

(Aus dem pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses und aus der Hebammenlehranstalt in Mainz [Leiter: Gg. B. Gruber und Hch. Kupferberg].)

Beiträge zur Frage der Bauchspaltenbildung.

I. Angeborene Bauch-Darm-Blasenspalte und Rachischisis.

Von

Emmy Best und Georg B. Gruber,
unter Mitarbeit von **Theod. Höfling.**

Mit 16 Textabbildungen.

(Eingegangen am 22. Juli 1921.)

Unter den Mißbildungen, welche mit einer Störung des ventralen Körperverschlusses einhergehen, stellt die Bauchspalte einen der häufigeren Typen dar. Diese Entwicklungsstörung ist durch einen beträchtlichen Defekt der Bauchwand charakterisiert, durch den fast sämtliche Baueingeweide, nur von einer dünnen Membran mehr oder weniger bedeckt, frei vorliegen können. Daneben finden sich meist stärkste Formveränderungen der Wirbelsäule und ein Becken, bei dem die vordere Vereinigung zu einer Symphyse ausgeblieben ist, ein sogenanntes Spaltbecken.

Marchand beschreibt diesen Mißbildungstypus folgendermaßen: „Der Nabel ist so weit, daß der größte Teil der Bauchhöhle offen bleibt. Die Bauchwandungen gehen am Rande in die amniotische Wand des Sackes über, welcher den größten Teil der Bauchorgane umschließt. Der kurze Nabelstrang verläuft meist an der unteren Wand des Sackes oder ein eigentlicher Nabelstrang fehlt, und die Wand des Sackes steht direkt mit der Plazenta in Verbindung.“

Typisch ist ferner die Kommunikation mit einer manifesten oder okulten Rachischisis unter mehr oder weniger ausgeprägter Beteiligung des Rückenmarks. Obwohl derartige Bauchspalten zu den selteneren Mißbildungen gehören — (nach einer älteren Statistik betragen sie 1 : 5000 Geburten) — ist die Literatur darüber recht umfangreich. Da nun aber die Untersuchungen zur Klärung der einzelnen, höchst mannigfaltigen Befunde noch keineswegs abgeschlossen sein können, und über die Genese dieser Mißbildungen verschiedene Theorien aufgestellt worden sind, ohne daß man bis jetzt zu einem nur annähernd einheitlichen Ergebnis gelangen konnte, scheint es uns angebracht, die Beschreibung von drei Fällen folgen zu lassen, die durch freundliches Entgegenkommen des Direktors der Hebammenlehranstalt in Mainz, des Herrn Med.-Rat

Dr. Kupferberg, dem pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses Mainz zur eingehenden Untersuchung überlassen wurden.

Fall 1.

Es handelt sich um die Leiche eines Neugeborenen mit allen äußeren Zeichen der Reife. Schädel und Extremitäten sind normal entwickelt. Die Wirbelsäule ist im Bereich der Brust und Lendenwirbel stark kyphoskoliotisch verkrümmt. Auf der Vorderseite des Bauches bemerkt man einen im ganzen kreisförmigen Defekt von Handtellergröße, dessen oberer Rand etwa in Höhe der Rippenbogen und dessen unterer 2 cm über dem Schambogen liegt. Die seitlichen Grenzen entsprechen ungefähr der Verlängerung der Mammillarlinien. An dem Saum von Epidermis, welcher rings den Defekt begrenzt, hängen überall mehr oder weniger große Fetzen einer serösen Haut, von denen einige außen noch Reste anhaftenden Choriongewebes erkennen lassen. Links sind solche seröse Hautteile wie Fimbrien der Basis der hier in den kindlichen Körper sich ein-, senkenden Hälfte der Nabelschnur angelötet.

Der obere Teil der somit vorhandenen Öffnung der Leibeshöhle wird von der mit ihrer größten Partie vorliegenden Leber ausgefüllt. Unter ihr quellen ein Teil der großen Kurvatur des Magens, sowie mehrere Dünndarmschlingen vor. Links neben dem Magen wird die Milz sichtbar, während man im unteren Teil der Öffnung einen Teil des Kolons erblickt.

Zwischen dem unteren Rande der Öffnung und der Stelle der Symphyse findet sich eine rundliche bis schief ovale 2 cm breite und 3 cm lange, wulstige Fläche, welche nicht mit Epidermis, sondern mit Schleimhaut bedeckt ist, eine Fläche, die wir als „Blasenfeld“ benennen. Die Ränder dieses Feldes sind etwas wallartig erhaben. In der Mitte des unteren Randes springt ein 1 cm langes und $\frac{3}{4}$ cm im Durchschnitt messendes pürzelähnliches Gebilde vor (Abb. 1). Der Durchschnitt dieses Pürzels zeigt zwei den Corpora cavernosa entsprechende Gebilde. Rechts oben am Rande des wulstigen Feldes, das abgesehen von dem erwähnten Pürzel über der Gegend der Symphyse noch zwei seitliche kissenartige Vorbuchtungen erkennen läßt, ist der erwähnte Dickdarmabschnitt bemerkbar. Er ist hier mit der Haut verwachsen, die als brückenförmiger Strang von dem links liegenden Ansatz der Nabelschnur über dem offenen Blasenfeld nach rechts hinzieht. Unter dieser Hautbrücke läßt der Dickdarm eine bleistiftdicke Öffnung frei, die direkt in den obersten Teil des beschriebenen Schleimhautfeldes mündet. Bei Druck auf den Darm entleert sich aus dieser Öffnung eine trübe, schleimig krümelige, grünlichbraune Masse, welche mikroskopisch Zelldetritus und bräunliche Körnchen erkennen läßt. Links oberhalb der Schleimhautfläche des Blasenfeldes mündet in die Bauchhaut, resp. an deren Grenze in die anhängende Partie der Schafhaut die Nabelschnur, in welcher 3 cm vor der Einmündung drei Nabelgefäße wie gewöhnlich erkennbar sind, jedoch geschieht die Insertion des Nabels nicht in der gewöhnlichen Weise, vielmehr teilt sich der Funiculus in einen stärkeren linken Anteil mit einer Arterie und der Nabelvene und in einen schwächeren rechten Anteil mit einer Nabelarterie knapp vor der Insertion auf (Abb. 1).

An der Vorderfläche der Oberschenkel in der Gegend der Leistenbeuge findet sich je ein warzenförmiges häutiges Gebilde von $\frac{3}{4}$ cm Durchmesser, welches durchweg aus hautüberzogenem Fettgewebe besteht.

Ein Scrotum fehlt; auch zeigt sich kein Geschlechtsglied. Jedoch nimmt man etwa in der Mitte des Dammes eine für einen gewöhnlichen Sondenkopf durchgängige trichterförmige Einstülpung der Haut wahr, welche etwa $\frac{1}{2}$ cm

tief ist und blind endigt. Zwischen dieser Einstülpung und dem unteren Rande des vor und über der Symphyse gelegenen Schleimhautfeldes ist eine Distanz von 1 cm.

Bei Eröffnung der Brusthöhle liegt zunächst der große Thymus vor, welcher, den Herzbeutel völlig überlagernd, vom vorderen Ansatz des Zwerchfelles bis in die Höhe des Kehlkopfes reicht. Er ist zweilappig geformt, beide Lappen sind ungefähr gleich groß. Nach seiner Entfernung findet sich das vollkommen entwickelte

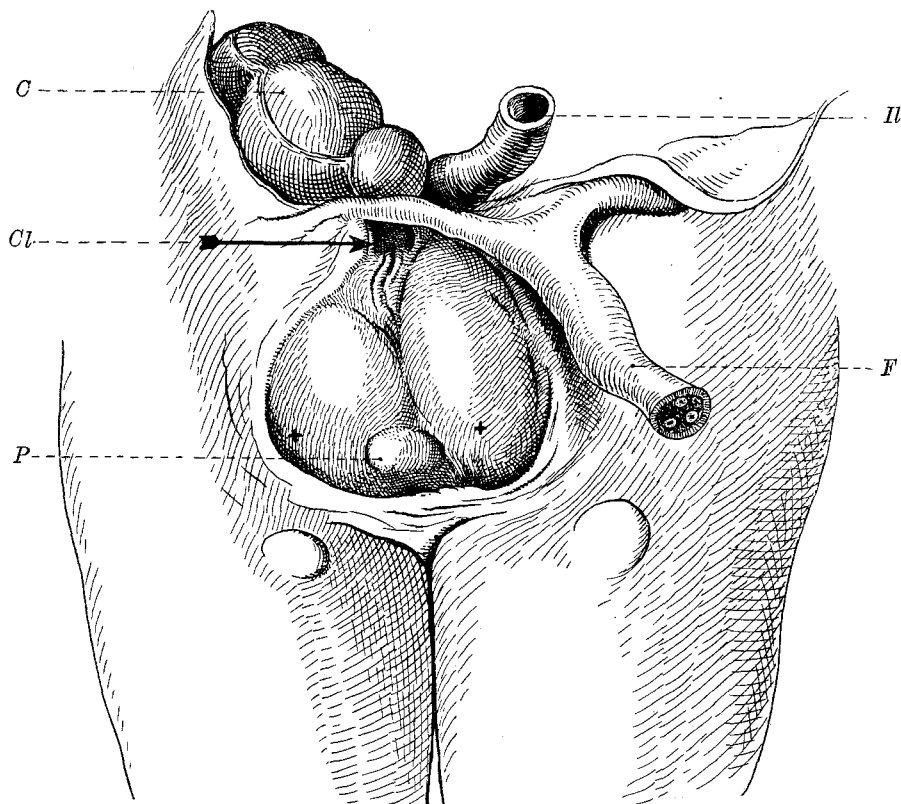


Abb. 1. Bauchspalte und Blasendarmspalte, getrennt durch eine Hautbrücke, in der die rechte Arteria umbilicalis verläuft. *C* = Cöcum; *Il* = Ileum; *Cl* = Kloake; *F* = Nabelstrang; *P* = Penisrudiment („Pürlzel“); ++ = Stellen der atretischen Harnleiterostien.

Herz in normaler Lage, sämtliche großen Gefäße sind vorhanden. Die Wandungen der Vorhöfe und Kammern sind ohne Defekte, die Muskulatur ist kräftig entwickelt. Ein Ductus Botalli ist vorhanden. Nervi phrenici und vagi sind von entsprechender Stärke u. Lagerung. Die linke Lunge ist gewöhnlich groß und gelappt. Die rechte Lunge dagegen, welche in einer durch die starke Skoliose auf ein Minimum reduzierten Pleurahöhle liegt, ist dementsprechend klein und zeigt nur eine Andeutung der Lappung. Das Zwerchfell weist keinen Defekt auf.

Die Leber ist sehr stark mißgestaltet. Sie ähnelt in Form und Größe etwa der Niere eines Erwachsenen, wobei die Leberpforte dem Hilus entspricht. Der

linke Lappen ist bedeutend größer als der rechte. Die Oberfläche ist an mehreren Stellen durch tiefe Furchen unterbrochen, die wohl durch die abnorme Lagerung bedingt waren. Eine Gallenblase ist zunächst nicht auffindbar. Jedoch nach Herausnahme des Organs und Zerlegung in Scheiben zeigt sich die Gallenblase vollkommen von Lebergewebe eingehüllt zunächst dem Leberhilus. Ein Ductus Arantii ist nicht zu erkennen. Die Vena umbilicalis tritt von oben her hinter der vorderen Leberbegrenzung in das Organ ein. Sie verläuft vom Eintritt der Nabelgefäße in die Grenzstelle der Haut und des Bruchsackes des Foetus an der Innenseite des Bruchsackes aufwärts, dann nach rechts oben, um sich von hier in die Leber einzusenken. Die Milz ist von entsprechender Größe und Form. Sie ragt links unterhalb der Leber aus der Bauchhöhle und ist durch ein kurzes Gekröse mit der großen Krümmung des Magens verbunden. Vom Milzhilus zum Duodenum zieht ein gewöhnlich gebildetes Pankreas hin. Der Magen ist ohne Besonderheiten.

Der Dünndarm besitzt ein kurzes Mesenterium. *Er ist in gewöhnliche Weise gewunden und in Schlingen gelegt, sehr stark erweitert, aber im ganzen ohne Veränderungen gegenüber der Norm. Seine Länge beträgt 28 cm. Er mündet zugleich mit dem Beginn des Dickdarms in eine nach der vorderen Bauchseite und in die gespaltene Blase hinein offene Kloake, wie bei der äußeren Beschreibung bereits angegeben wurde. Diese Kloake befindet sich im oberen rechten Winkel des in der unteren Bauchhälfte gelegenen gewulsteten Schleimhautfeldes der Blase. Durch dieses Ostium, das einen Durchmesser von etwa 5 mm hat, gelangt man mit einer Sonde sowohl in den Dünndarm, als auch in den Dickdarm, der sich in Form eines sehr stark geblähten und gewulsteten, durch Haustren und zwei erkennbare Taenien ausgezeichneten Sackes, 5 cm lang in der Gegend des Coecums und Kolon ascendens hin erstreckt. Der Wurmfortsatz fehlt. Der Dickdarm ist jedoch, etwa am Ende des Colon ascendens in Form eines Conus blind geschlossen. Der Conus ist mit einer fadenförmigen Verbindung rückwärts am Peritoneum verwachsen. Es fehlen das Colon transversum und die an ihn angeschlossenen absteigenden Dickdarmabschnitte vollkommen.

Über dieser Darmöffnung zieht leistenartig und brückenähnlich, teils häutig, teils von serösem Überzug bekleidet jener vorhin erwähnte Strang, der nach hinten oben mit dem Darm verwachsen ist und sich nach links in den Nabelstrang fortsetzt. Er erweist sich als ein Stück der Nabelschnur nach ihrer Aufteilung, d. h. als der oben genannten, schwächeren rechtsseitigen Anteil mit der rechtsseitigen Arteria umbilicalis. (Abb. 1.)

Nach Entfernung des Dünndarms sieht man links von der sehr stark nach rechts ausgebogenen Wirbelsäule einen etwa markstückgroßen flachen Wulst vorragen, während rechts von der Wirbelsäule sehr hoch gegen die Zwerchfellskuppe hin ein schmaler, flacher zweiter Wulst gelegen ist. Diese beiden Wülste erweisen sich als die Nebennieren, von denen die rechte sehr viel kleiner als die linke ist. Unter den Nebennieren liegen die Nieren, durch fötale Lappung ausgezeichnet; die rechte Niere ist etwas kleiner als die linke, ihre Maße sind 2,4:1,3:1,5 cm, während die linke Niere 3,5:2,2:1,8 cm mißt. Die linke Niere liegt an gewöhnlicher Stelle, aber etwas gedreht, so daß ihr Hilus nach unten sieht. Die rechte Niere sitzt bedeutend tiefer mit ihrem unteren Pole in der Grube des Darmbeins. Dementsprechend mißt der linke Ureter nach Auspräparierung 4,6 cm, der rechte 3 cm. Beide Ureteren sind wohlgestaltet, nicht erweitert und enden blind ziemlich tief unten in der Wandung der äußerlich gesehenen Schleimhautwülste in dem beschriebenen Blasenfeld der Unterbauchgegend. (Vgl. Abb. 1.) Äußerlich ist ihre Mündung nicht zu erkennen.

Unterhalb und rückwärts von der erwähnten Kommunikation von Dick- und Dünndarm findet sich, zwischen den beiden Ureteren verlaufend, ein etwa 12 mm

langer wulstiger Gewebeknoten, der aus der Tiefe der kleinen Beckenhöhle etwas nach oben und rückwärts ansteigt und in strangartiger Verlängerung mit dem unteren Teil des Kreuzbeins verbunden ist. Dieser Gewebeknoten, der seiner Lage nach etwa der Prostata entsprechen könnte, ist seitlich mit der Muskulatur der Wand des kleinen Beckens verflochten. Auf dem Durchschnitt zeigt er kleine, von glasig-schleimiger Masse erfüllte Kammern, welche sich nicht zu einem einzigen Lumen vereinigen. In der Nähe der Blasenwand, d. h. jener in der Unterbauchgegend nach vorne offenen Schleimhautwülste, verliert er sich in Form eines schwammigen Gewebes.

Beiderseits bemerkt man weiterhin frei an der hinteren Bauchwand zunächst dem Übergang in den Bruchsack, der Höhe nach zwischen Zwerchfell und oberen Begrenzung des Blasenfeldes liegend, je zwei apfelkerngroße Körperchen, denen wie die Raupe eines Helmes je ein anderes kleines gebogenes Körperchen aufsitzt. Es handelt sich um Hoden und Nebenhoden, welche in eine seröse Duplikatur nach unten hin eingewachsen, in strangartiger Verlängerung gegen das Blasenfeld je einen Ductus deferens zu senden scheinen, der jedoch präparatorisch in seinem Endverlauf nicht festgestellt werden kann, sondern sich in den seitlichen Partien des als Prostata vermuteten Gewebeknotens verliert.

Bei einem Einschnitt von vorne in die Dammgegend unter dem Blasenfeld ergibt sich, daß keine knorpelige Symphyse des Beckens vorhanden ist. Das gesehene Blindsäckchen in der vorderen Dammgegend biegt mit seinem blinden Ende nach oben und vorn gegen den vorderen Pürzel hin um, der im Grunde des Blasenfeldes beschrieben wurde; es handelt sich um das distale Ende der z. T. atretischen primitiven Harnröhre. (Ostium urogenit. primitivum.)

Mittels Röntgenaufnahme und Präparation läßt sich am Skelettsystem folgender Befund erheben. Die Wirbelsäule weist eine kolossale, nach rechts konvexe Skoliose auf, die bereits am 6. bis 7. Halswirbel beginnt und ihren Höhepunkt nach rechts etwa am 9. bis 10. Brustwirbel erreicht. Zugleich findet sich eine Kyphose des Thoraxteils und eine außerordentlich starke Lordose der Lendenwirbelsäule. Vom 4. Lendenwirbel ab caudalwärts findet sich in sämtlichen Wirbelbögen ein Spalt, aus dem sich ein walnußgroßer Sack nach rückwärts vorwölbt. Derselbe war vor Präparierung der Weichteile des Rückens in keiner Weise sichtbar gewesen.

Die Wirbelsäule weist nur 11 Brustwirbel und jederseits 11 Rippen auf. Sehr unregelmäßig ist das Verhalten der Sakralwirbel. Zwischen dem 2. und 3. Kreuzbeinwirbel ist links ein Schaltwirbel angelegt. Am Becken sind, wie gesagt, die beiden Schambeinäste zu keiner Symphyse vereinigt, ein daumenbreiter Spalt klafft zwischen ihnen. Die Oberschenkel sind nach außen rotiert.

Die histologische Untersuchung des Pürzels am unteren Ende des Blasenfeldes läßt in zahlreichen Schnitten eine äußere Bekleidung von geschichtetem Plattenepithel ohne Verhornung erkennen. Von diesem epithelialen Mantel aus erstreckt sich dorsal ein solider Epithelzapfen bzw. eine Epithelplatte, mitten in den Pürzel hinein, um sich von hier als hohler Strang eine Strecke weit fortzusetzen, dann zu verschwinden. Er scheint der Harnröhre zu entsprechen; sein Epithel ist ebenfalls vielschichtig und hat an manchen Stellen talgdrüsenähnliche Knospungen nach der Submucosa. Seitlich und nicht in direkter Anlehnung sieht man jederseits ein an Blutadern reiches, im Querschnitt dreieckiges Gewebefeld, vielleicht Teile des noch nicht zur vollen Ausbildung gelangten Corpus cavernosum Urethrae. Ventral davon liegen zwei ausgezeichnet ausgebildete, durch Tunicae albugineae scharf umgrenzte Corpora cavernosa. Harnröhre, wie Corpora cavernosa sind umgeben von einem lockeren Bindegewebe, in dem sich zahlreiche markhaltige Nervenbündel wahrnehmen lassen — abgesehen von zahlreichen Gefäßspalten (Abb. 2 u. 3).

Schnitte, die aus dem Grenzgebiet des Blasenfeldes zur Haut stammen, lassen das gewöhnliche hornbildende Epithel der Haut erkennen, das unter Verlust der Hornbildung unmittelbar in ein unregelmäßig geschichtetes Blasenepithel übergeht. Das Epithel sitzt auf einer sehr lockeren Bindegewebsschichte, unterhalb deren eine kräftige Zone mit verschieden gerichteten Zügen glatter Muskulatur sich vorfindet.

Der mikroskopische Befund der eigentümlichen an der hinteren Begrenzung des kleinen Beckens zwischen den Ureteren gelegenen, mutmaßlich der Prostata entsprechenden knotigen Gewebsbildung ergab innerhalb sehr kräftiger glatter Muskulatur mehrere von unverhorntem, mehrschichtigem Plattenepithel ausgefüllte, kleincystische Hohlräume. Zwischen der Muskulatur und diesen Hohlräumen ist lockeres Bindegewebe mit zahlreichen Gefäßen und kleinen perivasculären Blutzellbildungsherden, sowie mit nervösen Elementen angeordnet. Die Weiterdurchmusterung des Knotens ergibt ungewöhnliche Gewebsbilder, namentlich dort, wo makroskopisch die blasigen Auftreibungen gesehen wurden. Hier finden sich mitunter knochenmarksähnlich umschriebenen Gewebs-einlagerungen, andererseits lymphatische Knoten, ferner von einem zentralen, mit geschichteten Plattenepithel ausgekleideten Gang ausgehend drüsige, zylindrocellulär epithelisierte Ausstülpungen, welche als Schleimdrüsen unmittelbar anzusprechen sind. Ihre Zellen sind mit einem basisständigen Kern ausgestattet und einem etwas getrübten Protoplasma ausgefüllt. In einem zentral gelegenen Hohlraum sind zahlreiche abgeschuppte blasige epitheliale Zellen gelegen. Ferner fällt auf, daß mit einer großen Regelmäßigkeit an die Scheide verschiedener markhaltiger Nerven angeschlossen sich ebenfalls, scharf umschrieben, Fettgewebsträubchen vorfinden. Endlich zeigt sich in dem Bindegewebe zwischen der glatten Muskulatur eine Zone Gliagewebe, in welchem Ganglienzellen in schöner Ausbildung eingeschlossen sind. Wiederum weitere Schnitte lassen blasige epitheliale Bil-

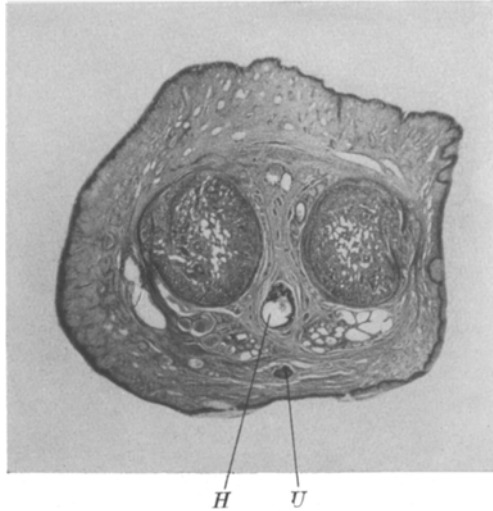


Abb. 2. Querschnitt des Penisrudimentes. H = Harnröhrenanlage; U = Rest der Urethralplatte. Optik: Winkel Obj. 00, Oc. 2.

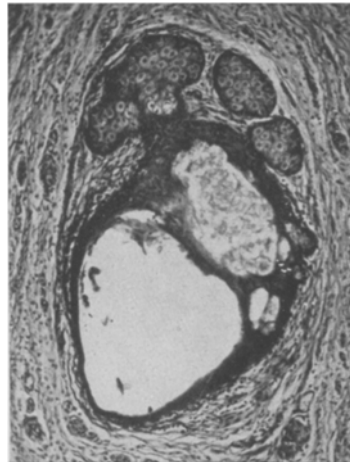


Abb. 3. Harnröhrenanlage im Penisrudiment. Optik: Winkel Obj. 4a, Oc. 3.

dungen mit zylindrischer Zellauskleidung und schleimigem, niedergeschlagenem Inhalt erkennen. Die Topographie all dieser Gebilde ist sehr ungeordnet und läßt keinen Schluß auf die etwa in dieser Gegend determinierten normalen

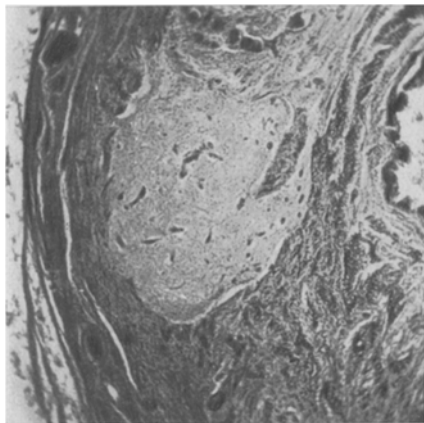


Abb. 4. Heterotopes Rückenmarksgewebe im Gebiet der Prostata. Optik: Winkel Obj. 1a, Oc. 8.

Organe, z. B. auf die Samenblasen zu. Je mehr man den Knoten dorsal und aufwärts verfolgt, desto unordentlicher wird sein Gewebsbefund. Hier sind namentlich kugelförmige Bildungen in der Größe von Hanfkörnern, angefüllt mit Plattenepithelzellen, unmittelbar daneben cystische Hohlräume mit deutlichen Übergangsepithelzellen und drüsigen zylindrocellulären Anhängen bemerkbar. Hier finden sich Inseln gliösen Gewebes nach Art der weißen Marksubstanz des Zentralnervensystems sowie markhaltige Nerven, welche in dieses Gliafeld einströmen (Abb. 4 und 5). Am Rand des Feldes sind zahlreiche Ganglienzellen teils mit einem, teils mit mehreren Fortsätzen, teils auch von einem Kranz von Gliazellen umgeben.

welche sie förmlich stützen. Ferner fallen Einschlüsse von Fettgewebe sowie Blutzellenbildungsherde im Anschluß an präcapillare Gefäße auf, kavernöse Bil-

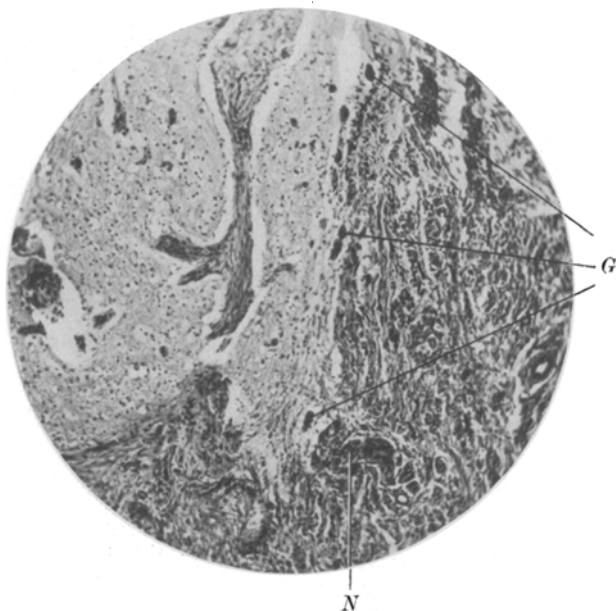


Abb. 5. Heterotope Rückenmarksgewebe im Gebiet der Prostata. G = Ganglienzellen; N = Nervenwurzel. Optik: Winkel Obj. 3a, Oc. 4.

dungen werden dagegen vollkommen vermißt. Es handelt sich hier also wohl um heterotope, ortsgewöhnliche Bildungen in Verbindung mit einer fehlgebildeten Prostata.

Die histologische Untersuchung des sich aus der Wirbelbogenspalte in der Lumbosakralgegend vorwölbenden cystischen Sackes ergibt eine Wandung, welche von außen nach innen besteht aus Fettgewebe, lockerem Bindegewebe, das ziemlich gefäßreich ist, dem derben Bindegewebe der Dura mater, auf welches eine etwas lockere gefäßreiche Bindegewebsschicht (weiche Hirnhäute) folgt. An dieses schließt sich zum Teil sehr eng, zum Teil unter Zwischenschaltung eines feinen Spaltes das Gewebe des Zentralnervensystems in verschiedener Dicke an. Im allgemeinen entspricht dieses Gewebe dem netzartigen Aufbau der Glia; an einer Stelle, wo es sehr schmal ist, erscheint es dagegen epithelial. Dort, wo makroskopisch der ausgestülpte Trichter aus Zentralnervengewebe gesehen wurde, zeigt mikroskopisch die Innenwand vollkommen den Bau des Zentralkanals, der enorm erweitert ist und kontinuierlich in die Innenwand der übrigen Blase übergeht. Es ist dieser Sack somit eine Myelocystocele.

Die makroskopisch als Hoden und Nebenhoden angesprochenen Gebilde werden mikroskopisch als solche bestätigt.

Das mikroskopische Bild der Dickdarmwand oberhalb ihrer Kommunikation mit dem Blasenfeld ergibt den typischen Bau des Kolons.

Die Untersuchung der äußeren

Harnröhrenöffnung ergab histologisch ein geschichtetes, schwach verhornendes Plattenepithel, kein Corpus cavernosum Urethrae, wohl aber reichlich feine Gefäße und Nerven im submucösen Gewebe (Abb. 6).



Abb. 6. Wandung des distalen Harnröhrenabschnittes. Optik: Winkel Obj. 1a, Oc. 8.

Zusammenfassung.

Es handelt sich in diesem Falle um eine schwere Entwicklungsstörung mit einer angeborenen Spalte in der Bauchwand, mit einer Blasen- und Darmspalte, mit Atresie der Harnleiter, sowie mit einer schweren Gewebsmißbildung in der Gegend der Prostata und Atresie des vesicalen Urethraleinganges. Ferner verzeichnen wir: Mangel des Wurmfortsatzes, des Colon transversum und des absteigenden Dickdarmabschnittes, Atresia ani, Ausbleiben des Descensus testiculorum, stärkste Kyphoskoliose der Brust- und Lordose der Lendenwirbelsäule. Rachischisis posterior lumbo-sacralis, okkulte Myelocystocele und Spaltbecken.

Über die Gewebsmißbildung in der Gegend der Prostata kann ein-
 zwingender Schluß nicht gefaßt werden, da es nicht möglich war, prä-
 paratorisch über die Gestaltung des os sacrum ein genügend sicheres
 Bild zu gewinnen. Doch die Annahme, es handle sich hier um eine den
 Teratomen nahestehende Bildung, ist wohl nicht erlaubt, wenn auch kein
 Zweifel sein kann, daß es sich im Zusammenhang mit der Wirbelsäulen-



Abb. 7. Fall 2. Eventration mit Darmblasenspaltung, Rachischisis lumbodorsalis posterior
 manifesta und Myelocystocele.

spaltung um Übergänge in heterologe Gewebsvereinigung handelt, daß
 also eine Gewebsmißbildung, zum mindesten eine heterotope Ver-
 lagerung von Zentralnervensystem vorlag.

Außerdem bestand eine Dystopie der linken Niere.

Fall 2.

Die Leiche eines nicht völlig ausgetragenen Kindes. Die Schädelmaße sind:

Planum suboccipito-frontale	26 cm
Planum fronto-occipitale	27 cm
Planum mento-occipitale	30 cm.

Die ganze Wirbelsäule ist stark kyphoskoliotisch verkrümmt. In der Kreuzbeingegend ist der Körper plötzlich scharf nach hinten abgeknickt, so daß die Knie der im Hüftgelenk extrem nach außen rotierten und im Kniegelenk nach hinten flektierten Beine fast das Hinterhaupt berühren. (Abb. 7).

Rückwärts über dem Gesäß findet man eine etwa hühnereigroße blasig-fluktuierende, von Haut völlig überzogene Geschwulst, welche mit ihrer Basis breit der untersten Kreuzgegend aufsitzt.

Oberkörper und Arme sind wohlgebildet.

Die Bauchhöhle ist an der Vorderseite offen. Es treten aus dieser Öffnung, deren Ränder von Eihaut-fetzen umsäumt sind, zuoberst die Leber und darunter der gesamte Dünndarm hervor. Die Haut-fetzen, welche die Bauchöffnung unten und nach links hin begrenzen, sind in beträchtlicher Ausdehnung wohl erhalten und schlagen sich auf eine an ihnen hängende Placenta von 14 cm Länge, 10 cm Breite und 3 cm Dicke über. Der Mutterkuchen ist durch eine 10 cm lange plattgedrückte Nabelschnur, welche drei Gefäßstränge enthält und welche links außen an der Begrenzung der äußeren Haut gegenüber der Schamhaut in den Körper des Kindes einmündet, mit dem Kind verbunden.

Die Nabelschnur zeigt in ihrer ganzen Länge an der einen Kante einen fetzigen Rest einer Amnionsbrücke, die offenbar einer früheren Verwachsung mit der linksseitigen Bauchhöhlenbegrenzung entsprach.

Unterhalb der Bauchhöhlenöffnung etwas nach links hin findet sich eine von unregelmäßigen Rändern begrenzte vielfach gewundene Schleimhautfläche, das offene Blasenfeld. In den oberen Teil desselben mündet eine mit dem Dick- und Dünndarm in Verbindung stehende Kloakenöffnung. Im unteren Winkel des Feldes dagegen bemerkt man ein etwa erbsengroßes, warzenähnliches Gebilde. Das ganze Blasenfeld ist 5 cm lang und 2—3 cm breit. Oben, wo die Därme einmünden, ist es sehr stark gerunzelt, d. h. es zeigt den Charakter der Dickdarmschleimhaut, die leicht vorgefallen ist. An den Rändern, die etwas aufgeworfen sind, geht das Blasenfeld in die gewöhnliche Haut über. (Abb. 8). Harnleitermündungen sind nicht zu erkennen. Nur knapp

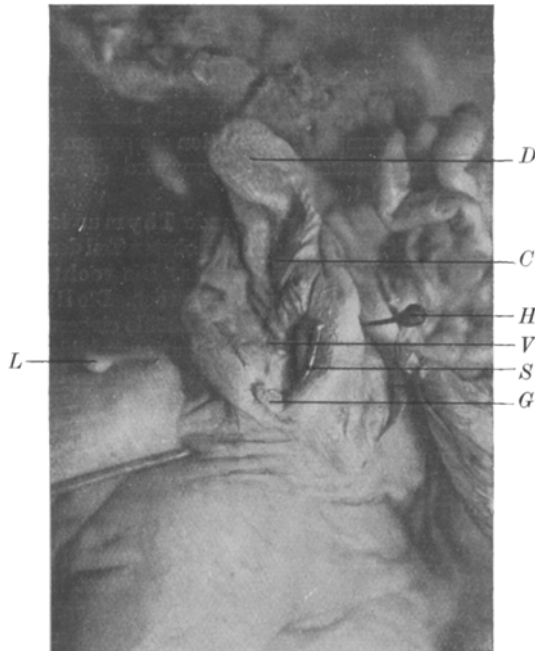


Abb. 8. Fall 2. Blasen-Darmspalte. C = Kloakenöffnung; D = Vorgefallene Cöcalschleimhaut; V = Harnblasenschleimhaut; G = Rudiment der Clitoris; L = Rudiment der rechten großen Schamlippe an der Vorderseite des rechten Oberschenkels; S = Sonde, durch das Ostium urogenitale primitivum peristens (durch die primitive Harnröhre) in die offene Harnblase eingeführt; H = Stecknadel zur Festhaltung des Präparates.

über dem Ostium der Harnröhre, also nahe dem unteren Winkel, sieht man an der oberen Grenze eines kleinen platten Dreiecks rechts eine feine runde Papille mit zentraler Delle, die aber keine Lichtung enthält.

Äußere Genitalien sind nicht festzustellen. Man findet lediglich an der inguinalen Partie beider Oberschenkel je einen erbsengroßen Höcker aus Fettgewebe bestehend und von Haut überzogen. Außerdem ist an der normalen Mündungsstelle der Harnröhre ein für eine Knopfsonde durchgängiger Kanal zu bemerken, welcher sagittal und nach oben führt und dessen anderes Ende in den unteren Winkel des beschriebenen wulstigen Blasenfeldes mündet, und zwar unmittelbar hinter dem oben geschilderten warzenähnlichen Gebilde. Eine Analöffnung ist nicht vorhanden. Die Beine weisen außer der erwähnten extremen Rotation im Hüftgelenk keine Besonderheiten auf.

Zur Erhaltung des Foetus wird nunmehr von der Infrasternalgegend ausgehend die Bauchöffnung mit Einschluß der wulstigen Schleimhautfeldes sowie der Mündung des erwähnten Kanals beiderseits bogenförmig umschnitten und werden unter stumpfer Präparation die ganzen Bauch- und Beckenorgane in toto, von oben her herausgelöst. Dann wird die Brusthöhle unter Schonung des knöchernen Skeletts eröffnet.

Der hier zunächst vorliegende Thymus ist von herzförmiger Gestalt, 3 cm lang, 2 cm breit. Er überlagert den oberen Teil des Herzbeutels und reicht nach oben bis 1 cm unterhalb des Kehlkopfes. Die rechte Lunge ist von entsprechender Größe und zeigt die Dreilappung deutlich. Die linke Lunge ist bedeutend kleiner, durch die Skoliose in ihrer Brustfellhöhle eingeengt und weist nur eine Andeutung von Lappung auf. Das Herz ist gut ausgebildet, ohne irgendwelche Defekte der Septen. Die Gefäße sind in der Art des fötalen Kreislaufs vorhanden. Am Zwerchfell keine Unregelmäßigkeit.

Die Präparation der herausgelösten Bauchorgane wurde von rückwärts vorgenommen. Dabei ergab sich als wesentlicher Befund, daß die rechte nahezu kugelige Niere ein sehr stark erweitertes Becken hatte, das in einen vielfach geschlängelten und sehr langen Ureter überging. Dieser Ureter wurde bis knapp hinter das Blasenfeld verfolgt, an dessen rechter Begrenzung er unterhalb der Haut tief nach unten und rückwärts als fast bleistiftstarker Strang zu verfolgen war. Seine Mündungsstelle war nicht festzustellen. Dagegen erwies sich die linke Niere kleiner und nur leicht infolge der Kyphoskoliose deformiert. Ihr Ureter verlief gerade nach dem Grund des Blasenfeldes hin. Auch hier konnte die Mündung nicht mit Sicherheit erkannt werden.

Die Nebennieren waren völlig intakt, reichlich groß und etwas deformiert. Der Dünndarm erwies sich in vielfachen Schlingen mit dem Mesenterium gewöhnlich angelegt. Meckelsches Divertikel war keines vorhanden. Der Dünndarm mündete im oberen Winkel des Blasenfeldes in das Coecum, das sich in einen 9 cm langen Dickdarm fortsetzte, welcher retroperitoneal von dem Blasenfeld aus zuerst nach unten, dann nach hinten und oben hinzog, um nahe der Leberbasis blind zu enden. Er ließ mehrere Haustren und eine Tanie deutlich erkennen und war ziemlich weit. Ein Wurmfortsatz fehlte vollkommen.

Die linke Nabelschlagader zog seitlich der Grenze der Haut und des Bruchsackes nach der Tiefe des Beckens, wo sie in die Hypogastrica einmündete. Die rechte Arteria umbilicalis mündete etwa in der Höhe der Nierenarterien in die Aorta, nachdem sie die hintere Bauchhöhlenwand schief durchlaufen. Die Nabelvene lief in der Wand des Bruchsackes nach oben medial und trat von oben, hinter der vorderen Kante in die Leber ein.

Die Leber ist mit dem Bruchsack von oben her stark verwachsen, auch scheint sie infolge der Enge innerhalb des ihr zur Verfügung stehenden Raumes

von den Seiten her nach innen etwas eingefaltet. Sie läßt keine Teilung in linken und rechten Lappen erkennen. Die Gallenblase fehlt. Die Milz ist, reichlich groß, an normaler Stelle gelegen.

Die Besichtigung der abdominalen Organe von vorne her zeigt rechts ganz versteckt hinter einer Falte, dort wo der Bruchsack in die Bauchhaut übergeht, also sehr weit seitlich verrückt, deutliche Fimbrien eines Tubenendes. Die Tube läuft 1,5 cm nach der Mittellinie und unten gewendet, um dann in einen dickeren muskelstarken Strang überzugehen, der sich seitlich von dem vorhin beschriebenen offenen Blasenfeld unter einem Hautwulst verliert. Auch links fand sich an entsprechender Stelle mit dem abdominalen Ende geradezu außerhalb des hinteren Leibeshöhlenwandbezirkes, also im Bereich des freien Bruchsackes, eine Tube mit Fimbrien, ferner daran anschließend ein erbsengroßer kugelig Körper, vermutlich der Eierstock, sowie, analog der anderen Seite, ein muskelstarker Strang, der sich in einer Hautfalte links verlor.

Die der Kreuzbein-gegend aufsitzende Cyste besteht aus einem ein-kammerigen Sack, der eine trübe Flüssigkeit mit geronnenen Niederschlägen enthielt. Wo dieser Sack aufsaß, zeigte sich innen ein zentral kraterartig vertiefter Gewes-wall mit ringförmiger Außenzone, die aus sehr weichem Rückenmarksgewebe bestand. Die trichter- oder kraterförmige Vertiefung verlor sich in Richtung des Zentralkanal beim Sondierungsversuch.



Abb. 9. Ahlfeldsches Spaltbecken (Pelvis inversa) mit Rachischisis lumbosacralis von hinten gesehen. Rechte Beckenhälfte schwächer entwickelt, als die linke.

Am Skelettsystem ist bei Röntgenuntersuchung und präparatorischem Vorgehen vor allem die stark nach rechts konvexe Kyphoskoliose der Wirbelsäule, deren Höhepunkt am 7. Brustwirbel sitzt, zu verzeichnen und eine starke Lordose der Lendenwirbelsäule. Die Zählung der Wirbel ergibt nur 6 Halswirbel, 10 Brustwirbel und jederseits 10 Rippen sowie 5 Lendenwirbel. Ein unvollkommener Wirbel ist als dritter Lendenwirbel links eingeschaltet. Das Kreuzbein verzeichnet 5 Wirbel, von denen der vierte stark nach links gelegen, einseitig verknöchert ist; ein Steißwirbel schließt sich an, der deutlich gespalten und mit dem letzten Kreuzbeinwirbel verwachsen ist. Der 3., 4. und 6. Halswirbelkörper, sowie der 1. Brustwirbelkörper zeigen doppelte Knochenkerne, mit anderen Worten, eine Spaltung des dort gereihten einfachen Knochenkerns. Den unteren 3 Lumbalwirbeln fehlen die linken Bogenhälften, dem ganzen Kreuzbein fehlen die rückwärtigen, den Rückenmarkskanal verschließenden Teile. So entsteht eine vollkommene Rachischisis lumbodorsalis (Abb. 9).

Das Becken hat die Form eines weit klaffenden Spaltbeckens. Die Schambeine stehen etwa 2 cm voneinander ab. Das Promontorium ist kaum angedeutet,

da das Kreuzbein kaum merkbar ventralkonkav erscheint. Die Seitenbeckenknochen sind um eine vertikale Achse durch das Ileosakralgelenk nach außen rotiert. Eine eigentliche Beckenhöhle ist nicht vorhanden, da das an der Vorderwand ziemlich ebene Sacrum bei der Präparation um eine durch den letzten Lendenwirbel frontal und horizontal liegend gedachte Achse nach vorn, bzw. die Seitenbeckenknochen im Ileosakralgelenk um die gleiche Achse nach unten und hinten gedreht erscheinen und die Spitze des Kreuzbeins mit den klaffenden Schambeinen in einer Ebene liegt. Die rechte Seite des Beckens ist in allen Dimensionen geringer als die linke. Die Richtung der in ihren Pfannen sitzenden, nach auswärts gedrehten Oberschenkel verläuft stark nach rückwärts.

Die Auspräparierung der Becken- und Oberschenkelmuskulatur ergab regelmäßige Verhältnisse. Die Fasern der Glutaei maximi strahlten in die Wand der Myelocystocele aus. Die Recti abdominis waren in schwacher Ausbildung vorhanden.

Die histologische Untersuchung der rechten Niere ergibt eine mäßige Erweiterung der Sammelröhrchen als auffälligen Befund. In der Leber ist eine enorme Blutstauung mit massenhaftem Austritt roter Blutkörperchen in das Glissonsche Gewebe und mehrfacher Dissoziation des Leberparenchyms durch Blutaustritte, ferner finden sich zahlreiche Blutbildungsherde.

Das mikroskopische Bild der Cystenwand vom Rücken läßt im Anschluß an die Cutis ein sehr lockeres offenbar gut durchblutetes und durchfeuchtetes Bindegewebe erkennen, auf das ein straffes, mehr fibrilläres Stratum folgt; nach innen zu schließt sich dann ein gefäß- und zellreiches Bindegewebe an. Ein Stückchen, das von der in der Tiefe gelegenen ringförmigen Wulstung stammt, ergibt den Bau des Zentralnervensystems in Form eines gliösen Stützgewebes, welches sehr gut vascularisiert ist und in welches unregelmäßig Ganglienzellen eingeflochten sind. Es handelt sich hier also um eine Myelocystocele.

Die Wülste in der Nähe der Fortsetzung der Tuben ergeben sich als sehr starke, muskuläre Gebilde, d. h. Uterushörner.

Der warzenähnliche Pürzel in dem untersten Winkel des offenen Blasenfeldes läßt einen von hinten nach der Achse verlaufenden Hohlraum erkennen, (der mit der Sonde nach außen sondiert werden konnte und sich als Harnröhre ergab). Dieser Gang ist mit geschichtetem, nicht verhorntem Plattenepithel ausgekleidet, ebenso wie der Pürzel äußerlich epithelisiert ist. Um die Harnröhre herum liegen teils in lockerem zellreichen Bindegewebe feine Gefäße und Nerven, teils erkennt man plexusartig zusammengeordnete, erweiterte Blutadern, so daß ein spongiöses Bild vorliegt. Ein an glatter Muskulatur reiches kavernöses Gewebe wird indes nicht wahrgenommen.

Zusammenfassung.

Es handelt sich um eine Mißbildung, bestehend in Bauchspalte mit Kombination von Blasenspalte und Dickdarmspaltung, die mit der Blase in kloakenartiger offener Verbindung steht. Defekt der Gallenblase, des Wurmfortsatzes, des Mastdarms und der äußeren Genitalien. Atresie beider Harnleiter und des Anus. Persistenz der Müllerschen Gänge ohne Bildung eines gemeinsamen Uterus. Rachischisis lumbosacralis posterior mit manifeste Myelocystocele. Kyphoskoliose der Brust-Lordose der Lendenwirbelsäule. Spaltbecken (Ahlfeldsches invertiertes Becken). Ferner bestand rechtsseitige Hydronephrose und Hydroureter.

Fall 3.

Es handelt sich um einen stark verkrümmten, etwa 30 cm langen Foetus mit sehr gut ausgebildetem Schädel, der keine Besonderheiten erkennen läßt. Die Schädelmaße sind:

Planum suboccipito-frontale	28 cm
Planum fronto-occipitale	30 cm
Planum mento-occipitale	31 cm.

Der Rumpf ist sehr stark dorsal konkav gekrümmt, so daß die Gegend des Schambers nicht, wie normal, nach vorn, sondern nach unten und etwas nach rückwärts sieht. Die Beine sind infolgedessen nach oben rückwärts geschlagen, nach auswärts gekrümmt, die Füße berühren den Hinterkopf (Abb. 10). Sie zeigen Varusstellung.

An der Vorderseite des Rumpfes ist eine haubenartige, amnionbekleidete Bedeckung vorhanden, welche von der Gegend der Brust bis in die untere Bauchgegend reicht und wie ein faustgroßer Bruchsack sich vorwölbt. Mit dieser Haube ist die Placenta verwachsen, die etwa 15 cm im Durchmesser mißt. Eine sehr flachgedrückte Nabelschnur von 15 cm Länge zieht wie eine Leiste, einseitig mit der Haut der Haube verwachsen, nach der linken Seite der vorderen unteren Thoraxgegend und inseriert dort, wo die äußere Haut des fötalen Körpers in die amnionartige Haut der Haube übergeht, welche das Aussehen einer trüben Serosa hat. After und Geschlechtsorgane sind nicht vorhanden, wohl aber sieht man beiderseits in der Leistengegend ein hanfkorngroßes Hautgebilde, das wie eine Warze vorragt. In der Mitte



Abb. 10. Fall 3. Bauch-Darm-Blasen-Becken-Spaltung mit Rachischisis lumbosacralis posterior occulta.

zwischen beiden Leistenlinien ist eine kleine trichterähnliche Öffnung, die man mit einer Drahtsonde in der Richtung der Harnröhre passieren kann.

Über dem Schamberg, etwa 1,5 cm über der als Ende der Urethra (= primitiven Harnröhre) angesprochenen trichterförmigen Öffnung und etwas oberhalb der hier im Halbkreis von rechts nach links herüberziehenden Nabelschnurleiste, ist ein deutliches Loch in der Bruchsackhülle, unter dem man die Schleimhaut eines Darmstückes erkennt (Abb. 11).

Der haubenartige Sack ist in der Gegend der unteren Brustkorbbegrenzung eingerissen. Dort liegen die Leber und der Magen frei vor. Man kann von hier aus durch vorsichtiges Auseinanderziehen Einblick in die Bauchhöhle gewinnen und sieht Dünndarmschlingen, sowie, auf der linken Seite an der Grenze der Leibeshöhlenwand gegen die Bruchsackwand gelegen, ein etwa erbsengroßes gekerbtes Ovarium und Tubenfimbrien, die sich in einen kegelförmigen Körper nach unten zu fortsetzen (Abb. 12).

Nach Entfernung des Sternums füllt der große Thymus das ganze vordere Mediastinum aus und läßt nur das untere Drittel des Herzbeutels frei. Er besteht aus zwei Lappen, die beide etwa 3 mm dick und 1 cm breit sind; der rechte Lappen ist 2,5 cm, der linke 1,5 cm lang. Das Herz ist etwas kleiner als die Faust des Kindes. Peri- und Endocard sind glatt und zart. Die Klappenapparate erscheinen intakt, an allen drei freien Segeln der Aortenklappen sind kleine Fensterungen.

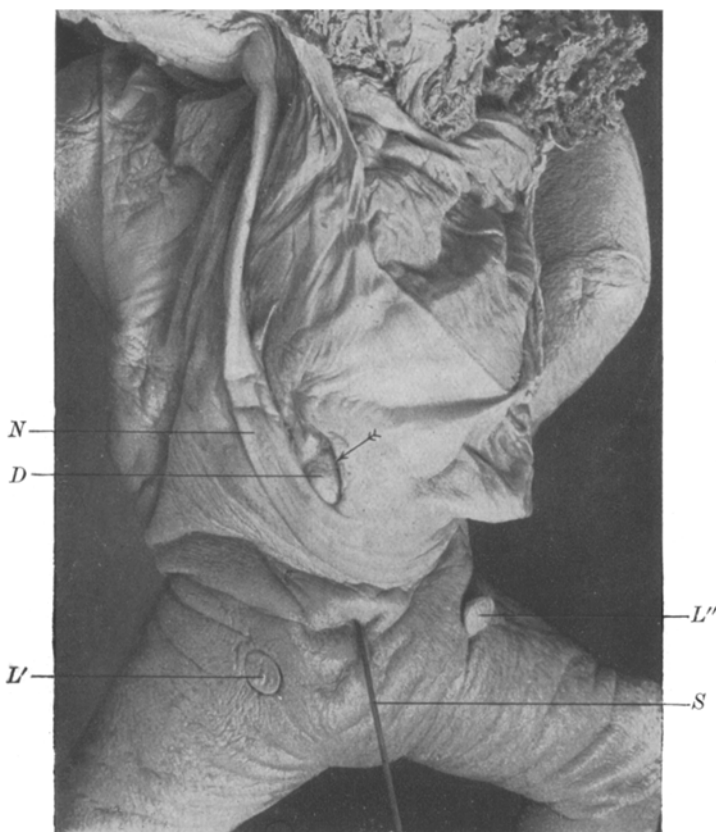


Abb. 11. Fall 3. Eventrationshülle von unten und außen gesehen. *N* = Nabelschnur; *D* = Lücke in der Hülle läßt ein Stück Darm erkennen; *L'* und *L''* = Rudimente der großen Schamlippen; *S* = Sonde, welche durch die primitive Harnröhrenmündung bis in das Blasenfeld vorgeschoben ist.

das Foramen ovale ist offen, Septum- und Wanddefekte sind nicht vorhanden, der Ductus Botalli ist weit offen. Die Lungen erscheinen etwas plattgedrückt, durch die infolge der starken Verkrümmung der Wirbelsäule bestehende Enge des Thoraxraumes. Die Lappung hat sich deutlich vollzogen. Das Zwerchfell weist keinen Defekt auf.

Bei der Präparation der Bauchhöhle ergibt sich nach vorsichtiger Lösung der Darmschlingen, daß jenseits der Einmündung des Ileum ein etwa haselnußgroßes Coecum vorhanden ist, das unmittelbar hinter der Bauhinschen Klappe

in offener Verbindung mit der Blase steht. Jedoch ist durch eine Verwachsung mit der serösen Haut des Bruchsackes dieses ganze Kloakenfeld zunächst von außen unsichtbar bedeckt, mit Ausnahme der Lücke, welche vorhin als etwa $1\frac{1}{2}$ cm über der primitiven Harnröhre liegend genannt wurde.

In den Darmschlingen findet sich etwas gallig gefärbter, schmieriger Inhalt. Das Colon ascendens, das Colon transversum mit dem absteigenden Dickdarm und Mastdarm fehlen. Die Milz liegt hinter dem Magen, fast in der Medianlinie, sehr versteckt. Das Zwerchfell ist geschlossen, seine vordere Begrenzung

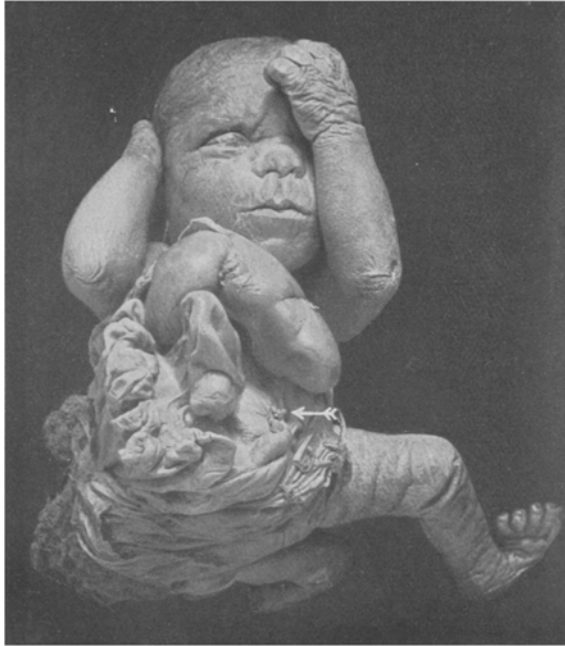


Abb. 12. Fall 3. In der linken unteren Bauchseite sind Tubenfimbrien und Ovarium zu sehen. (Durch \leftarrow kenntlich gemacht.)

entspricht der Linie des Übergangs der Bruchsackhülle in die vordere äußere Haut. Dadurch, daß die Leber stark vorgetrieben war, wurde nirgends eine stärkere Kuppelbildung des Zwerchfells bemerkt.

Bei weiterer Entfernung des Darmes zum Zwecke der Präparation des Urogenitalsystems macht sich eine außerordentlich starke lordotische Krümmung der unteren Brust- und der Lendenwirbelsäule mit einer Abweichung nach der rechten Seite bemerkbar. Dadurch ist die linke Niere unverhältnismäßig hoch gelagert, während die rechte quer vor der Wirbelsäule ihren Sitz hat. Die rechte Nebenniere liegt hinter der Niere, unmittelbar daneben, auf der linken Seite der Wirbelsäulenkrümmung, die linke Nebenniere, ebenfalls unter der dazu gehörigen Niere.

Die linke Niere ist klumpenartig mißstaltet, Gefäße und Ureter haben eine verschiedene ventralwärts gerichtete Pforte, während die rechte Niere mit einem gemeinsamen Hilus für Gefäße und Harnleiter ausgestattet ist, der nach

oben gerichtet erschien. Der linke Harnleiter ist stark geschlängelt und bis auf Bleistiftdicke erweitert. Sein unteres Ende ist blind verschlossen und steht mit jenem kugelförmig muskulären Gebilde, das vorhin in Verbindung mit dem linken Ovarium und der Tube genannt wurde, in direktem Zusammenhang. Der rechtsseitige Harnleiter zieht in einem Bogen nach außen, dann nach unten und ebenfalls zu einem muskulösen Organ von kegelförmiger Gestalt, das im Verlaufe der weiteren Präparation rechts von der lordotischen Wirbelsäulenkrümmung zunächst dem Becken gefunden wird.

Rechts, ursprünglich verdeckt von den Darmschlingen, sieht man rückwärts und seitlich, bis an die Grenze der Bauchsackwand herangerückt, einen erbsengroßen gewulsteten Gewebskörper, das Ovar, darüber den charakteristischen Trichter der Tube mit einem Fimbrienkranz. Die Tube setzt sich in ein hornartiges muskulöses Organ fort. Dieses Gebilde besitzt einen zentralen Kanal, der sich distalwärts in eine fast haselnußkerngroße Höhle, mit ungewöhnlich muskelstarker Wand erweitert; in diese Höhle mündet der rechte Ureter. Von hier gelangt man weiterhin durch eine etwa hirsekorngroße Öffnung in eine Kloake, bestehend in der Vereinigung des offenen Blasen- und Darmfeldes.

Völlig getrennt davon verläuft das analoge kegel- und walzenförmige Gebilde der linken Seite, ebenfalls hornartig verlängert, ebenfalls mit einer zentralen Höhlung im Anfang versehen, welche aber nach unten zu vollkommen verschlossen zu sein scheint. Auf der linken Seite fehlt auch die Verbindung mit dem Darm bzw. mit der Harnblase.

Die Blase liegt als ein ovales offenes Gebilde vor, etwa von der Größe einer Linse. Ihre samtartige Schleimhaut geht nach oben direkt in die Darmschleimhaut über, nach unten ist sie begrenzt von einem hanfkorngroßen Pürzel, der eine zentrale Öffnung zeigt. Durch diese Öffnung gelangt man mit der Sonde in die Harnröhre, welche in jenem trichterartigen Loch endet, das in der Mitte zwischen den Leistenfalten beschrieben wurde.

Die Aorta verläuft unter dem Zwerchfell nach links vor der Wirbelsäule; sie gibt in Form eines Tripus an der gewöhnlichen Stelle die Gefäße für Magen, Darm, Leber und Milz ab. Die Arterien für die Nieren gehen nicht von der Aorta aus. Eine Arteria mesenterica inferior fehlt. Auch ist die Aufteilung in die Iliacalgefäße ganz atypisch; unmittelbar unter dem Tripus verläßt die rechte Arteria iliaca die Aorta, während diese in gleicher Stärke noch 1 cm weiter verläuft, um dann in einem Winkel von 135° die Arteria iliaca sinistra abzugeben, die zunächst also nach oben verläuft. Die Arteriae iliacae sind sehr schwache Zweige, von ihnen gehen Tochterzweige zu den beiderseitigen Nieren. Nach Abzweigung der Arteria iliaca sinistra verläuft mit sehr starkem Kaliber ein Gefäß in der Richtung der Aorta weiter, das sich zur Insertion der Nabelschnur wendet und als Arteria umbilicalis erkannt wird.

Die Nabelschnur zeigt auf dem Querschnitt nur zwei Gefäße. Die Nabelvene zieht von der Insertionsstelle der Nabelschnur in der Bruchsackwand im Bogen nach oben rechts, erreicht hier fast das Zwerchfell und senkt sich von oben in die Leber ein. Ein größerer Venenstamm, der der unteren Hohlader entsprechen würde, kann unterhalb der Leber nicht aufgefunden werden. Nierenvenen und Nebennierenvenen liefern als sehr feine Stränge neben den entsprechenden Arterien und gingen bei der Präparation in der Gegend hinter der Leber verloren. Die Iliacalvenen vereinigen sich hinter der Leber, unabhängig von ihr. Hier scheint auch die Lebervene sich mit ihnen zur Vena cava vereinigt zu haben, knapp unter dem Zwerchfell; Genaues ist, wie gesagt, aus Gründen unvollkommener Präparation nicht zu sagen. Die Pfortader kann als verhältnismäßig schwaches Gefäß aufgefunden werden. Die Leber ist klein, nicht gelappt. Eine Gallenblase fehlt.

Bei Präparation der Bauchmuskulatur fanden sich jederseits, etwa $\frac{1}{2}$ cm vom Ansatzrand des Bruchsackes entfernt, die bogenförmig vom Rippenbogen zu den Ossa pubis verlaufenden Musculi recti abdominis in schwacher Ausbildung. Inscriptiones tendineae wurden vermißt. Die schrägen Bauchmuskeln waren miteinander verflochten. Die Obliqui und den Transversus vollkommen überall auseinanderzuhalten, gelang nicht. Beckenmuskulatur und Oberschenkelmuskulatur waren kräftig ausgebildet und regelrecht.

Die Röntgenuntersuchung des Skelettes ergab nur für die Brust- und Halsabschnitte klare Bilder. Infolge der starken Skoliose und Lordose sowie anderweitiger Unregelmäßigkeiten, läßt das Röntgenogramm über die Verhältnisse der Lendenwirbelsäule und des Beckens kein sicheres Bild gewinnen. Der 6. Brustwirbelkörper zeigt zwei Verknöcherungspunkte.

Nach Herauslösen des Wirbelsäulen- und Beckenskelettes läßt sich eine ganz außerordentlich starke rechtskonvexe Skoliose der gesamten Wirbelsäule, deren Höhepunkt am 11. Brustwirbel sitzt, beurteilen. Zugleich ist der ganze untere Teil etwa vom 12. Brustwirbel ab ganz enorm lordotisch nach vorne gewölbt. Vom 11. Brustwirbel ab sind nach abwärts sämtliche Wirbelbögen gespalten — es handelt sich um eine Spina bifida occulta posterior.

Das Becken ist ein höchstgradig mißgestaltetes Spaltbecken. Es steht in keiner Gelenkverbindung mit der Wirbelsäule; nur durch sehr lockeres Bindegewebe ist der Zusammenhang zwischen Sacrum und den beiden Darmbeinen hergestellt. Dies Bindegewebe verflacht sich jederseits mit dem Musculus iliacus in unregelmäßiger Weise. An Stelle der Symphyse erstreckt sich ein als Ligamentum arcuatum anzusprechender, 1,5 cm langer Gewebsstrang von einem Schambein zum anderen. Beide Beckenhälften scheinen um eine Vertikalachse erheblich nach außen geklappt, zugleich aber dorsal verschoben, so daß die Darmbeinkämme an den Stellen der Spinae oss. ilei post. hinter der Wirbelsäule ohne Zusammenhang mit letzterer sich vereinigt haben und durch eine vollkommene Synchondrose miteinander verbunden sind. (Abb. 13—16.)

Ein deutlich erkennbares Promontorium besteht nicht. Das Kreuzbein hat nicht eine ventralkonkave, sondern eine ventralkonvexe Vorderwand. Das Steißbein ist nicht nach vorne, sondern nach hinten gerichtet. Die rechte Hälfte des Beckens ist entschieden schwächer ausgebildet als die linke. Im Bereiche der oberen Grenze der Rachischisis (welche nicht zu einer blasigen Vortreibung des Medullarrohrs Anlaß geben konnte, da die rückwärts verschmolzenen Darmbeine hier direkt anlagen, und eine feste Wand nach außen bildeten), ändert die Rückenmarkssäule insofern ihre Gestalt, als sich die geschlossene Rückenmarkssäule (Medullarrohr) zu einem breiten flachen Band nach beiden Seiten hin abflacht (Medullarplatte). Aus diesem Band lösen sich nach unten hin die Nerven in Form von Streifen ab.

Histologisch ergibt ein Streifen Haut am Übergang zum Bruchsack zunächst Epidermis und Cutis mit guter Vascularisation, dann von außen nach innen beschrieben eine Lage kubischer platter Zellen mit einem daran anschließenden, ziemlich breiten bindegewebigen Basalstreifen, auf den ein äußerst lockeres, gefäßarmes, nahezu schleimig zu nennendes bindegewebiges Stratum folgt, das nach innen etwas dichter wird, wieder mehr fibrillären Charakter erkennen läßt, sich ebenfalls äußerst gefäßarm erweist und schließlich durch eine endotheliale (seröse) Zelllage nach innen begrenzt wird.

Von Gefäßen sind nur einige Capillaren sowie Lymphspalten zu sehen. — Ein Stückchen aus der mutmaßlichen Blase zeigt mikroskopisch fast zottig zu nennenden papillären Bau, bekleidet von einem sehr vielschichtigen unregelmäßigen Übergangsepithel, während in der Tiefe sich kräftige glatte Muskulatur erkennen läßt.

Der Pürzel im unteren Winkel des Blasenfeldes läßt zentral einen Gang erkennen. Dieser ist ebenso wie die Peripherie des Pürzels bekleidet von einem regelrecht geschichteten Plattenepithel mit deutlicher Keratohyalinkörnerbildung und ganz mäßiger Verhornung in den peripheren Schichten. Eine Papillenbildung der subepidermoidalen Schichte fehlt. Hier ist lockeres, sehr gefäß- und nerven-



Abb. 13. Fall 3. Spaltbecken von der linken Seite gesehen. Keine gelenkige oder enge, syndesmatische Verbindung zwischen Os sacrum und Os ilei. ← = Synchondrosis posterior ossium ilei.

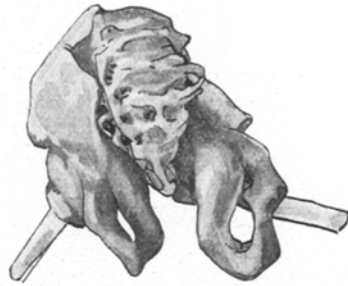


Abb. 14. Fall 3. Spaltbecken mit rückwärtiger Synchondrose der Darmbeinschaufeln.

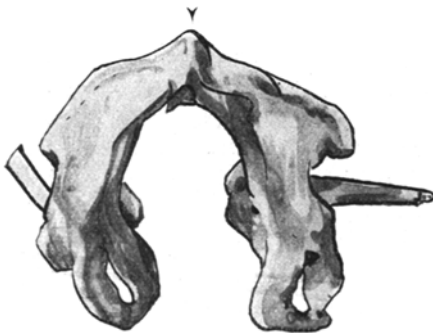


Abb. 15. Fall 3. Spaltbecken nach Wegnahme des Kreuzbeins von vorne oben gesehen. Mangelnde Symphysis ossium pubis. ↓ = Synchondrosis ossium ilei posterior.



Abb. 16. Fall 3. Untere Hälfte der Wirbelsäule von hinten gesehen (Becken-Seitenknochen entfernt). Breite Rachischisis posterior lumbosacralis.

reiches Bindegewebe zu sehen. Die Nerven sind in deutlichen, markhaltigen Strängen vorhanden. Auch Nerven-Endkörperchen vom Typus der Vater-Pacini'schen sind hier anzutreffen.

Zusammenfassung.

Die Mißbildung ist kurz zu charakterisieren als eine Bauchspaltenbildung mit amnialem Bruchsack und intraamniotischer Spaltbildung des Dickdarms und der Blase, welche beide in offener Kommunikation

stehen. Dabei findet sich linksseitige Klumpenniere, rechtsseitige Nierendystopie. Atresie des linken Hydrureters und eine Fistel zwischen dem erweiterten rechten Uterushorn, in das der rechte Ureter mündet, und der offenen Blase. Auch bestand keine Vereinigung der beiden Müllerschen Gänge. Synchondrosis posterior der Darmbeinkämme und schwerste hintere Rachischisis lumbosacralis mit ausgeprägter Meningo-Myeloschisis. Mangel der Gallenblase, des peripheren Dickdarms und Mastdarms, der äußeren Genitalien und des Afters. Stärkste Skoliose der gesamten, und Lordose der Lumbal- und Sacralwirbelsäule. Spaltbecken¹⁾. Anomalie der Abdominalgefäße.

Die Bildungsfehler der drei beschriebenen Föten lassen sich unter einem gemeinsamen Gesichtspunkt betrachten. Alle zeigen in typischer Weise die Merkmale der als Bauchspalte oder Eventration beschriebenen Entwicklungsstörung, welche Kermauner in zwei Gruppen unterscheidet. Unter dem angeborenen „Bauchbruch“ oder der „Bauchspalte“ versteht er diejenigen Fälle, bei denen sich über seinem Inhalt der Bruchsack noch zu einer geformten freien Nabelschnur schließt. Die zweite Abteilung bezeichnet er als „Eventration“. Es sind dies jene hochgradigen Bauchbrüche, bei denen eine eigentliche Nabelschnur als freier Strang nicht aufzufinden ist und die Baueingeweide in der extraembryonalen Cölohmöhle liegen, begrenzt von der mesodermalen Amnionfläche und direkt in Berührung mit dem Chorion der Plazenta.

Wenn man nicht die Existenz von Zwischenerscheinungen dieser beiden Gruppen zugestehen will, dann fallen unsere drei Beobachtungen wohl sämtlich unter den Begriff der „Eventration“ Kermauners; denn in keinem der Fälle war eine völlig freie Nabelschnur vorhanden, sie verlief bei der zweiten und dritten Beobachtung als plattgedrückte Leiste auf dem die vorgefallenen Eingeweide umhüllenden Sack und war fest mit diesem verwachsen. Im dritten Falle war die Plazenta in ihrer ganzen Ausdehnung mit der Sackwand verbunden, im Falle 1, über deren Nabelschnur allerdings nur zunächst der Insertion ein Urteil zu fällen war, und im Falle 2 ließen sich deutlich abgerissene Reste anhaftenden Choriongewebes auf der Oberfläche der Bruchsackwand erkennen.

In bezug auf das Skelettsystem wiesen alle drei Fälle eine starke nach rechts konvexe Skoliose auf und ließen ein, wenn auch sonst in verschiedenem Grade verunstaltetes, so doch in jedem Falle typisches

¹⁾ Das Becken dieses Falles und der vorausgehenden Beobachtung wurden von G. B. Gruber demonstriert auf der ersten Tagung der Vereinigung westdeutscher Pathologen in Düsseldorf im Juli 1921.

Spaltbecken erkennen. Über die mit Bauchspaltenbildung einhergehenden Abweichungen der Wirbelsäule und des Beckens finden wir in der Arbeit von Falk breitere Ausführungen. Falk nimmt, wie schon andere vor ihm es getan, eine gemeinsame Entstehungsursache beider Mißbildungen an, der Bauchspalte und der Skelettanomalie.

Unsere drei Fälle sind gewiß in diesem Sinne ebenfalls höchst interessante Beispiele. Ganz bizarre Bildungen können bei derartigen Entwicklungsstörungen zutage treten, trotz der Gemeinsamkeit bestimmter Erscheinungen, wie des Spaltbeckens und der Rachischisis. In dieser Hinsicht sei noch einmal der Pelvis inversa Ahlfelds und der merkwürdigen Synchrondrosis posterior ossium ilei im Falle 3 gedacht, die ein Unikum darstellen dürfte.

Die beiden nach der Form des Os sacrum von Breus und Kolisko unterschiedenen Spaltbecken erkennen wir in obigen Beobachtungen wieder. Haben wir im zweiten Fall ein nach vorne ganz gering konkaves Kreuzbein, zeigt der dritte Fall die andere Form, nämlich ein nach vorn konvexes Os sacrum. Jedoch stellen diese beiden Becken nicht die einfachen, typischen Formen dar, welche die beiden Wiener Forscher bei Studien an Erwachsenen durch Messungen genauer analysiert haben. Die Becken in den Fällen 2 und 3 sind viel komplizierter. Wir sprachen im zweiten Fall von einer Ahlfeldschen Pelvis inversa, d. h. einem Becken, dessen Seitenbeckenknochen wie aufgeklappt sind und eine frontale Stellung einnehmen. Gewiß ist bei uns die Inversion noch nicht so hochgradig, daß die Acetabula und damit die Oberschenkel in ihrer Lage um nahezu 180° gedreht erscheinen und die Kniescheiben nach hinten sehen. Immerhin ist im Fall 2 die Inversion schon deutlich erkennbar, ebenso wie — und das ist sehr charakteristisch — die Drehung der Darmbeine derartig frontal im Sacro-Iliacalgelenk erfolgte, daß die Kreuzbeinspitze der bindegewebigen Symphysenverbindung am nächsten lag. — Sehr merkwürdig ist ferner das Becken des dritten Falles in seiner lockeren Verbindung von Kreuzbein und Darmbeinen. Infolge gänzlichen Mangels der dorsalen Anteile der Lenden- und Sakralwirbelsäule konnte solch eine mächtige Unregelmäßigkeit zustande kommen, welche eine scheinbar rückwärtige Verschiebung und infolge der Auswärtsbewegung der beiden vorderen Anteile der Seitenbeckenknochen eine Annäherung der hinteren Spinae der Darmbeine bis zu regelrechter Synchrondrose in sich schloß. Übrigens weisen, was näher nicht beschrieben wurde, auch die Becken unserer Fälle beträchtliche Asymmetrien auf und zwar nicht nur aufs Kreuzbein beschränkte. Mit Kermauner versehen wir also in diesem Becken einen Beweis für die Störung in Wachstumsrichtung und -energie im Lauf der Entwicklung.

Auf das außerordentlich häufige gleichzeitige Vorhandensein von Spina bifida und Bauchblasendarmspalte hat schon v. Reck-

linghausen hingewiesen. In der von uns durchgesehenen Literatur fand sich diese Kombination bei Weydling, Kochem, Sternberg, Dietrich, Knauf, Pollak, Läwen, Schwenke, v. Wörz, Stangl, Mezger und Stern verzeichnet. Auch in unseren drei Fällen sind Wirbelspalten mit Vorwölbung des Rückenmarks gefunden worden, obwohl sie in Fall 1 und 3 äußerlich in keiner Weise erkennbar waren, während Fall 2 auch äußerlich eine faustgroße fluktuierende „Geschwulst“ in der Sacralgegend trug.

Die Bruchsackhülle, die über die Baueingeweide hinzog und durch das Trauma der Geburt wohl jeweils eingerissen war, wurde, da über ihre Beschaffenheit die verschiedenartigsten Behauptungen in der Literatur verzeichnet sind, in Fall 3 histologisch untersucht. Wie bereits an der betreffenden Stelle beschrieben wurde, bestand sie aus zwei Epithellagen mit einem dazwischen befindlichen bindegewebigen Stratum. Während ältere Autoren sie teils als Peritonealtasche, teils als Nabelschnurscheide auffaßten, und Mery zwei Membranen, nach seiner Meinung Amnion und Chorion, trennen konnte, betonte Meckel, daß die innere Membran in keinem Falle das Chorion sei, sondern das Bauchfell. Krämer fand zwischen äußerer Haut der Nabelschnurscheide und Bauchfell noch eine Schicht, die er als sehnige Ausbreitung der Bauchmuskeln auffaßte. In ähnlicher Weise äußerten sich Sömmerring und Cruveilhier; Thörner und Förster glaubten nur Amnion und Peritoneum gesehen zu haben; Ahlfeld dagegen unterschied noch eine Gallertschicht zwischen Amnion und Peritoneum. Nach Kermauners Ansicht ist die Hülle der Somatopleura der Membrana reunions gleichzustellen. Es scheint uns als berechtigt, als Ergebnis unserer histologischen Untersuchung mit Kermauner die innere Epithelreihe als Cölomepithel, die äußere als Ektoderm aufzufassen und von dem Mesoderm auszusagen, daß „es sich nur im Sinne des chorialen und Nabelschnurbindegewebs differenziert hat“, da es einen äußerst lockeren gefäßarmen, fast schleimigen Charakter hat.

Gemeinsam allen drei Fällen wurde ferner verzeichnet, Mangel des größten Teils, und zwar stets des distalen Endes des Colon einschließlich des Mastdarms und des Afters, endlich Mangel des Wurmfortsatzes, während Cöcum und Colon ascendens in verschieden mächtiger Ausbildung vorlagen. Ferner fand sich in diesen Fällen gleichartig eine Kloakenbildung, insofern der Darm am Übergang vom Ileum ins Cöcum etwa in der Gegend des defekten Wurmfortsatzes in offener Verbindung mit der Harnblase stand, welche letztere zweimal als vollkommen und breit exstrophirtes Organ außerhalb des Bauchbruchsackes offen vorlag, während im dritten Falle die nur kleine unverschlossene Blase durch Einbeziehung in den mächtigen Bauchbruchsack zunächst verdeckt erschien.

Endlich wiesen alle drei Fälle jene charakteristischen kleinen Hautpürzelchen in der Leistengegend auf, welche bei derartigen Mißbildungen so bezeichnend sind, und die als Derivate der seitlich paarigen Hautfalten des ehemaligen Kloakenhöckers, als persistente Genitalwülstchen (*Tori genitales*) zu bezeichnen sein dürften, aus denen normalerweise das Scrotum bzw. die Labia majora werden. Man darf in diese getrennten Hautlappchen nicht etwa Gebilde vom Wert eines Rudimentes des Genitalhöckers ansehen wollen. Ein Rudiment des Genitalhöckers war vielmehr in allen unseren Fällen wohl erkennbar und als solcher auch mikroskopisch erweislich in Form eines kleinen Pürzels im untersten Winkel des offenen Blasenfeldes vorhanden; es war erweislich auf Grund seiner histologischen Struktur, welche im ersten männlichen Fall die weitgehende Entwicklung regelmäßig angelegter Corpora cavernosa erkennen ließ. Ganz analog hat Kermauner eine Pürzelbildung in einem seiner Fälle gefunden und hat ihn auf Grund des histologischen Befundes als Penis angesprochen. Das gleiche gilt von unserem ersten Fall. Im zweiten und dritten lagen Rudimente der Clitoris vor — äußerlich in ganz ähnlicher Erscheinung wie im ersten Fall. Wir möchten nun nicht glauben, daß hier der Penis, bzw. die Clitoris in ganzer Ausdehnung, allerdings in miniature, gegeben war, sondern nur ein Teil dieser Gebilde, zugleich mit dem Ostium vesicale der Urethra; d. h. im Falle 1 scheint es sich um den Teil der Harnröhre im Pürzel zu handeln, der durch Umwandlung der zur Urethralplatte gewordenen, verklebten und verwachsenen rechten und linken Wand der ehemaligen Lichtung des Sinus urogenitalis entsteht. Mangels einer vollständigen Untersuchung mit dem Mikroskop, läßt sich mehr darüber nicht sagen. Es würde sich empfehlen, in weiterer Durchforschung anderer analoger Fälle, die Weichteile zwischen Blasenfeld (einschließlich) und Kreuzbein bis zum Damm in Stufen und Serien zu zerlegen und zu rekonstruieren. Erst dann wird sich ein klares Bild der hier herrschenden Lageverhältnisse gewinnen lassen, auf Grund dessen eine volle Erklärung möglich sein mag. Auffällig ist in unseren Fällen 2 und 3 jedenfalls die vollkommen durchgängige „Harnröhre“, die als ungespaltenes Rohr vorhanden war, während sie im Fall 1 eine verschlossene Stelle erkennen ließ.

Ebenso, wie wir die in den drei Fällen wahrgenommenen Pürzel am unteren Ende des Blasenfeldes als Weiter- und Umbildungen des Genitalhöckers ansehen müssen, glauben wir in der „Harnröhren“-Mündung zwischen den Beinen das Ostium urogenitale primitivum vor uns zu haben, natürlich in einer Aus- und Umbildung, welche den Tatsachen entspricht, daß hier nicht Embryonen von wenigen Monaten, sondern der Zeit nach so gut wie fertig entwickelte Föten vorlagen, an deren Rumpfbasis durch spätere, kompensierende

Entwicklungsvorgänge und durch die Verschiebung der Wachstumsrichtung nach unten, die Bilder frühzeitiger Entwicklungshemmung stark kompliziert wurden. Es sind Zustände, welche einer Hypospadie nahekommen, Zustände, dadurch bedingt, daß das Ostium urogenitale primitivum nicht verschlossen wurde und der glandare Abschnitt des Sinus urogenitalis mit dem Ostium definitivum ausblieb. (Vgl. Felix.)

Es handelt sich in allen drei untersuchten Fällen um Mißbildungen mit Darmblasenspalten ohne Spaltung des Genitalhöckers, mit hypospadischer Harnröhrenanlage. Das ist nicht das gewöhnliche Bild. Es ist aber nicht unwahrscheinlich, daß die Übersicht über die Verhältnisse an der kümmerlichen Phallusbildung nur teilweise richtig ist, daß wohl eine Peristenz des Ostium urogenitale primitivum, in gangartiger Verbindung mit der Harnblase, daß aber andererseits auch Anklänge an epispadische Differenzierung im Gebiet der Pürzelbildung im untersten Winkel des Blasenfeldes vorlagen.

Die Feststellung von geschichtetem Plattenepithel, ja von vorverhornendem oder selbst verhornendem Epithel im Bereich von Harnblase, Prostata und Urethra ist nach den Befunden von Aschoff, Schlachta und Cederkreutz nichts Ungewöhnliches. Namentlich im Bereich der Prostata und der Fossa bulbi der Harnröhre sind nach Eberth wie nach Ikeda Auskleidungen mit geschichtetem Plattenepithel nicht überraschend. Diese Epithelverhältnisse sind zur Zeit der Geburt relativ hochgradig entwickelt, verschwinden dann wieder und machen den ortsüblichen Epithelien jener Gegenden Platz. Hier liegt ein Umstand vor, der — soweit es das geschichtete und das verhornende wie vorverhornende Plattenepithel betrifft — als Prosoplasie im Sinne Schriddes gedeutet wird, uns auch in den eigentümlichen kleincystischen Gebilden jener als verbildete Protasta angesprochenen Organ-knotens des ersten Falles nur Produkte erkennen läßt, welche durch Anschoppung der abgeschlifferten Epithelien einen auffälligen Umfang bekamen, — nicht aber geschwulstartige Gebilde.

Zwerchfellsdefekte, wie sie nach Ahlfeld bei allen größeren Bauchbrüchen vorkommen sollen, waren bei keinem unserer Fälle nachweisbar; auch ließ keiner ein Meckelsches Divertikel erkennen.

Neben all diesen gemeinsamen Merkmalen unserer drei Mißbildungen sind durch die eingehende Untersuchung in manchen Einzelheiten noch recht verschiedenartige Befunde nachzuweisen gewesen.

So unterscheidet sich Fall 1 schon äußerlich von den beiden anderen Fällen dadurch, daß es sich neben der typischen Bauchspalte noch um eine zweite Spaltung unterhalb der letzteren und, von ihr geschieden, um eine Harnblasen - Darm - Spalte handelt. In sehr ähnlicher Weise, wie wir sie hier gesehen haben, ist „ein getrennter, von roter

Schleimhaut bedeckter, mit zwei Öffnungen versehener Wulst unterhalb der von durchscheinender Membran umhüllten stärksten Vortreibung des Abdomens“ von Weyd ling beschrieben worden. Auch Kocheims Fall verrät in bezug auf das Blasenfeld starke Ähnlichkeit mit dem unsern.

Der zweite Fall war nicht unähnlich. Auch hier lag eine offene Kloake, eine Darm-Blasenspalte, jenseits und unterhalb der amnialen Bruchsackbildung vor, während die dritte Beobachtung eine offene Kloakenbildung innerhalb des Bauchbruchsackes erkennen ließ.

Von Interesse ist auch der Ureterenbefund. Während sonst die Harnleiter an den unteren Enden einen Verschuß aufwiesen, mündete der rechte Ureter im dritten Fall in das rechte Uterushorn, das durch den abfließenden Urin stark erweitert wurde. Die Fistel zwischen dem Lumen dieses Uterushornes und dem offenen Blasenfeld möchten wir als eine sekundäre Erscheinung erklären, als den Effekt der Stauung des Harnes, der so allmählich seinen Weg nach außen fand. Die Einmündung des Ureters in den weiblichen Genitalapparat ist kein absolut seltenes Vorkommnis. Die operative Chirurgie (Puppel) kennt diese Mißbildung beim heranwachsenden Kinde und beim reifen Weibe; selten ist allerdings, wie in unserem Falle, daß bei solcher Dystopie der Uretermündung nur ein Ureter vorliegt; denn meistens handelt es sich um mehrere Ureteren einer Seite, von denen einer zur ektopischen Mündung in den Genitalschlauch gelangte. Die Erklärung dieser Ureterektomie wird bis heute noch nicht einheitlich gegeben.

Es liegt nahe, sie mit dem Endstück des Wolffschen Ganges in Verbindung zu bringen, der normaler Weise beim Weib zurückgebildet wird und ab und zu in Resten zu Seiten des Uterus bis zum Hymen gefunden werden kann. Wenn der Ureter nicht in das Trigonum einbezogen wird, sei es, daß der Wolffsche Gang schon blind endete (R. Meyer), sei es, daß die Ureterknospe an ungewöhnlicher hoher Stelle vom Wolffschen Gang sich ausgestülpt hatte, und demgemäß später um so tiefer verlagert wurde, den Anschluß an die Blase verfehlte und infolge der im ganzen Endbezirk des Foetus herrschenden Enge und Wachstumsunregelmäßigkeiten sich mit dem entsprechenden Müllerschen Faden vereinigte. R. Meyer nimmt an, daß der blinde Urnierengang infolge der Urinstauung im Nieren-Harnleitergang endlich ins Lumen des Müllerschen Ganges durchbreche. — In unserem Falle ist die Erklärung andererseits sehr schwierig, da ja auch eine Fistel von dem rechten Uteruslumen in das Blasenfeld besteht. Auch hierfür möchten wir, wie gesagt, einen Durchbruch des Sekretes annehmen, das, aus der Niere stammend, endlich die Höhlung des Uterushorns stark erweitert hatte.

Die Tatsache, daß im zweiten Fall der rechte Harnleiter, im dritten Fall der linke Harnleiter eine sehr erhebliche Schlängelung und Ver-

längerung gegenüber der Norm aufwiesen, können wir hier nicht mit einem Wachstumsexceß erklären. Die Urinstauung in dem distal verschlossenen Gang konnte diese Wirkung gewiß allein ausüben. Dagegen kann die starke Beschaffenheit der Wandung des rechten Uterushorns im dritten Fall einer excessiven Selbstdifferenzierung zu danken gewesen sein.

Auch die Nieren werden bei so eingreifender Störung der Entwicklung und Lagerung der Bauchorgane leicht in Mitleidenschaft gezogen. Eine Dystopie der linken Niere lag im ersten Falle vor. Auch im dritten wurde Dystopie der Niere, diesmal der rechten, wahrgenommen, die nach der Mitte, quer über die Wirbelsäule, zu liegen kam; sie zeigte zugleich einen nach oben und ventralwärts gerichteten Hilus. Der Form nach war die linke Niere dieses Falles abnorm, sie stellte ein klumpenförmiges Gebilde dar mit unregelmäßigen Pfortenverhältnissen. Daß es bei dem so regelmäßigen Harnleiterverschluß in solchen Fällen auch zur Ektasie des Nierenbeckens kommen kann, liegt nahe; besonders ausgeprägt erschien dies im Falle 2 an der rechten Niere, die als hydro-nephrotisch zu bezeichnen war.

Was die Genitalorgane anlangt, so kamen in allen drei Fällen die Keimdrüsen zur Anlage; einmal lag männliches Geschlecht vor, zweimal weibliches. Aber in allen drei Fällen kam es, wie ja naheliegend, dort, wo in der späteren Ontogenie Harn- und Geschlechtsorgane in nächste räumliche, ja in gemeinsame Beziehung treten, zu schweren Störungen, die hier in Atresie der Ductus deferentes, dort in ausbleibende Vereinigung der Müllerschen Gänge zu einem einfachen Uterus sich dokumentierten. Nicht vergessen werden darf hier ein Hinweis auf die verbildete Prostata des ersten Falles, deren Gewebe verflochten war mit dystopischen ortsungewöhnlichem Gewebsteilen, des Zentralnervensystems. Gewebsverirrungen mit nachfolgender Hyperplasie sind bekanntlich beim Vorhandensein von Rachischisis nichts Ungewöhnliches, vielleicht lag auch hier ein derartiges Verhältnis vor.

Einige Worte sind über die Darm - Blasenfeld - Fistel anzufügen, d. h. über die Kloake, die hier überall im oberen Winkel der exstrophierten Blase frei vorlag. Diese Darmblasenfeldfistel, welche im untersten Abschnitt des Cöcums und im obersten des Ileums sich fand, entspricht der in der menschlichen Entwicklungsgeschichte gegebenen Zeitspanne, in welcher eine einheitliche Kloake angelegt ist. Vom Enddarm erwies sich in allen Fällen nur ein geringer Teil angelegt, im ersten Fall betrug die Dickdarmlänge 5 cm, im zweiten 9 cm, im dritten war der ganze Dickdarm nur haselnußgroß. Eine Analanlage fehlte ganz. Dieser Mangel, die atretischen Erscheinungen an den Geschlechtskanälen und Ureteren sind nicht einfach als Hemmungserscheinungen zu behandeln. Hier spielen, wie Anders jüngst auseinandergesetzt hat, Hemmung

und Steigerung des Wachstums in Abhängigkeit voneinander oder auch nebeneinander eine Rolle. Durch wucherndes Mesoderm mag einerseits hier bedingt werden, was andererseits durch Bedingungen der Wachstumsrichtung und der verschiedenen Wachstumsenergie im Kaudalbereiche des Foetus verursacht wird. Darüber ist nachher noch einiges zu sagen.

Schließlich verdienen die Umstände der Nabelschnur und des Gefäßsystems Aufmerksamkeit. Leider ließ der Konservierungszustand der alten Präparate hier nicht erreichen, was wünschenswert erschien. Während in den beiden ersten Fällen die Nabelschnur die normale Dreizahl der Gefäße aufwies, waren beim dritten Fall nur eine Arterie und eine Vene im Nabelstrang erhalten. Es fehlte die rechte Nabelarterie in gleicher Weise, wie bei den von Reischpler, Rosenhaupt, Mezger, Sternberg und Kermauner beschriebenen Fällen, während Stern einen Mangel der linken Nabelarterie verzeichnete. Kermauner führt das Fehlen einer Nabelarterie auf sekundären Schwund infolge von Strömungshindernissen zurück und betont, daß stets diejenige Arterie fehlt, die den längeren Weg in die Bruchsackwand habe. Da es sich bei uns um eine höchstgradige, nach rechts ausgebogene Skoliose der Wirbelsäule handelte, hätte die fehlende rechte Nabelarterie tatsächlich eine viel weitere Strecke dargestellt, als die linke. Wolff hat drei Möglichkeiten der Entstehung einer einfachen Nabelarterie unterschieden, nämlich ein Hervorgehen aus der Arteria hypogastrica, das Persistieren einer Arteria omphalomesenterica und das Vorhandensein einer Arterie, die eine direkte Fortsetzung der Aorta bildet. In unserem dritten Falle entsprang die alleinige Nabelarterie deutlich in der Gegend der linken Arteria hypogastrica. Marchand sieht das Vorkommen nur einer Arteria umbilicalis als Folge der Spaltung des Bauchstils an. Die Ergebnisse der Präparierung der Abdominalgefäße des dritten Falles waren leider nicht in allen Punkten so klar zu erreichen, daß sich ein einwandfreies Bild über die Gefäßverteilung, namentlich über die Venenversorgung hätte gewinnen lassen. Es ist zu vermuten, daß hier eine Persistenz der unteren Cardialvenen vorlag.

Was die teratogenetische Terminationsperiode der Entwicklungsstörungen vom vorliegenden Typus anbelangt, so hat sich Kermauner in so erschöpfender Weise damit beschäftigt, daß wir Neues nicht bringen können. Vielmehr bestätigen unsere Befunde seine Ausführungen. In dieser Hinsicht sei namentlich auf die weite Hinausschiebung der Keimdrüsen bis an einen sehr weit lateral gelegenen Ort hingewiesen, der bei typischer Schließung sich reichlich ventral und medial finden würde, wie die Beziehung der geraden Bauchmuskulatur zum Ansatzrand des jeweiligen Bruchsackes lehrt. Die laterale Lage der Keimdrüsenanlage vom Myotom (= der Rumpfwandmuskulatur) findet sich in der zweiten bis dritten Woche der menschlichen Onto-

genese, worauf Kermauner aufmerksam machte, der darnach die Entstehung der Bauchbrüche mit Eventration befristet hat.

Über die Genese der Bauchspalten sind recht viele und recht verschiedenartige Theorien im Lauf der Jahrzehnte aufgestellt worden. Wir verzichten darauf, all die einzelnen, vielfach widerstrittenen Ansichten früherer Autoren zu wiederholen; heute interessieren nur mehr wenige dieser Ansichten. Die eine, der sich unter vielen anderen Autoren Stern, Struve, Jester, Knauf und Rosenhaupt angeschlossen haben, gründet sich auf der Forschung von Ahlfeld. Neuere Untersuchungen auf dem gleichen Gebiet ließen Kermauner zu anderen Schlüssen kommen.

Nach Ahlfeld beruht die primäre Ursache für derartige Entwicklungsstörungen in den Eingeweiden. Ungefähr bis zur zehnten Woche der fötalen Entwicklung liegen normaler Weise ein oder mehrere Darmschlingen im Nabelstrang. Diese Schlingen gehören dem unteren Teile des Ileums und dem Anfangsteil des Dickdarms an. An der zuweitest in die Nabelschnur hereinragenden Partie des Ileums findet sich die Ansatzstelle des Dottergangs. Normalerweise verjüngt sich der Dottergang und reißt vom Darne ab, ohne daß man später seine Ansatzstelle noch nachweisen kann. Zu gleicher Zeit wird durch das konzentrische Wachstum der Bauchdecken die noch vorhandene Bauchspalte verkleinert, bis endlich nur noch eine Öffnung für die Gefäße des Nabelstrangs übrig bleibt. Ahlfeld sieht nun die Ursache des Nabelschnurbruchs in einer verzögerten Trennung oder sogar einem Ausbleiben der Trennung des Dotterstrangs vom Darm, der damit auf die Darmschlingen einen dauernden Zug ausüben soll und sie in der Nabelschnur festhalte. Für die Entwicklung der ganz großen Nabelschnurbrüche, wie sie in unseren Fällen vorliegen, nimmt er ein forciertes Herausziehen der Darmschlingen an, z. B. durch eine plötzliche, sehr starke Füllung der Amnionshöhle mit Flüssigkeit, durch die der Dottersack schnell vom Rande der Frucht weggedrängt werde. Es trete dann eine Darmschlinge tiefer in die Nabelschnur hinein und ihr müßten dann andere Schlingen, bisweilen auch andere Bestandteile der Bauchhöhle folgen. Dadurch werde der Verschluß der Bauchwand verhindert.

Dieser Ansicht Ahlfelds trat indes schon Buschan mit gewichtigem Einwand entgegen, nämlich daß einerseits Darmdivertikel, die doch als Überreste des vorhandenen Zusammenhangs zwischen Darm und Nabelbläschen häufig genug vorkommen könnten, in einschlägigen Fällen nur sehr selten beobachtet wurden, und daß andererseits der Nabelstrang in der unverhältnismäßig größeren Anzahl der Fälle nicht mitten auf dem Tumor, sondern an seiner Peripherie inserierte, trotzdem der Zug auf den Embryo hätte senkrecht ausgeübt worden sein müssen.

Auf wesentlich anderen Grundlagen sind Kermauners Ansichten aufgebaut. Er glaubte, eine einheitliche Erklärung für das gleichzeitige

Vorkommen von Bauchspalten und Wirbelsäulenverkrümmungen in einer durch primäres Hydramnion bedingten Störung des metameren Aufbaues des Körpers zu finden. Seine Hypothese gibt er folgendermaßen kund: In der ersten Zeit umhülle das Amnion den Embryo ganz knapp. Das Amnion könne aber auch schon viel größer sein, der amniotische Raum, die Exocoelomhöhle, von welcher der Embryo sich abschnürte, sei durch eine feine Gallerte, ein schleimigbindegewebiges Maschenwerk, ausgefüllt. Erst im fünften Monat verwachsen Amnion und Serosa. Ein schlaffes, weites Amnion sei stets ein Zeichen krankhafter Veränderung, die zugehörigen Embryonen seien mißgebildet. Die Ursachen dieses Hydramnion seien unbekannt; man vermöchte sich jedoch ganz gut vorzustellen, daß eine in der zweiten bis dritten Woche im Blut kreisende chemische Substanz, welche eine vermehrte Tätigkeit des extraembryonalen Ektoderms zur Folge hätte, hier bedingend wirken könnte. Der Bauchstiel halte nun aber bei Vorkommen eines Hydramnion mit dem übrigen Amniongewebe im Wachstum nicht Schritt. Durch die Vergrößerung des Amnions werde die craniale Hälfte des Embryo, die über den Dottersack hinausgewachsen sei, frei beweglich. Durch den Unterschied des spezifischen Gewichts des Fötus und des Fruchtwassers ändere der Fötus seine Lage; da das Unterkörperende durch die Kürze des Bauchstiels wenig beweglich sei, werde die Frucht nach hinten oder nach der Seite ausgebogen, die einzelnen Metameren würden in sehr ungleicher Weise auf Druck und Zug in Anspruch genommen; so entstanden Durchbiegungen, Knickungen, Lordosen des Achsenskeletts. Es träten Wachstumsstörungen, Hemmungen der Differenzierung und Änderungen der Wachstumsrichtung ein (vgl. Falk). So nimmt das Breitenwachstum der Urwirbel zu. Excedierendes Wachstum einzelner Organe und Organteile füge sich in diesen Rahmen. Die Änderung der Wachstumsrichtung erweise sich am besten an der Pars publica der Becken-Seitenteile, ebenso wie an der Somatopleura, deren beide Blätter, bzw. die in sie eindringenden Urwirbel sich divergierend statt konvergierend verhielten, also nicht zum Verschuß kämen.

Marchand andererseits machte amniotische Verwachsungen für die Entstehung der Eventration verantwortlich, indem er sagte: „In einer Reihe von Fällen weisen zahlreiche amniotische Adhäsionen, Hautbrücken und andere sekundäre Mißbildungen auf Entstehung des Nabelstrangbruches durch frühzeitige Verwachsungen zwischen Amnion und Körperoberfläche hin, wodurch eine Verkrümmung des Embryonalkörpers und Zerrung der Bauchwandungen stattfand.“ Kermauner hat diese Theorie als „nicht bewiesen und mehr als unwahrscheinlich“ abgelehnt.

Auf Grund der Durchmusterung der oben geschilderten Fälle möchten wir uns auf den Boden der Kermaunerschen formalen Entstehungstheorie stellen; sie scheint uns den meisten Aufschluß über die vor-

gefundenen Entwicklungsanomalien geben zu können. Daneben ist jedoch nicht außer acht zu lassen, daß amniotische Adhäsionen sehr wohl eine Rolle in der Konstellation der ursächlichen Momente für die Entstehung von Bauchbrüchen oder von anderweitigem „Schistosoma“ spielen können. Falk wies auch schon darauf hin, daß die Eihüllen des Embryo die Wachstumsrichtung beeinflussen können. Darum braucht diese amniogene Theorie nicht verworfen zu werden. Sie ist vielleicht nur eine andere Form der amnialen Theorie Kermainers, allerdings auch eine wenig befriedigende Form; denn wo die Erklärung auf Grund amniotischer Abschnürungen, Fäden usw. nahe liegen mag, wo Amnialadhäsionen klar zutage treten, wird die Theorie doch immer unvollkommen bleiben und uns nur einen kleinen Schritt weiterführen, weil sie uns im übrigen ein neues, nicht minder großes Rätsel aufzwingt, nämlich die Frage nach dem Grunde der amniotischen Verwachsungen. Dieser Grund ist uns so unbekannt, als es die Gründe für das Kermainersche Hydramnion sind. So endigen in letzter Linie alle Theorien über die formale und kausale Entstehung dieser schweren Entwicklungsstörungen auf dem Boden reiner Annahmen.

(Juli 1921.)

Literaturverzeichnis.

Abt, Ein Fall von Anencephalus mit Eventration und bemerkenswerten Mißbildungen des Gefäßsystems. Inaug.-Diss. München 1915. — Ahlfeld, Arch. f. Gynäkol. **11**, 587 u. **12**, 156. — Ahlfeld, Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880 (Atlas, Tafel 35). — Anders, Über Kloakenmißbildungen. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **229**, 531. 1921. — Entwicklungsmechanische Bemerkungen über Atesia ani. Arch. f. Entwicklungsmech. d. Organismen **46**, 210. 1921. — Aschoff, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **144**, 1897; **138**, 119 u. 195. 1894. — Bartels, Über die Bauchblasengenitalspalte, einen bestimmten Grad der sog. Inversion der Harnblase. Inaug.-Diss. Berlin 1867. — v. Berenberg-Goßler, Beitr. z. Entwicklungsgesch. d. caudalen Darmabschnitte. Anat. Hefte Nr. 149. — Bockenheimer, Zur Ätiologie der Bauchblasengenitalspalte. Arch. f. klin. Chirurg. **69**, 669. 1903. — Breus und Kolisko, Die pathologischen Beckenformen. Bd. 1. I. S. 110ff. — Bromann, Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1913. — Buschan, Über Hernia funiculi umbilicalis. Inaug.-Diss. Breslau 1887. — Cederkreutz, Arch. f. Dermatol. u. Syphilis, Orig. **79**, 41. 1906. — Cr   , Eine Mi bildung durch amniotische B nder. Monatsschr. f. Geburtskunde **33**. 1869. — Dietrich, Demonstration eines Falles von Bauch-Blasen-Genitalspalte. 9. Vers. dtsh. Ges. f. Gyn kol. in Gie en. Bericht: Zentralbl. f. Gyn kol. 1901, S. 72. — Eberth, Anatomie der m nnl. Geschlechtsorgane. Handb. d. Anat. v. Bardeleben. — Enderlen,  ber Blasenektomie. Samml. klin. Vortr ge. Volkmann, Chirurgie 1908. — Enderlen, Zur  tiologie der Blasenektomie. Arch. f. klin. Chirurg. **71**, 563. 1903. — Falk,  ber angeborene Wirbels ulenverkr mmung. Studien zur Pathologie der Entwicklung. Bd. 2, S. 217. 1920 (G. Fischer, Jena). — Felix, Entwicklung der Harn- und Geschlechtsorgane. In Keibel-Malls Handb. d. Entwicklungsgesch. d. Menschen. II. 1911. — F rster, Mi bildungen des Menschen. Jena 1861. — Gast, Beitrag zur Lehre der Bauch-Blasen-Genitalspalte. Inaug.-Diss.

Greifswald 1884. — Goedecke, Ein Fall von Brust-Bauchspalte bei einem 8 monatlichen Kinde. Inaug.-Diss. Bonn 1904. — Halperin, Seltener Fall von Bauch-Blasen-Genitalspalte. Inaug.-Diss. Göttingen 1902. — Herxheimer, Gotthold, Die Gewebsmißbildungen in Schwalbes Handbuch der Morphologie der Mißbildungen. 3. Anhang. — Jester, Eine Frucht mit Hirnbruch, Bauchbruch und amniotischen Verwachsungen. Inaug.-Diss. Königsberg 1892. — Ikeda, Zeitschr. f. Urol. **1**, 369. 1907. — Karpeler, Ein Fall von Eventration. Inaug.-Diss. München 1893. — Keibel und Mall, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. — Kermauner, Schwalbes Morphologie der Mißbildungen. III. Teil. Kap. II. 1909. — Kermauner, Über Mißbildungen mit Störungen des Körperverschlusses. Arch. f. Gynäkol. **78**. 1906. — Knauf, Über einen Fall von Bauch-Blasen-Genitalspalte. Inaug.-Diss. München 1905. — Kocheim, Zur Pathologie der Eventration und mehrerer anderer Mißbildungen. Inaug.-Diss. Breslau 1915. — Krämer, Zeitschr. f. rationelle Med. **3**. Heidelberg 1853. — Läwen, Über einen Fall von kongenitaler Wirbel-Bauch-Blasen-Genital- und Darmspalte mit Verdoppelung des Cöcums und des Wurmfortsatzes. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **55**. 1913. — Lichtenstein, Über einen Fall von angeborener Bauchspalte. Inaug.-Diss. München 1913. — Meckel, Handbuch der pathol. Anatomie. Leipzig 1812. — Mezger, Beschreibung einiger Mißbildungen mit Störung des Körperverschlusses. Inaug.-Diss. Straßburg 1911. — Pollak, Kombination von Spina bifida, Kloakenmißbildung und Eventration an einer und derselben Frucht. Inaug.-Diss. München 1914. — Puppel, Extravesikale Ausmündung eines einfachen, nicht überzähligen Ureters usw. Zentralbl. f. Gynäkol. **45**, Nr. 19. 1921. — v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **105**. 1886. — Rischpler, Drei Fälle von Eventration. Arch. f. Entwicklungsmeeh. d. Organismen **6**. 1898. — Robertson, Zentralbl. f. Gynäkol. **11**. 1887. — Rosenhaupt, Eine seltene Mißbildung. Arch. f. Kinderheilk. **41**. 1905. — Schlachta, Beiträge zur mikroskopischen Anatomie der Prostata und Mamma der Neugeborenen. Arch. f. mikroskop. Anat. **64**, 405. 1904. — Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen. III. Teil. — Schwenke, Über drei Fälle von Bauchspalte mit verschiedenen Komplikationen. Zieglers Beiträge z. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **52**. 1912. — Sommering, Abbildungen und Beschreibungen einiger Mißbildungen. Mainz 1791. — Stangl, Über Entstehung der Blasendarmspalten. Arch. f. klin. Chirurg. **73**. 1904. — Steinbüchel, Über Nabelschnurbruch und Blasenbauchspalte mit Kloakenbildung von seiten des Dünndarms. Arch. f. Gynäkol. **60**, Heft 3. — Stern, Frucht mit Eventration und mehreren anderen Mißbildungen. Inaug.-Diss. Königsberg 1896. — Sternberg, Ein Fall von Fissura abdominis vesicointestinalis mit völliger Umkehrung des Beckens. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **22**, Nr. 3. 1911. — Sitzenfrey, Beitr. z. Geburtsh. u. Gynäkol. **14**. 1909. — Stoss, Über einen Fall von Bauchspalte. Inaug.-Diss. München 1913. — Struve, Eine Frucht mit Eventration und mehreren anderen Mißbildungen. Inaug.-Diss. Königsberg 1897. — Thömer, Über eine Hemmungs-mißbildung des Amnions bei einem menschlichen Fötus. Arch. f. Anat. u. Physiol. 1869. — Weyding, Ein Fall von Bauchblasendarm und Genitalspalte mit Myelocystocele. Inaug.-Diss. Leipzig 1903. — v. Winkel, Über Mißbildungen ektopisch entwickelter Früchte. Volkmanns Vorträge Nr. 373/74; Münch. med. Wochenschr. Nr. 17, 1896. — v. Woerz, Eine Mißbildung mit Amnionsnabel, Ektopie der Blase, Symphysenspalte und Spina bifida. Zentralbl. f. Gynäkol. **18**. 1894. — Wolff, Arch. f. Gynäkol. **58**.