

einerseits bei Kindern mit schwersten rachitischen Skelettveränderungen Trommelstockfinger stets vermißt, anderseits zeigten weder die sichtbaren Schleimhäute noch die Fingerenden keine Spur von einer Zyanose, aus der eine größere Zirkulationsstörung schließbar wäre. Ob die täglich sich sehr oft wiederholenden tonischen Krämpfe, neben dem früher erwähnten Bronchialkatarrh, den rachitischen Thorax- und Wirbelsäulenveränderungen, bei der Ausbildung dieser merkwürdigen Endphalangen nicht auch mitspielten, oder ob diese Krämpfe nur akzessorische Symptome der an den Fingerenden sichtbaren trophischen Störung vorstellen, das konnten wir mit Sicherheit nicht entscheiden. Als Endresultat können wir aus unserem Falle die Konklusion ziehen, daß die Bezeichnung „*Osteoarthropathie hypertrophiante pneumique*“ nicht auf jeden hierher gehörenden Fall bezogen werden kann, weil wir einerseits nicht in jedem Falle Knochenaffektionen finden, und andererseits, weil in der Pathogenese außer Lungenprozessen auch andere Gründe beschrieben wurden. Wir empfehlen anstatt des alten Namens die Bezeichnung: *Akroelephantiasis ossea et mollis*. Unser Fall speziell kann in die Gruppe der *Akroelephantiasis mollis* eingereiht werden, zu deren Entstehung höchstwahrscheinlich nervöse Einflüsse vieles beigetragen haben, deren Grund wir aber mit Sicherheit nicht bestimmen konnten.

LV.

Ein Fall von intravertebraler Dermoidzyste.

Von

Prof. Dr. T. v. Verebely, Dozent für Chirurgie,
Budapest.

Die Pathologie der Spina bifida ist durch die Arbeiten von v. Recklinghausen, Muscatello und andern in ihren Hauptzügen aufgeklärt. Die Kenntnis der anatomischen Formen wird heute auch in der klinischen Diagnostik verwertet und richtet die chirurgische Therapie. Nur die Kasuistik der okkulten Rhachischisis ist bis zurzeit so spärlich geblieben, daß nicht nur die Klinik, sondern auch die Morphologie derselben als recht lückenhaft betrachtet werden muß. Darum erscheint mir die Mitteilung dieses mit Erfolg operierten Falles auch ohne weitgehende literarischen Angaben berechtigt, um so mehr, da ich einen analogen nirgends beschrieben fand.

Im März 1910 kam das damals 14½ Jahre alte Mädchen auf ärztlichen Rat mit der Anamnese in meine Abteilung, daß sie ihre Zwillingschwester an ihrem Rücken herumträgt in Form einer phantastischen, subkutanen Geschwulst. Dieselbe bestand seit ihrer Geburt, fing aber in den letzten Monaten an schnell zu wachsen, so daß sie auch unter der Kleidung störend hervorragte. Das Mädchen war nicht nur im Sitzen, sondern auch beim Liegen durch die Geschwulst lediglich gestört; bei stärkerem Drucke, was bei den Verrichtungen des alltäglichen Lebens unausweichbar war, bestehen starke Kopfschmerzen und unbehagliches Gefühl im rechten Beine. Die Bewegungen des letzten wurden in den letzten Wochen beschwerlich.

Tatsächlich bestand bei dem für ihr Alter schwächlich entwickelten Mädchen in der Mittellinie der lumbalen Rückenregion eine zweifaustgroße, unregelmäßig höckerige, subkutane Geschwulst. Die Haut erscheint über derselben völlig normal, ohne Hypertrichose, nur an der Konvexität besteht eine 2 mm tiefe, trichterförmige Einziehung. Die Geschwulst scheint aus der Wirbelsäule herausgewachsen zu sein; sie ist größtenteils knochenhart, nur an einzelnen Lücken quillt aus der knöchernen Schale eine weichere, durch je zwei Lücken deutlich fluktuierende, prall elastische Zyste hervor, die durch Druck nicht zu verkleinern war. Ich hielt die Geschwulst für eine atypische Form der Zystomeningozele, mit partieller Verknöcherung der Wand, um so mehr, da das Röntgenbild für Rhachischisis sprach. Die Bogen der vier unteren Lumbalwirbel erscheinen am Bilde kümmerlich entwickelt, die Geschwulst selbst reicht mit ihren knöchernen Fortsätzen nach links von dieser Spalte.

Die Operation, in Chloroformnarkose ausgeführt, ergab folgende Verhältnisse. *Erstens* stellte sich heraus, daß die erwähnte trichterförmige Einziehung der Haut sich nicht über das Korium erstreckt, indem das subkutane Fettgewebe keine Spuren derselben zeigt; die Einziehung steht also, wenigstens jetzt, in keinerlei Beziehung zur Geschwulst. *Zweitens* wurde der Wirbelkanal eigentlich vollkommen geschlossen, aber stark erweitert gefunden, infolge der eigentümlichen Modifikation der entsprechenden Wirbel. Namentlich an Stelle der vier unteren Processus spinosi lumbales waren nur zwei zu finden, beide aber doppelt so groß und stark wie die benachbarten. Jeder dieser beiden Processus stand beiderseits mit je zwei Bogenhälften in Verbindung, so daß also vier Bögen sich gewölbeartig von der Wirbelsäule bis zu den Processus erheben. Die zwei Dornfortsätze entsprechen der größten Konvexität der Geschwulst; die erwähnte knöcherne Wand der Geschwulst besteht also aus den vier unteren Lumbalwirbelbögen, die Lücken der Wand sind die Intervertebralspalten. Um zu der Geschwulst zu gelangen, mußten alle vier Bögen und außerdem der normale Bogen des ersten Lumbalwirbels entfernt werden. *Drittens* stellte sich heraus, daß sich die Geschwulst, die aus einem zystischen Mittelteil und ringsherum aus einem 2 bis 3 cm breiten Fettgewebsmantel besteht und die einen Fortsatz unter den 1. lumbalen Wirbelbogen sendet, ganz ohne Schädigung der Dura mater aus dem Wirbelkanal herausheben läßt. Der Durasack ist in der ganzen Ausdehnung der Lumbalregion freipräpariert; er ist nirgends eröffnet, aber in der ganzen Länge plattgedrückt.

Der so eröffnete Wirbelkanal konnte osteoplastisch nach der Methode *Dollingers* nicht geschlossen werden, da die Geschwulst nur so herausgeschält werden konnte, daß ich die einzelnen Bögen, wie erwähnt, resezierte. Die beiden Muskelgruppen an den Seiten der Wirbelsäule standen so weit auseinander, daß das einfache Zusammenziehen derselben, auch nach der Mobilisation im Sinne *Bayers*, unmöglich erschien. Es wurden also zwei brückenartige, muskuloaponeurotische Lappen beiderseits aus der Fascia lumbodorsalis und dem Erector trunci gebildet, so daß die 5 cm breiten Lappen oben und unten in Zusammenhang mit ihren Muskeln blieben. Die aufpräparierten Lappen wurden dann gegen die Mittellinie verschoben und mit ihren medialen Rändern miteinander vernäht; die lateralen Ränder wurden an die zurückgebliebenen Muskelkörper befestigt. Die Wunde wurde nach unten drainiert.

Die Wunde heilte ohne Störung in 14 Tagen. Das Mädchen wurde nach 8 Monaten im Ärzteverein von Budapest vorgestellt und jährlich nachuntersucht, zum letzten Mal im Mai 1913. Die Hautnarbe erscheint zurzeit etwas auseinandergezerrt, unter ihr ist eine widerstandsfähige, starre Platte über dem Wirbelsäulenspalt zu fühlen. Keine Vorwölbung. Die Funktion der Wirbelsäule ist normal, geradeso die Gebrauchsfähigkeit der Beine. Bei Druck auf die Narbe entsteht kein Kopfschmerz, keine Parästhesien in den Beinen. Das einzige, was an die überstandene Markkompression erinnert, ist eine trophische Störung der rechten Zehe. Zuerst zeigte sich daselbst ein Ulcus perforans pedis, das sich immer tiefer verbreitete, bis endlich der entblößte Knochen frei lag; die Zehe wurde dann anderwärts abgetragen, in der Narbe besteht aber auch zur Zeit, ein Jahr nach der Enekulation, ein hartnäckiges Geschwür.

Die Geschwulst selbst bestand aus zwei apfelgroßen Hohlräumen, die durch ein

engeres, 2 cm langes Mittelstück miteinander verbunden sind. Das Ganze ist in reichliches Fettgewebe eingehüllt. Von den beiden Zysten lag die eine, etwas kleinere, der Dura mater an; die andere preßte sich gegen die Wirbelbögen und quoll durch die Intervertebrallücken unter die Haut. Der Inhalt der Zysten war eine dicke, cholesterinreiche, halbflüssige Masse mit reichlichen, feinen Härchen. Die äußere Zyste trägt eine 1 bis 1½ mm dicke, bindegewebige Wand, die innen von einer runzligen, desquamierenden, epidermoidalen Schicht bedeckt ist; die Wand der inneren Zyste ist etwas dünner, ihre Innenfläche hellrot, sammetartig, schleimhautähnlich; der enge Verbindungsteil ist fein granuliert, einer frisch granulierenden Wundfläche ähnlich.

Das mikroskopische Bild entsprach einer neurodermoidalen Zyste, in fibromyolipomatöses Gewebe eingehüllt. Die Innenwand der Zyste zeigt in ihrem Aufbau 4 Typen, die sich zum Teil mit der äußeren Haut, zum Teil mit dem embryonalen Rückenmark vergleichen lassen. Die größere, äußere Zyste ist dermoidaler Natur; die bindegewebige Wand ist von mehrschichtigem, verhornendem Plattenepithel bedeckt, mit sämtlichen Adnexen der äußeren Haut: Haarfollikeln, Talg- und Schweißdrüsen; dieselben reichen tief in das angrenzende Bindegewebe, sogar in das Fettgewebe hinein. Die kleinere, innere Zyste trägt eine zweifache Bekleidung; der innere Teil, derjenige also, der der Dura mater anliegt, ist mit einschichtigem, hohem Flimmerepithel bedeckt, das sich hie und da in kleinen, papillären Exkreszenzen gegen das Lumen erhebt; der äußere Teil, derjenige also, der gegen das Verbindungskanälchen liegt, wird durch ein mehrschichtiges, kubisches Epithel bedeckt, das dem embryonalen Neuroepithel ähnlich ist. Hie und da wird sie auf kleinen Strecken von Flimmerepithelinseln unterbrochen. Das erwähnte Verbindungstück trägt an seiner Innenfläche ein außerordentlich blutreiches, loses Bindegewebe, das nirgends von einer Epithelschicht bedeckt zu sein scheint.

Die einzelnen Typen sind scharf voneinander zu unterscheiden, sind aber nicht scharf lokalisiert, so daß Inseln des einen Typus in den Gebieten des andern zu finden sind, hauptsächlich dort, wo die einzelnen Typen aneinander grenzen.

Wo kann nun die beschriebene Geschwulst eingereicht werden, was ist ihre Genese?

Daß es sich um eine Entwicklungsstörung handelt, wird außer der kongenitalen Herkunft auch durch den heterotopischen Epithelbefund sicher bewiesen.

Die Entwicklungsstörungen des Rückens, die mit der Wirbelsäule in Zusammenhang stehen, sind einesteiis die sakrokokzygealen Geschwülste, andernteils die verschiedenen Arten der Spina bifida. Die sakrokokzygealen Geschwülste, deren Genese, wie bekannt, mit der Luschka'schen Drüse, mit dem postanaln Darmfortsatze, mit dem Canalis neurentericus, mit verschiedenen verkümmerten Schwanzbildungen oder auch mit heterogerminalen Gewebsteilen in Zusammenhang gebracht wird, sie alle haben ihren Sitz in der Höhe des Kreuzbeines, an dessen Vorder- oder Hinterfläche. Dies sind die äußerst polymorphen prä- und retrosakralen Teratome und Teratoide. Wenn es auch denkbar wäre, daß ein derartiges Gewächs, in der Sakralregion entstanden, sich später, während der Entwicklung, höher, eventuell auf die lumbale Region hinaufzieht, so ist es doch embryologisch unwahrscheinlich, wenn nicht unmöglich, daß es innerhalb des Wirbelkanals vorkommen soll.

Die verschiedenen Arten der Spina bifida dagegen, und zwar sowohl die einfachen wie auch die zystischen und okkulten Formen, stehen immer mit einem Defekt der Wirbelsäule oder des Durasackes in Beziehung. In dem oben beschriebenen Falle war die Dura mater lückenlos, die Wirbelsäule selbst geschlossen, wenn auch

verbildet. Als eine gewöhnliche Spina bifida kann der Fall also nicht bezeichnet werden.

Und doch ist es nicht die Lage allein in der Lumbalregion, an der Prädilektionsstelle der Spina bifida, die für einen ähnlichen Entwicklungsgang spricht, wie bei den Meningozelen. Die einzelnen Gewebsregionen der Spina bifida aperta hat nämlich schon v. Recklinghausen mit den Namen: Zona dermatica, Zona epitheloserosa und Zona medullovascularis belegt, Namen, die ebenso charakteristisch auf die verschiedenen Typen des oben beschriebenen Zystenbelages zu verwenden wären. Im mikroskopischen Bilde wurden eine dermoidale, eine granulierende und eine medulläre Abart unterschieden.

Wie wäre es aber erklärlich, daß diese Gewebsarten einer aperten Spina bifida zu einer Zyste geschlossen in das Innere des Wirbelkanals verlagert werden?

Das Rückenmark entsteht aus dem Ektoblast durch rinnenförmige Einstülpung, die an ihren Seiten kontinuierlich in die angrenzende Haut übergeht. In einer gewissen Zeit der embryonalen Entwicklung stellt also jedes Rückenmark eine totale Spina bifida aperta dar. Die Rinne schließt sich zum Schlauche, steht aber eine Zeitlang mit der äußeren Haut durch einen anfangs hohlen, später soliden Epithelstrang in Verbindung. Die muskuloossalen Seitenplatten schieben sich mit der Zeit zwischen Haut und Medullarrohr ein, wobei der Epithelstrang zwischen den vorrückenden und verschmelzenden Seitenplatten zugrunde geht. Wenn die Abschnürung und das Entgegenwachsen der Seitenplatten ausbleibt, entsteht die gewöhnliche Spina bifida.

Der beschriebene Fall — zu dem ich einen analogen nur bei Muscatello fand, der in der Leiche eines Totgeborenen neben andern schweren Bildungsfehlern in dem Wirbelkanal eine haselnußgroße Dermoidzyste beschrieb — steht auch wahrscheinlich mit diesem Schließungsmechanismus in Zusammenhang. Es wäre zu denken, daß das Rückenmark und die Seitenplatten sich normal entwickelten; bei dem Verschmelzen der letzteren blieb aber der Epithelstrang, der ursprünglich die Haut mit dem Rückenmark verband, innerhalb des Kanals bestehen. Der Epithelstrang blieb hohl und behielt in seinen äußeren Teilen den epidermoidalen, in den inneren den neurovaskulären Charakter. Wie sich dann später der Epithelstrang zu einem Hohlraume umbildete, wurde aus dem äußeren Teile die dermoidale, aus dem inneren die neuroepitheliale Zyste, aus dem Mittelstücke der serovaskuläre Verbindungskanal. Durch die Erweiterung der Zysten wurde der Verknöcherungsprozeß der Seitenplatten gestört, worauf die Verbildung und Ausbuchtung der Wirbelbögen beruht.

Nach dieser Erklärung hätten wir es also in dem beschriebenen Falle mit einer embryonal angelegten, aber später verschlossenen Spina bifida zu tun, für die die Bezeichnung: *intravertebrale Neurodermoidzyste* am besten erscheint.