

- A. Intima; a) Querschnitte der Muskelfasern, b) elastische Fasern.
- B. Media: a) Querschnitte der Muskelfaser, b) elastische Fasern, L. elast. int. sehr schwach, zerfasert, nicht deutlich erkennbar.
- C. Adventitia: a" Längsmuskelbündel, b" Bindegewebsbündel, c" Querschnitte der Muskelfasern, d" elastische Fasern.

Fig. 2 (Fall 14, Längsschnitt der V. femoralis, Hämalaunfärbung).

- A. Intima: a) Oberfläche der Intima nach Innen, b) Muskelkerne, c) degenerierte Stellen, d) Bindegewebskerne.
- B. Media: a) Querschnitte der Muskelkerne.

Fig. 3 (derselbe Fall mit Weigertscher und van Giesonscher Methode behandelt, weniger verdickte Stelle als in Fig. 1).

- A. Intima: a) Oberfläche der Intima nach Innen, b) elastische Fasern, c) Bindegewebefasern, d) Muskelfasern, e) Querschnitte der Muskelfasern oder andere Zellen?
- B. L. elast. interna.
- C. Media: a' Querschnitte der Zirkulärmuskelfasern, b' elastische Fasern.

XVII.

Ein Fall von wahrscheinlich kongenitaler Hypertrophie der Ösophagusbalken bei gleichzeitig bestehender kongenitaler hypertrophischer Pylorusstenose.

(Aus dem pathologischen Institut der Universität Göttingen.)

Von
Dr. Heinrich W. E. Ehlers,
Assistent am Institut.

So häufig im allgemeinen die sogenannte gutartige Pylorushyperplasie — wenigstens bei Kindern — gefunden wird, so selten scheint das Vorkommen einer einfachen Hypertrophie der gesamten Ösophagusbalken bei gleichzeitigem Fehlen irgendwelcher nennenswerter Störungen an diesem Organ zu sein.

Torkel¹ bringt in seiner Arbeit „die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie eine Entwicklungsstörung“ eine aus-

fürliche Literaturzusammenstellung, auf die ich hier verweisen möchte.

Weitere Angaben sind späterhin von Clogg², Nicoll³, Schmidt⁴ und Wachenhaim⁵ veröffentlicht worden.

Torkel schreibt bei der Besprechung von drüsigen Gebilden, die er in dem hyperplastischen Pylorus findet und als versprengte Brunner'sche Drüsen deutet: „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 Versprengungen von Brunner'schen Drüsen und Mißbildung letzterer führten“. Weiterhin heißt es: „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.“

Diese Ansicht ist mir unverständlich, denn nach den Lehren der Entwicklungsgeschichte entsteht der gesamte Digeststraktus aus einem einheitlich angelegten Schlauche, dem Visceralrohre und aus diesem differenzieren sich mit der Zeit die verschiedenen Abschnitte des Verdauungskanales; aber niemals entsteht dieser durch die Vereinigung von räumlich getrennten Teilen.

Was nun die reine, unkomplizierte Hypertrophie des Ösophagus betrifft, so habe ich Beschreibungen von derartigen Fällen in der mir zugängigen Literatur nicht gefunden.

Wohl gibt Elliesen⁶ in seiner Arbeit: „Über idiopathische Hypertrophie der Ösophagussmuskulatur“ eine Zusammenstellung aller Fälle, von denen eine Hypertrophie der Muskulatur beschrieben ist. Aber immer ist die bei diesen Fällen gefundene Hypertrophie auf einen mehr oder weniger kleinen Abschnitt der Speiseröhre beschränkt geblieben und ist stets mit einer Stenosierung des Lumens verbunden gewesen. So ist es auch in seinem Falle, den er ausführlich beschreibt: Hypertrophie eines Teiles der Ösophagussmuskulatur mit Stenosierung des dazu gehörigen Lumenabschnittes, ohne daß durch die mikroskopische Untersuchung eine Erklärung für die Entstehung dieser Anomalie zu finden war.

Leider bin ich nicht in der Lage über meinen Fall, für dessen Überlassung ich Herrn Professor B o r s t zu Dank verpflichtet bin, irgendwelche ausführliche anamnestische oder klinische Notizen geben zu können.

Peter H., 56 Jahr alt. wurde in bewußtlosem Zustande am 9. Februar 1905 spät abends in das Augusta-Hospital zu Köln eingeliefert. Durch die klinische Untersuchung wurde eine Pneumonie festgestellt. Am anderen Morgen trat der Tod ein. Bei der Sektion wurde folgender pathologisch-anatomischer Befund erhoben:

Emphysema pulmonum. Adhaesiones pleuriticae bilaterales. Cicatrix minima apicis pulmonis sinistri. Pneumonia crouposa lobi dextri, incipiens lobi superioris sinistri. Oedema pulmonis sinistri. Anthrakotische und verkalkte bronchiale Lymphdrüsen mit schwieliger Umwandlung des Gewebes am Lungenhilus und geringe narbige Verengerung der Bronchien und Gefäße. Kolossale Hypertrophie der Ösophagussmuskulatur in dessen unterer Hälfte. Dilatation des Magens. Starke, wahrscheinlich angeborene Pylorusstenose, mäßige Hypertrophie der Pylorusmuskulatur. Cyanose und Blutungen in der Magenschleimhaut. Hypertrophie des linken und rechten Ventrikels. Fettige Herzmuskeldegeneration. Polypöse Varicen im rechten Herzvorhof unter dem Foramen ovale. Verdickung der valvula mitralis. Braune Atrophie der Leber. Geringgradige interstitielle Nephritis.

Ich lasse nun die Beschreibung des Ösophagus folgen, der in Müller'scher Flüssigkeit fixiert wurde und in Alkohol aufbewahrt ist.

Der vorliegende aufgeschnittene Ösophagus stellt eine 21 cm lange mäßig derbe Muskelplatte dar, die mit einer mehr oder weniger stark gefalteten Schleimhaut von durchaus normalen Dimensionen bedeckt ist. Die Breite dieser Schleimhautschicht — also der innere Umfang des aufgeschnittenen Ösophagus — beträgt an dem pharyngealen Teile 4,5 cm, im übrigen ohne jede nennenswerte Schwankung 3 em. Das entspricht dem Durchmesser eines normalen Ösophagus, den H e n l e⁷ im Ruhezustande mit 10—12 mm angibt.

Wir haben also ein gleichmäßig weites Lumen ohne jegliche Stenose vor uns.

Zu erwähnen ist noch, daß sich in der Mitte zwischen bifurcatio tracheae und dem kardialen Ösophagusende an der hinteren Wand des Ösophagus eine 3 mm tiefe und 5 mm Durchmesser aufweisende Einsenkung in der Schleimhaut befindet: ein winzig

kleines Divertikel der Schleimhaut, das sich nur wenig tief in die inneren Schichten der Ösophagussmuskulatur ein senkt.

Was uns besonders an diesem Ösophagus interessiert, ist eine kolossale Verdickung seiner Muskularis. Etwa 3 cm unterhalb der oberen Abtrennungsstelle (NB. Die Abtrennung des Ösophagus erfolgte bei der Sektion etwa an der unteren Grenze der pars pharyngea) weist die Muskularis allein eine Dicke von 5 mm auf, während Henle⁷ angibt, daß die gesamte Wandstärke des Ösophagus gleichmäßig ca. 2 mm betrage, wovon $\frac{3}{4}$ auf die Muskelhaut kommen. Diese Verdickung wird nach unten allmählich stärker. Wir finden nach 7 cm von oben gemessen 8 mm, nach 10 cm 12 mm und schließlich 1 cm oberhalb der Cardia 9 mm.

Es stellt also ein Längsschnitt durch die Muskelhaut eine Spindel dar, deren oberer Teil gestreckter und spitzer erscheint als der untere.

Die mikroskopische Untersuchung des Ösophagus, die an Quer- und Längsschnitten aus den verschiedensten Stellen seiner Wandung angestellt wurde, gibt uns volle Bestätigung des makroskopischen Befundes. Es handelt sich in der Tat um eine Hypertrophie der Muskelschicht allein. Aber irgendwelche Anhaltspunkte für die Erklärung der Entstehung dieser Abnormität lassen sich aus den mikroskopischen Bildern nicht gewinnen.

Es finden sich in keinem der Abschnitte der Wandung außer der Muskelhypertrophie irgendwelche pathologische Prozesse oder deren Residuen: keine entzündlichen Erscheinungen, keine Narben, keine Bindegewebshyperplasie; keine Verdickung der Schleimhaut, der Submucosa und der adventitiellen Haut. Auch im Bereiche der hypertrofischen Muskularis selbst finden sich sonst keinerlei krankhafte Prozesse.

Gehen wir jetzt zur Besprechung des Magens über.

Von außen betrachtet bietet der Magen das Bild einer gewöhnlichen Ektasie. Was aber besonders an ihm auffällt, ist, daß der Pylorus nicht wie gewöhnlich durch eine leichte Einschnürung angedeutet wird. Wir haben es vielmehr mit einer sehr scharfen Absetzung zu tun, die sowohl den Magen als auch das Duodenum gegen den Pylorus begrenzt. Diese Absetzung tritt auf der Rückseite stärker hervor als vorn. Es sieht so aus, als sei ein 7 mm

breites Muskelband um den Pylorus gelegt und fest angezogen. Auch diese Erscheinung ist auf der Rückseite stärker ausgeprägt. Sehr schön tritt sie zutage, wenn man Magen und Duodenum anspannt. Es springen dann die longitudinalen Fasern des Magens und des Duodenums deutlich hervor und werden durch das genannte bandartige Gebilde, wie etwa von einem Serviettenringe zusammengehalten.

Von innen betrachtet, finden sich im Duodenum, wie im Magen Verhältnisse, die den äußerem durch den Schnürring gesetzten völlig entsprechen.

Das Lumen des Duodenum bildet gegen den Pylorus einen stumpfen Trichter; ein portioartiges Vorspringen des Pylorus in das Lumen des Duodenum — wie vielfach beschrieben — ist nicht vorhanden. Am Grunde dieses Trichters bemerkt man eine Öffnung, den Eingang in den Pyloruskanal. Eine 2 mm starke Sonde läßt sich mit einiger Mühe bis in den Magen hindurchschieben.

Eine Verdickung der Wand des Duodenums ist nicht zu konstatieren; bis zu dem scharfen Ansatz am Pylorus findet sich eine gleichmäßige Wandstärke von 2—3 mm.

Der Abschluß des antrum pyloricum gegen den Pylorus bietet dasselbe Bild wie der des Duodenum. Dagegen zeigt die Wand des Magens einige Abweichungen von der Norm. „Die Wand des Magens ist 2—3 mm stark, von der Cardia bis zum Pylorus an Mächtigkeit zunehmend“ schreibt Henle⁷, welche Maße sich auch im vorliegenden Falle vorfinden. Nur ist die Wand des antrum pyloricum stärker als in der Norm, sie mißt etwa 8 mm, und zwar hat die Muskelschicht den Hauptanteil an der ungewöhnlichen Stärke.

Wie schon gesagt, wird der Pylorus durch das obengenannte 7 mm breite Band nach außen gekennzeichnet.

Ein Längsschnitt durch den Pylorus in der Richtung seines Lumens zeigt uns Stärke und Struktur der Wand. Die valvula pylori von Serosa bis zur Innenfläche der Mucosa gemessen, besitzt eine Stärke von 13 mm, deren Hauptmasse von dem mächtigen Sphincter gebildet wird.

Während die äußere Längsmuskelschicht 1,5 mm mißt, hat die Ringmuskulatur eine Dicke von 10 mm aufzuweisen und setzt sich als scharf umschriebener quergeschnittener Wulst gegen die übrige Schicht ab.

Auch hier sehen wir nirgends Spuren eines pathologischen Prozesses oder gar einen solchen selbst, von welchem die Stenose und Muskelhypertrophie des Pylorus abhängig gemacht werden könnte.

Ein Vergleich mit Schnitten durch einen normalen Pylorus zeigt uns — wie schon makroskopisch festgestellt — daß es sich lediglich um eine starke Vermehrung der muskulären Elemente handelt, die in breiten mächtigen Zügen die weiten Räume zwischen dem spärlichen Bindegewebe ausfüllen.

Wie ist nun in diesem Falle die Muskelhypertrophie zu erklären.

Für den Pylorus liegt m. E. die Sache relativ einfach. Wir haben es hier entschieden mit einer kongenitalen Störung zu tun. Um eine bis zum Äußersten gehende Kontraktion des Pylorus handelt es sich keinesfalls, man kann ja übrigens eine derartige feste Kontraktur eines Pylorus bei der Sektion im frischen Zustande bequem durch Einführung eines Fingers lösen und dadurch sicherer Aufschluß erhalten, ob Stenose oder Kontraktion vorliegt.

Was am Bestimmtesten für eine kongenitale Störung spricht, das ist die abnorme Anordnung der Muskulatur am Pylorus; insbesondere ist das oben erwähnte 7 mm breite Muskelband eine ganz abnorme Bildung. Ich möchte sogar dafür halten, daß eine abnorme Anordnung der Muskulatur für die Entstehung der kongenitalen Pylorusstenose mehr in Betracht gezogen werden muß, als es bisher geschehen ist.

Der Befund der Muskelhyperplasie am Ösophagus drängt geradezu zu der Annahme einer kongenitalen Störung, um so mehr, da uns die mikroskopische Untersuchung keinerlei Anhaltspunkte für eine intra vitam erworbene Störung an die Hand gibt. Man könnte vielleicht annehmen, daß zeitweiliger Verschluß der Kardia — durch nervöse Störungen (Cardiospasmus) bedingt — zur Ösophagushypertrophie geführt hätte. Das halte ich deshalb für unwahrscheinlich, weil sich keinerlei Störungen des Ösophaguslumens nachweisen lassen, die wir als sack- oder spindelförmige Erweiterungen oberhalb von Strikturen, vergesellschaftet mit Hypertrophie der Wandung, kennen.

Abnormitäten im Lumen und in der Wand der Kardia ließen sich ebenfalls nicht nachweisen; auch war ja die Hypertrophie

gerade über der Kardia geringer als an den höher gelegenen Stellen.

Eine Möglichkeit wäre schließlich noch zu erwähnen, mit Hilfe deren man die Verdickung der Ösophaguswand als Aktivitätshypertrophie zu erklären versuchen könnte.

Infolge der starken Stenose des Pylorus ist der Magen gezwungen, eine größere Kontraktionskraft anzuwenden als gewöhnlich, um den in ihm befindlichen Speisebrei in das Duodenum zu befördern. Dem dadurch entstehenden Druck ist die Kardia nicht gewachsen und gibt nach. Es wäre nun zu denken, daß die in den Ösophagus gelangenden Speisen, diesen zu Kontraktionen veranlassen könnten, um dem vom Magen ausgehenden Druck entgegenzuarbeiten und daß sich dadurch allmählich eine Aktivitätshypertrophie entwickelt hätte.

Dieser letztere Erklärungsversuch erscheint mir allerdings etwas gezwungen. Ich halte vielmehr dafür, daß es sich in unserem Falle am Pylorus sowohl wie am Ösophagus um eine kongenitale Hyperplasie der Muskulatur handelt, über deren kausale Genese etwas Bestimmtes auszusagen ich nicht imstande bin.

Literatur.

1. Torkel: Die sogenannte kongenitale Pylorushyperplasie eine Entwicklungsstörung. Virchows Archiv, Bd. 180, pag. 316.
2. Clogg, H. S.: Congenital hypertrophic stenosis of the pylorus. Practitioner, Vol. 73, 1904, Nr. 5, pag. 624.
3. Nicoll, Jas. H.: Congenital hypertrophic stenosis of the pylorus. British med. Journal 1904, Nr. 2287, pag. 1148.
4. Schmidt, Joh. Jul.: Die Pylorusstenose der Säuglinge. Münch. med. Wochenschrift, 1905, Nr. 7, pag. 308.
5. Wachenheim: Hypertrophy and stenosis of the pylorus in infants. American journal of the med. sciences. April 1905. Referat im Zentralblatt f. allg. Path. und path. Anatomie, Bd. 16, 1905, pag. 840.
6. Elliesen: Über idiopathische Hypertrophie der Ösophagussmuskulatur. Virchows Archiv, Bd. 172, pag. 501.
7. J. Henle: Handbuch der systematischen Anatomie des Menschen. 1873.