

(Aus dem Pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses in Mainz  
[Leiter: *Gg. B. Gruber*.])

## Ungewöhnliche neurenterische Kommunikation bei Rhachischisis anterior und posterior.

Von  
**Georg B. Gruber.**

Mit 4 Textabbildungen.

(*Ein gegangen am 28. Juni 1923.*)

Über das ungewöhnliche Vorkommnis der Ausmündung von Darmteilen im Bereich einer Kraniorhachischisis sind nur einzelne Mitteilungen vorhanden. *Kermauner* führt bei seiner Bearbeitung der Rumpfmißbildungen im *Schwalbeschen* Werk über „die Morphologie der Mißbildungen“ einen Fall von *Remke* (1877) an, bei dem es sich um Spaltung fast aller Wirbelkörper handelte; zugleich bestand ein Defekt und eine Isolierung einzelner Darmabschnitte, von denen der Dünndarm mehrere selbständige Öffnungen in der Wirbelspalte erkennen ließ. *Marcel* und *Groß* sollen eine völlige dorsale Spaltung des Magens mit muköser Einlagerung in eine Wirbelspaltung gesehen haben, so daß oben die Speiseröhre, unten der Zwölffingerdarm frei an der Außenfläche zu Gesicht kamen. Der *Schlippesche* Foetus zeigte sogar eine sackförmige Eversion des Magens durch die Spaltstelle des Rückgrates. Bei *Gaddi*, den *Muscatello* zitiert hat, traten Magen und Milz aus der Wirbelspalte aus, bei *Lallemend* der Darm. *Muscatello* sah den Oesophagus mit dem 4. Ventrikel kommunizieren. *Kermauner* zitiert für ähnliche neurenterische Kommunikationen noch *Veraguth* und *Luksch*.

*Lukschs* Mitteilung bezog sich auf zwei Beobachtungen. Die erste betraf einen 30 cm langen Foetus mit Kraniorhachischisis, welche in Höhe des 3. bis 5. Brustwirbels auch an der Vorderseite der Wirbelsäule zur Geltung gekommen war und sich bis zum Rückgratsende erstreckte. In dieser Spalte mündeten mehrfach offen Darmabschnitte in verschiedener Höhe ein, deren genauere Deutung — ob Dünndarm oder Dickdarm — nicht mehr gelingen konnte. Im zweiten seiner Fälle fand *Luksch* ein 34 cm langes Monstrum durch eine Kraniorhachischisis cervicodorsalis ausgezeichnet. Knapp hinter dem Clivus zeigte sich ein 2 cm im Durchschnitt betragendes Säckchen, das eingerissen erschien, eine glatte Innenfläche und eine rötlich lamellöse Außenfläche aufwies.

Im Grunde des Säckchens stieß man auf eine runde Öffnung von etwa 8 mm Durchmesser mit leicht gewulsteten Rändern. Die Öffnung war ausgefüllt von Meconium, sie gehörte einer Darmschlinge an, welche, ausgehend von einer Zwerchfellhernie, durch einen (vorderen) Spalt der Halswirbelsäule trat, um nach außen zu münden. Es handelte sich um eine Jejunumschlinge mit zu- und abführendem Schenkel. Die Präparation der Wirbelsäule ergab, daß auch eine vordere Spaltung im Bereich des Brustabschnittes vorlag. Das vorhin genannte Säckchen wurde an der Innenseite von Meningen, an der Außenseite von den Geweben der Zona medullo-vasculosa gebildet, es stellte eine Vortreibung des offengebliebenen Medullarrohres nach hinten vor und war eingerissen.

Es ist ferner zu erwähnen, daß (nach *Luksch*) in Fällen von *Cruveilhier* und von *Rindfleisch* Darmteile (ausnahmslos Dünndarm!) sich in vorderen Wirbelsäulenspalten der oberen Körperhälfte fixiert vorfanden. *Kermauner* gibt an, daß durch *Svitser*, *Levy* und *Rindfleisch* in den fraglichen Wirbelkörperspalten Peritonealausstülpungen mit Darmteilen als Inhalt sichtbar waren. Ein Fall von *Damann* war dadurch ausgezeichnet, daß der Oesophagus mit den Hirnhäuten im Wirbelspalt verwachsen war. *Cruveilhiers* Beobachtung ließ übrigens ebenfalls eine Beteiligung der Speiseröhre erkennen; es war u. a. die linke Lunge, also ein Vordarmabkömmling, durch den Wirbelsäulenspalt nach außen getreten.

Ich begegnete bei der Präparation verschiedener Monstra mit mehr oder weniger ausgedehnter Rhachischisis zwei Fällen, deren Einzelheiten hier von Interesse sein dürften. Die erste dieser Beobachtungen liegt eine Reihe von Jahren zurück. Sie wurde im *Straßburger* pathologischen Institut unter Hofrat *H. Chiari* von mir gemacht. Das Präparat habe ich seit 1914 nicht mehr gesehen. So muß ich mich auf meine Erinnerung und auf kurze Notizen des wesentlichen Befundes beschränken, die ich mir damals gemacht. Aber sie können wohl genügen, das Sonderliche des Vorkommnisses zu kennzeichnen. Der zweite Fall wurde mir von einer Hebamme aus der Umgebung von *Mainz* zugeschickt. Die klinische Geschichte beider ist ohne Belang. Der zweite Foetus war von einem ausgesprochenen *Hydramnion* umhüllt gewesen.

### 1. *Straßburger* Beobachtung.

Ein frühgeborenes, unreifes Kind mit Kraniorhachischisis cervicalis und mit Anencephalie ließ dort, wo man sonst etwa den Sitz des Kleinhirns vermuten möchte, eine blasige, etwa haselnußgroße Vortreibung erkennen. Man konnte einen schwärzlich-braunen bis grünen, mißfarbenen Inhalt durch die ganz dünne, häutige Wand hindurchsehen. Beim Versuch, über dies Gebilde Klarheit zu bekommen, bzw. beim Versuch, die Rückenmarksverhältnisse am unteren, allernächst benachbarten Winkel der Spina bifida zu klären, riß die häutige Blase ein und ließ eine meconiumartige Masse von schmieriger Beschaffenheit austreten.

Die Sektion der kleinen Leiche ließ nun folgende hier wichtige Merkwürdigkeiten feststellen: Die Halswirbelsäule war stark lordotisch gekrümmmt, die Brust-

wirbelsäule stark kyphotisch. Die Wirbelbögen der oberen Halswirbelsäule waren offen.

Mund- und Brustorgane erschienen nicht absonderlich. Von höchstem Interesse war das Verhalten des Darms. Schlund und Speiseröhre erschienen etwas verkürzt, frei durchgängig ohne Divertikelbildung. Unter dem ganz geschlossen erscheinenden Zwerchfell lag ein gewöhnlich geordneter Magen, der in üblicher Weise in den Zwölffingerdarm überging. Es zeigte sich jedoch vom Duodenum, jenseits der Papilla duodenii rückwärts entspringend, eine Abzweigung in Form eines an Kaliber dem Jejunum entsprechenden Rohres, welche rechts rückwärts retroperitoneal durch die Lücke, welche die Vena azygos im Bereich des rechten intermediären Muskelpfeilers des Zwerchfells durchsetzt, nach dem Brustabschnitt übertrat. Dort verlief dies Darmrohr subpleural nicht im Mediastinum, sondern rechts seitlich davon, etwa vor den Anguli costarum halswärts, wobei mehr und mehr die Richtung nach der Mittellinie und vor die Wirbelsäule gewonnen wurde. Die Körper der Halswirbel waren bis auf den 1. und 2. einheitlich. Diese beiden waren gespalten. Jedoch war die Spalte ringsum gegen die Nachbarschaft verschlossen, infolge dichtester Einwachstung des ungewöhnlichen Darmrohres, welches jenseits der Wirbelkörper in der von außen gesehenen und eingerissenen Blase endete. Dies ungewöhnliche mehr als 10 cm lange Darmdivertikel in Röhrenform enthielt auf seiner ganzen Strecke dünnes, schmieriges Kindsspech, ebenso wie das Jejunum und die übrigen caudalen Darmabschnitte, von denen nur gesagt werden kann, daß sie in durchaus typischer Weise angelegt waren und in einem regelrechten After mündeten.

Leider machten mir der große Krieg und die nachfolgenden Umstände in Straßburg i. E. eine weitere (histologische) Untersuchung, besonders der Wandverhältnisse der Endigung dieses Divertikels, unmöglich. Ich muß mich auf obige Schilderung, so unvollständig sie ist, beschränken.

*Zusammenfassend kann man sagen, daß in diesem Fall eines Anencephalus mit Kraniorhachischisis cervicalis eine vordere Spaltung der oberen beiden Halswirbel bestand, durch welchen das Ende eines duodenalen, retroperitoneal und retropleural verlaufenden Divertikels getreten und wahrscheinlich mit der Medullarplatte verwachsen war. Diese ist durch den Druck des Kindsspeches blasenartig aus der hinteren Rhachischisis cervicalis vorgetrieben worden.*

## 2. Mainzer Beobachtung.

Männliches unreifes, frühgeborenes Kind, 35 cm lang. Auffallend ist sofort die Kopfbildung (Abb. 1 u. 2); der größte Teil der Schädeldecke fehlt, ebenso das Gehirn, die Augen treten halbkugelig hervor, sie sind beiderseits von stark geschwollenen Lidern bedeckt; die Nase ist breit und platt, der große Mund geöffnet, man sieht den wohl ausgebildeten großen Kiefer, der Gaumen ist geschlossen, der Unterkiefer sehr kräftig und breit; er zeigt keine Abweichungen von der Norm, die Zunge, etwas gequollen, liegt zwischen den beiden Kiefern. Die ganze Haltung des Kopfes ist nach hinten geneigt. Das Gesicht macht einen gedunstenen Eindruck, der kurze und dicke Hals geht ohne deutliche Absetzung in den Rumpf über. Die Schädelwölbung fehlt. Von den Augenbrauen ab nach der Rückenmitte ziehend findet sich, wie Abb. 1 zeigt, ein ovaler, nekrotisch aussehender Weichteilbezirk, der etwa 7 cm lang und bis 6 cm breit ist. Der obere Teil dieses Bezirkes ist von braunschwarzen, gerinnselähnlichen Massen bedeckt, welche mit häutigen Fäden und Spangen verfilzt und von solchen teilweise umhüllt sind. Im unteren Teil dieses Weichteilfeldes findet sich eine hellbraune faltige Vorwölbung von

ziemlich zäher Konsistenz, d. h. dieses Gewebe fühlt sich prall elastisch an. Die Vorwölbung sieht sammetartig aus. Sie lässt feinste quergestellte Falten erkennen. Seitlich und rückwärts geht sie über in eine spinnwebartige Haut, welche weiterhin sich am Rand des ganzen den Schädel bedeckenden Weichteilfeldes in die Haut des Kopfes und Rumpfes fortsetzt. Diese Haut ist stark behaart. Das feine, spinnwebenartige Häutchen ist knapp hinter der eben beschriebenen Vorstülpung des sammetartig ausscheinenden Gewebes etwas eingerissen. Gegen den Rücken hin ist dieser ganze sonderbare Weichteilbezirk, der unmittelbar auf der Schädelbasis zu liegen scheint, durch eine halbbogenförmige gegen den Schädel konkav geformte Knochenleiste abgeschlossen, über der das feine Häutchen in die eigentliche Haut übergeht.

Die Haut des übrigen Körpers ist glatt, gut gespannt.

Finger und Zehen sind wohl ausgebildet, Arme und Beine angezogen.



Abb. 1. Blick auf den Schädel einer mißbildeten Frucht mit Kranio-Rhachischisis cervicodorsalis. Links unten ein Wulst vorgefallener Darmschleimhaut. Hintere, bzw. caudale Lippe einer Fistula neurenterica aperta. (½ der natürlichen Größe.)

obere Rumpfpartie einen ganz außergewöhnlichen Tiefendurchmesser schon beim freien Anblick erkennen; die Ursache dieser Verhältnisse wurde indes erst am Schlusse der Präparation bei Anlage eines Sagittalschnittes durch den Rumpf klar (Abb. 2).

Bei Eröffnung des Leibes bemerkt man eine außerordentlich große *Leber*, die sowohl im rechten wie im linken Leberlappen mächtig ausgebildet ist und wie eine unförmige Kuppel den hohen Bauchraum abschließt. Der Brustraum ist dagegen sehr nieder, entschieden verunstaltet. Das *Zwerchfell* zeigt keine ungewöhnliche Lücke. Die Leber wird vorsichtig herauspräpariert, sie entbehrt der *Gallenblase*.

Sofort fällt nun ein geringer Umfang des *Darmschlingenpaketes* auf; *Milz* und *Magen* sind zunächst nicht zu finden. Bei weiterer Präparation sieht man, daß der Dünndarm zum Teil an seinem Gekröse in den Brustraum hinaufgezogen ist, und zwar durch jene Stelle, die sonst von der Speiseröhre durchzogen wird.

In den *Brustfellhöhlen* liegen die nicht entfalteten, sehr kleinen *Lungen*. Nichts ist hier von Magen- und Darmschlingen zu sehen.

Die Wirbelsäule scheint, äußerlich betrachtet, verkürzt zu sein und gerade zu verlaufen. Die Nabelschnur von 35 cm Länge war noch vorhanden und regelrecht beschaffen.

Das männliche Genitale und der After erwiesen sich gut ausgebildet. Lanugohaare waren besonders in der Nackengegend und um den defekten Weichteilherd des Schädels sichtbar.

Auffallend ist der völlige Mangel eines Halses. Ja, man kann sagen, daß die sehr hoch sitzenden Schultern äußerlich allein gestattet, Hals- und Rumpfgegend einigermaßen zu scheiden. Jedenfalls ließ die

Nach Entfernung des *Herzens* und der *Lungen* aus dem Brustraum, die nachher gesondert besprochen werden, bemerkt man (Abb. 3), daß etwa 6 cm des stark zusammengeknäulten *Dünndarms* über dem Zwerchfell, etwa in der Mittellinie im hinteren Mediastinum liegend, eine starke Vortreibung und Verbreiterung des Mittelfells bedingen. Dort finden sich subpleural von der Mittellinie *Magen* und *Duodenum*, sowie ein Teil des *Jejunums* und das *Pankreas*. Der Magen ist im ganzen und großen sagittal gestellt. Aus ihm gelangt man nach oben in die sehr weite *Speiseröhre*. Diese hat  $\frac{3}{4}$  cm unter dem Zungengrund eine breite, offene, fistelartige Verbindung nach rückwärts, wo sie ins Bereich der Spina bifida cervicalis frei mündet. Die Mündung ist kranial und unter der dort gesehenen eigenartigen Gewebsvorstülpung gelegen. Ein Teil der Speiseröhrenschleimhaut ist daselbst im Umfang einer Kirsche ausgestülpt, und zwar ist dies die caudale Lippe der Fistelschleimhaut. Das *Ectropium* ist bedingt durch einen etwa haselnußgroßen Bluterguß, der unter die Aussackungsstelle der offenen Speiseröhrenfistel erfolgte. — Jenseits des Magens findet sich in ganz atypischer Schlingenbildung das *Duodenum*, das bis zum „*Foramen oesophageum*“ im Zwerchfell reichte, in dessen Nähe Gallengang und Pankreasgang aufnahm, um sich dann wieder kranial zu wenden und ins *Jejunum* überzugehen, welches erst nach einigen kleinen Schlingenbildungen durch das „*Foramen oesophageum diaphragmatis*“ sich caudal in die Bauchhöhle wendet. Dementsprechend ist auch das *Pankreas* im Mittelfell gelegen. Die Organe sind dort leicht miteinander verklebt oder frei nebeneinander, von Peritoneum umhüllt. Die *Milz* liegt als ein apfekern großes Körperchen links unter dem Zwerchfell am Rand des eigentlichen Oesophagusdurchtrittloches. Der Inhalt des Darmrohres über dem Zwerchfell erscheint frei von galligen Bestandteilen. Es handelte sich um einen schmierigschleimigen, weiß-grauen Stoff.

Die *Zunge* ist ohne Veränderung, die *Schilddrüse* bietet sich als ein querer, wurstförmiger Körper dar. Der *Thymus* ist flach ausgeprägt, substanzarm, liegt auf dem Herzbeutel, den er ganz zudecken scheint. Die linke *Lunge* erweist sich als einlappig, die rechte Lunge als zweilappig. Das *Herz* bietet die Verhältnisse einer schweren Mißbildung dar. Da diese anderwärts (Zentralbl. f. Herz- u. Gefäßkrankh. 1923) besprochen wird, sei hier nur angegeben, daß es sich um eine *Atresie des Ostiums der Aorta bei korrigierter Transposition der arteriellen Ausflußbahnen mit offener Vorhofsscheidewand und mit Ventrikel-Septumsdefekt* handelt; die sehr weite *Arteria pulmonalis*

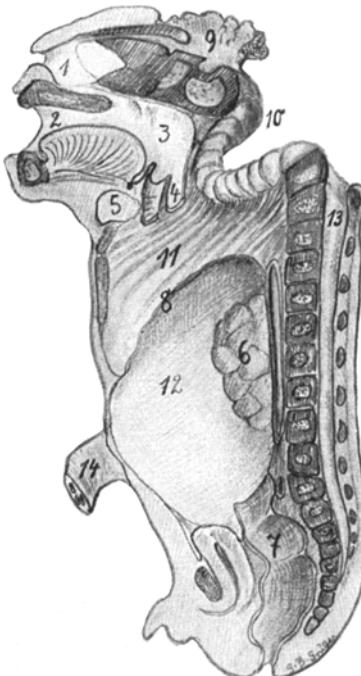


Abb. 2. Mittlerer Sagittalschnitt durch den Kopf und Rumpf einer mißbildeten Frucht mit Kranio-Rhachischisis cervicodorsalis. (Halbschematisch;  $\frac{1}{4}$  der natürl. Größe.) — Brust- und Bauchhöhle sind ausgewidet. Es besteht totale Spaltung aller Halswirbel und der ersten 6 Brustwirbel.  
 1 = Nasenhöhle; 2 = Mundhöhle; 3 = Rachen; 4 = Speiseröhre; 5 = Schilddrüse; 6 = R. Niere; 7 = Mastdarm; 8 = Zwerchfell; 9 = Hirn- u. Adergeflechtsreste; 10 = Gegend d. Rhachischisis; 11 = Brusthöhle (leer); 12 = Bauchhöhle (leer); 13 = Brustwirbelkanal (leer); 14 = Nabelschnur-Rest.

reitet sozusagen auf dem Ostium interventricularare; sie setzt sich in einen sehr weiten Ductus arteriosus Botalli, diesen in die Aorta descendens direkt fort, während zwischen Abgang der Arteria carotis sinistra und der aus der Aorta descendens entspringenden Arteria subclavia sinistra (nicht dextra!) ein hochgradig stenosierter Isthmusabschnitt der Körperschlagader liegt. (Es handelt sich also um ein *funktionelles Cor biloculare*, wenn es auch anatomisch die Anlage und weitgehende Entwicklung der vier Herzhöhlräume erkennen lässt.)

Von höchstem Interesse ist der *Befund der Wirbelsäule* nach Anlage eines den Rumpf halbierenden Sagittalschnittes. Dieser zeigt die sämtlichen Halswirbel und die ersten 6 Brustwirbelkörper völlig gespalten. In einer anfänglichen scharfen Kyphose ziehen die ersten 3 Halswirbelhälften jeder Seite divergierend von der Schädelbasis nach vorne unten; dann biegen die beiden Hälften der Halswirbelsäule im Sinn einer Lordose sehr scharf um und gehen allmählich wieder in die konvergierenden beiden Säulenhälften der Brustwirbelkörper über, welche in Höhe des 5. und 6. Dorsalsegmentes sich bereits innig berühren. Dieser Übergang vollzieht sich abermals unter kypotischer, fast spitzwinkliger Krümmung (Abb. 2). Der 7. Brustwirbelkörper ist wieder einheitlich. Er verkörpert das Ende der vorderen, cervicodorsalen Rhachischisis. Vom 8. Dorsalsegment an sind auch die Wirbelsäulenbögen geschlossen, welche vorher total mangeln. Durch den erst skoliotisch divergierenden, dann konvergierenden Verlauf der Wirbelsäulenhälften im Hals und im oberen Brustabschnitt zeigt sich die Rhachischisis von hinten her gesehen als eine klaffende, 1—1½ cm hohe, fast 2 cm breite, maulähnliche Spalte.

Ein Defekt der Wirbelsäule etwa nach der Zahl der segmentalen Elemente liegt nicht vor.

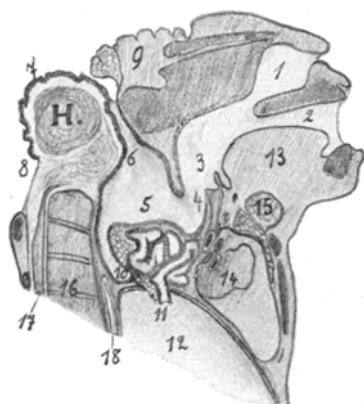
Der Sagittalschnitt lässt in den die knöcherne Rhachischisis erfüllenden Weichgeweben, abgesehen von dem erwähnten Hämatom der vorgestülpten Darmwand, im hinteren Lippenbereich der Fistula (Abb. 3).

Abb. 3. Mittlerer Sagittalschnitt durch Kopf- u. Brustgegend einer mißgebildeten Frucht mit Kranio-Rhachischisis cervicodorsalis und mit offenem neurenteralem Verbindungsgang. (Schematisch; ¼ der natürlichen Größe.)

1 = Nasenhöhle; 2 = Mundhöhle; 3 = Rachen; 4 = Speiseröhre; 5 = Magen; 6 = Offenerneuterenterischer Gang; 7 = Vorstülpung von Darmwand; 8 = Übergang der Darmwand in weiche Hirnhaut; 9 = Hirn- und Adergeflechtsreste; 10 = Dünndarm; darüber Pankreaskopf; 11 = Durchschnitt des Dünndarmes durch das Zwerchfell; daneben der Pankreaschwanz; 12 = Bauchhöhle (ausgeweitet); 13 = Zunge; 14 = Herz; 15 = Schilddrüse; 16 = Wirbelkörper; 17 = Rückenmark; 18 = Aorta descendens; H = Hämatose.

Hinter dem Lippenbereich der Fistula (Abb. 3).

*Histologisch untersucht* wurden verschiedene Abschnitte der Speiseröhre vor der Ausstülpung des Magens, des Duodenums und des Dünndarms, ferner von der mit sammetähnlicher Schleimhaut ausgestatteten Vortreibung im Bereich der Rhachischisis. Während die Speiseröhre vielschichtiges Pflasterepithel aufwies, ließ der Magen die Anordnung von Magengrubchen, aber keine Differenzierung seiner Zellen erkennen; das Duodenum und das Jejunum zeigten Falten der Schleimhaut, besetzt mit Zylinderzellen in einfacher Reihe. Das untersuchte Wandstück von der vorgetriebenen Schleimhautstelle der Fistellippe in der Rhachischisis ergab kein einheitliches Bild: man sah hier abwechselnd Anlagen von Grubchen mit



zylindrocellulären Drüsen und kleine Strecken oft papillär gebaut, welche mit geschichtetem Plattenepithel wie die Speiseröhre gebaut waren. Gelegentlich unterbrach selbst eine einzelne Zylinderepitheldrüse die plattenepithiale Deckschicht (Abb. 4). Gelegentlich war auch der Bau mehr zottiger Natur, etwa der Dünndarmschleimhaut zu vergleichen. Andeutung von Brunnerschen Drüsen fehlten in dem durchforschten Material.

Schnitte durch das, ohne bewaffnetes Auge, als Pankreas angesprochene Organ bestätigten diese Bezeichnung durchaus.

*Zusammenfassung:* Dieser Fall einer monströsen Entwicklungsstörung zeichnete sich also aus durch Anencephalie, sowie eine vordere und hintere

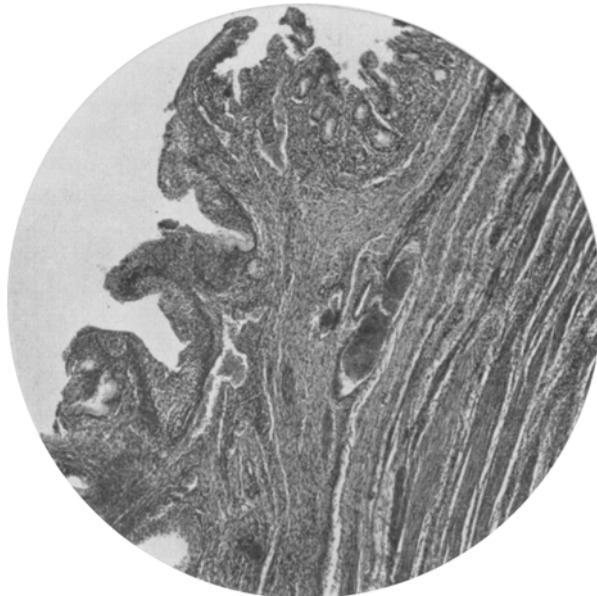


Abb. 4. Schnitt durch das vorgestülpte Wandgewebe der hinteren Lippe der Fistula neuro-enterica im Bereich der Rhachischisis. Speiseröhrenepithel wechselt ab mit Magenepithelschläuchen. Optik: Winkel 1a; Ok. 8.

*ausgedehnte cervicodorsale Rhachischisis unter breiter Diastemabildung der Wirbelsäulenhälfte durch seitensymmetrische skoliootische Krümmung beider Rückgratshälften, die im übrigen kyphotisch, dann lordotisch, endlich wieder kyphotisch zu der nicht gespaltenen 2. Hälfte der Thorakalwirbelsäule verliefen. Durch diesen Wirbelsäulenspalt war eine offene Verbindung des stark verlagerten Magens, der mit einem Teil des Dünndarms über dem Zwerchfell stand, mit der offenen Medullaranlage gegeben. Endlich bestand ein schwerer komplizierter Herzbildungsfehler, der in mangelnder Scheidung der Herzähnlichen, in korrigierter Transposition der arteriellen Ausflußbahnen und in Stenose des Aortenostiums, ferner in sehr starker Verengung des Isthmus aortae bestand.*

Die Betrachtung dieser gesamten Befunde mit ihrem regelrecht angelegten Zwerchfell ergibt, daß wir es mit sehr früh zustande gekommenen Störungen zu tun haben. Nicht nur die Zeit einer häufigen Wirbelsäulenanlage (*Kermauner*) kann hier in Frage kommen, sondern jene frühere Zeit der Ontogenese, zu welcher der Ektoblast mit dem Entoblast in direkter Berührung steht. Es kann sein, daß niemals in diesen Fällen die Verbindung durch trennendes Mesenchymgewebe gelöst wurde, oder aber daß das Mesoderm sehr bald nach seiner Einwucherung von beiden Seiten her unter der Medullaranlage schwerst gestört wurde und wieder zugrunde ging. Jedenfalls ist *Kermauner* darin beizustimmen, daß hier nicht etwa eine primäre Verbindung zwischen dem Lumen der Urdarmhöhle und der Außenfläche des Körpers bestanden. Mit den als *Canalis neurentericus anterior* und *posterior* bezeichneten Gängen der Embryonalentwicklung hat die neurenterische Kommunikation keines unserer Fälle etwas zu tun.

Wie gesagt, waren es ursprünglich vielleicht keine offenen Verbindungen, war ursprünglich vielleicht sogar eine schmale gewebliche Scheidung des Entoderms vom Ektoderm vorhanden. Sicher kam es aber nicht zu einer ausreichenden Splanchnopleuraanlage an der fraglichen Stelle. Das die neurenterische Fistel abermals schließende Entoderm dürfte, wie *Kermauner* meint, deshalb bald zugrunde gegangen sein, weil es der mesenchymalen Stütz- und Nährgewebe entbehrte.

Über die *Begrenzung der Entstehungsfrist* solcher Mißbildungen läßt sich bestimmt sagen, daß sie im Verlauf des ersten Embryonalmonats anzunehmen ist. Wahrscheinlich sogar noch früher, etwa in der 3. Woche. Zweifellos ist die Mißbildung fertig, wenn das Zwerchfell zur Ausbildung kommt; das beweist meine 2. Beobachtung sehr deutlich, welche die ganze Magen- und Duodenalanlage über dem Zwerchfell liegend darbot, ohne daß eine Unregelmäßigkeit des Diaphragmas zustande kam. Das sich gegen Ende des ersten und im zweiten Monat entwickelnde Zwerchfell stand sozusagen vor vollendeten Tatsachen, was im ersten Fall das lange Duodenaldivertikel, im zweiten Fall die hohe Lage des Magens und Duodenums angeht.

Die *Formentstehung der ganzen Mißbildung* bietet viel Rätselhaftes. Es ist eigenartig zu lesen, wenn man die wenigen Beobachtungen der Literatur daraufhin prüft, daß bald eine Oesophagusverwachsung, bald ein geschlossener Magenvorfall, bald eine Dünndarmschlinge, oder wie in meinem ersten Fall ein Duodenaldivertikel, oder eine offene Partie der Speiseröhre, des Magens oder des Duodenums mit der Rhachischisis anterior vereinigt war. Jedenfalls zeigt die Reihe der bis jetzt bekannten einschlägigen Mitteilungen, wie weit das Material der Keimblätter auseinanderwächst, das ursprünglich im obersten Halsgebiet, d. h. im Nackenbereich des Embryo eng nachbarlich beisammenlag. Auch dieser

Umstand läßt eine Störung in den ersten Entwicklungswochen fordern, in jener Zeit, welche die Magen- und Duodenalanlage noch beträchtlich über der Leberanlage zeigt. Das träfe etwa für Embryonen von 2—3 mm Länge zu.

Leider ist im zweiten Fall durch die Entfernung der Leber nicht genügend auf die Gallenausführungsverhältnisse geachtet worden. Es beweist aber der Mangel einer *Gallenblase* wie auch der *Mangel des gallig gefärbten Kindspechs*, daß durch die Störung der topischen Organkorrelation zwischen Darm und der Leber als einem Darmprodukt — eine Lagestörung, welche wohl durch die sekundäre Zwerchfellbildung erst recht zum Ausdruck kam, — die Gallenzufuhr in den Darm erschwert oder verhindert wurde.

Die *Mißbildung des Herzens* ist insofern mit der des Vorderdarms und des oberen Wirbelsäulenabschnittes vereint zu betrachten, als auch sie auf eine Störung hoch im Rumpf hinzuweisen geeignet ist. Die regelrechte, wohl weitestgehend hämodynamisch bewirkte endliche Herzformung, wird gestört, wenn durch Wachstumsanomalien des Rumpfes der Raum dem sich bildenden Organ versagt oder bestimmt beeinträchtigt wird.

So spitzt sich das ganze Problem dieser komplizierten Verbildung des Kopfes und Rumpfes auf die Frage zu: Welcher Umstand hat die Störung des Schlusses der Medullarrinne und der Wirbelvereinigung, also die ekto- und mesodermale Differenzierung verhindert? *Kermauner* meint, es sei wohl mehr als Zufall, daß diese Störung zusammen mit offener Darmkommunikation stets im Halsbereich gefunden werde. Das glaube ich auch und halte dafür, daß die sehr frühe Störung an der Hals- und Kopfregion vielleicht mit besonderen mechanischen Beanspruchungen dieser Gegend zusammenhängt, die wir heute kaum zu übersehen vermögen, die man sich aber vorstellen könnte als Wirkung ungewöhnlichen Fruchtachsendruckes etwa aus Gründen nichtgünstiger Eieinbettung.

Eine Lesung von *Malls* Kapitel über die *Pathologie des menschlichen Eies* in dem mit *Keibel* zusammen herausgegebenen Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen läßt ersehen, wie sehr allerlei „Umwelts“-Einflüsse für den Embryo und seine Entwicklung bedenklich sind. Ferner hat man bekanntlich chemische, physikalische und mechanische Einflüsse experimentell prüfen können, hat an Hand von Entwicklungsfähigen Stadien niederer Tiere zu ergründen versucht, wie weit jene Einflüsse imstande sind, anscheinend „typische“ Mißbildungen zu machen. Von diesen sind, wie ich glaube, für die menschliche Pathologie alle jene Einflüsse bedeutungsvoll, welche zu Ernährungsstörungen, oder was dasselbe bedeutet, zu Raumbeengungen führen. Als Beispiel solcher Möglichkeiten gilt die Tubenschwanger-

schaft, die nach *Winkel* und *Mall* auffallend viel öfter pathologische Früchte darbietet als uterine Gravidität. *Mall* hat nun aber auch Fälle von sogenannter Dissoziation geschädigter menschlicher Embryonen mitgeteilt, bei denen er die Schädigung auf Erkrankung des mütterlichen Teils der Fruchtanlage oder des Fruchthalters zurückführte; die Dissoziation betraf Zentralnervensystem und Mesoderm. So sah er Anencephalie und Spina bifida entstehen — bei Embryonen von 2 mm Länge. Es laufen die Anschauungen dieses Forschers darauf hinaus, daß Schwächung der Ernährung der Gewebe das Wesentliche bei solcher Entwicklungsstörung sind. Daß der Angriffspunkt der Ernährungsstörung gerade an der Cervical- und Kopfregion so gerne gefunden wird, dürfte einen lokalen Grund haben, der, wie ich oben schon angenommen, wohl mechanischer Art ist, und der in der Haltung und Bettung des Embryos zur Geltung kommen kann. In diesem Sinn ist daran zu erinnern, daß die oben beschriebene Frucht von einem Hydramnion umspült war. Allzuviel soll man daraus nicht ableiten wollen; denn der Fund des Hydramnions geschah, als die Frucht 35 cm lang war, die schwere Entwicklungsstörung an Kopf und Rumpf bezieht sich aber auf ein in wenigen Millimetern auszudrückendes Stadium der Körperlänge. Das Hydramnion ist auch nur ein Zeichen der Störung des fötalen Kreislaufs und der dadurch bedingten Gewebsernährung und Gewebsfunktion. Möglicherweise sind die ersten Gründe für Entstehung des Hydramnions jenen Gründen gleichzuachten, welche die übrigen Entwicklungsstörungen im Körper verschuldeten. Mehr zu erschließen scheint mir heute in dieser Frage unmöglich.

---

### Literaturverzeichnis.

*Kermauner*, Rhachischis anterior. Schwalbes Morphologie der Mißbildungen. Bd. III. 1. Hälfte. S. 102. — *Luksch*, Über Myeloschisis mit abnormer Darmausmündung. Zeitschr. f. Heilk. 24, N. F., H. 4. 1903. — *Mall*, Die Pathologie des menschlichen Eies. Keibel und Mall, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Bd. I. S. 208. 1910. — *Muscatello*, Über die angeborenen Spalten des Schädelns und der Wirbelsäule. Langenbecks Arch. f. klin. Chirurg. 47, 162. 1894.

---