

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Bonn [Direktor: Professor
Dr. J. G. Mönckeberg].)

Pseudomyxoma peritonei verursacht durch Reste des Ductus omphalomesentericus.

Von
Dr. med. W. Schildhaus.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. März 1923.)

Bei der Durchsicht der einschlägigen Literatur zeigt es sich, daß eine Einigung darüber, welche der in der Nabelgegend vorkommenden Neu- bzw. Mißbildungen vom Ductus omphalomesentericus abzuleiten sind, noch nicht erzielt ist. Auch ihre Nomenklatur ist keineswegs einheitlich, und selbst in den am meisten verbreiteten Lehrbüchern sind die Angaben darüber unklar. So schreibt z. B. *Kaufmann* noch in der neuesten Auflage seines Lehrbuches, daß aus Resten des Dotterganges im Nabel „kleine hochrote, samtartige, zuweilen polypenartig gestielte sogenannte embryonale Nabeladenome“ ausgehen können, und verweist dabei auf die Arbeiten von *Mintz* und anderen. Die Adenome aber, die *Mintz* und die anderen von *Kaufmann* angeführten Autoren beschreiben, sind ganz anderer Art, sie sind, um nur einen schon makroskopisch deutlichen Unterschied anzuführen, immer von Epidermis überzogen, daher nie „hochrot, samtartig“. Wie *Lauche* erst kürzlich in seiner Abhandlung „Die extragenitalen heterotopen Epithelwucherungen vom Bau der Uterusschleimhaut“ nachweisen konnte, sind die „wahren Nabeladenome“ von *Mintz* gar nicht von Resten des Dotterganges, sondern vom Serosae epithel abzuleiten und in eine Linie zu setzen mit den in Laparotomienarben, im Darm und an anderen Orten beobachteten adenomatösen Wucherungen. Die Möglichkeit der Ableitung vom Serosae epithel besteht nach *Lauche* darin, daß gelegentlich Reste des physiologischen Nabelbruches persistieren können. *Aschoff* führt die Nabeladenome auf Reste des Dotterganges zurück unter Hinweis auf *Lindau* und *Waegeler*. Aus diesem Hinweis scheint hervorzugehen, daß auch *Aschoff* die Frage nicht als endgültig geklärt ansieht, da *Waegeler* in seiner Arbeit aus *Aschoffs* Institut für die Ableitung der „wahren Nabeladenome“ von der Urniere eintritt.

Ich gebe daher, bevor ich über den hier beobachteten Fall berichte, eine kurze Übersicht über die sicher vom Ductus omphalomesentericus ausgehenden Mißbildungen.

I. Der Dottergang persistiert in seiner ganzen Ausdehnung: Kotfistel am Nabel (Dottergangsfistel).

II. Das innere (Darm-) Ende persistiert: *Meckelsches* Divertikel.

III. Das Mittelstück des Dotterganges persistiert: Enterokystom. Dieses Enterokystom kann in Zusammenhang bleiben:

- a) mit Darm und Nabel;
- b) mit dem Darm allein;
- c) mit dem Nabel allein.

IV. Das äußere (Nabel-) Ende des Dotterganges persistiert: Nabelpolypen:

- a) mit zentralem Kanal: Nabelfistel;
- b) mit nach außen prolabierter Schleimhaut: Divertikelprolaps.

V. Cysten in der Bauchwand, die mit Darmschleimhaut ausgekleidet sind.

Außerdem gibt es natürlich Kombinationsformen der einzelnen Gruppen, die alle anzugeben zu weit führen würde. Auch kann in selteneren Fällen die Schleimhaut den Charakter der Magen- oder Dickdarmschleimhaut zeigen oder Pankreasgewebe enthalten.

Fälle der unter V. angeführten Gruppe sind äußerst selten. Außer dem Fall, der im Jahre 1921 im hiesigen pathologischen Institut zur Beobachtung kam, und über den ich auf Veranlassung von Herrn Dr. *Lauche* nachstehend ausführlich berichten werde, sind mir aus der Literatur als sicher hierher gehörig nur folgende bekannt geworden.

I. Von *Colmers* beschrieben:

In der Nabelgegend hühnereigroßer Tumor in der Bauchwand, der aus einer größeren und zwei kleineren Cysten besteht. In der die Cysten ausfüllenden dicken, gelblichen Flüssigkeit waren farblose schleimähnliche Massen zerstreut. Die größere Cyste war nur teilweise mit Epithel ausgekleidet, während die Wandungen der beiden kleineren einen vollständigen Belag von hohem Zylinderepithel mit ausgesprochenen *Lieberkühschen* Drüsen aufwiesen. Einige in das Lumen vorspringende Papillen und Andeutungen von *Auerbachschen* Plexus waren zu finden. Von den kleineren Cysten verlief ein Strang zum Nabel, der die offen gebliebenen, von glatter Muskulatur umgebenen Dottergangsgefäße enthielt.

II. Von *Zumwinkel* beschrieben:

Kirschkerngroße runde Cyste von bläulicher Farbe in der Bauchwand eines 7jährigen Kindes, ausgekleidet mit Zylinderepithel, Darmzotten und *Lieberkühschen* Drüsen. Die Darmzotten waren hoch, breit und teilweise papillomartig. Nach außen zwei Muskelschichten.

III. Von *Roser* beschrieben:

Öffnung am Nabel, aus der schleimig wäßriger Ausfluß besteht. In dem Ausfluß befanden sich Zylinderepithelien. Bei der vorgenommenen Operation sah man nach Durchschneiden einer sehr dicken callösen Bindegewebsschicht eine schleimhäutige Höhle, die sich so ausnahm, wie die Harnblasenschleimhaut bei Personen mit ektopierter Blase. Eine rote, großwarzige Schleimhaut mit zottig faltenartigen Vorsprüngen kleidete die Höhle aus. Mikroskopisch wurden *Lieberkühnsche* Drüsen und Darmzotten gefunden.

IV. Von *Dubs* beschrieben:

Am Nabel taubeneigroße Prominenz von normaler, aber dünner Nabelhaut überzogen, ziemlich prall gespannt, beim Pressen und Schreien sich mit vergrößern, aber nicht reponibel, deutlich fluktuierend, Inhalt gelbliche trübe schleimige Flüssigkeit. Die Wand ist von einer zarten, etwas atrophisch aussehenden Schleimhaut ausgekleidet, die in ihrem Aussehen an Darmschleimhaut erinnert. Wulstiger und dicker wird der Schleimhautbesatz am Grunde des Hohlraumes. Die Cyste ist sowohl mit einer Ileumschlinge als auch der Nabelhaut durch derben Strang verbunden. Eine mikroskopische Untersuchung konnte aus äußeren Gründen nicht stattfinden.

Der Fall von *H. v. Wyss* (*Virchows Arch.* 1870) scheint mir nicht mit Sicherheit hierher zu gehören.

Ich komme nunmehr zur Beschreibung des von uns beobachteten Falles, der dem Institut aus dem Heilig-Geist-Hospital in Haspe i. W. zur Untersuchung übersandt wurde.

Die klinischen Daten, die uns in liebenswürdiger Weise von Herrn Dr. *Nuttebaum* aus Haspe i. W. mitgeteilt wurden, sind folgende:

47jähriger Pat., der in stark abgemagertem Zustand, mit deutlichem Ascites und stark aufgetriebenem Leib in ärztliche Behandlung kam. Er gab an, daß er seit langem ein Anschwellen seines Bauches bemerkt habe; seine Krankheit habe begonnen im Anschluß an eine Tätigkeit in der Kriegsindustrie, wobei er angeblich dauernd stark ätzenden Gasen ausgesetzt gewesen sei. Eine Punktion des Bauches ergab gallertige Flüssigkeit. Da man besonders wegen des allgemeinen Zustandes des Pat. ein Carcinom annahm, wurde eine Laparotomie ausgeführt. Dabei fand sich das ganze Peritoneum mit kleinen traubenähnlichen Massen übersät, ebenso zahlreich waren dieselben Gebilde teils frei im Ascites, teils der vorderen Bauchwand anhaftend zu finden. Ein Stück der Bauchdecke aus der Regio umbilicalis mit dem Nabel, welcher eine tumorartige Vorwölbung aufwies, wurde excidiert und zusammen mit zwei aus Gallerte bestehenden Strängen dem hiesigen Institut zur Untersuchung übersandt. Nach der Operation trat zwar kein Ascites wieder auf, der Kranke ging aber nach 3–4 Monaten, ohne sich wieder erholen zu haben, zugrunde.

Makroskopischer Befund: Das eingesandte Stück läßt in der Umgebung der Nabelnarbe eine etwa walnußgroße Vorwölbung erkennen, über der die Haut etwas dunkler pigmentiert ist, im übrigen aber unverändert erscheint. Auf der Schnittfläche erkennt man mehrere bis ca. kirschkernegroße mit zäher schleimiger

Flüssigkeit gefüllte Hohlräume. An der der Bauchhöhle zugekehrten Seite der tumorartigen Vorwölbung haftet einer der beiden gallertigen strangförmigen Massen (Abb. 1a) leicht an. Beide gallertigen Stränge sind vielfach kolbig aufgetrieben und reichlich verästelt (siehe Abb. 1). Auf geringen Druck platzt die etwas derbere äußere Schicht (bei b auf Abb. 1) und es quillt eine schleimige, zähe Flüssigkeit hervor.

Mikroskopischer Befund: Im Hämatoxylin-Eosinschnitt erkennt man, daß die cystischen Hohlräume zum Teil mit einer rosa gefärbten homogenen Masse gefüllt sind. Das äußerst straffe Bindegewebe, das die Hauptmasse der Schnitte ausmacht, verläuft im allgemeinen in ganz unregelmäßigen einzelnen Zügen, nur um die größeren Cysten ist es konzentrisch geschichtet. Zellkerne sind spärlich vorhanden, bis auf wenige Stellen, wo mehrere spindelförmige Kerne in Haufen oder kurzen Zügen beieinander liegen. Die Außenfläche der Vorwölbung ist von normaler Epidermis überzogen, gegen die Schweißdrüsenausführungsgänge in gewöhnlicher Zahl emporziehen. In den tieferen Schichten liegen hier und

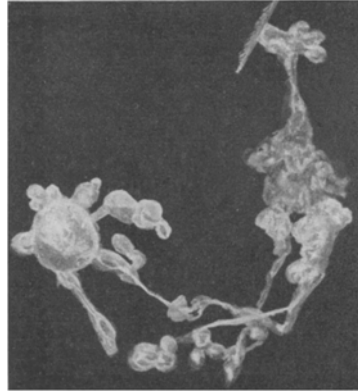


Abb. 1. Strangförmige, verzweigte gallertige Massen, die bei a in der Nabelgegend an der Innenfläche der Bauchwand angeheftet waren. Bei b ist die äußere, durch Fixierung (?) festere Schicht geplatzt und ein dickflüssiger Schleim ausgetreten. In natürlicher Größe nach dem in Formalin fixierten Präparat gezeichnet und auf die Hälfte verkleinert.

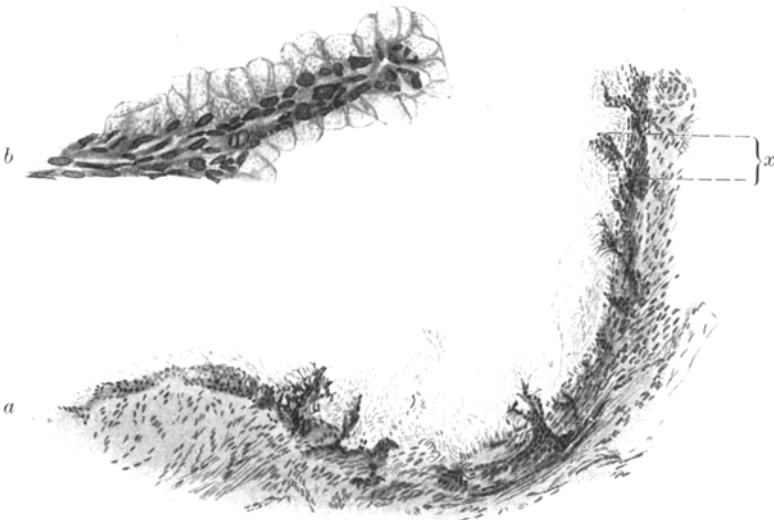


Abb. 2. a = Teil einer Cystenwand mit mehrfachen deutlichen Zotten, Leitz Obj. 3, Ok. 1; b = die in a mit x bezeichnete Zotte bei stärkerer Vergrößerung, Obj. 7, Ok. 1.

da kleine Haufen unveränderter Schweißdrüsen. Die Cystenwandungen besitzen an den meisten Stellen überhaupt keinen erkennbaren Epithelbelag. Stellenweise

jedoch ist die Wand mit einer Lage niedriger endothelartig erscheinender Zellen ausgekleidet. Hier und da erkennt man kubisches und flacheres Epithel, das zum Teil losgelöst von der Wand frei im Lumen liegt. Eine Cyste endlich ist an einer Seite mit Zylinderepithel ausgekleidet und besitzt sogar deutlich in das Lumen vorspringende Leisten, die gleichfalls von einer einfachen Schicht Zylinderzellen mit ganz basalständigem Kern überzogen sind und daher durchaus den Eindruck von Darmzotten machen (siehe Abb. 2). So zeigt diese Cyste die größte Ähnlichkeit mit der von *Colmers* beschriebenen. Der Inhalt der Cysten erweist sich durch positiven Ausfall der Mucicarminfärbung als echtes Mucin. Der Schleim ist an vielen Stellen in die Umgebung eingedrungen und hat dort unter starker Quellung das Bindegewebe auseinandergedrängt und die elastischen Fasern zerrissen. Dadurch sind vielfach recht ansehnliche, fast als kleine Cysten imponierende Spalten entstanden. Stellenweise ist so das Gewebe derart verändert, daß dieselben Bilder entstehen wie bei einem Pseudomyxoma peritonei, wovon ich mich durch Vergleich mit einigen Präparaten, von aus anderen Ursachen entstandenem Pseudomyxom, die mir Herr Dr. *Lauche* in liebenswürdiger Weise zur Verfügung stellte, überzeugen konnte. An einer Stelle hat der Schleim die Serosa durchbrochen und ist hier in die Bauchhöhle gelangt. Glatte Muskulatur war nirgends zu finden. In dem der hinteren Wand anhaftenden, aus Gallerte bestehenden Strang konnten keine Zellkerne nachgewiesen werden.

Zur Erklärung dieser Cystenbildung müssen drei Möglichkeiten in Betracht gezogen werden:

I. Ableitung vom Serosaepithel.

II. Ableitung vom Urachusepithel.

III. Ableitung von Resten des Ductus omphalomesentericus.

Zu I. Die Charakteristica dieser gewöhnlich als Nabeladenome (*Mintz*) bezeichneten Bildungen sind kurz folgende:

Sie kommen nur bei Frauen vor und zeigen eine Beteiligung an dem Menstruationszyklus. Mikroskopisch findet man meist cystisch erweiterte Drüsenräume von einschichtigem zylindrischen oder kubischem Epithel ausgekleidet, welche immer in einem sehr zellreichen Gewebe eingebettet sind. Im ganzen bieten sie so ein der Uterusschleimhaut sehr ähnliches Bild dar (*Lauche*). Aus dieser Beschreibung geht klar hervor, daß unser Fall nicht dieser Gruppe zugerechnet werden kann.

Zu II. Urachuszysten sind meist mit Übergangsepithel ausgekleidet. Mit Recht aber macht *Kirschner* darauf aufmerksam, daß *Luschka*, *Suchanek* und *Wutz* die Zellen des Urachus als sehr vielgestaltig geschildert und besonders das Vorkommen zylinderähnlicher Zellen hervorgehoben haben, und daß man daher nicht bei Vorhandensein von mit einfachem Zylinderepithel ausgekleideten Drüenschläuchen die Ableitung derselben vom Urachus ablehnen dürfe, wie es z. B. *Kossłowski* tut, der einen in das Lig. umbilico-vesicale mediale eingeschalteten, zwischen Nabel und Symphyse liegenden Tumor auf Reste des Dotterganges zurückführt, lediglich aus dem Grunde, weil die in dem Tumor vorhandenen Drüsen eine Auskleidung von Zylinder-

epithel hatten. Noch aus einem anderen Grunde möchte ich betonen, daß vom Urachus ausgehende Bildungen sehr wohl Zylinderepithel aufweisen können. Es ist nämlich der Befund von kleinen Cysten bzw. Drüsen in der Blase gar nicht so selten (Cystitis cystica bzw. glandularis, *Stoerk* und *Zuckerlandl*). Auch wurden vielfach Gallertcarcinome der Blase beschrieben (*Blum*, *Erich*, *Hager*, *Pincsohn*, *Rauenbusch*, *Störk* und *Zuckerlandl*). Die Erklärung für diese Befunde ist nicht in einer Keimversprengung und dergleichen zu suchen, vielmehr handelt es sich hier, wie besonders *Enderlen* durch seine eingehenden Untersuchungen über „die Histologie der Schleimhaut der ektopierten Blase“ zeigen konnte, mit aller Wahrscheinlichkeit um eine echte Metaplasie. Da nun weiterhin das Urachusepithel gleichfalls vom Enddarm abstammt, ist es doch sehr wahrscheinlich, daß auch letzteres unter besonderen Bedingungen sich in Zylinderepithel umzuwandeln vermag. Dafür spricht ja auch die Beobachtung eines Gallertcarcinoms des Urachus (*Pendl*).

Es wäre daher bei unserem Fall eine Ableitung vom Urachus nicht mit Sicherheit abzulehnen, wenn wir nicht in einer der Cysten Zottenbildung gefunden hätten.

Zu III. Um eine Mißbildung mit Sicherheit dieser letzten Gruppe zurechnen zu können, ist der Nachweis von Darm- bzw. Magenschleimhaut unerlässlich, sofern nicht andere Momente, wie direkter Zusammenhang mit einem *Meckelschen* Divertikel die Diagnose sichern. Wir haben zwar nur an einer Stelle noch jetzt darmzottenähnliche Gebilde gefunden, nichtsdestoweniger sind wir zu der Annahme berechtigt, daß die Cystenwandungen ursprünglich überall mit Zylinderzellen ausgekleidet waren und daß diese Zellen erst durch den stets wachsenden Inhaltsdruck infolge überreichlicher Schleimsekretion mehr und mehr abgeplattet bzw. ganz vernichtet wurden. Tatsächlich fanden wir ja kubischen und endothelartigen Wandbelag. Es dürfte wohl keinem Zweifel unterliegen, daß es sich hier um eine von Resten des Ductus omphalomesentericus ausgehende Neubildung handelt.

Auch vom klinischen Standpunkte aus verdient der vorliegende Fall besonderes Interesse. Es war, wie oben berichtet, der Schleim in die freie Bauchhöhle gelangt und hatte dort zur Bildung eines Pseudomyxoma peritonei geführt. Vielleicht geht man nicht fehl in der Annahme, daß der Durchbruch des Schleims erfolgt ist im Anschluß an einen stärkeren Stoß gegen die Nabelgegend. Am häufigsten ist die Erscheinung des Pseudomyxoms nach dem Platzen eines Ovarialcystoms. Hierbei tritt allerdings häufig nicht nur der gallertige Inhalt der Cysten aus, sondern auch zellige Elemente, die sich an einer beliebigen Stelle der Bauchhöhle implantieren und weiterwuchern können im Sinne einer Implantationsmetastase. Ganz im Gegensatz dazu

kommt es bei dem von *Fraenkel* zuerst im Jahre 1901, nach ihm auch von vielen anderen beobachteten Pseudomyxoma peritonei e processu vermiformi nicht zu einer derartigen Implantationsmetastase. Daher ist dieses Krankheitsbild durchaus gutartig. Eine Zusammenstellung der bis 1921 bekannten Fälle dieser Art findet sich in der Dissertation von *Mühle* (Marburg 1921). Pseudomyxoma peritonei wurde ferner beobachtet von *Walz* bei fötaler Perforationsperitonitis und von *Roegner* nach Platzen eines Enterokystoms. Diese Beobachtung *Roegners* ist für uns von besonderem Interesse insofern, als es sich hier um eine Mißbildung handelt, die genetisch die engsten Beziehungen zu dem oben beschriebenen Fall aufweist. *Roegner* leitet ihren Fall von versprengten Entodermkeimen ab. Sicher ist aber, daß zur Erklärung der meisten beschriebenen Enterokystome auf eine mangelhafte Abschnürung des Dotterganges vom Darm zurückgegriffen werden muß (*Runkel*). Es wäre dann auch hier ein Pseudomyxom durch Reste des Dotterganges verursacht. Immerhin aber ist meines Wissens der beschriebene Fall der einzige bisher bekannte, bei dem eine in der Bauchwand befindliche Cyste in die Bauchhöhle durchgebrochen ist und so Veranlassung zur Bildung eines Pseudomyxoms gegeben hat.

Alle bisher beschriebenen Fälle von Pseudomyxoma peritonei, die nicht im Anschluß an ein Ovarialkystom entstanden sind, zeichneten sich durch ihre Gutartigkeit aus. Dagegen bestanden bei unserem Fall ausgesprochene Allgemeinerscheinungen, die klinisch den Verdacht auf Carcinom erregten. Auch nach der Operation trat keine Besserung ein, und der Patient kam unter den Erscheinungen der Kachexie ad exitum. Nun ist allerdings nicht mit Sicherheit auszuschließen, daß nicht doch noch eine klinisch nicht nachweisbare maligne Neubildung irgendwo bestand, da keine Sektion gemacht wurde. Schließt man das aber aus, so erhebt sich die Frage, ob es nicht möglich ist, daß auch hier eine Implantation ausgeschwemmter Zellen stattgefunden und zu den Allgemeinerscheinungen maligner Art geführt hat, obschon wir in den beiden uns zur Untersuchung übersandten Strängen keine Zellkerne gefunden haben. Zur Entscheidung dieser Frage wäre aber eine Sektion und weitere genaue mikroskopische Untersuchungen notwendig gewesen.

Literaturverzeichnis.

Blum, Gallertcarcinom mit Cystitis cystica. Zeitschr. f. Urol. 1911. — *Colmers*, Die Enterocystome und ihre chirurgische Bedeutung. Arch. f. klin. Chirurg. 32. 1906. — *Cullen*, The umbilicus and its deceases. Philadelphia 1916. — *Dubs*, Zur Pathologie des persistierenden Ductus omphalomesentericus. Korrespondenzbl. f. Schweiz. Ärzte 46, Heft 45. — *Enderlen*, Zur Histologie der Schleimhaut der ektopierten Blase. Verhandl. d. Dtsch. Pathol. Ges. Berlin 1904. — *Erich*, Gallertcarcinom der ektopierten Blase. Bruns' Beitr. z. klin. Chirurg. 30. 1901. — *Hager*,

Gallertcarcinom der ektopierten Blase. Münch. med. Wochenschr. 1910, Nr. 44. — *Hartmann*, Über Urachuscysten. Inaug.-Diss. Halle 1911. — *Kirschner*, Über die Nabelgeschwülste. Inaug.-Diss. Berlin 1912. — *Kohlfahl*, Ein Beitrag zur Kenntnis der Urachuscysten. Inaug.-Diss. Gießen 1918. — *Kossowski*, Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. **69**, 1903. — *Lauche*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 243. 1923. — *Ledderhose*, Chirurgische Erkrankungen des Nabels. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. **45b**. 1890. — *Luschka*, Über den Bau des menschlichen Harnstranges. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **1**. 1862. — *Mühle*, Über das Pseudomyxoma peritonei. Inaug.-Diss. Marburg 1921. — *Roegner*, Pseudomyxoma peritonei nach Platzen eines Enterocystoms. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **181**. — *Roser*, Arch. f. klin. Chirurg. 1877. — *Rauenbusch*, Gallertcarcinom der Blase. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **182**. — *Runkel*, Über cystische Dottergangsgeschwülste. Inaug.-Diss. Marburg 1897. — *Pendel*, Gallertcarcinom des Urachus. Zentralbl. f. Chirurg. 1914, Nr. 5. — *Pincsohn*, Gallertcarcinom auf Grund ortswidrigen Epithels. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **232**. — *Stoerk*, Gallertcarcinom der Blase. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **50**. 1911. — *Stoerk* und *Zucker кандl*, Gallertcarcinom der ektopierten Blase. Zeitschr. f. Urol. 1907. — *Stoerk* und *Zucker кандl*, Über Cystitis glandularis und den Drüsenkrebs der Harnblase. Zeitschr. f. Urol. 1907. — *Walz*, Pseudomyxoma peritonei bei fötaler Perforationsperitonitis. Arbeiten aus dem path. Institut Tübingen (*Baumgarten*) 1914, Nr. 9. — *Wutz*, Über Urachus und Urachuscysten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 1883. — *Wyss*, Zur Kenntnis der heterologen Flimmercysten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **51**. 1870. — *Zumwinkel*, Subcutane Dottergangcysten des Nabels. Arch. f. klin. Chirurg. 1890.
