich.

Das Duodenum zeigt bezüglich seiner Weite, Schleimhautbekleidung und Wand nichts Abnormes.

Um das Präparat möglichst unversehrt zu erhalten, werden Magen und Duodenum in toto in Zenkerscher Flüssigkeit fixiert, darauf der ganze veränderte Bezirk mit seiner Umgebung

exzidiert und senkrecht zur Verlaufsrichtung des Darmes in Scheiben zerlegt. Celloidineinbettung, Drëifarbenfärbung mit Hämalaun, van Gieson, Orange. Die genannte Schnittrichtung wird gewählt, um mit Rücksicht auf die Angaben von Magnus-Alsleben die oben erwähnten Schleimhautfalten besser in den Schnitt zu bekommen.

Schon bei der Zerlegung der tumorartig veränderten Stelle zeigt sich, daß eine scharfe Grenze derselben gegen die Magenwand nicht besteht, also eine Ausschälung des ganzen Komplexes nicht möglich gewesen wäre.

Wenn wir nun bei der Durchsicht der mikroskopischen Präparate von der Magenseite her beginnen, so ergibt sich folgendes:

Die Muscularis nimmt allmählich an Dicke zu, und zwar betrifft diese Zunahme vor allem die Ringsmuskulatur. Die Bündel derselben werden höher, aber verhältnismäßig nur wenig breiter und sind dort, wo wir die ausgesprochen tumorähnliche Verdickung vor uns haben, etwa verdoppelt. Dann wächst die Muskulatur sehr rasch auf das Vierfache und erreicht als Maximum etwa das Sechsfache der Magenwanddicke. Wie erwähnt, resultiert der „Muskeltumor“, wie wir ihn einmal nicht ganz korrekt nennen wollen, hauptsächlich aus einer Zunahme der Ringsmuskulatur. Man kann deren charakteristische Gliederung bis ins Zentrum des Wulstes hinein verfolgen; dann verlieren die Muskelbündel auf dem Querschnitt die „Kastenform“ nach und nach. Die Muskelbündel erscheinen mit ihren obersten Lagen nach dem Zentrum zu verschoben; die bindegewebigen Septen reichen nicht mehr so tief, sie gehen nicht mehr senkrecht, sondern spitzwinklig zur Serosa. Die an die Längsmuskulatur anstoßenden Lagen verschmelzen allmählich zu einer einzigen, immer breiter werdenden Schicht. Es bleibt auf diese Weise der Bau der Muscularis interna in seinen Grundzügen erhalten, er verliert aber das Regelmäßige, Geordnete und ist an verschiedenen Punkten nur an der erhalten gebliebenen ursprünglichen Faserrichtung noch erkennbar. Ihre Abgrenzung gegen die der Submucosa der unveränderten Magenwand entsprechende Außenschicht bleibt indessen überall deutlich.

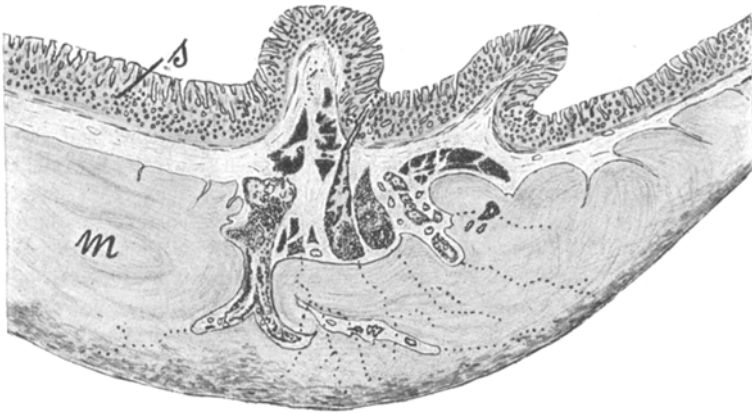
Diese aus der Längsmuskulatur des Magens hervorgegangene Außenschicht der Muskelverdickung nimmt von der Magenseite her allmählich an Dicke zu, aber nicht in dem entsprechenden Maße, wie die Muscularis interna. Sie gewinnt etwa das Dreifache der ursprünglichen Mächtigkeit. Im Bereich des Muskelwulstes verflechten sich dann die aneinander grenzenden Lagen der aus der Muscularis interna und externa stammenden Fasern und nur die peripherischen Züge, an Stärke der ursprünglichen Muscularis externa etwa gleichkommend, laufen in unveränderter Weise weiter.

Ganz allmählich, in ähnlicher Weise wie bei der Muskulatur, nimmt auch der Höhendurchmesser der Schleimhaut zu. Entzündungserscheinungen fehlen in Mucosa und Submucosa.

Es ist zunächst also nichts weiter erkennbar, als eine besonders auf die Muscularis interna beschränkte Muskelhyperplasie mit gleichzeitiger Verdickung der zugehörigen Schleimhaut.

Nachdem ungefähr 0,3 cm der tumorartigen Verdickung ausschließlich das geschilderte Bild der Muskelhyperplasie dargeboten, werden dicht unterhalb der Submucosa und in nächster Nähe der äußeren Muskelschicht, also an zwei Stellen, in der zirkulär verlaufenden Muskulatur leicht cystisch erweiterte Drüsenlumina sichtbar. Beide haben etwa längsovale, annähernd dreieckige Form, das obere ist außerdem noch leicht eingebuchtet. Hier wie dort wird die Auskleidung durch ein hohes einschichtiges Cylinder-epithel besorgt, dessen längsovale große Kerne im basalen Zelldrittel reihenförmig angeordnet sind, und das durch einen schmalen Bindegewebssaum von der umgebenden Muskulatur getrennt ist.

Zur genaueren Feststellung der Natur dieser Hohlräume wird der nun folgende Teil des Tumors in Serien zerlegt. Dabei ergibt sich, daß wir auf einen kleinen Drüsenkomplex gestoßen sind, in dessen Beschreibung wir hiermit eintreten wollen.



Durchschnitt durch die Pyloruswand.

Lupenvergrößerung. m = Muskulatur, s = Schleimhaut. Die punktierten Linien zeigen die Ausdehnung an, welche die im Präparat sichtbaren Drüsenkomplexe in anderen Schnitten erreichen.

Beginnen wir mit der Verfolgung des in der Nähe der Submucosa gelegenen Drüsenlumens. Schon die nächsten Schnitte bringen Aufklärung über seine Natur. Wir treffen nämlich auf einen Drüsengang, von dem sich zwei kleinere, gleichartige abzweigen und der selbst sich an seinem

unteren Ende in zwei Äste teilt. Daneben liegen, nur durch eine schmale Tunica propria davon geschieden, schräg- und quergetroffene sowie nur eben angeschnittene Drüsenlumina sowie die Wand eines neuen Ganges. Der Hauptgang besitzt ebenso wie die Drüsenlumina ein hohes einschichtiges Zylinderepithel mit großen, längsovalen Kernen, die in der unteren Zelhälfte aufgestellt sind. Das Zellprotoplasma derselben ist schwach orange gefärbt. Sekret ist nirgends erkennbar. Jeder Drüsengang besitzt eine deutlich ausgebildete Tunica propria. Außerdem noch ist der ganze, auf dem Durchschnitt oval erscheinende Drüsenbezirk von einer gemeinsamen Bindegewebshülle umschidet, in der indessen auch spärliche glatte Muskelfasern liegen. Wir haben also eine zusammengesetzt-tubulöse Drüse vor uns.

Etwas unterhalb von ihr und mehr dem Zentrum des Schnittes zu, von der beschriebenen Drüse durch ein breites Muskelbündel getrennt, liegt ein ganz ähnlich gebauter Komplex tubulöser Drüsen. Diese beiden Drüsenhaufen rücken in den nächsten Schnitten zentralwärts und in schräger Richtung immer näher an die Submucosa heran, bis sie unter die oben erwähnten Schleimhautfalten reichen, unter der sich die Submucosa, im Einzelbild betrachtet als solider Zapfen, plastisch betrachtet als Leiste in die obersten Schichten der hyperplastischen Muskulatur hineinsenkt. Der untere Drüsenhaufen vereinigt sich dann durch zwei kurze Gänge mit einem kleineren, in dem Submucosazapfen hart an der Muskulatur gelegenen gleichartigen dritten Komplex und beide treten außerdem noch durch Vermittelung einiger kurzer Drüsengänge mit dem eingangs beschriebenen in Verbindung.

An dem Bau der Drüsen treten dabei gleichfalls Veränderungen auf. Die großen Gänge freilich bleiben im großen und ganzen unverändert. Ihr Volumen nimmt höchstens eine Spur zu. Aber an den um sie herum angeordneten sekretorischen Drüsenabschnitten werden die Zellen blasig aufgetrieben, gegen hochzylindrisch wie früher; sie sehen hell aus und färben sich mit Orange kaum oder nur schwach. Die Kerne erscheinen kleiner, queroval und sind platt an den Zellboden gedrückt. Kurz, wir sehen die Drüsen im Zustand der Sekretion. Es würde schwer, wohl unmöglich sein, einzelne Drüsenlumina jetzt von ähnlich getroffenen Drüsen der in Sekretion befindlichen, den Muskelwulst überziehenden Schleimhaut zu unterscheiden.

Neben den beschriebenen, infolge der großen, wenig gefärbten Epithelien hell aussehenden Feldern sind inzwischen bei schwacher Vergrößerung als einförmig dunkel imponierende neue Zellbezirke aufgetreten. Sie sind im Bild von mannigfachen Formen. Meist sind es Teile eines Kreises. Sie sind zum weitaus größeren Teile in dem mehrfach genannten Submucosazapfen gelegen, den sie bis dicht an die darunter herziehende Muskulatur ausfüllen. Andererseits ragen sie in der Submucosa hoch hinauf, füllen die Submucosa der höheren Schleimhautfalte völlig aus und reichen dabei allenthalben bis dicht an die Muscularis mucosae heran. Ein kleiner

Teil liegt wie ein bohnenförmiger Lappen in der Submucosa oberhalb des zuerst beschriebenen Drüsenhaufens. Er ist von diesem durch ein breites Muskelband geschieden. Aber indem beide Bezirke nach dem Submucosazapfen hinrücken, stoßen sie nach und nach mit ihren Spitzen aneinander und verbinden sich durch mehrere kurze Gänge.

Wie sich bei starker Vergrößerung ergibt, sind auch diese dunklen Felder Drüsenkomplexe. Ihre Zellen sind indes um die Hälfte und darüber kleiner als die der als helle Felder beschriebenen tubulösen Drüsen. Sie sind kurz, gedrungen. Ihr Protoplasma hat sich entweder ganz dunkel-orange gefärbt, oder, und zwar in den zahlreicheren Fällen, einen leichten Ton von Hämalan statt dessen angenommen. Die Kerne sind plump, dick, fast so groß, als die Zellen selbst — daher auch das dunkle Aussehen dieser Bezirke. Ein Drüsenlumen ist indessen meist erkennbar; freilich ist es sehr klein. Oft liegen aber auch die Epithelien so dicht, daß ein Lumen kaum vorhanden scheint. Man könnte dann glauben, undefinierbare Epithelhaufen vor sich zu sehen, in denen sich die Kerne auf blau-violettem Grunde nebeneinander drängen — denn gerade in diesen Bezirken nehmen die Epithelien statt der Protoplasmafärbung Orange die Kernfarbe Hämalan an. Daneben sieht man aber häufig auch in diesen Feldern deutliche Drüsenlumina, sowie kurze, meist gewundene, von den beschriebenen gedrungenen, plumpen Epithelien ausgekleidete Gänge, hier und da, bald mehr bald weniger oft, als Verbindungsglieder der dunklen Felder untereinander oder mit hellen Zellbezirken figurieren.

Zu den eben beschriebenen Drüsenbezirken treten in den folgenden Schnitten noch drei neue hinzu. Sie sind, wie die vorigen, von tubulösem Bau und sehen ihnen sehr ähnlich. Nur liegen sie im Zentrum der hyperplastischen Muskulatur und weisen radienförmig nach unten zur Serosa hin abgehende Ausläufer auf, deren Endkolben teils unter die Serosa, teils seitlich weit in die Muskulatur hineinreichen. Nach oben rücken diese Drüsenbezirke allmählich zusammen, kommen schließlich ganz nebeneinander zu liegen, sind aber durch Bindegewebe scharf gegeneinander abgesetzt. Ihr Volumen nimmt dabei ständig zu.

Wie nun die Betrachtung der folgenden Serien ergibt, stehen alle diese Hauptkomplexe mit je einem, und zwar nur einem Ausführungsgange, dessen Bau sich in nichts von den übrigen Drüsengängen unterscheidet, mit der Magenschleimhaut in Verbindung. Die Gänge münden am Boden der Magendrüsen. Im ganzen lassen sich bei der Durchsicht der ganzen hyperplastischen Partie acht Ausführungsgänge mit ebenso vielen zugehörigen Drüsenkomplexen feststellen. Die oben beschriebenen, bei schwacher Vergrößerung als dunkle Felder erscheinenden Drüsenkonglomerate sind dabei nicht mitgezählt. Diese haben vielmehr eigene Ausführungsgänge mit einem einschichtigen, plumpen Epithel, dessen Bau dem der zugehörigen drüsigen Bezirke ganz analog ist.

Der Bezirk, innerhalb dessen sich diese drüsigen Elemente finden, ist relativ klein im Vergleich zur Größe des ganzen tumorartigen Muskel-

wulstes. Er hat am gehärteten und eingebetteten Präparate nur die Dicke von 0,3 cm.

Als einen Nebebefund in unseren Schnitten möchte ich das Vorkommen von Riesenzellen erwähnen. Dieselben liegen an mehreren Stellen, einzeln oder zu zweit und dritt in der Muskulatur, meist in der Nachbarschaft jungen Bindegewebes. Eine Anlagerung an die beschriebenen Drüsen fand sich nicht. Einschlüsse ließen sich in ihnen gleichfalls nicht erkennen. Wir können aus ihrem Vorhandensein also nur auf ein, wahrscheinlich durch lokale Ernährungsstörungen bedingtes Zugrundegehen von Teilen der Muskelhyperplasie schließen, ohne genaueres darüber angeben zu können. Der leider nirgendwo zu erbringende Nachweis der Anlagerung von diesen Riesenzellen an die Drüsenmißbildungen wäre im Hinblick auf die Frage der Selbstheilung der Karzinome durch Riesenzellenbildung, in modifizierter Form auf unser Präparat angewandt, sehr interessant gewesen.

Wie bereits erwähnt, nehmen die beschriebenen drüsigen Gebilde am gehärteten Präparat nur einen 0,3 cm dicken Bezirk des ganzen Präparates ein. Der weitaus größere, restierende Teil des tumorartigen Wulstes ergibt bei der Durchsicht der mikroskopischen Präparate dagegen nur eine Muskelhyperplasie, an der sich in analoger Weise, wie bei der Magenwand, deutlich eine durch Septen geteilte zirkuläre Innen- und eine senkrecht dazu verlaufende Außenschicht erkennen lassen.

Von den drüsigen Bestandteilen zunächst abgesehen, zeigt also das Präparat alle diejenigen Eigenschaften, welche als charakteristisch für die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie beschrieben sind. Es ist unzweifelhaft eine angeborene Veränderung, denn sie stammt von einem vier Wochen alten Kinde, das seit der Geburt Stenoseerscheinungen dargeboten hatte, und ist so hochgradig, daß die Annahme einer extrauterinen Entwicklung derselben völlig unwahrscheinlich ist. Wie in allen beschriebenen Fällen setzt sich der Wulst, der konzentrisch den Pylorus verdickt, gegen das Duodenum scharf ab. Er ragt, um den gewöhnlich dafür angegebenen Ausdruck anzuwenden, „wie eine Portio“ in dasselbe hinein. Es gelingt jedoch nicht, die Grenze etwa so zu fixieren, daß eine Möglichkeit seiner Ausschälbarkeit damit bewiesen wäre. Vielmehr gehen, wie an der Magenseite, die Muscularis interna und externa, erstere in stärkerem Grade, in die tumorartige Verdickung über. Der Übergang erfolgt am Duodenum nur ziemlich schnell, während von der Magenseite her ein mehr allmähliches Anwachsen des Muskelwulstes stattfindet. Es deckt sich auch mit dem fast allgemein erhobenen Befund, daß die

Verdickung sich nicht konzentrisch um die Pars pylorica des Magens legt, sondern deren Vorderfläche bevorzugt. Auch gegen den Magen hin läßt sich eine scharfe Grenze nicht konstruieren, es sei denn, man betrachtete das Aufhören des regelmäßigen Baues der Magenwandmuskulatur als solche. Die an den „Muskelwulst“ anstoßenden Magenteile sind hypertrophisch; die Schleimhaut über ihm verdickt. Infolge der besonderen Beteiligung der inneren Muskelschicht an der Bildung der Pylorushyperplasie springt die tumorähnliche Partie in das Lumen des Pylorus vor und beschränkt so dessen Weite auf ein Minimum. Die geschwulstartige Verdickung des Pylorus ist kein Myom, wie es von mancher Seite genannt wird, überhaupt kein Tumor, sondern nur eine lokale, auf den Pylorusring und einen Teil der angrenzenden vorderen Magenwand beschränkte Hyperplasie der Muskulatur, deren charakteristischer Aufbau überall innerhalb des Muskelwulstes erkennbar bleibt. Gerade auf letzteren Umstand glaube ich besonders hinweisen zu müssen, da ich eine entsprechende Angabe nirgends fand, aber bei einem anderen, mir zur Verfügung stehenden Fall von Pylorushyperplasie ohne die oben beschriebenen drüsigen Bildungen den gleichen Bau festzustellen vermochte.

Innerhalb dieser Hyperplasie nun liegen, auf einen kleinen Raum zusammengedrängt, zwei Arten von Drüsenhaufen, dunkle und helle. Man könnte leicht geneigt sein, nach der Beschreibung oder nach Betrachtung mit schwächeren Vergrößerungen, diese kleinen Komplexe dunkler Drüsen für gesprengtes Pankreasgewebe zu halten, zumal gerade im Pylorusteil des Magens solche Befunde schon öfter erhoben sind. Vergleichen mit abgesprengtem Pankreas in Magen, Duodenum und Dünndarm, sowie mit embryonalem Pankreas ergeben indessen deutliche Abweichungen im Bau der einzelnen Drüsenzellen sowie der Drüsenläppchen und Drüsengänge. Noch bedeutsamer erscheint das an mehreren Stellen an ihnen zu beobachtende Hervorgehen kleinster drüsiger Bezirke, deren Bau sich in nichts von demjenigen der Drüsengänge jener als „helle Felder“ beschriebenen großen Komplexe unterscheidet. Solche mit großen Epithelien versehene Drüsenläppchen gehen gewöhnlich ganz unvermittelt aus den dunklen aus kleinen

plumpen Zellen bestehenden hervor. Ich glaube deshalb nicht fehl zu gehen, wenn ich annehme, daß wir nur ein verschiedenes Entwicklungsstadium derselben Drüsenart vor uns haben. Darin bestärkt mich ferner die an mehreren Stellen sichtbare Verbindung der dunklen und hellen Drüsenkomplexe durch kurze, von plumpen mit Häkalaun gefärbten Epithelien gebildete Drüsengänge sowie der Umstand, daß sich die regellosen Felder bei Anwendung starker Vergrößerungen in sehr dicht gelagerte, in allen erdenklichen Richtungen getroffene tubulöse Drüsen mit nur eben sichtbarem Lumen auflösen lassen. Ob es sich dabei um noch in der Entwicklung oder aber bereits in Rückbildung begriffene Drüsen handelt, möchte ich nicht entscheiden. Als die wahrscheinlichere Annahme erscheint mir die erstere, besonders mit Rücksicht auf die Protoplasmafärbung durch Häkalaun, die ich bisher nur an wachsenden Zellen zu beobachten Gelegenheit hatte.

Durch den Nachweis der morphologischen Identität aller hier in Betracht kommenden drüsigen Gebilde wird die Beantwortung der Frage nach der Herkunft dieser Gebilde sehr vereinfacht. Es sind keine Tumoren, keine Adenomyome oder Adenome, wie sie Magnus-Alsleben bezeichnet, mit dessen fünf veröffentlichten Fällen ich den meinigen für gleichartig halte. Ihnen fehlt, wie auch den Fällen von Magnus-Alsleben das wichtigste Charakteristikum des Tumors, die Abgeschlossenheit in sich. Die Gebilde münden ja sämtlich durch einen Gang frei in die Schleimhaut. Das einzige mir bekannte sichere Adenom am Pylorus bleibt also das von Cohen, das sich im Anschluß an abgeschnürte Stückchen Pankreasgewebes entwickelte. Ich halte vielmehr die drüsigen Gebilde unseres Präparates für mißbildete Brunnersche Drüsen, die kongenital abgesprengt wurden und sich deshalb mangelhaft entwickelten. Für Brunnersche Drüsen spricht vor allem der ganz ähnliche Bau, sowie die Nähe des typischen Standortes derselben und die Erfahrungstatsache, daß Brunnersche Drüsen häufiger versprengt werden. Die Entstehung der Hyperplasie mit ihren drüsigen Einschlüssen müssen wir wohl auf Störungen unbekannter Art zurückführen, die sich bei der Vereinigung von Magen und Darm geltend machten und in unserem Falle zu

einer wulstartigen Verdickung der Muskulatur, zu Versprengung von Brunnerschen Drüsen und Mißbildung letzterer führten.

Gerade diese Verlagerung Brunnerscher Drüsen ist mit das wichtigste Kriterium dafür, daß es sich auch bei der gleichzeitig vorhandenen Muskelhyperplasie um eine Entwicklungsstörung handelt. Derselbe Vorgang, welcher die reguläre Vereinigung von Magen und Duodenum unterbrach, führte zu einer Verdickung der muskulären Teile des Pylorusringes und war gleichzeitig Anlaß zur Absprengung der nächstgelegenen Drüsen. Es ist klar, daß diese beiden Ereignisse nicht zusammenfallen müssen. Die Drüsenverlagerung kann fehlen, wie es ja in der Mehrzahl der beobachteten Fälle sich ergab. Die Koinzidenz der beiden Erscheinungen erleichtert nur das Verständnis der Entstehung der uns vorliegenden Bildung. Statt der mißbildeten Drüsen hätten sich auch echte Adenome entwickeln können, allein oder in Gesellschaft mit mißbildeten Drüsen, wie es in ähnlicher Weise neben versprengtem Pankreasgewebe von Ribbert in der Darmwand, von Cohen am Pylorus beobachtet worden ist. Vielleicht kann es auch in analoger Weise wie bei dem einen von v. Recklinghausen für die Bildung von Uterusmyomen beschriebenen Modus zur Entwicklung von Adenomyomen kommen. Es sind zwar bisher ähnliche Fälle nicht beobachtet. Pernice, Herhold, Caminiti und Samter fanden in den von ihnen gewonnenen Präparaten nur glatte, stark durchflochtene Muskelfasern ohne drüsige Einschlüsse. Aber die Möglichkeit des Vorkommens aller erwähnten Formen von Tumoren ist bei der Entstehung der besprochenen Entwicklungsstörung gegeben.

Das Vorkommen kongenitaler Störungen am Pylorus ist nicht so selten, wie man wohl annehmen möchte. Kuliga hat neben anderem auch hierher gehörige Beobachtungen angeführt. So sahen Wuensche, Schnitzlein, Hammer, Buhl völlige Atresie des Pylorus und Daniel, Otto, Aubery Fälle, bei denen am Pylorus eine völlige Trennung von Magen und Duodenum bestand, wo also sowohl der Magen wie das Duodenum blind endeten und die verschlossene Partie von Schleimhaut überzogen war. In dem von Calder beschriebenen Falle war der Pylorus durch drüsenähnliche Massen ver-

schlossen. Bruin de Kops fand an Stelle des Pylorus einen nußgroßen harten Tumor, durch dessen Lumen sich die Branche einer Pincette durchführen ließ. Daneben ließ sich in fast allen Fällen das Bestehen weiterer Mißbildungen feststellen. Letzterer Umstand erscheint dabei von Wichtigkeit, da sich Entwicklungsstörungen gern vergesellschaften. In den genannten Fällen sind es Störungen gröbster Art. Um wie viel häufiger mögen nur mikroskopisch erkennbare Entwicklungsstörungen gleichzeitig vorkommen.

Auch mehrmaliges Vorkommen von Pylorusveränderungen unter den Kindern einer Familie wird beschrieben. Henschel sah drei Kinder einer Familie mit angeborener Pylorusstenose; ein viertes, das an Pneumonie starb, zeigte hinter der Norm zurückgebliebene Größenverhältnisse des Pylorus. Ashby konnte ein familiäres Auftreten eines der Pylorusstenose ähnlichen Krankheitsbildes bei vier Kindern der Familie beobachten. Einmal bestand gleichzeitig Atresia ani.

Das Schicksal versprengter Brunnerscher Drüsen kann verschieden sein. Sie können sich aber auch zurückbilden und vielleicht teilweise zugrunde gehen. Das Vorkommen von Fremdkörperriesenzellen in unserem Präparate deutet darauf hin, daß innerhalb des hyperplastischen Pylorus Teile zugrunde gingen, um die herum sich die Riesenzellen bildeten. Vermutlich war es Muskelgewebe in unserem Falle, in einem anderen würden es vielleicht zugrunde gegangene, von den mißbildeten Brunnerschen Drüsen stammende Epithelien gewesen sein, die den Anstoß zur Riesenzellenbildung gaben. Die Drüsen können sich aber auch drittens weiter entwickeln. Die Durchsicht unserer Serien belehrt uns darüber. Wir finden an zahlreichen Stellen das Drüsenepithel im Stadium der Sekretion. Ein wesentlicher Einfluß des hier produzierten Sekrets auf den Gesamtorganismus ist wohl kaum anzunehmen. Wichtig dagegen bleibt die Tatsache, daß aus derartigen, mißbildeten versprengten Drüsen Karzinome hervorgehen können.

Ein Mittel, innerhalb eines hyperplastischen, kongenital verbildeten Pylorus versprengte Brunnersche Drüsen schon macroscopisch zu erkennen, besteht nicht. Magnus-Alsleben gibt zwar für seine Fälle an, daß sich die Bindegewebszüge

dazu eignen. Sie hoben sich als „rein weiße, scharf abgegrenzte, zierliche Linien ab“. In dem oben beschriebenen Präparate dagegen lagen die Drüsen in einem breiten, plumpen Bindegewebsseptum. Nachdem in diesem einmal mikroskopisch Brunnersche Drüsen festgestellt waren, ließ sich natürlich auch makroskopisch deren Ausdehnung innerhalb des Präparates verfolgen. Im allgemeinen dürfte es jedoch wohl nicht ratsam scheinen, sich nur auf diese makroskopischen Kriterien zu verlassen.

Pfaundler hat in mehreren Arbeiten das Vorkommen kongenitaler organischer Pylorusstenosen bestritten und behauptet bei Kindern mit ausgeprägten Symptomen der Pylorusstenose nie eine organische Grundlage gesehen zu haben; dagegen habe er bei solchen ohne jede Erscheinung einer Pfortnerverengung außerordentlich oft Befunde erhoben, die sich vollkommen mit den als Muskelhyperplasien des Pylorus beschriebenen Fällen deckten. Er deutet deshalb alle als kongenitale Pylorushyperplasien bezeichneten Fälle als Kontraktionserscheinungen der Pylorusmuskulatur und spricht deshalb von systolischen und diastolischen Mägen (Pyloren dürfte richtiger sein). Nun, es unterliegt keinem Zweifel, daß es sich bei unserem Präparat nicht um einen einfachen Kontraktionszustand handelt. Pfaundler hat sicher nie eine solche als sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie bezeichnete Entwicklungsstörung zu sehen Gelegenheit gehabt, und seine Untersuchungen beweisen nur, daß selbst bei ausgeprägten Symptomen der Pylorusstenose der Säuglinge ein organisches Hindernis nicht zu bestehen braucht, dagegen vermögen sie nicht, die zahlreichen anderweit gemachten Beobachtungen zu annullieren. Die Pylorusstenose kam in den Pfaunderschen Fällen nur auf nervöser Basis zustande. Daß nervöse Einflüsse von größter Bedeutung hierbei sind, ist durch zahlreiche Beobachtungen erhärtet. Es ist bekannt, daß sich in der Pylorusmuskulatur Krampfstände einstellen können, die das Bestehen eines Tumors vorzutäuschen vermögen. Aber diese Kontraktionszustände überdauern weder die Narkose noch den Tod. Sie werden durch nervöse Einflüsse ausgelöst und hören nach deren Sistieren wieder auf. Wohl das markanteste derartige Beispiel ist von Alberti beschrieben:

„Die Laparotomie ergibt einen gleichmäßig harten, derben Tumor des Pylorus, der nach dem Duodenum sich scharf absetzt, nach dem Magen zu aber an dessen hinterer Wand in eine sich ebenso derb und fest anfühlende Anschwellung übergeht, etwa in einer Länge von 4 cm.“ Alberti glaubte eine Neubildung vor sich zu haben und entschloß sich zur Pylor-ektomie: „Als Omentum majus und minus abgelöst waren, war plötzlich jede Geschwulst verschwunden. Die Eröffnung des Pylorus ergab nur eine Verdickung der Muskulatur“.

Ähnliches beobachteten Schnitzler, Carle, Fantino, Hanssen, Sonnenburg, Rüttimeyer, Boas, Pinatello (zit. Korn).

Es gibt also Fälle, die klinisch alle Symptome der kongenitalen hyperplastischen Pylorusstenose darbieten, bei denen sogar eine tumorartige Anschwellung des Pylorus deutlich nachweisbar ist, wo trotzdem aber das Leiden als rein nervöses angesehen werden muß. Solche Bilder waren es, die Pfaundler ausschließlich zu beobachten Gelegenheit hatte. Pfaundler wird also das Verdienst bleiben, nachgewiesen zu haben, daß Stenoseerscheinungen der beschriebenen Art ohne jede organische Störung der Pyloruswand auftreten können; der Beweis für die Behauptung, daß es angeborene organische Hindernisse am Pylorus überhaupt nicht gäbe, ist ihm indes nicht gelungen. Die gleiche Anschauung wie Pfaundler vertritt Freund.

Die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie macht das Leben ihres Trägers nicht immer unmöglich. Bezeichnenderweise bilden in den Veröffentlichungen Landersers und Maiers, denen wir ausführlichere Aufzeichnungen darüber verdanken, gerade ältere Individuen die Mehrzahl der von den genannten Autoren beobachteten Fälle. Beide Beobachter rechnen auch diese Befunde, und wohl mit Recht, zur Kategorie der „angeborenen hyperplastischen Pylorusstenose“, wobei sie sich hauptsächlich auf die klinischen Erscheinungen der Pylorusstenose stützen, die sich bei den von ihnen beschriebenen Fällen bis in die ersten Lebenstage zum Teil zurückverfolgen ließen. Tatsächlich bewiesen ist die kongenitale Entstehung der Störung dadurch indessen nicht. Das hätte nur geschehen können durch den Nachweis der Identität der Anatomie der in Rede stehenden,

bei alten Leuten erhobenen Befunde mit den bei Kindern bald nach der Geburt festgestellten Veränderungen. Dieser Nachweis ist leider nicht geliefert worden.

Landerer und Maier sind die einzigen, deren Material die Vornahme systematischer Untersuchungen zuließ. Beide fanden bei der tumorartig verdickten Pyloruswand nur eine diffuse Hyperplasie der Muskulatur; speziell erwähnen sie nichts von drüsigen Einschlüssen in derselben. Solche sind von Magnus-Alsleben in fünf Fällen beobachtet und irr tümlicherweise als Adenomyome gedeutet worden, während es sich tatsächlich in allen fünf Fällen um Befunde handelt, wie sie oben geschildert sind, also um versprengte, mißbildete Brunnersche Drüsen. Von den von anderer Seite beobachteten Fällen besitzen wir nur die Schilderung des makroskopischen Verhaltens der veränderten Pyloruswand und in der Mehrzahl der Fälle beschränken sich die Mitteilungen darüber auf die Wiedergabe des während der Operation Gesehenen. Mit wenigen Ausnahmen handelte es sich hier um Kinder, zum Teil in den ersten Lebenswochen, bei denen infolge der Pylorusverengung eine Operation notwendig wurde. Da hierbei der Pylorus meist erhalten blieb und die publizierten Fälle günstig verliefen, fehlen die Angaben über den mikroskopischen Untersuchungsbefund. Die Mitteilungen von Maylard, Mayer, Rosenheim, die bei Erwachsenen die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie feststellen konnten, haben deshalb nur klinischen Wert, ebenso wie die Veröffentlichungen von Cautley, Dupuy, Abel, Hansy, Stern, Mayer, Rosenheim-Sonnenburg, Meltzer, Schwyzer, Finkelstein, Mc. Caw and Campbell u. a., die die gleiche Veränderung bei Kindern sahen. Wahrscheinlich gehört auch der von Ponfick demonstrierte Fall mit zur „kongenitalen Pylorushyperplasie“, doch läßt sich darüber näheres nicht beibringen, da an diesem Präparate Magen und Pylorus unaufgeschnitten blieben.

Infolge der mannigfachen Benennungen, welche man der beschriebenen Störung gegeben hat, ist es mehrfach zu Verwechselungen und Kontroversen gekommen, besonders durch falsche Anwendung der von Cruveilhier in die Pathologie eingeführten Bezeichnung der „benignen Pylorusstenose“. Die

Cruveilhiersche gutartige Pylorusstenose ist ein Karzinom, und zwar ein Skirrhus und durchaus nicht identisch mit der Veränderung, die von anderer Seite als gutartige Pylorushypertrophie, nur auf Muskelhypertrophie beruhende Pylorusstenose, hypertrophische Pylorusstenose, gutartige Pylorusstenose, idiopathische Hypertrophie, Induratio benigna ventriculi bezeichnet wird. Ich vertrete hier ganz die Ansicht von Meinel, der drei solcher als „gutartige Pylorushypertrophie“ bezeichnete Sammlungspräparate mikroskopisch untersuchte und bei allen Karzinom feststellen konnte. Schon die Anführung der in Gebrauch befindlichen Namen weist auf die Notwendigkeit einer einheitlichen Benennung hin, als welche die bereits mehrfach in Benutzung kommende Bezeichnung „kongenitale Pylorushyperplasie“ vielleicht die passendste erscheinen dürfte. Jedenfalls ist es unrichtig, den Ausdruck Cruveilhiersche gutartige Pylorusstenose für die hier vorliegende Störung anzuwenden.

Wenn wir unsere Erörterungen noch einmal kurz zusammenfassen, können wir mithin folgendes sagen: Es gibt eine angeborene, nicht etwa in den ersten Lebenswochen entstandene Hyperplasie der Pyloruswand, die je nach dem Grade ihrer Entwicklung eine mehr oder weniger hochgradige Stenosierung des Pförtners veranlassen kann. In der Mehrzahl der beobachteten Fälle liegt eine diffuse Hyperplasie der Muskulatur vor, die in den beiden von mir beobachteten Fällen aber mikroskopisch noch den Bau der normalen Magen-Darm-Muscularis erkennen läßt. In dieser hyperplastischen Muskulatur können Einschlüsse vorkommen, die wir nur durch die Annahme von Keimversprengungen erklären können, die uns aber gerade deswegen einen wertvollen Fingerzeig dahin geben, daß es sich bei der vorliegenden Veränderung um einen durch kongenitale Entwicklungsstörung bedingten Zustand handelt, wobei es aber durchaus nicht nötig ist, daß solche Einschlüsse vorhanden sein müssen. Es ist möglich, daß die angeborene hyperplastische Pylorusmuskulatur das einzige Anzeichen der abgelaufenen Entwicklungsstörung bildet. In dem von uns beobachteten Falle sind in die Pyloruswand Brunnersche Drüsen versprengt.

Zum Schluß erlaube ich mir, Herrn Prof. Ribbert für die gütige Überlassung der Arbeit und das während ihrer Ausführung stets bewiesene Interesse für dieselbe bestens zu danken.

Literatur.

- Neurath: Die angeborene hypertrophische Pylorusstenose. Sammelreferat bis 1899. Centralbl. f. d. Grenzgeb. der Med. u. Chir., 1899, S. 696 (enthält die Arbeiten von Ashby, Bendix, de Bruinkops, Cautley, Dawsky, Demme, Durante, Fanwick, W. Soltan, Finkelstein, Grau, Henschel, Hirschsprung, Landerer, Lesshaft, Maier, Meltzer, Monti, Peden, Pitt, Rolleston und Hayem, Pfaundler, Rosenheim, Romme, Schwyzer, Sonnenburg, Stern, Still, Thomson, Tilger, Williamson).
- Abel: Erster Fall erfolgreicher Gastroenteroanastomie wegen angeborener stenosierender Pylorushypertrophie. Münch. med. Wochenschr. 1899, Nr. 48.
- Alberti zit. von Korn.
- Arreger: Über Pylorusstenose im Kindesalter. Inaug.-Diss. Zürich 1896.
- Aubery: Über eine angeborene Trennung des Magens und Darmkanals usw. Med.-chir. Ztg. Bd. 4, S. 269.
- Bernheim-Karrer: Pylorusstenose im Säuglingsalter. Arch. f. Kinderh. Bd. 38, H. 3 u. 4.
- Boas: Über hypertrophische Pylorusstenose usw. Arch. f. Verdauungskrankheiten Bd. 4.
- Buhl zit. von Silbermann, Jahrb. f. Kinderh. 1881, S. 420.
- Calgavara: Über Adenome des Verdauungskanal. Dies. Arch. Bd. 141, S. 2.
- Calder zit. bei Meckel.
- Caminiti: Un caso di mioma di pilori. Estr. del Policlinico Bd. 8, 1901.
- Carle zit. bei Korn.
- Cautley: Congenital hypertrophic stenosis of the pylorus. Med.-chir. transact. Bd. 82. — Derselbe, gleiches Thema, Lancet No. 4201; 1904, No. 10. — Cautley and Dent: Gleiches Thema, Med.-chir. transact. Bd. 86, p. 471.
- Mc. Caw and Campbell: Angeborene Pylorusstenose. Brit. med. Journ. Nr. 2269; ref. Deutsche med. Wochenschr. 1904, S. 1040.
- Cleveland: Kongenitale hypertrophische Pylorusstenose. Brit. med. Journ. Nr. 2262.
- Cohen: Beiträge zur Histologie und Histogenese der Myome des Uterus und Magens. Dieses Archiv Bd. 158, S. 524.
- Cruveilhier: Anatomie pathologique du corps humain. Bd. 1.
- Daniel: Sammlung med. Gutachten. Leipzig 1776, S. 276.
- Dupuy: Des Sténoses pyloriques. Arch. génér. de Méd. Déc. 1895.
- Fantino zit. bei Korn.
- Freund: Über Pylorusstenose im Säuglingsalter. Grenzgebiete Bd. 11, H. 2.
- Hansy: Kongenitale Pylorushypertrophie. Centralbl. v. Ziegler Bd. 11, S. 504.

- Hanssen zit. bei Korn.
- Hammer: Kasuistik der kongenitalen Darmocclusionen. Prager med. Wochenschr. 1895. — Derselbe: Ein weiterer Fall von kongenitaler Magenocclusion. Ibid. 1899, Nr. 3.
- Herhold: Zur Kasuistik der Myome des Magens. Deutsche med. Woch. 1898, S. 60.
- Kehr: Gastroenterostomie usw. Verhandlgn. d. Deutsch. Ges. f. Chir., I, S. 124.
- Korn: Über spastische Pylorusstenose usw. Deutsche med. Wochenschr. 1904, S. 344.
- Kuliga: Zieglers Beiträge Bd. 33.
- Krassnobajew: Centralbl. f. Chirurg. 1898, S. 517.
- Leclerc: Sténose du pylore chez un enfant de 10 ans. Société nat. de Méd. de Lyon. 1900, 11. Jan.
- Magnus-Alsleben: Adenomyome des Pylorus. Dieses Archiv Bd. 173, S. 137.
- Maylard: Brit. med. Journ. Nr. 2251; ref. Deutsche med. Wochenschr. 1904, Nr. 10.
- Moynihan: Congenital hypertrophic stenosis of the pylorus. The med. News 1903, S. 780.
- Meckel: Lehrbuch der pathologischen Anatomie.
- Meinel: Untersuchungen über die sog. gutartige Pylorushypertrophie usw. Zieglers Beiträge 31, S. 479. — Derselbe: Zur Frage der gutartigen Pylorushypertrophie Cruveilhiers. Dieses Archiv Bd. 174, S. 410.
- Nicoll: Notes on clinical surgery; Glasgow Journ. April 1900.
- Otto zit. bei Meckel.
- Pernice: Stenosi del piloro per leiomioma. (Sicilia Medica, Palermo. A. II, fasc. VII, p. 455.
- Pinatello zit. bei Korn.
- Ponfick: Über Pylorospasmus. S.-A. aus Allg. med. Central-Zeitung, 1904, Nr. 28.
- Quensel: Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Darmgeschwülste. Nordisk med. Arkiv 1898, Nr. 30.
- Rütimeyer zit. bei Korn.
- Samter: Myoma pylori. Autoref. Deutsche med. Wochenschr. 1904, Nr. 9.
- Schnitzler zit. bei Korn.
- Schnitzlein: Über einen Fall von kongenitaler Atresie des Duodenums.
- Schmidt: Über Hyperemesis lactentium usw. Arch. f. klin. Chir. 1901, S. 976.
- Stamm: Über Pylorusstenose im Säuglingsalter. Arch. f. Kinderheilk. 1904, S. 175.
- Trautenroth: Über die Pylorusstenose der Säuglinge. Grenzgebiete 1902, S. 724.
- Wuensche: Ein Fall von angeborenem Verschuß des Duodenums usw. Jahrb. f. Kinderh. N. F. VIII, S. 367.