

parasitäre Natur sakraler Anhangsbildungen gelten läßt — und Tilmanns steht ja theoretisch auf diesem Standpunkte — so ist es doch wohl bei einem Sakralparasiten, der von einer Form mit Verdoppelung des kaudalen Körperendes abzuleiten ist, ganz undenkbar, daß in diesem — wie es Tilmanns als Beweis für dessen bigeminalen Ursprung fordert — jemals Organe oder Organteile des kranialen Körperendes nachzuweisen sein werden.

Literatur.

1. Marchand, „Mißbildungen“ in Eulenburgs Realenzyklopädie. — 2. Ahlfeldt, Beitr. z. Lehre von den Zwillingen. Arch. f. Gyn. VII, 1875. — 3. Schwalbe, Morphologie d. Mißbild. d. Menschen u. d. Tiere. — 4. Tilmanns, Krankheiten des Beckens, Kap. XVI. Dtsch. Chir., Bd. 62 a. — 5. Schmerbach, Dreieiniger Knabe. Würzb. Ztschr. 1860. I. 6. — 6. Ahlfeldt, Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880/82. (Taf. XIX. Fig. 4 u. 5.) — 7. Förster, Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1865. (Taf. VIII. Fig. 13 u. 14.) — 8. Preuß, Seltener Fall von Doppelbildung. Arch. f. Anat. u. Physiol. 1869. — 9. Virchow, Die Sakralgeschwulst des Schließener Kindes. Berl. kl. Wochschr. 19, 1869. — 10. Langenbeck, Die Sakralgeschwulst des Schließener Kindes. Berl. kl. Wochschr. 23, 1869. — 11. Stolper, Die angeborenen Geschwülste der Kreuzsteißbein-egend. Dtsch. Ztschr. f. Chir., Bd. 50. — 12. B. Schultze, Virch. Arch. VII. — 13. Ahlfeldt, Ein zweites Schließener Kind. Arch. f. Gyn. VIII, 1875. — 14. Bartels, Geschwulstbildung in der Steißbeinregion. D. m. W. 28, 1891. — 15. Nebesky, Über einen operierten Fall von angeborener Sakralgeschwulst. Gyn. Rdsch. VII, 1913. — 16. Aulhorn, Demonstrationsvortrag Ges. f. Nat. u. Heilkunde, Dresden, 11. 1. 1913. Münch. med. Wochschr. 12, 1913.

II.

Intramesenteriale und intrathorazische Enterokystombildung, kombiniert mit abnormer Lungenlappung und durch Keilwirbel bedingter kongenitaler Skoliose der oberen Hals- und Brustwirbelsäule.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität München.)

Von

Dr. Alexander Schmincke.

(Hierzu 8 Textfiguren.)

Den im Titel bezeichneten Befund erhob ich gelegentlich der Sektion eines 15 Tage alten Kindes; ich veröffentliche den Fall, weil er eine äußerst seltene Beobachtung darstellt und als Beitrag zur Kenntnis intrathorazischer Zysten von Wert sein dürfte.

Im Hinblick auf die später zu gebenden Ausführungen über die vorgefundenen Verhältnisse des Falles dürfte es zweckmäßig sein, kurz einige Bemerkungen über Begriff, makro- und mikroskopischen Bau und Pathogenese der Enterokystome vorzuschicken.

Unter Enterokystomen verstehen wir bekanntlich zystische Geschwülste, deren Wandung im allgemeinen den Bau der Darmwandung aufweist und deren Lage in den einzelnen bisher beschriebenen Fällen verschieden war. Teils lagen sie extramesenterial und waren mit einem mehr oder weniger langen Stiel (Mesenteriolum) mit dem Mesenterium des Dünndarmes in Verbindung; oder lagen ohne einen solchen der konvexen Seite einer Dünndarmschlinge an, teils fanden sie sich intramesenterial und dann an der konkaven, dem Mesenterium benachbarten Darmwand. In manchen Fällen bestand eine Kommunikation mit dem Darmlumen, häufig aber fehlte eine solche. Die Größe der Zysten wechselte in den einzelnen Fällen von Kirschgröße bis kindskopfgroßen Säcken. Das Hauptkontingent der Befallenen stellten Kinder dar; hier gewannen die Enterokystome dadurch praktisch klinische Bedeutung, daß sie infolge starker Ausdehnung der Bauchhöhle zu Störungen des Geburtsverlaufes Veranlassung gaben; seltener fanden sie sich bei Erwachsenen, und auch hier gewannen sie praktisch klinische Bedeutung infolge starker Ausdehnung, Druck auf die Nachbarorgane und gaben so Veranlassung zur Exstirpation von seiten der Chirurgen. Häufig handelte es sich nicht um eine einzige Geschwulst, sondern es waren mehrere vorhanden, die jedoch durch enge Kanäle miteinander zusammenhingen. Als Inhalt fand sich in der Regel Schleim und schleimige Flüssigkeit, welche mitunter infolge von alten Blutungen bräunliches und schokoladefarbenes Aussehen aufwies. Mikroskopisch zeigten die Zysten den Aufbau der Darmwand — soweit noch Epithel in den histologischen Präparaten erkennbar war —, innen ein zylindrisches, schleimbildendes, teilweise flimmerndes Epithel, mitunter auch aus kubischen Zellen bestehenden Zellbelag, und in einem Fall (Hedinger) geschichtetes Plattenepithel. Während das flimmernde Epithel in einschichtiger Lage der Unterlage glatt aufsaß, zeigte das Zylinderepithel Einsenkungen in die bindegewebige Unterlage — i. e. Tunica propria der Schleimhaut — in Form Lieberkühnscher Krypten, zeigte also die für Dünndarm charakteristischen Verhältnisse. Die Schleimhaut ließ in verschiedenen Fällen Lymphfollikel erkennen, auch vielfach Zottenbildung. Ferner fand sich als untere Begrenzungsmembran der Schleimhaut eine Schicht glatter Muskulatur als *Muscularis mucosae*. Nach außen auf diese folgten eine Bindegewebslage (Submukosa) und auf diese zwei Schichten glatter Muskulatur, eine innere zirkulär, eine äußere längs verlaufend angeordnet; dabei konnte häufig der Befund einer direkt hypertrophischen Entwicklung der Muskelschichten beobachtet werden. Zwischen den Muskelschichten konnten wie im normalen Darm Ganglienzellen und Nervenfasern (Auerbachscher Plexus) sowie in der Submukosa Ganglienzellen und Nervenfasern (Meißnerscher Plexus) gefunden werden.

Roth, welcher zuerst die Enterokystome ausführlich behandelt hat, gibt zugleich eine Einteilung ihrer Pathogenese. Nach ihm entsteht ein Teil der

Enterokystome dadurch, daß der ursprünglich normal gebildete Darmkanal durch fötale Peritonitis oder durch Achsendrehung des Gekröses in getrennte, zystische Säcke geteilt wird. Dadurch, daß in solchen Fällen der Darmkanal undurchgängig ist, ist stets der Tod des Kindes bald nach der Geburt die Folge.

Die zweite Gruppe führt Roth auf ursprünglich regelwidrige Entwicklung des Darmrohres zurück. Die Enterokystome finden sich hier neben einem permeablen Darmkanal.

Roth unterscheidet hier drei Unterarten:

1. führt er die überschüssigen und zystisch erweiterten Darmstücke auf eine fötale Inklusion, also rudimentäre Doppelbildung und Zwillingsanlage zurück.

2. entstehen nach seiner Auffassung die Enterokystome als Teile teratoider Bildungen. Es handelt sich hier um Zysten, die neben dem Bau der Darmwand in ihrer äußeren Schicht andere Gewebsteile und andere Organbestandteile, z. B. Leber, aufweisen.

3. unterscheidet er die einfachen Enterokystome, die aus abnormen seitlichen Anhängen des Darms hervorgehen. Hier kommt an erster Stelle als Ursprungsort das Meckelsche Divertikel (Ductus omphalo-mesentericus) in Betracht.

Die nach Roth publizierte Kasuistik greift in fast allen Fällen auf die Rothsche Einteilung zurück, erweitert dieselbe insofern, als, entsprechend einer von Sänger und Klopp geäußerten Ansicht, neben den Enterokystomen vom Meckel'schen Divertikel aus (vitello-intestinale Kystome) auch von höher gelegenen Darmteilen aus durch Abschnürung und Loslösung von Wandbestandteilen Enterokystome sich entwickeln können (intestinale Kystome). Zu letzterer Gruppe werden alle diejenigen zu rechnen sein, deren Lage nicht in der Nähe der typischen Abgangsstelle des Meckelschen Divertikels etwa 35 cm bis 1 m Entfernung je nach Lebensalter von der Bauhinischen Klappe ist. Beneke hat hierfür den Namen Entodermoide gebraucht, während er den Namen Enterokystom für diejenigen Zysten vorbehält, die sich aus den Resten des Ductus omphalo-mesentericus entwickeln.

Hedinger führt das von ihm beschriebene, mit geschichtetem Plattenepithel ausgekleidete Enterokystom auf Absprengung aus dem Vorderdarm (Ösophagus) und intraabdominale Verlagerung noch zur Zeit der gemeinsamen Pleuroperitonealhöhle, also in einem Embryonalstadium vor Ausbildung des Zwerchfells, zurück.

Von den bisher zitierten Anschauungen über die Pathogenese der Enterokystome abweichend ist die neuerdings geäußerte Ansicht von Hansson, welcher sie — insbesondere die in das Darmlumen hinein sich vorstülpenden und vorwachsenden Zysten — auf embryonale Pankreasanlagen zurückführt. Nach histologischen Untersuchungen von Broman und Rietz sollen bei

Wirbeltieren in der ganzen Länge des Darinkanals — bis an die Valvula Bauhini hinunter — embryonale Pankreasanlagen vorkommen; aus solchen sollen sich also nach Hansson zystische als Enterokystome ansprechbare Bildungen entwickeln.

Auch Aschoff läßt nicht alle Enterokystome aus Resten des Meckelschen Divertikels oder Abschnürungen des Darmrohrs entstehen; einen Teil derselben bringt er mit divertikulösen Ausstülpungen des Epithels im Jejunum in Zusammenhang, die Elze im embryonalen Darm von Menschen,

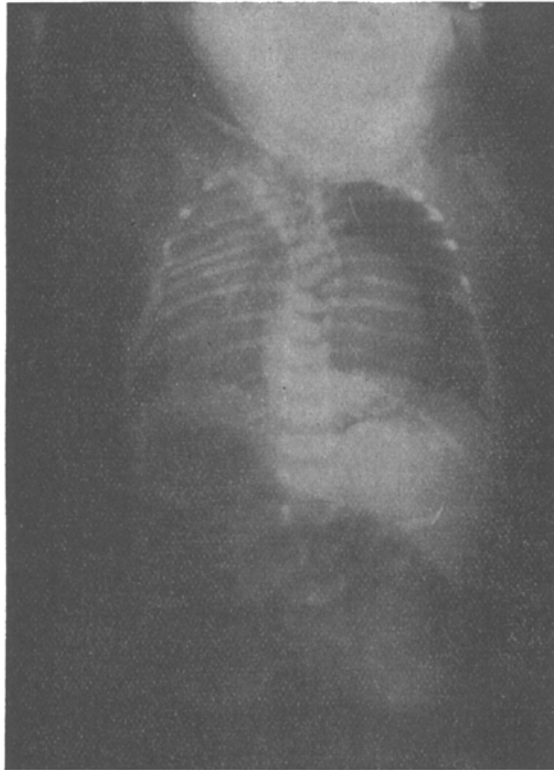


Fig. 1. Röntgenogramm. Erklärung s. Text.

Affen und einigen anderen Wirbeltieren beschrieben hat, und die der Autor aus Sinnesknospen ähnlichen Anlagen innerhalb des Epithels sich entwickeln sah.

Die Zahl der in der Literatur beschriebenen Fälle von Enterokystomen ist nicht sehr groß. Die Beobachtungen sind relativ selten, so daß die in den letzten Jahren, insbesondere von chirurgischer Seite beobachteten Fälle stets erneut wieder publiziert sind. Die Literatur ist verschiedenfachst zusammengestellt, sodaß ich mich begnüge, auf die Zusammenstellungen, die sich insbesondere in den Arbeiten von Niosi, Runkel, Leuß und Colmers

befinden, zu verweisen, um so mehr, als sich das Wesentliche über Enterokystome in der obigen kurzen Zusammenstellung findet.

Ich lasse zunächst den meiner Arbeit zugrunde liegenden Fall folgen.

Es handelt sich um ein 15 Tage altes Kind männlichen Geschlechts. Aus der Krankengeschichte, die ich der Güte des Herrn Professor Pfaundler, Direktor der Münchener Univ.-Kinderklinik, verdanke, entnehme ich, daß dasselbe als zweites Kind spontan geboren war, seit Geburt jedoch auffallende Zyanose aufwies, die beim Schreien beträchtlich zunahm, so daß das Kind ganz blau erschien. Die Atmung war etwas beschleunigt; am Herzen war einmal ein systolisches Geräusch über allen Ostien zu hören. Sonst war nichts Besonderes festzustellen. Die rechte Thoraxseite war im Vergleich zur linken ausgedehnt; die Wirbelsäule zeigte im Bereiche der untersten Hals- und der obersten Brustwirbel eine skoliotische Ausbuchtung nach links. und daran

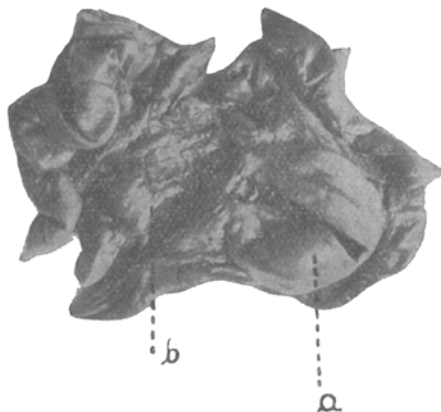


Fig. 2. Intramesenteriales Enterokystom. (Erkl. s. Text.) Die Zystenräume sind eröffnet.

anschließend am Übergang des oberen in den unteren Teil der Brustwirbelsäule eine kompensatorische Ausbuchtung nach rechts (s. Textfig. 1, Röntgenogramm). Bei der Durchleuchtung sah man in der Herzgegend einen die Herzgrenze nach rechts und oben überragenden eiförmigen Schatten.

Das Kind starb unter den Erscheinungen einer katarrhalischen Bronchitis. Sektionsprotokoll 429/19. Obduzent: Verfasser.

Kleiner magerer Körper. Beide Hoden im Hodensack fühlbar. Am Nabel nichts Besonderes. Von der Nabelschnur nur noch ein ganz kleiner, bürzelförmiger, eingetrockneter Rest am Nabelring erkennbar. Die Zehen und Finger, insbesondere die Nägel, livid verfärbt. Muskulatur an Brust und Bauch hellgelblich. An den Nabelgefäßen nichts Besonderes. Die Leber überragt in situ rechts mit ihrem unteren Rand den Rippenbogen um die Breite von zwei Querfingern. Zwerchfellstand beiderseits unterer Rand der 5. Rippe. Die Aufhängebänder des Darms typisch, nur mit der Ausnahme, daß das Mesocoeum sehr lang ist, das Colon ascendens nur mit einem kleinen mittleren Teil extraperitoneal gelegen ist; sein distaler und proximaler Teil ist mit einem langen Aufhängeband versehen. Das Mesenterium des Dünndarms ist ebenfalls lang; seine Gefäße stark injiziert. Es findet sich im Mesenterium des Dünndarms eine großwelschnußgroße und an diese unmittelbar anschließend eine kleintaubeneigroße fluktuierende Geschwulst (s. Textfig. 2. a u. b). Beide

liegen intramesenterial, und die stark gefüllten Gefäße ziehen über sie hinweg. Die großwelschnußgroße proximale Zyste liegt dem Darm an, während die kleintaubeneigroße mit ihrer Peripherie 1 cm von der zugehörigen Dünndarmschlinge entfernt ist. Der Berührungspunkt der proximalen Zyste mit dem Darmrohr liegt ungefähr 40 cm oberhalb der Bauhinischen Klappe. Beim Einschneiden in die mäßig prallgefüllten Zysten entleeren sich schleimig-fädige Massen; nach Entfernung derselben¹⁾ findet sich als innere Auskleidung der Wandung eine grauweißliche, schleimhäutige Membran und als äußere Begrenzung eine derbe, graubräunlich aussehende, als Muskulatur ansprechbare, etwa 2 mm dicke Ge-

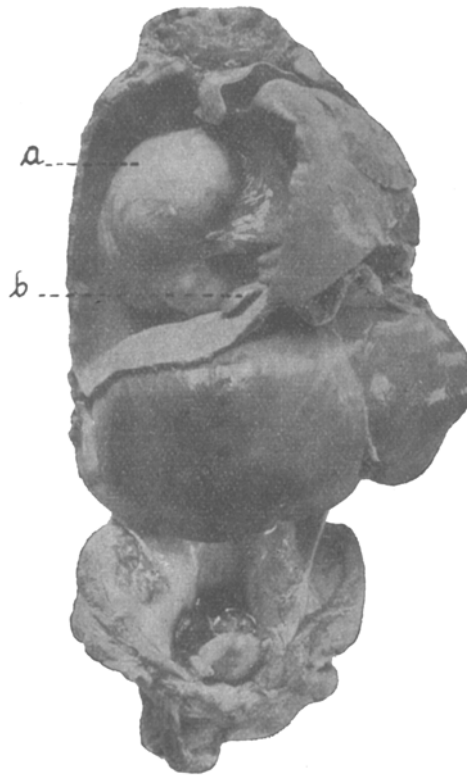


Fig. 3. Zyste des hinteren Mediastinums. (Erkl. s. Text.) a; die rechte Lunge und das Herz sind nach links bei der Aufnahme hinübergezogen. b abnorme Lappchenbildung am rechten Unterlappen.

webszone. Die Zysten kommunizieren miteinander durch einen dickstricknadeldicken, etwa 3 mm langen schleimhäutig ausgekleideten Kanal; die linke (distale) zeigt eine klein-kirschgroße Ausstülpung nach links. Eine Kommunikation der Zystenräume mit dem Darmrohr bestand nicht. An verschiedenartigen Stellen der Wand fanden sich sektorartig angeordnete 1–22 mm hohe, in das Lumen vorspringende Leisten. Ein Meckelsches Divertikel fand sich nicht; überhaupt waren sonst keine Anomalien im Bereich der Bauchhöhle zu erkennen.

¹⁾ Die frische mikroskopische Untersuchung ergab Schleim- und vereinzelte verfettete Zellen.

Milz nicht vergrößert. Kapsel gespannt, weißlich; Pulpa gelblich braun, derb; Milzkörperchen o. B.; ebenso Pankreas, Magen und Duodenum. In der Gallenblase wenig gelbgrünliche, fadenziehende Galle. Leber in der Größe entsprechend; Gewebe von deutlicher Zeichnung; Leberpforte o. B. Nebennieren groß, mit gelblicher Rinde und weißlicher Marksubstanz; sonst o. B. Nieren von entsprechender Größe, an entsprechender Stelle; auf dem Schnitt bräunlich-gelb gefärbt, von deutlicher Zeichnung.

Die vorderen Ränder der Lungen gebläht; der vordere Rand der rechten Lunge wölbt sich nach links über die Mittellinie ungefähr $\frac{1}{2}$ cm vor. Der Thymus zweilappig, atrophisch. Nach dem Aufheben der rechten Lunge zeigt sich in der rechten Brusthöhle eine kleinhühnereigroße, kugelige, von der Wirbelsäule her vorspringende zystische Bildung, welche von der Pleura allseitig überzogen ist (s. Textfig. 3). Diese Bildung adhäriert bindegewebig vorn mit dem durch sie in die Höhe gehobenen rechten Unterlappen; sie ist von parallel-elastischer Konsistenz. Der rechte Unterlappen zeigt eine Anomalie. Es ist ein Teil desselben hinten medial abgeschnürt und mit dem übrigen Lappen nur häutig verbunden (s. Textfig. 4). Der



Fig. 4. Rechte Lunge mit abnormer Lappchenbildung am Unterlappen.

abgeschnürte Teil steht in der Frontalebene, ist von ungefähr gleichseitig pyramidalen Gestalt von etwa 2 cm Seitenlänge und $1\frac{1}{2}$ cm Höhe; seine Dicke beträgt ungefähr $\frac{1}{2}$ cm. Die Verbindungsmembran mit dem Unterlappen ist durchscheinend, mit stark gefüllten Gefäßen durchzogen. Der rechte Mittellappen ist nur unvollkommen vom rechten Oberlappen abgetrennt. Die linke Lunge, die hinten neben der Wirbelsäule gelegen ist und blaurot verfärbt erscheint, zeigt keine Anomalien. Bronchialschleimhaut gerötet, etwas aufgelockert; in den großen Bronchien schleimiges Sekret.

Im Herzbeutel nichts Besonderes. Herz etwas nach links verlagert; die rechte Herzkante steht ungefähr in der Mitte des Sternums, Herz etwas größer als die kleine Faust der Leiche, von quadratischer Form. Herzspitze wird von beiden Ventrikeln gebildet. Keine Anomalien an den Abgangsstellen der großen Gefäße. Klappen des Herzens zart; die rechte Kammerwand leicht hypertrophisch, die Höhle weit. Der Herzmuskel bräunlich.

Die Präparation der Speiseröhre ergibt keinen Zusammenhang außer durch das Gewebe des hinteren Mediastinums mit dem großen Zystensack. Die Vena azygos zieht hinten unter dem Sack hinweg. Der Ductus thoracicus hängt ebenfalls nicht mit ihm zusammen. Beim Einschnneiden entleert sich aus dem Sackinneren bräunlich-schleimige Flüssigkeit. Als innere Auskleidung findet sich eine weißliche, schleimhäutige Membran; die äußere scheint durch Muskulatur und Bindegewebe gebildet. An zwei Stellen der Innenwand sind kleinerbsengroße, divertikulöse Ausstülpungen gelegen (s. Textfig. 5 b), die ebenfalls mit

Schleim gefüllt sind und schleimhäutig ausgekleidet erscheinen¹⁾. Maße der Zyste: in vertebraler Richtung 4,5, in sagittaler Richtung 4, in transversaler Richtung 4,3 cm.

Mundhöhle, Kehlkopf, Trachea o. B.; ebenso Hirn.

Die Präparation der Wirbelsäule ergab eine Skoliose im Bereich der untersten Hals- und obersten Brustwirbelsäule nach links und eine nach rechts in der Gegend des 5. und 6. Brustwirbels. Jedoch waren die Verhältnisse bei der Betrachtung nicht eindeutig, so daß ein Röntgenogramm von der Wirbelsäule aufgenommen wurde; auf diesem ließ sich

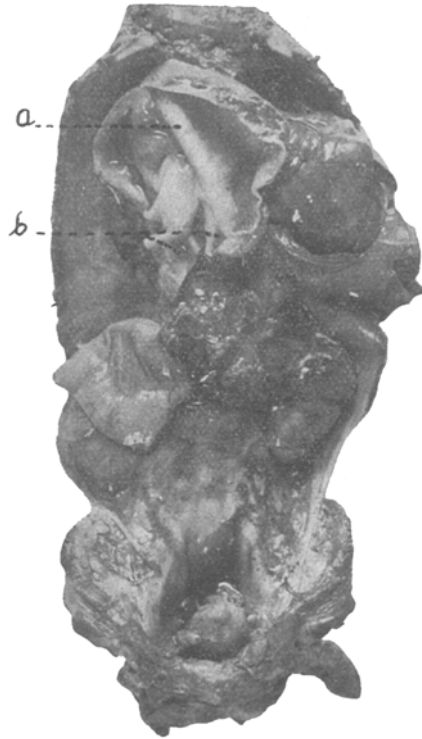


Fig. 5. Zyste des hinteren Mediastinums, aufgeschnitten, a; das Herz ist bei der Aufnahme nach links hinübergezogen. Bei b divertikulöse Ausstülpungen.

folgendes feststellen; die Kyphose [nach links war bedingt durch die Einlagerung zweier Knochenstücke zwischen 7. Hals- und 1. Brustwirbel; sie zeigten stumpfe Keilform; die Konturen der Querfortsätze waren an den Knochenstücken zu erkennen, und es inserierten an ihnen die linke 1. und 2. Rippe. Die rechte 1. Rippe und die 3. linke Rippe inserierten am 1. Brustwirbel; die 2. rechte und die 4. linke Rippe am 2. Brustwirbel; die 3. rechte und die 5. linke am 3. Brustwirbel; zwischen 3. und 5. Brustwirbel inserierte links die 6. Rippe; rechts war zwischen ihnen ein keilförmiges Knochenstück eingeschoben, an dem die 4. rechte Rippe inserierte; zwischen 5. und 7. Brustwirbel war rechts ein ebenfalls keilförmig gestaltetes Knochenstück eingeschoben, an dem die rechte 6. Rippe inserierte. Durch die Einschiebung der Knochenstücke, an denen man deutlich die Gelenk- und Quer-

¹⁾ Die am frischen Ausstrichpräparat vorgenommene mikroskopische Untersuchung des Inhaltes des Zystensackes ergab einige verfettete und schleimhaltige Zellen, sowie ausgelaugte rote Blutkörperchen.

fortsätze erkennen konnte, d. h. also von Keilwirbeln, die Teilen des 4. und 6. Brustwirbels entsprachen, war die Skoliose der Brustwirbelsäule nach rechts bedingt. Vom 7. Brustwirbel ab waren die Verhältnisse der Rippeninsertion wieder die typischen, und die Wirbelsäule in ihrer Achse gerade; das 12. Rippenpaar war nur in Form zweier graziler Knochenleisten angelegt. Zusammengefaßt war der Befund an der Wirbelsäule also der folgende: es fand sich an der Brustwirbelsäule eine mehrfache Keilwirbelbildung, wovon die oberen, wie die Auszählung der Wirbelkörper ergab, mit der linken 1. und 2. Rippe als überzählige, eingeschobene Wirbelrudimente angesprochen werden mußten, während die zwischen 3. und 5. und 5. und 7. Brustwirbel rechts vorhandenen Knochenstücke als Rudimente des 4. und 6. Brustwirbels anerkannt werden mußten. Durch die Keilwirbel-einlagerung zwischen 7. Hals- und 1. Brustwirbel war die Skoliose der untersten Hals- und obersten Brustwirbelsäule nach links, durch die Keilwirbeleinlagerung zwischen dem 3. und 5. und 5. und 7. Brustwirbel die Skoliose am Übergang der oberen in die mittlere Brustwirbelsäule nach rechts bedingt.

Diagnose: katarrhalische Bronchitis; Zyste des hinteren Mediastinums. in die rechte Brusthöhle hineinragend, mit Verdrängung der rechten Lunge nach vorn, des Herzens nach links. Kleiner abnormer Lappen hinten medial am Unterlappen der rechten Lunge. Dilatation und Hypertrophie der rechten Herzkammer. Intramesenterial gelegenes Enterokystom.

Die mikroskopische Untersuchung wurde an herausgeschnittenen Stücken der Wandungen der Brust- und Darmzyste vorgenommen; ebenso wurde der abgeschnürte kleine Lungenlappen und seine Verbindungsmembran mit dem rechten Unterlappen histologisch untersucht.

Das Ergebnis war das folgende:

1. intramesenteriale Zyste.

Die innere, schon makroskopisch als Schleimhaut imponierende Lage bestand aus einer teilweise zottenbildenden, teilweise glatten Tunica propria. Im Bereich der Zotten fehlte meist der Epithelüberzug, nur hier und da war er noch in der Form zylindrischer, schleimbildender, teilweise auch einen feinen Kutikularsaum aufweisender Zellen vorhanden. Zwischen den Zotten senkte sich das Epithel in Form typischer Lieberkühnscher Krypten ein. Die Tunica propria der Schleimhaut zellreich und die Gefäße stark blutgefüllt. An einzelnen Stellen fanden sich typische Lymphfollikel, jedoch ohne deutlich ausgesprochenes Keimzentrum. Dort, wo die Schleimhaut glatt war, war sie mit einem hohen zylindrischen Epithel bedeckt. Auf die Tunica propria folgte eine dünne Lage glatter Muskelfasern als *Muscularis mucosae*, dann eine ziemlich breite, in Form wellig verlaufender Bindegewebsfasern angeordnete Lage (Submukosa) und auf diese zwei Muskelschichten, eine innere zirkulär und eine äußere longitudinal verlaufende Schicht. Zwischen beiden fanden sich einzelne Ganglienzellen und Nervenfasern, also Teile des Auerbachschen Plexus. Die beigegebene Textfig. 6 zeigt in 40facher Vergrößerung ein Wandstück der Zyste mit zottentrager Schleimhaut und einem Lymphfollikel.

2. Zyste des hinteren Mediastinums.

Sämtliche herausgeschnittenen Stücke zeigten hier den gleichen Aufbau der Wandung. Zu innerst fand sich wieder eine zottenbildende, bindegewebige Zone, die mit hohen, zylindrischen, stark schleimbildenden Zellen überzogen war, und in welcher das Epithel an der Basis der Zotten sich in Form drüsiger Einstülpungen in die Tiefe senkte. Das Bindegewebe zellreich, gut vaskularisiert; vereinzelt fand sich Hämosiderinpigment im Bindegewebe. Auf diese als zottentragernde, mit schleimbildendem Zylinderepithel bedeckte Schleimhaut mit Lieberkühnschen Krypten ansprechbare Gewebszone folgte eine dünne Lage glatter Muskulatur — *Muscularis mucosae*, dann eine breite bindegewebige Zone mit kleinen Arterien und Venen, dann zwei breite Muskelschichten, in der Anordnung einer

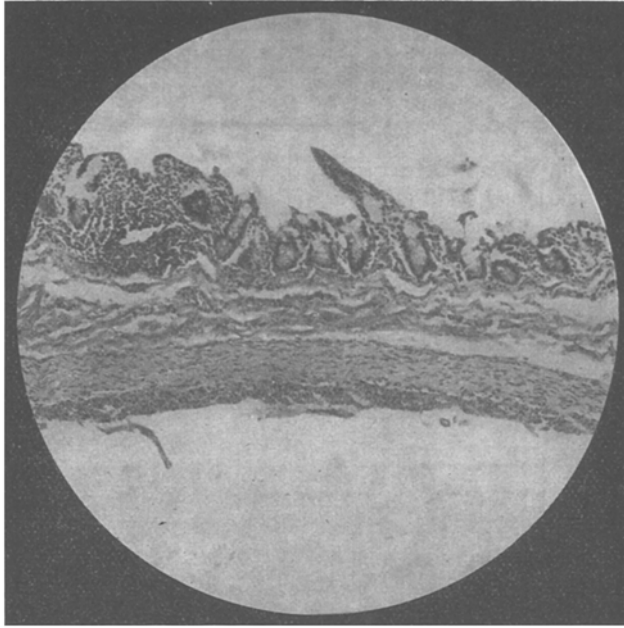


Fig. 6. Wand der intramesenterialen Zyste.

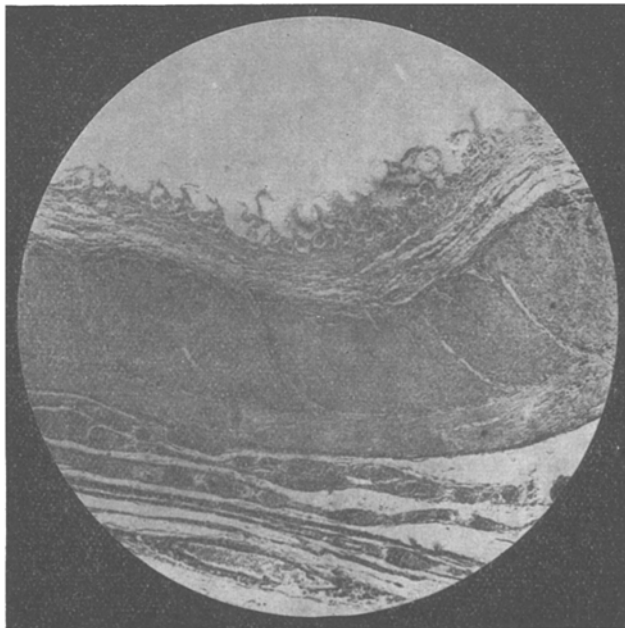


Fig. 7. Wand der Zyste des hinteren Mediastinums. Erklärung s. Text.

inneren zirkulär verlaufenden ziemlich stark entwickelten und einer äußeren longitudinal verlaufenden, weniger breiten Zone und auf diese nach außen lockeres Bindegewebe. Zwischen innerer und äußerer Muskelschicht waren auch hier vereinzelte Ganglienzellen und Nervenfasern vorhanden. Textfig. 7 zeigt die mikroskopischen Verhältnisse der Zystenwand in der Vergrößerung von 36:1 und Textfig. 8 in der Vergrößerung von 80:1.

3. Die mikroskopische Untersuchung des abnormen überzähligen Lungenläppchens ergab den Bau von normal ausdifferenziertem Lungengewebe. Es ließen sich auch kleinere Bronchien in ihm nachweisen. Die Verbindungsmembran mit dem Unterlappen bestand aus Bindegewebe mit Gefäßen; an zwei Stellen der Schnitte waren komprimierte Alveolen mit spaltförmigen Lumina und desquamierten Epithelien zu erkennen.

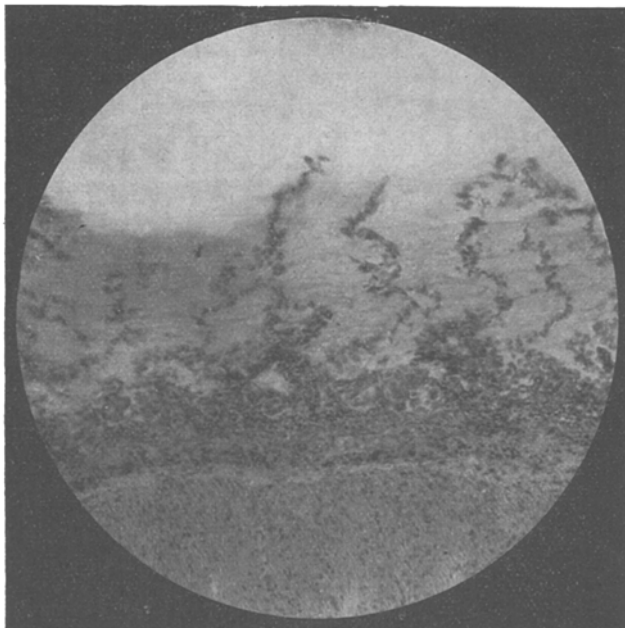


Fig. 8. Dasselbe wie Fig. 7. Erklärung s. Text.

Fassen wir das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung kurz zusammen, so hat sich also durch dieselbe die schon auf den makroskopischen Aspekt hin als wahrscheinlich angenommene Diagnose der intramesenterialen Zyste als Enterokystom bestätigt. Es fand sich der typische Bau der Darmwand, und es trifft somit für die intramesenteriale Zyste unseres Falles der von Roth zuerst als Charakteristikum der Enterokystome kennen gelehrte Satz zu, wonach „Enterokystome kongenitale, mit Flüssigkeit gefüllte Säcke sind, deren Wand mehr oder weniger vollkommen die Struktur des Darmkanals besitzt“. Überraschend war der histologische Befund der Zyste des hinteren Mediastinums. Auch hier fand sich der typische Bau der Darmwand, und zwar von Dünndarmwandung mit zottenbildender Schleimhaut mit Lieberkühnschen Krypten, Muscularis mucosae, Submukosa, Mus-

kularis, und dem zwischen den Muskelschichten gelegenen Nervenplexus des Auerbachschen Plexus. Die mikroskopische Untersuchung des abnormen Lungenläppchens ergab normales Lungengewebe mit vereinzelt kleinen Bronchien. In der häutigen Verbindungsmembran mit dem Unterlappen ließ sich komprimiertes Lungenalveolargewebe nachweisen.

Wie aus den bisher gegebenen Ausführungen hervorgeht, handelt es sich also in unserem Falle um eine Häufung interessanter Mißbildungen, von denen jede einzelne an sich als ein seltener und pathologisch bemerkenswerter Befund gelten kann.

Was zunächst das Enterokystom betrifft, so ist bemerkenswert zunächst seine intramesenteriale Lage; ferner, daß eine Verbindung mit dem Darmrohr nicht bestand. Die intramesenteriale, also an der konkaven Seite der Darmschlinge befindliche Lage ist, wie oben erwähnt, bei einer Anzahl von Enterokystomen beobachtet. Sie wird durch einen anormalen Abgang des Ductus omphalo-mesentericus von der konkaven statt der konvexen Darmseite, wohin er durch Wachstumsverschiebung gelangen kann, erklärt. Nach Ruge soll der Dottergang sogar in der Regel seinen Ursprung vom Mesenterium nehmen, was jedoch als nicht zutreffend zu bezeichnen ist. Bemerkenswert war in unserem Falle auch das Vorhandensein von mehrfachen Einschnürungen des Enterokystoms, sodaß es zunächst den Anschein hatte, als ob es sich um mehrere Zysten handelte. Es sind jedoch derartige Fälle von kanalartig miteinander verbundenen multiplen Zystenräumen in einer gemeinsamen Enterokystomanlage häufiger beobachtet.

Was nun die Pathogenese unseres Falles betrifft, so glaube ich, daß es sich hier um einen intramesenterial gelagerten persistenten Teil des Ductus omphalo-mesentericus, des Meckelschen Divertikels, handelt. Dafür spricht die Lage der Zyste, die, wie erwähnt, etwa 40 cm oberhalb der Bauhinschen Klappe war¹⁾, ihre beträchtliche Größe und ihr aus mehreren Unterabteilungen bestehender Bau. Bei den Darmzysten, die, wie oben erwähnt, auf Abschnürungen und Loslösungen von Darmwandteilen sich zurückführen lassen, handelt es sich in der Regel um monolokuläre und kugelige Zysten. Was den Fall jedoch zu einer Besonderheit stempelt, ist die Zyste im hinteren Mediastinum, die bei der mikroskopischen Untersuchung sich ebenfalls als Zyste mit einer für Darm typischen Wandung erwies. An dem unsrigen Fall ähnlichen Fällen existieren in der Literatur nur der von Roth und Hennig, die ich kurz anführen will:

1. Fall von Roth. Hier wurde bei einem neugeborenen Kind neben multiplen, intramesenterial gelegene Enterokystomen ebenfalls eine Zyste im hinteren Mediastinum gefunden. Dieselbe erwies sich als ein dicht an der Wurzel der rechten Lunge und von derselben bedeckter, vor der Wirbelsäule gelegener Tumor, der von der Pleura costalis

¹⁾ Das Meckelsche Divertikel ist bei Neugeborenen durchschnittlich 30—50 cm proximal von der Bauhinschen Klappe gelegen.

überzogen war und noch mit einem kleinen Teile in den linken Pleuraraum hineinragte. Die Zyste erstreckte sich von dem 3.—10. Brustwirbel und maß in vertebraler Richtung 5,5, in transversaler 3,7 und in sagittaler 4 cm: sie war dickwandig, undurchsichtig, prallelastisch und von verkehrt eiförmiger Gestalt. Der Ösophagus, die Hemiazygos und die Aorta lagen links von der Geschwulst und ließen sich leicht von ihr abziehen. Bemerkenswert scheint uns weiter die Übereinstimmung des Rothschen Falles hinsichtlich des Verhaltens der intrathorazischen Zyste zur Lunge, die ähnlich war wie die bei dem unsrigen. Die linke Lunge besaß hinten unterhalb des Hilus eine flache, die rechte Lunge eine tiefe Grube, die sich über den ganzen Unterlappen hin erstreckte. Ein etwa Frankstück großer Abschnitt des hinteren Randes des Unterlappens war auf die Basis zurückgeklappt. Die Zyste enthielt fadenziehende, muzinhaltige Flüssigkeit, in welcher Zylinder- und Becherzellen schwammen. Die Wandung zeigte Darmstruktur mit vorwiegender Entwicklung der Muskelschichten, während die Schleimhaut fast überall dünn, zotten- und drüsenlos gefunden wurde (Unterschied gegenüber unserem Falle; über Entwicklung der Submukosa finden sich keine Angaben).

2. Fall von Hennig; er wurde im Jahre 1880 von dem Autor publiziert; bei einem weiblichen Neugeborenen hatte ein vom Meckelschen Divertikel abstammendes Enterokystom ein Geburtshindernis abgegeben und die Perforation des während der Geburt gestorbenen Kindes notwendig gemacht. Das Präparat, welches in der Sammlung des Pathologischen Instituts Leipzig sich befindet, wurde nachbeschrieben von Ettina Leuß, an deren Beschreibung ich mich in folgendem halte. In der Bauchhöhle des Kindes befand sich ein mächtiger zystischer Tumor, der die Leber stark verlagerte; der Tumor lag intramesenterial; sein Hohlraum war schlauchartig gestaltet mit starker Erweiterung des einen Endes. Eine Kommunikation mit dem Darm bestand nicht. Im linken Brustraum, neben der Wirbelsäule, in der Höhe des 3.—5. Brustwirbels fand sich eine zweite Zyste, die Hennig als pflaumengroß beschrieben hatte, von Leuß als kirschgroßer, abgeplatteter Hohlkörper gefunden wurde. Die Zyste war nach der Beschreibung von Hennig mit Zylinderepithel ausgekleidet, und der Autor bezeichnet sie als vermutlichen Kiemensack. Leuß scheint ein ursprünglicher Zusammenhang mit dem Vorderarm wahrscheinlich, wofür ihr auch das Vorhandensein von Zylinderepithel in der Zyste spricht. Dieselbe Ansicht wie Leuß vertritt auch Roth über die Entstehung der Zyste des hinteren Mediastinums in seinem Falle, indem auch er sich äußert, daß die Zyste in loco durch Abschnürung aus dem Ösophagus, der ja bekanntlich in einer Periode seiner intrauterinen Entwicklung Zylinderepithel führt, entstanden ist: möglich hält er auch eine Entstehung durch Abschnürung aus dem Duodenum oder aus dem Dünndarm, Meckelschen Divertikel bzw. Dottergang; in diesen Fällen mit Verschiebung des abgeschnürten Teils nach oben zur Zeit der noch gemeinsamen Pleuroperitonealhöhle.

Ich möchte in meinem Fall die Entstehung der Zyste des hinteren Mediastinums aus einem abgeschnürten und verlagerten Teile des Meckelschen Divertikels für die wahrscheinlichere halten; dafür spricht meines Erachtens der Befund der für Dünndarm typischen histologischen Wandstruktur, besonders der zottenbildenden, schleimbildendes Zylinderepithel tragenden Schleimhaut mit Einsenkung des Epithels in Form Lieberkühnscher Krypten. Auch hinsichtlich des Falles von Roth möchte ich für eine Entstehung der Zyste aus einer intrathorazisch verlagerten Partie des Meckelschen Divertikels stimmen, wenn auch hier die Schleimhaut fast überall drüsenlos gefunden wurde, indem ja auch sonst in sicher vom Meckelschen Divertikel ableitbaren Enterokystomen nicht immer der typische Bau von vollkommen histo-

logisch ausdifferenzierter Dünndarmschleimhaut gefunden worden ist (cf. auch Roth, Runkel). Über den Fall von Hennig müssen wir, da die Angaben über den histologischen Wandaufbau der Zyste dafür zu wenig genau sind, uns des sicheren Urteils enthalten. Für die Auffassung, daß die im Falle Roth und in meinem Falle gefundenen mediastinalen Zysten auf intrathorazisch verlagerte Teile des Meckelschen Divertikels zurückzuführen sind, spricht vor allem der in den Fällen erhobene Befund des gleichzeitigen Vorkommens mit typischen Enterokystomen. Bei den in der Literatur beschriebenen Fällen von mediastinalen Zysten, die sich mit Sicherheit auf embryonale Abschnürungen des Vorderdarms zurückführen ließen (cf. Bert und Fischer, Zahn, Stöber) fand sich eine derartige Vergesellschaftung mit Zystenbildung aus persistenten Teilen des Meckelschen Divertikels nicht. Außerdem zeigen die am Vorderdarm sich entwickelnden Zysten in der Regel die für die Entwicklungsgeschichte des Ösophagusepithels typischen Flimmerepithelien oder gemischte Epithelformationen (cf. Zahn, Stöber) und lassen in ihrem Wandaufbau die Neigung einer Differenzierung im Sinne der Trachealanlage mit Schleimdrüsen- und Knorpelanlagen erkennen (cf. Bert und Fischer). Ich glaube somit berechtigt zu sein, die mediastinale Zyste unseres Falles mit Sicherheit auf eine intrathorazische Verlagerung eines abgeschnürten Teils des Meckelschen Divertikels zurückführen zu können und fasse sie somit als Enterokystom des hinteren Mediastinums auf. Höchst wahrscheinlich ist der Fall von Roth in der gleichen Weise und möglicherweise auch der Fall von Hennig so zu deuten.

Als Zeitpunkt der intrathorazischen Verlagerung der Zyste käme die Periode zwischen Rückbildung des Ductus omphalo-mesentericus und Schluß der Pleuroperitonealhöhle in Betracht, also etwa Mitte, Ende des 3. Monats.

Was die Beobachtung der abnormen Lappenbildung am rechten Lungenunterlappen betrifft, so ist zunächst die Frage zu erörtern, ob sie Folge einer mechanischen Verdrängung von Teilen des Lungenunterlappens durch die Zyste, also der intrathorazischen Raumbeschränkung beim Wachstum der Zyste und der Lunge gewesen ist, oder ob sie als in ihrer Entstehung unabhängig von der Zystenbildung aufzufassen ist. In dem Falle lag die Möglichkeit vor, daß es sich um eine überzählige Lappenbildung oder um eine echte Nebenlunge handelte. Wir präzisieren die Fragestellung also dahin: war die beobachtete anormale Lappchenbildung am rechten Unterlappen durch das Moment einer Raumbeengung im Thorax gegeben oder handelte es sich um akzessorische, überzählige Lappchenbildung oder um eine echte Nebenlunge.

Daß es sich nicht um eine echte Nebenlungenanlage handelt, spricht — abgesehen von dem weitgehenden Zusammenhang des Lappchens in meinem Falle mit dem Unterlappen, der bisher nur in einem Fall (Levisohn) von echter Nebenlunge beobachtet worden ist — zunächst die rechtsseitige Lage;

unter 17 beobachteten Fällen von echter Nebenlunge war nur eine rechts von der Wirbelsäule gelegene (Bert und Fischer); sodann das Fehlen einer eigenen arteriellen aus der Aorta (oder einer Interkostalarterie) ihren Ursprung nehmenden Gefäßversorgung, die bisher konstant bei echter Nebenlunge beobachtet worden ist, sowie einer besonderen venösen Abflußbahn in das Gebiet der Azygosvenen, die ebenfalls in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Nebenlunge konstatiert werden konnte, schließlich das Fehlen eines Zurückbleibens des Lungengewebes in der histologischen Ausdifferenzierung, eines Befundes, wie er bei Nebenlungen in der Regel der Fälle anzutreffen ist.

Daß es sich nicht um eine sogen. akzessorische Lappchenbildung an der Lungenbasis handelt, dafür spricht folgendes: an der Basis des rechten Unterlappens kommt häufiger zur Beobachtung der Lobus accessorius inferior (Rektorzik, Schaffner), Infrakardiallappen — Herzlappen Aeby's, d. h. ein abnormer Lappen des rechten Unterlappens infolge Einschnürung von Teilen desselben in den Sinus subpericardiacus; d. i. in einen zwischen Diaphragma und Herzbeutel, besonders an der rechten Seite gelegentlich vorkommenden freien Raum; dieser Lobus accessorius inferior liegt jedoch stets vor dem Ligamentum pulmonale — das Lappchen in meinem Falle lag jedoch dahinter.

Endlich bestünde die Möglichkeit, daß es sich um die von Narath bei verschiedenen Tierspezies am medialen unteren Lungenpol (hinter dem Ligamentum pulmonale) beobachtete anormale Lappchenbildung handle, die der Autor als Basallappchen bezeichnet hat, und die dem Ende des Stammbronchus entsprechen soll. Es wäre das dann der bisher beim Menschen zuerst beobachtete Fall (cf. Schneider). Da aber, wie wir glauben, die abnorme Lappchenbildung unseres Falles sich mechanisch erklären läßt, scheint es mir nicht angängig, auf eine derartige Annahme zurückzugreifen; es scheint vielmehr wahrscheinlich, daß die Bildung des abnormen Lungenlappchens infolge Abtrennung von Gewebsteilen des rechten Unterlappens durch den mechanischen Druck der wachsenden Zyste sowie der sich ausdehnenden Lunge zustande gekommen ist. Das Lappchen lag in den hinteren medial gelegenen, paravertebralen Partien des Unterlappens, und so ist es sehr leicht möglich, daß durch Hineinpressen dieser in den Sinus phrenicocostalis durch die Zyste beim Atmen die Bildung zustande gekommen ist. Auch hierin zeigt mein Fall mit dem Rothschen Übereinstimmung, indem auch bei diesem, wie oben erwähnt, ein Abschnitt des hinteren Randes des rechten Unterlappens durch Druck der Geschwulst auf die Basis zurückgeklappt war.

Über die durch Keilwirbel bedingte Skoliose der Hals-Brustwirbelsäule kann ich mich kurz fassen. Das Tatsächliche derselben ist in dem Sektionsprotokoll wiedergegeben. Ähnliche Fälle hat v. Recklinghausen bei Föten

mit Rhachitis und Myelozystozelen beschrieben. Es handelt sich hier um Verhältnisse, die besonderes chirurgisches Interesse haben, um Befunde, die der Röntgenologe gelegentlich der Aufnahme skoliotischer Brustwirbelsäulen zu machen häufiger Gelegenheit hatte (Oehlecker). Hinsichtlich der Genese der Keilwirbel handelt es sich um Störungen der Evolution und der größeren Architektonik der Wirbelsäule, über deren innere Ursachen bei der embryonalen Entwicklung unsere Kenntnisse noch durchaus ungenügende sind.

Literatur.

Aeby, Der Bronchialbaum der Säugetiere und des Menschen. Leipzig 1880. — Aschoff, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Bd. II. III. Aufl. — Beneke s. bei Sprengel, Eine angeborene Zyste der Darmwand als Ursache der Invagination. Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 61. — Bert und Fischer, Über Nebenlungen und versprengte Lungenkeime. Frankf. Ztschr. f. Pathol., Bd. 6, 1911. — Broman und Rietz, zitiert nach Hansson. — Colmers, Die Enterokystome und ihre chirurgische Bedeutung. Langenbecks Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 79, 1906. — Elze, Beitrag zur Histologie des embryonalen Säugetierdarms. I.-D. Freiburg 1909. — Hansson, Bidrag till enterokystomernas kasuistik. Hygiea 1917, Bd. 79, S. 1122. — Hedinger, Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der Abdominalzysten. Virchows Arch., Bd. 167, 1902. — Hennig, Cystis intestinalis, Cystis citra Oesophagum bei einem Neugeborenen. Ztbl. f. Gynäkologie, Bd. 4, 1880, S. 398. — Leuß, Über Enterokystome. I.-D. Leipzig 1910. — Levisohn, Über einen Fall von echter Nebenlunge. Ztbl. f. allgem. Path. und pathol. Anatomie, Bd. 14, 1903, S. 869. — Narath, Der Bronchialbaum der Säugetiere und des Menschen. Bibl. medica, Abt. AA. 3, 1901. — Nasse, Enterokystome. Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 45, 1893. — Niosi, Die Mesenterialzysten embryonalen Ursprungs. Virchows Arch., Bd. 190, 1907, S. 304. — Oehlecker, Eine kongenitale Verkrümmung der Wirbelsäule infolge Spaltung von Wirbelkörpern (Spina bifida anterior). Beitr. zur klin. Chir., Bd. 61, S. 3, 1909. — v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Virch. Arch., 1886, Bd. 105, S. 243 u. 296. — Rektorzik, Über akzessorische Lungenlappen. Ztschr. d. Gesells. d. Ärzte in Wien, Jahrg. 1861, S. 4. — Roth, Über Mißbildungen im Bereich des Duct. omph.-mes. Virchows Arch., Bd. 86, 1881, S. 371. — Runkel, Über zystische Dottergangsgeschwülste (Enterokystome Roth). I.-D. Marburg 1897. — Schaffner, Über den Lobus inf. access. der menschlichen Lunge. Virchows Arch. 1898, Bd. 151, S. 1. — Schneider, Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Handb. von Schwalbe III. VIII. 2. 8. p. 32. — Sänger u. Klopp, Zur anatomischen Kenntnis der angeborenen Bauchzysten. Arch. f. Gynäk., Bd. 16, 1880, S. 415. — Stoeber, Die Entwicklung des Speiseröhrenepithels in einer kongenitalen Zyste des Ösophagus. Zieglers Beitr., Bd. 52, 1912, S. 512. — Vogel, Zwei Fälle von abdominalem Lungengewebe. Virchows Arch., Bd. 155, S. 235. — Zahn, Flimmerepithelzysten der Ösophaguswand der Pleura und der Leber. Virchows Arch., Bd. 143, S. 171.

III.

Zur Kenntnis der gangliozellulären Hirngeschwülste.

(Aus der Prosektur des Garnisonspitals Nr. 1.)

Von

Dr. R. Hermann Jaffé.

(Hierzu Taf. VI und 2 Textfiguren.)

Bei verschiedenen Erkrankungen des Gehirns wurden große Zellen beschrieben, die meist gliöser, nur selten ganglionärer Natur waren. Die Gliazellen können sich