

buch der Nervenkrankheiten. — 7. Kren, Ein Beitrag zur Neurofibromatose Recklinghausens. Wiener Klin. Wochenschr. 1906. — 8. Kawashima, Über einen Fall von multiplen Hautfibromen mit Nebennierengeschwulst. Virchow's Arch. Bd. 203. — 9. Schmorl, Die patholog.-histolog. Untersuchungsmethoden.

XXIII.

Ein Fall von Situs viscerum inversus completus.

(Aus der Abteilung für innere Krankheiten (I. B.) des St. Lazarus-Landesspitals in Krakau.)

Von

Primararzt Dr. Anton Krokiewicz.

Hierzu 4 Textfiguren.

Die Einzelmißbildungen, durch angeborene Anomalien im fötalen Körper veranlaßt, entstehen: 1. durch völlige Hinderung oder mangelhafte Ausbildung von Teilen (per defectum), 2. durch exzedierende Entwicklung derselben (per excessum), 3. durch Vermischung der Geschlechtscharaktere (Hermaphroditen) und 4. durch Lageveränderungen innerer Organe (per fabricam alienam). Mißbildungen, welche auf einer abnormen Lagerung innerer Organe beruhen, und zwar in der Weise, daß sämtliche Organe, die in normalen Verhältnissen nach rechts liegen sollen, hier nach links und umgekehrt liegen, wodurch die Lage der Eingeweide das Spiegelbild der normalen ist — verursachen für gewöhnlich nachher in dem postembryonalen Leben keine Störungen und werden deswegen nicht selten von dem betreffenden Individuum vollkommen vermißt. Die Umkehrung der Eingeweide kann sich auf einzelne (Inversio viscerum partialis) oder auf sämtliche Organe der Brust- und Bauchhöhle (Inversio viscerum totalis) beschränken.

Der erste Fall von Situs viscerum inversus bei Menschen wurde im Jahre 1643 von Marcellus Leccius beobachtet und von Panarola im Jahre 1654 beschrieben. Nach Sorges Statistik wurden in dem Zeitraume von 1640 bis 1906 insgesamt 215 Fälle von Situs viscerum inversus bei Menschen veröffentlicht; in der polnischen Literatur finden sich darüber Mitteilungen von Oettinger, Jakubowski, Neugebauer, Wilczewski, Rupert, Kaczyński.

Im Jahre 1912 hatte ich Gelegenheit, auf meiner Abteilung einen Fall von totaler Inversio viscerum bei einem erwachsenen Kranken zu beobachten, und die Diagnose konnte röntgenoskopisch einwandfrei bestätigt werden.

F. T..., 25 Jahre alt, Maurergehilfe in Krakau, wurde in das Spital am 15. Oktober 1912 wegen hartnäckigen Hustens und Atemnot aufgenommen. Der Angabe nach soll er mit 8 Jahren Lungenentzündung überstanden haben und dann stets gesund gewesen sein, obwohl er als Maurergehilfe schwer arbeiten mußte. Erst seit einem Jahre soll er an einem vorübergehenden, anfallsweise vorkommenden Husten krank sein und an Atemnot leiden. Der Vater starb an einer Nieren-

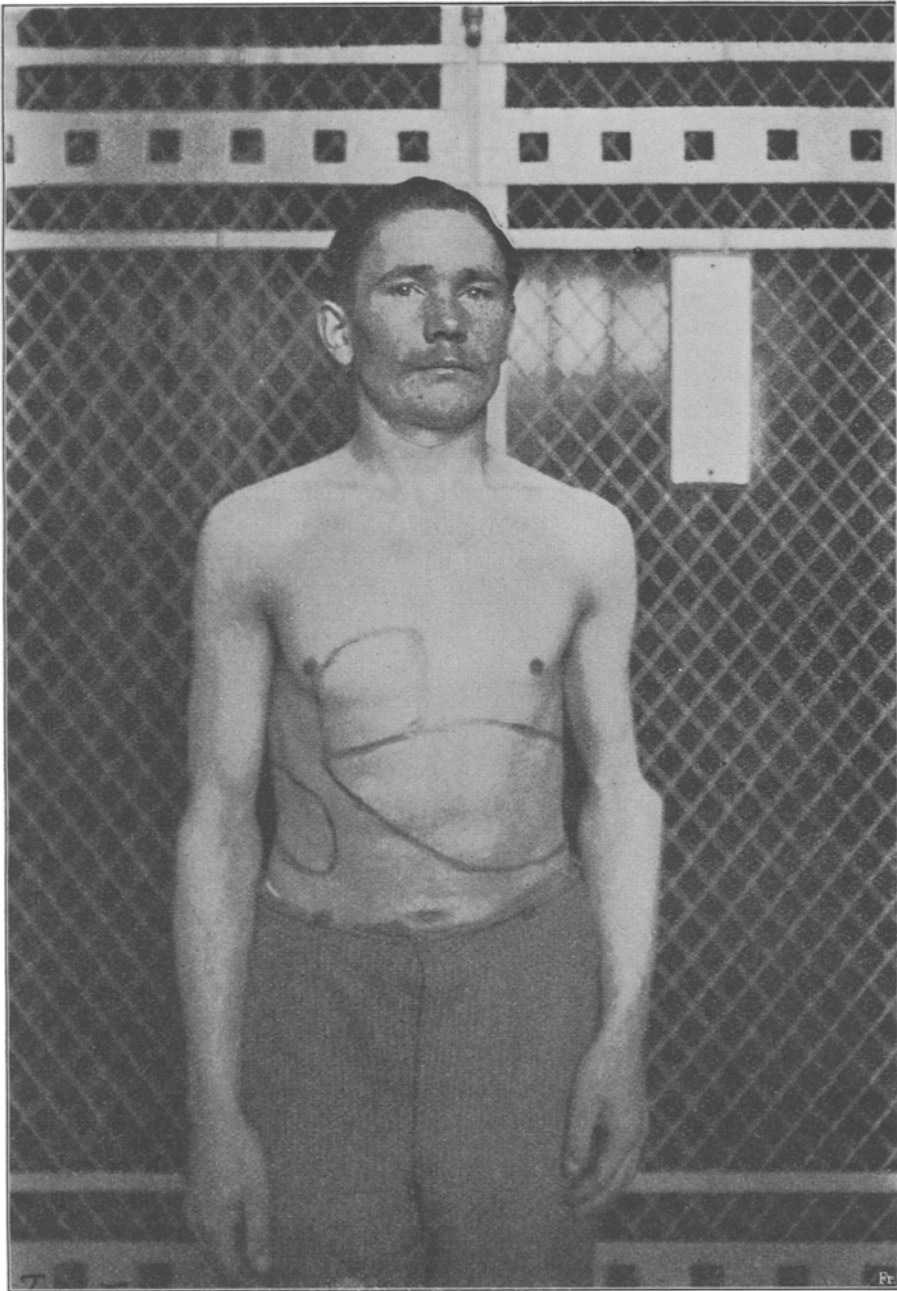


Fig. 1. Brustkorb und Magen in der Lage: postero-anterior und sonstige Baueingeweide in der liegenden Lage: antero-posterior aufgenommen. Bei Aufnahme des Brustkorbes bediente man sich des Teleröntgenogramms. Überhaupt wurden die Röntgenogramme durch Einwirkung einer stärkeren Emulsion hervorgerufen; sie wurden nicht retouchiert.

krankheit; die Mutter lebt und ist gesund. Eine Schwester verschied mit 26 Jahren an Meningitis basilaris.

Der am 16. Oktober 1912 aufgenommene Status praesens ergab: Individuum mittelgroß (152 cm hoch), mäßig genährt, von ziemlich starkem Körperbau. Gesichtsfarbe rötlich mit einem Stich ins Bläuliche (leicht zyanotisch). Muskeln am linken Oberarm ein wenig atrophisch, sonst normal entwickelt. Linkes Ellenbogengelenk infolge der am Oberarm festgestellten Knochennarbe unbedeutend deformiert und in seiner Beweglichkeit beeinträchtigt, sonst alle Gelenke und Knochen ganz normal beschaffen.

Halsumfang 35,5 cm; kein Kropf vorhanden; Nacken- und Halsdrüsen normal, nicht vergrößert.

Brustkorb normal gewölbt; sein Umfang beträgt an den Brustwarzen bei tiefem Inspirium 82,5 cm und bei tiefem Expirium 80,5 cm. Bei äußerer Besichtigung des Brustkorbes wird der Herzspitzenstoß im 5. rechten Interkostalraum knapp unter der Brustwarze sichtbar. Herzdimensionen in querer Richtung vergrößert; Herzdämpfung beginnt an der 4. rechten Rippe und reicht links bis zur Mitte des Sternum. An der Herzspitze deutliches systolisches und präsys-tolisches Geräusch, welches sich nach der Herzbasis erstreckt; der zweite Ton über den arteriellen Ostien stärker akzentuiert; sonst Herztöne ziemlich dumpf. Puls normal gespannt, regelmäßig; Pulsfrequenz 80; Pulsdruck 125 mm (Riva - Rocci).

Die untere Grenze der Lunge liegt rechts in der Mamillarlinie an der 4. Rippe und links an der 6. Rippe; von hinten beiderseits in der paravertebralen Linie am unteren Rande der 10. Rippe; überall verschiebbar. Perkussionsschall überall hell; Inspirium und Expirium verschärft, mit kargem Pfeifen und Giemen verdeckt. Atemzahl in der Minute 20.

Endolaryngeale Untersuchung (Prof. Dr. Nowotny) ergab: Erweiterung der Bronchien an der Bifurkationsstelle und dortselbst Hyperämie; linksseitiger Bronchus mehr vertikal gelagert als in normalen Verhältnissen. Lumen beider Bronchien normal beschaffen.

Bauch mäßig gewölbt, und zwar im linken Hypochondrium. Baueingeweide abnorm gelagert. Im rechten Hypochondrium wird bei tiefer Einatmung ein ziemlich derber Tumor palpabel, dessen unterer Rand abgerundet erscheint und im allgemeinen vollkommen an Milz erinnert; seine Dämpfung beginnt in der vorderen Axillarlinie am unteren Rande der 7. Rippe, reicht bis zum Rippenbogen und überschreitet denselben in der Mamillarlinie 2 cm nach links. In dem linken Hypochondrium entspricht der Perkussionsbefund der Leberdämpfung; ihre obere Grenze liegt in der linken Mamillarlinie an der 6. Rippe, in der Axillarlinie an der 8. Rippe und in der Paravertebrallinie am unteren Rande der 10. Rippe; ihr unterer Rand ist abgerundet, ziemlich derb, reicht in der vorderen Axillarlinie und in der Mamillarlinie bis zum Rippenbogen, geht dann nach rechts bis zum Herzspitzenstoß an die 6. rechte Rippe über und schneidet die weiße Linie in der Mitte zwischen Nabel und Basis des Schwertfortsatzes. Die Oberfläche der Leber ist glatt (Fig. 1).

Durch Röntgenbestrahlung, im Röntgenlaboratorium des Lazarus-Landesspitals (Vorstand Dr. Korabczyńska) vorgenommen, wurde der Befund der physikalischen Untersuchung vollständig bestätigt und zugleich das topographische Bild der Baueingeweide ergänzt. Es konnte nämlich ganz bestimmt nachgewiesen werden, daß der Magengrund, die Flexura sigmoidea und Flexura colilialis in der Bauchhöhle rechts gelagert sind, sowie daß die Fl. coli lienalis im rechten Hypochondrium viel höher steht als die im linken Hypochondrium vorhandene Fl. coli hepatica. Ebenfalls konnte konstatiert werden, daß Colon transversum einen bogenartigen Verlauf hat und Zökum tief in der linken Fossa iliaca sitzt. Zugleich hat man feststellen können, daß die Lagerung der Hauptarterien (Aorta und A. pulmonalis) normal ist, da der pulsierende Schatten, welcher die Aorta kennzeichnet, sich ganz analog den infolge einer Umkehrung und Überlagerung des Herzens eingetretenen topographischen Veränderungen verhält (Fig. 3 und 4).

Der rechte Hoden steht tiefer als der linke; der harnpoetische Apparat ohne Veränderungen. Harnanalyse, im chemisch-pathologischen Institut der Jag. Universität ausgeführt, ergab normalen Befund. Das Nervensystem zeigt keine wichtigeren Abnormitäten. Der Kranke verrichtet alle Arbeiten mit der rechten Hand. Appetit und Schlaf befriedigend; täglich Stuhlentleerung. Der Kranke erholte sich in ein paar Tagen vollkommen.

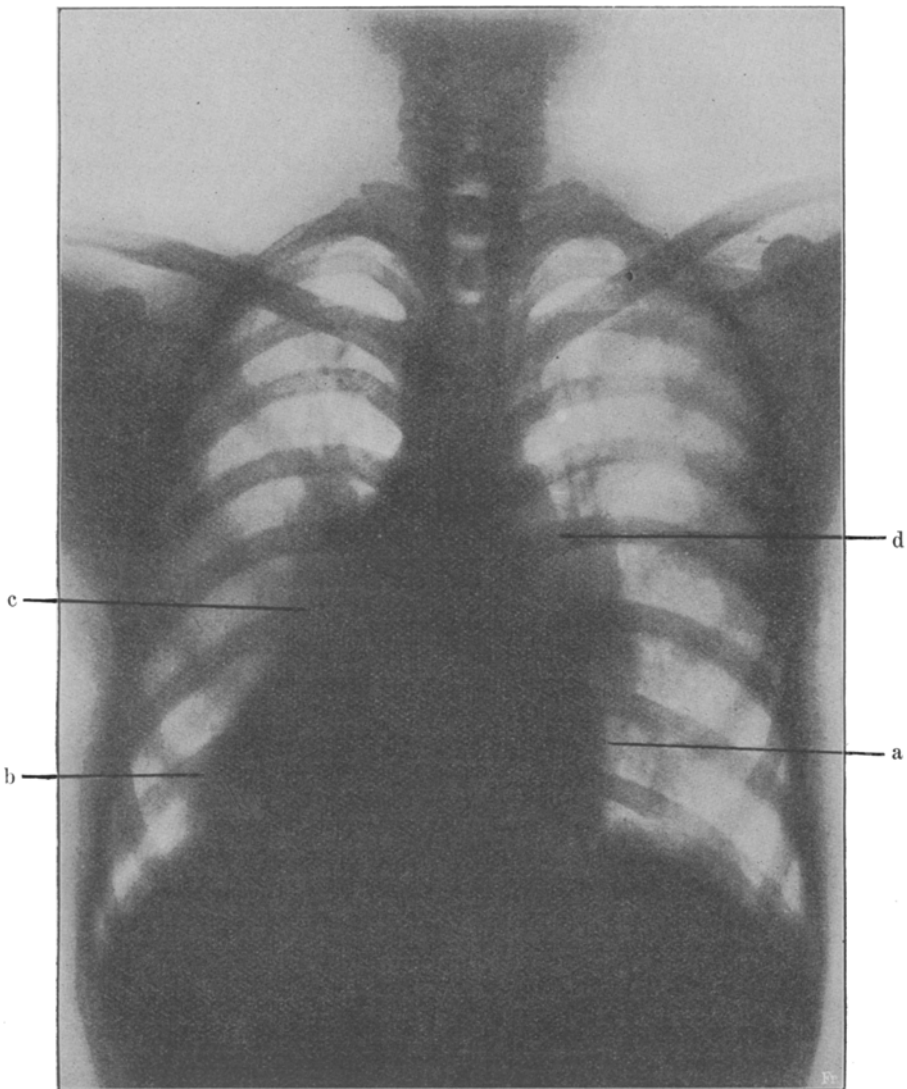


Fig. 2. Herzdämpfung in Transversaldimension beträgt 13 cm anstatt 11 cm, der rechte Ventrikel (a) zeigt eine starke Pulsation; über der linken Kammer (b) stark pulsierender Bogen des linken Vorhofes (c) sichtbar. Aorta ascendens tritt deutlicher hervor im II schrägen als im I schrägen Durchmesser. Der nicht pulsierende Schatten (d) entspricht aller Wahrscheinlichkeit nach den vergrößerten Bronchialdrüsen.

Der angeführte Fall stellt uns eine besondere Mißbildung dar, welche auf der vollkommen umgekehrten Lagerung der Brust- und Baueingeweide beruht (*Situs viscerum inversus completus*). Es muß hervorgehoben werden, daß unser Kranke ein Alter von 25 Jahren erreichte und lange Zeit hindurch keine pathologischen Störungen erlitt, obwohl er als Maurergehilfe schwer arbeiten mußte. Erst seit einem Jahre begann er zu husten und bekam Atemnot, was durch Kreislaufstörungen und Herzmuskelinsuffizienz infolge eines im postembryonalen Leben erworbenen Herzklappenfehlers (*Insuff. valv. bicuspidalis c. stenosi ostii venosi sin.*) zustande kam. Diese pathologischen Erscheinungen von Herzmuskelschwäche traten jedoch bald zurück.

Daß in unserem Falle der Herzklappenfehler erst im postembryonalen Leben, also in dem verlagerten und umgekehrten, aber ursprünglich ganz gesunden Herzen infolge einer überstandenen Endokarditis zur Entwicklung gelangte, beweist die ganz normale physische und geistige Beschaffenheit des Kranken und seine vollkommene Berufsfähigkeit; es fehlen zugleich andere charakteristische Symptome einer angeborenen Herzerkrankung, wie bedeutendere Hautzyanose, kolbenartige Verdickungen der Finger, rasches Ermüden usw.

Auf welche Art und Weise der Mechanismus von *Situs viscerum inversus* entsteht, ist bis jetzt, trotz der Untersuchungen von Baer, Remak, Schultze, Küchenmeister, Förster, Virchow, Rindfleisch, Darest, Scheele, Martinotti, Lochte nicht ganz aufgeklärt. Viele diesbezügliche Hypothesen bleiben kritiklos dem gegenwärtigen Stande der Embryologie gegenüber. Die normale Lage der Eingeweide wird bestimmt, indem der Embryo, welcher ursprünglich seine Bauchfläche dem Dottersack zukehrt, so daß die linke und rechte Körperhälfte demselben gleichmäßig aufliegt, bereits in einem sehr frühen Stadium der Entwicklung eine Drehung macht und nunmehr dem Dottersack seine linke Seite zuwendet. Geschieht diese Drehung in der entgegengesetzten Richtung, so kommt die Umdrehung der Lage der Eingeweide zustande, welche die Funktion derselben nicht behindert. Eine der häufigsten Ursachen des *Situs transversus* ist das Vorhandensein einer Doppelbildung, bei welcher das eine der beiden Individuen durch das andere bei seitlicher Annäherung zu der Drehung in der entgegengesetzten Richtung veranlaßt wird. In den übrigen Fällen ist die Ursache der abnormen Lagerung der Eingeweide nicht aufgeklärt.

Darest erkannte, daß das wesentlich Bestimmende bei der Lagerung des Embryo das Hervortreten des Herzschlauches nach links oder nach rechts (abnorm) sei, vielleicht abhängig von der verschiedenen Größe der ursprünglichen beiden Herzabschnitte. Darest rief bei dem Hühnerembryo den *Situs viscerum inversus* durch Erwärmung des Hühnereies im Brutschrank derart hervor, daß er den einen (linken) Teil des Embryo bis zur Temperatur von 41 bis 42° C und den andern (rechten) Teil desselben bis zur Temperatur von 12 bis 16° C erwärmte. Nach seiner Ansicht soll in dem stärker erwärmten linksseitigen Teil der *Area vasculosa* eine raschere

Entwicklung und Vaskularisation entstanden sein, wodurch die embryonale Anlage des Herzens, welche einer Schleife ähnlich ist, eine Ausbuchtung nach links zeigt, weil ihr linksseitiger Teil



Fig. 3. Magengrund mit Magenblase (e) rechts; Bulbus duodenalis (f) links. Magen enthält eine Menge Brei von Barium sulfuricum.

schneller wuchs und sich dann in derselben Weise wie in normalen Verhältnissen nach der entgegengesetzten Seite drehte. Unter dem Einflusse der Kreislauforgane fand nachher auch die umgekehrte Lagerung von andern inneren Organen statt.

Baër und Bischoff behaupten, daß der Situs inversus viscerum von der Lagerung

des Embryo gegenüber dem Dotterbläschen und der Allantois abhängig ist. Die Allantois legt sich in den meisten Fällen der normalen Entwicklung, nachdem sie eine gewisse Größe erreicht



Fig. 4. Eingeweide ausgefüllt per rectum mit einer Emulsion von Barium sulfuricum; es wurden per Klysma 160 g desselben verabreicht, Fl. coli lienalis im rechten Hypochondrium, hoch gelagert (g); viel tiefer steht im linken Hypochondrium fl. coli hepatica (i). Colon transversum verläuft bogenförmig; Zökum (h) sitzt tief in der linken Fossa iliaca.

hat, zur rechten Seite des Embryo und das Dotterbläschen, in allmählicher Schrumpfung begriffen, zu dessen linker Seite; solch ein Umstand soll eine spiralförmige Drehung des Embryo um seine

Vertikalachse veranlassen, was wiederum die Lage der Eingeweide beeinflusst. Wenn dagegen das Dotterbläschen und die Allantois sich an entgegengesetzten Seiten gelagert haben, ändert sich die Richtung der Drehung des Embryo, und zugleich erfolgt eine umgekehrte Lagerung der Eingeweide. Beide Hypothesen, welche am häufigsten angeführt werden, vermögen die Pathogenese des *Situs viscerum completus* bei Menschen nicht genügend aufzuklären. *Schmauß* ist der Ansicht, daß die Ursache dieser abnormen Lageveränderung in mechanischen Momenten, und zwar in einer abnormen Drehung des Embryo zu suchen sei.

Die Pathogenese des *Situs inversus viscerum* fand in der letzten Zeit, worauf Prof. Dr. *Godlewski* mich aufmerksam machte — eine viel sicherere Stütze in den neuesten Untersuchungen auf dem Gebiete der Entwicklungsmechanik. Die Anregung dazu boten die Experimente von Prof. *Spemann* an Embryonen von *Triton taeniatus* sowie von *Rana esculenta* und *Bombinator*.

Spemann schnitt ganz kleine Stückchen aus dem Embryo heraus, drehte sie um 90 bis 180° und implantierte sie nachher wiederum (in dieser neuen Lage) in die Wundfläche. Die Experimente, welche *Spemann* auf diese Weise mit den vorderen Teilen des Embryo vollzog und welche das Entstehen von vieräugigen Mißbildungen zur Folge hatten, haben für uns wenig Interesse; dagegen von großer Wichtigkeit sind seine Ergebnisse, welche sich auf die Untersuchungen mit dem mesoentodermalen Teile des Embryo beziehen. Das embryonale Stadium war sehr früh. Sehr oft war noch keine Medullarinne vorhanden oder sie war noch nicht geschlossen. In diesem embryonalen Stadium exzidierte *Spemann* ganz kleine Stückchen aus der Rückenplatte, welche außer der ektodermalen Anlage auch die darunter liegende mesoentodermale Platte besaß, drehte dieselben um und implantierte sie dann wieder in die Wunde. In allen Fällen konnte *Spemann* den *Situs viscerum inversus* hervorrufen.

Im Jahre 1911 unternahm *K. Preßler* unter *Spemanns* Leitung eine weitere Reihe von diesbezüglichen Experimenten an Fröschen (*Rana esculenta*, *Bombinator igneus*). Auf Grund dieser focht *Preßler* die Theorie von *Götte* an, daß die Lagerung der Baueingeweide und des Herzens durch die embryonale Lage der Bauchspeicheldrüse beeinflusst wird; dagegen soll nach *Preßlers* Ansicht das wesentlich Bestimmende in dieser Beziehung die Lage der mesoentodermalen Platte des Embryo sein, welche unter der Medullarinne liegt. Es wurden also *Spemanns* Ergebnisse dadurch vollinhaltlich bestätigt.

Nach Herausschälen, Umdrehen und Wiedereinpflanzen von Mesoentodermalplatten in den ersten embryonalen Stadien hat *Preßler* konstatieren können, daß die Leberanlage gleich die linke Körperseite einnahm, die Dorsal- und Bauchanlage der Bauchspeicheldrüse an der linken Seite zusammenschmolzen und der *Situs* der Gedärme invers war; es konnte demnach ein kompletter *Situs inversus viscerum* — also ein Spiegelbild einer normalen Lagerung der Eingeweide — beobachtet werden.

Es kann nicht unbemerkt bleiben, daß größtenteils in den Fällen, in welchen die Umkehrung der Baueingeweide stattfand, auch Dextrokardie erfolgte.

Das kausale Moment kann nicht direkt auf den Effekt eines operativen Eingriffes zurückgeführt werden, da die Keimanlage des Herzens und die Zellelemente, welche an dessen Bildung teilnehmen, zu weit entfernt von dem Operationsfelde liegen und unberührt bleiben. Für die Bildung von Asymmetrie der Herzlage bzw. vom asymmetrischen Typus des Herzens spielt nach *Preßler* eine besonders wichtige Rolle die asymmetrische Lage der Leber. Die Herzbestimmung

der Herzasymmetrie fällt jedenfalls zusammen mit dem ersten leichten Ausbiegen der Leberbucht nach der einen Seite. Die schwächere Entwicklung der Dottervene, welche zugleich etwas verengt erscheint, bietet dazu ein günstiges Moment.

Es läßt sich jedoch nicht in Abrede stellen, daß die Herzanlage schon in sich die Tendenz zur Ausbildung einer bestimmt gerichteten Herzschnge trägt; bei dem inversen Situs wird diese Tendenz durch äußere Einflüsse überwunden.

Die Arbeiten von Spemann und Preßler sind von hoher Bedeutung. Es gelang nämlich zum ersten Male, durch mechanische Eingriffe experimentell den Situs viscerum inversus hervorzurufen und zugleich zu beweisen, daß die betreffenden Faktoren in dem frühesten Stadium des Embryonallebens mitmachen müssen. Will man approximativ die Periode, in welcher sich dieser Prozeß bei Menschen abspielen dürfte, näher bestimmen, so ist nach Godlewskis Ansicht die dritte Woche des Embryonallebens zu nennen, da nach Spees Mitteilungen die Embryonen damals eine nicht geschlossene Medullarinne besitzen, was beinahe auch der Zeitperiode des Keimlebens entspricht, in welcher Spemann und Preßler experimentierten.

Über die Faktoren, welche den Situs viscerum inversus bei Menschen veranlassen, läßt sich nichts Positives sagen. Jedenfalls finden wir uns berechtigt zur Annahme auf Grund der angeführten Experimente, daß es sich hier um eine Umlagerung der Mesentodermalplatte handelt, wodurch primär eine Verlagerung der Eingeweide der Bauchhöhle und dann erst sekundär die des Herzens in der Brusthöhle stattfindet.

Individuen, welche den Situs viscerum inversus completus zeigen, sind größtenteils gesund und zur Berufsarbeit tauglich; sie sind sogar fähig, nach Becker, zur Militärdienstleistung, wenn kein Herzfehler besteht und die Herztöne rein sind. Dagegen bietet die Dextrokardie allein stets eine Kontraindikation zur Ausübung des Militärdienstes.

Literatur.

- Baer, Über Entwicklungsgeschichte der Tiere. Königsberg 1828. — Remak, Untersuchungen über die Entwicklung der Wirbeltiere. — Schultze, Virch. Arch. Bd. 7 u. 22. — Virchow, Virch. Arch. Bd. 22, 1861. — Oettinger, Przewrotny układ wewnętrzności. Przegląd lekarski 1862. — Förster, Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1865. — Jakubowski, Przewrotny układ wewnętrzności. Przegląd lek. 1866. — Rindfleisch, Lehrbuch der path. Gewebelehre. Leipzig 1871. — Dareste, Production des monstruosités. Paris 1877. — Neugebauer, Przewrotny układ wewnętrzności. Gazeta lek. Bd. 3. — Scheele, Zwei Fälle von vollständigem Situs viscerum inversus. Berl. klin. Wschr. 1875, Nr. 29, 30. — Wilczewski, Przewrotny układ wewnętrzności. Gazeta lek. 1878. — Ruppert, Przewrotny układ wewnętrzności. Gazeta lek. 1883. — Küchenmeister, Die angeborene vollständige seitliche Verlagerung der Eingeweide des Menschen. Leipzig 1888. — Poselt, Zur Kasuistik des Situs viscerum inversus. D. Arch. f. klin. Med. Bd. 56. — Martinotti, Della trasposizione laterale dei visceri. Bologna 1888. — Hertwig, O., Lehrbuch der Entwick-

ungsgeschichte. 1893. — Galinsky, Ein Fall von Situs viscerum transversus. Inaug.-Diss. 1894. — Lichte, Ein Fall von Doppelmißbildung nebst einem Beitrag zur Lehre vom Situs transversus. Beitrag zur Kenntnis des Situs transversus partialis und der angeborenen Dextrokardie. Zieglers Beitr. Bd. 16, 1894. — Kaczyński, Odwrotny układ wnętrzości z rzadką nieprawidłowością w narządzie krążenia. Przegląd lek. 1897. — Benda, Berl. klin. Wsch. 1905. — Sorge, Kasuistischer Beitrag zur Kenntnis des Situs viscerum inversus. 1906. — Becker, Ein Fall von Situs viscerum totalis. D. militärärztl. Ztschr. 1908. — Smirnow, Ein Fall von vollständiger seitlicher Verlagerung der Eingeweide. Berl. klin. Wsch. 1908. — Spemann, H., Über eine neue Methode der embryonalen Transplantation. Verh. d. D. Zool. Ges. 1906. — Preßler, K., Beobachtungen und Versuche über den normalen und inversen Situs viscerum et cordis bei Anurenlarven. Arch. f. Entwicklungsmech. Bd. 32, 1911.

XXIV.

Über angeborenen Relief- und Leistenschädel bei Spina bifida und Enzephalozele.

(Aus dem Pathologischen Institut zu Marburg.)

Von

Dr. Yasukichi Kato,

Japan.

(Hierzu 2 Textfiguren.)

Gustav Schwalbe zeigte, daß neben den bekannten Modellierungen der Schädelinnenfläche durch Jura cerebraalia und Impressiones digitatae auch an der Außenfläche beim Menschen und einigen Säugetieren gewisse Vorwölbungen vorkommen, welche nach Lage und Form genau den darunter liegenden Hirnteilen entsprechen, und daß man dabei nicht nur ganze Abschnitte des Gehirns (Schläfenlappen, Kleinhirnhemisphären), sondern auch Furchen (Fissura Sylvii) und Windungen (Gyrus frontalis inferior, Gyrus temporalis) vortrefflich ausgeprägt finden könne. Bei besonders dicken Schädeln seien die Buckel allerdings nur schwach ausgebildet oder fehlten auch völlig, bei dünnen dagegen zeigten sie sich oft besonders deutlich. Später demonstrierte M. B. Schmidt im Gegensatz zu diesem normalen Windungsrelief ein pathologisches, welches er bei zwei Neugeborenen mit Spina bifida beobachtet hatte.

Auf Veranlassung von Prof. M. B. Schmidt habe ich sowohl diese beiden als auch sechs andere, von späteren Sektionen stammende, jenen sehr ähnliche Schädel untersucht, um in die Entstehung und das Wesen dieses pathologischen Reliefs und seine etwaigen Beziehungen zu einem die Spina bifida begleitenden Hydrozephalus genaueren Einblick zu bekommen.

Alle Autoren sind darüber einig, daß die Impressiones digitatae den Gehirnwindungen und die Jura cerebraalia den Gehirnfurchen entsprechen. Bezüglich