

(Aus dem Pathologischen Institut der deutschen Universität in Prag.
Vorstand: *A. Ghon.*)

Myeloschisis mit Ekstrophie der Entodermwand.

Von

Prof. Dr. Franz Lucksch.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. März 1926.)

Im Nachfolgenden soll eine Mißbildung beschrieben werden, welche wegen der Hochgradigkeit der bei ihr beobachteten Verbildungen erhöhtes Interesse in Anspruch nehmen darf.

Besondere Angaben über Geburt oder Schwangerschaftsverlauf lagen nicht vor.

Äußere Besichtigung.

Der Körper (Abb. 1) von der Stirne bis zur Ferse 31,5 cm lang, von mittlerem Knochenbau, ebensolcher Muskulatur und gut entwickeltem Fettpolster. Die allgemeine Decke gelblich, in zahlreichen Blasen abgehoben bzw. an hellerstück großen Partien die oberflächliche Schicht fehlend, am Rücken und an den Seiten bläulich schwarz gefärbt.

Das Gesicht zeigt vortretende Augen, eine plattgedrückte Nase, offenen Mund, stark zurücktretende Stirn. Die Behaarung des Kopfes beginnt knapp über den Augenbrauen. Oberhalb der Nasenwurzel nur ein 1,7 cm breites mit Haut überzogenes Gebiet. Von dieser Stelle an nach rückwärts schließt sich ein häutiger Sack an, dessen Basis von vorn nach hinten gemessen eine Strecke von 2,2 qcm einnimmt. Er ist von einer glatten, dünnen Haut überzogen, welche in der Mitte einen runden, etwa 1 cm im Durchmesser messenden und unregelmäßig begrenzten Defekt aufweist. Der Sack ist vielfach gerunzelt, die linke Hälfte von der Mittellinie 7,5 cm, die rechte 5 cm in der größten Querausdehnung messend. Die Ansatzstelle des Sackes ist leicht eingesunken und von einem knöchernen Rand umgeben, von welchem nach außen zu die Haut mit rötlichem Haarbesatz sich deutlich abhebt. Die Ohrmuscheln sind normal gebildet, von Vernix caseosa überzogen.

Ein Hals ist eigentlich nur vorne vorhanden, an den Seiten sitzt der Kopf direkt auf den Schultern auf. Rückwärts, knapp unterhalb der Schädelbasis eine Öffnung (siehe Abb. 2), ca. 1 cm in der Breite und 3 cm im Längsdurchmesser messend. Eine hier eingeführte Sonde gelangt vorne zum Munde heraus. Zu beiden Seiten der Öffnung setzt sich die gleiche, wie an den Säcken am Schädel beschriebene, glatte, seröse Haut bis etwa auf die Mitte des Rückens fort, außen links von einer behaarten Zone begleitet. Rechts fehlt diese Behaarung. Die medialen Teile dieser Haut sind dunkelrot gefärbt, rauh, sammetartig. Nach unten von der vorhin genannten Öffnung ein 8,5 cm langer, bis 6,5 cm breiter dunkelgefärbter Sack,

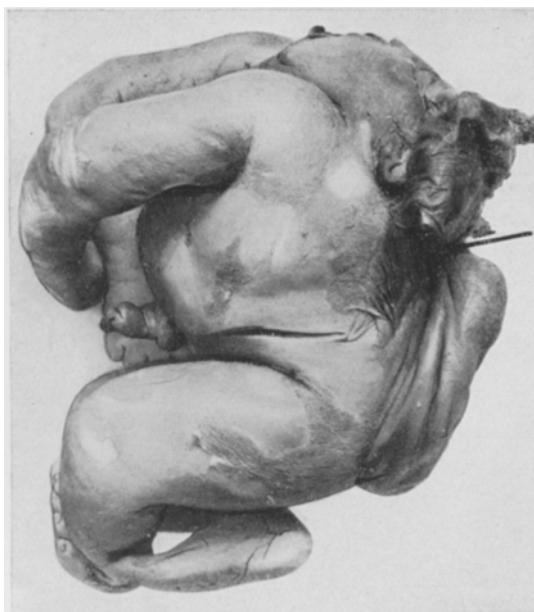


Abb. 1. Die Sonde führt unterhalb des Occiput in den Oesophagus.



Abb. 2. Die obere Sonde in der Ausmündung des Oesophagus, die untere in der Duodenaleinstülpung.
Virchows Archiv. Bd. 261.

der bis auf die Gesäßbacken hinunterhängt und von einer deutlich dickeren, matten, leicht granulierte Haut überzogen ist. Nach Aufheben des Sackes findet sich unter seiner Ansatzstelle in der Mittellinie des Rückens, etwa in der Gegend des mutmaßlichen Kreuzbeines, eine trichterförmige Einsenkung mit einer 8 mm im Durchmesser messenden runden Öffnung, die ins Innere führt (siehe Abb. 3); 2 cm unterhalb von ihr beginnt die Rima ani. Etwa in der Mitte des Sackes (siehe Abb. 2) findet sich eine Einsenkung, in die man auf etwa 3 cm mit der Sonde eindringen kann.

Der Brustkorb, von vorne gesehen, ziemlich normal gebildet, breit. Die Schultern etwas nach vorne und oben gedrängt; eine Nabelschnur mit zwei Gefäßen an der gewöhnlichen Stelle vorne angesetzt. Der Abstand zwischen der unteren Begrenzung des Nabelstranges und dem Rücken des Penis beträgt 1,5 cm.

Die unteren Extremitäten in Hüft- und Kniegelenke gebeugt und adduziert. Beide Füße in Calcaneusstellung, besonders der linke. Die oberen Extremitäten normal gebildet. Die Nägel an Fingern und Zehen gut entwickelt. Die Geschlechtsorgane männlich; das Präputium stark vortretend, die Haut des Penis gewulstet. Das Scrotum der Körpergröße entsprechend entwickelt, leer. Die Entfernung des hinteren Ansatzes des Scrotums von der Aftergrube beträgt 3 cm.

Innere Besichtigung. Schädelhöhle.

Die Besichtigung des Schädels ergibt, daß von der Stirnbeinschuppe nur ein sehr kurzer, 1,6 cm langer, nach oben sich erstreckender Teil vorhanden ist, welcher dem Orbitaldache knapp aufliegt. Vom Orbitaldache nach hinten folgt die

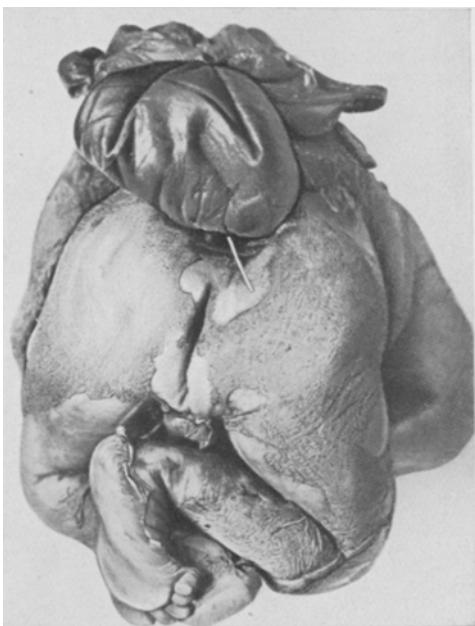


Abb. 3. Die Sonde führt in den innerhalb des Abdomens gelegenen Dickdarm.

Anlage des Keilbeines. Vom Hinterhauptsbein ist nur der Clivus und die vordere sowie Andeutungen der seitlichen Teile der Umrahmung des Hinterhauptsloches vorhanden. Der Sack an Stelle des Gehirns enthält faserige und krümelige rötlich-schwärzliche Massen. Die Nase zeigt gut entwickelte Nasenlöcher, Nasenmuscheln, eine Scheidewand und Choanen. Die Zunge ist gut entwickelt. Gaumenbögen vorhanden, desgleichen Tonsillen und eine Uvula. Der Aditus ad laryngem gut gebildet, desgleichen auch der Pharynxkopf. 1,5 cm vom hinteren Rande des Kehlkopfeinganges nach hinten und unten mündet die Speiseröhre in dem oben beschriebenen Loche an der Basis des Hinterhauptes auf die Rückenfläche des Monstrums nach außen. (Alle diese Verhältnisse sind auf einem sagittalen Medianschnitt ersichtlich, siehe Skizze in Abb. 4.)

Brusthöhle.

Nach Entfernung des Brustbeines erweist sich der *Situs viscerum*, von vorne gesehen, normal. An der vorderen Seite des Halses findet sich ein 2,5 cm breites

Gebilde von annähernd kugeliger Form, welches nach entsprechender Präparation sich als die stark nach oben gedrängte Thymusdrüse erweist. Sie mißt nach Abpräparierung 2,2 cm von oben nach unten. Hinter derselben erscheint die verhältnismäßig kleine, aber in ihrer Form normal angelegte Schilddrüse. Das Herz ist in einem geschlossenen Herzbeutel gelegen, normal geformt. Dasselbe besteht aus den normalen zwei Vorhöfen und Kammern, die Klappen erscheinen normal gebildet; Foramen ovale offen, desgleichen der Ductus Botalli. Die Lunge rechts und links ausgebildet; rechts mit vielfacher Unterteilung des Oberlappens, einem mittleren und einem Unterlappen, links in 3 Lappen geteilt. Hals- und Brust-

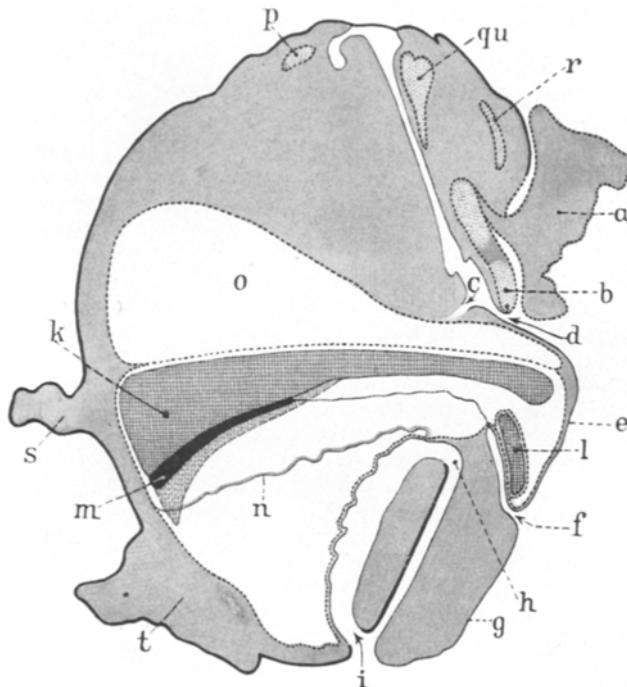


Abb. 4. *a* = Hirnsack; *b* = Clivus; *c* = Aditus ad laryngem; *d* = Öffnung des Oesophagus; *e* = Magenwand; *f* = Duodenaleinstülpung; *g* = Dünndarmwand; *h* = Eintritt des Darmes in das Abdomen; *i* = Anus; *k* = Leber; *l* = Pankreas; *m* = Gallenblase; *n* = Ductus omphalomesentericus; *o* = Pleurahöhle; *p* = Unterkiefer; *qu* = Oberkiefer; *r* = Orbitaldach; *s* = Nabelschnur; *t* = Genitale.

organe werden in der gewöhnlichen Weise herausgenommen, wobei der Oesophagus an seiner Ausmündungsstelle auf die Rückenoberfläche abgeschnitten wird. An der Vorderseite des an den Brustorganen befindlichen Oesophagusanteiles befindet sich Bindegewebe, welches ihn mit der Trachea in gewöhnlicher Weise verbindet. Diese und die großen Bronchien werden von hinten her freigelegt und erweisen sich als durchgängig und von normaler Beschaffenheit. Das *Zwerchfell* ist vorne an den Rippen in gewöhnlicher Weise angesetzt und erstreckt sich durch die später zu beschreibende Öffnung zwischen den beiden auseinander gewichenen Rückgratshälften in einen hinter diesen gelegenen Raum hinaus, um an der Unterfläche der Wand des von außen sichtbaren Sackes am Rücken sich anzusetzen. Oberhalb des Zwerchfells und unterhalb der an der Rückenfläche

des Monstrums ausgebreiteten Oesophaguswand findet sich ein mit Pleura auskleideter Raum, von dem oben die Rede war. In diesem Raum lagen augenscheinlich Teile der abnorm gestalteten Lungen, was aber bei der Herausnahme der Brusteingeweide in Unkenntnis der Verhältnisse nicht beachtet worden war. Die Rippen erscheinen oberflächlich betrachtet normal ausgebildet und strahlen fächerförmig nach vorne zu aus.

Bauchhöhle.

In der Bauchhöhle zunächst auffallend, daß die *Leber* fast gleichmäßig beide Hälften des Abdomens einnimmt. Von der Mitte der vorderen Fläche der Leber führt aus deren Parenchym heraus, allerdings am oberen Ende einer in der Medianlinie von dort nach abwärts verlaufenden seichten Rinne, ein Strang, der die Nabelvene enthält, an die Innenseite des Nabelringes. Vom Nabel nach unten setzt sich ein Gefäß (Nabelarterie) gegen die Harnblasengegend zu fort. Die Leber selbst erscheint dadurch mißgestaltet, daß sie nach unten zu in 2 zunächst durch die mediane Rinne, dann aber durch einen wirklichen Spalt getrennte Zipfel ausläuft; andererseits verlaufen von jeder der beiden Leberhälften zwei miteinander verwachsene Zapfen in den am Rücken der Frucht gelegenen Sack hinein. An der unteren Seite ist ein *Meinertsches H* nicht zu erkennen, sondern in einer in der Mittellinie der Leber nach hinten verlaufenden Einsenkung liegt in wagerechter Lage die Gallenblase, deren Fundus in dem Einschnitt zwischen den beiden Zipfeln an der Vorderfläche erscheint. Von ihr verläuft ein Strang (*Ductus cysticus* bzw. *choledochus*) nach hinten, der sich in jene Einstülpung in der Mitte des Rückensackes hinaus sondieren läßt. Diese Einstülpung mißt 2,8 cm in der Tiefe und 0,9 cm im Umfang. Über dieser Einstülpung und parallel zu ihr liegt außerhalb des Peritonealüberzuges ein länglicher (1,8 cm langer) Körper, augenscheinlich das *Pankreas*. In die *Porta hepatis* mündet auch eine deutliche Pfortader ein. Unterhalb des Zwerchfells erstreckt sich rechts und links von den Leberlappen eine mit Peritoneum überzogene Höhle wiederum zwischen den Wirbelsäulenhälften hindurch bis an die Unterseite des Rückensackes. In der linken Hälfte dieser rückwärtigen Peritonealausbuchtung liegt eine dem Körper entsprechend große und dem Organ entsprechend geformte *Milz*. Vor ihr ein bohnengroßes, ebenso wie sie beschaffenes, Körperchen. Vom unteren Ende dieser Peritonealausbuchtung an der Hinterwand des wieder mehr oder weniger normal gebildeten Abdomens verläuft in der Mittellinie ein nicht ganz bleistiftdickes Rohr senkrecht nach abwärts. An seiner Faltenbildung ist es leicht als Dickdarm zu erkennen. Mit der Sonde gelangt man durch die am Rücken gelegene Öffnung am unteren Ansätze des Sackes in den oberen Teil dieses Dickdarmrohres hinein. Von dem obersten Ende dieses intra-abdominalen Darmabschnittes verläuft gegen die vordere Bauchwand einbaumwollfädendicker Strang, welcher in der Nähe der Nabelarterie vorne unterhalb des Nabels inseriert. Ob er rückwärts sich auch noch an der Unterseite des Sackes weiter fortsetzt, ist nicht herauszubekommen (*Ductus omphalomesentericus*). Zu beiden Seiten des Darmes retroperitoneal, aber ziemlich weit nach vorne gerückt, sind die Nieren gelegen. Oben und vorn, ihnen aufliegend, sieht man zwei gelblichweiße platten Gebilde, von denen das linke 1,8 : 1, das rechte 1,5 : 0,9 cm mißt. Sie sind als hypoplastische Nebennieren zu erkennen. Auf dem Durchschnitte zeigt die rechte Niere normales Gefüge und geht in den gewöhnlich geformten Ureter über; die linke erscheint etwas kleiner und enthält an ihrer rückwärtigen Fläche eine kirschgroße, mit kolloidem Inhalte gefüllte Cyste. Harnblase und -röhre normal gebildet. Eine Symphyse nicht vorhanden. Der linke Hoden liegt am Eingang des Leistenkanals, der rechte im Leistenkanal; beide entsprechend groß. Die Aorta beschreibt im Thorax links den gewöhnlichen Bogen und zieht an der linken Seite des Abdomens hinter der linken Niere gegen das kleine Becken zu.

Sehr lehrreiche Aufschlüsse gibt die *Röntgenaufnahme*. Man sieht an derselben (Abb. 5) vor allem die Spaltung der Wirbelsäule in 2 Hälften, welche nach beiden Seiten hin lyraförmig ausgebogen erscheinen. Der Clivus ist in seinem rückwärtigen (den Occipitalwirbeln entsprechenden) Anteil gespalten, und seine Enden sind nach den Seiten hin

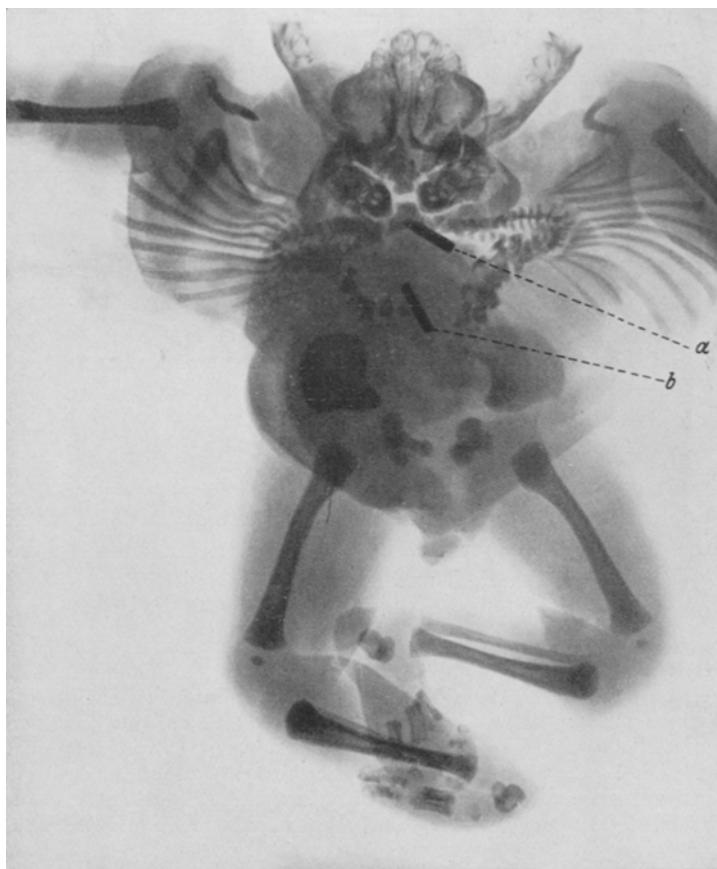


Abb. 5. Röntgenaufnahme von rückwärts gesehen. Bei *a* eine Bariumsonde in der Ausmündung des Oesophagus, bei *b* eine in der Duodenalausstülpung.

ausgebogen. An den distalen Flächen dieser ausgebogenen Clivusenden sind die beiden Wirbelsäulen angesetzt. Man kann an beiden Hälften deutlich Wirbelkörper und -bogen unterscheiden. Rechts lassen sich die Wirbel gut zählen; es sind dort augenscheinlich 26 vorhanden; die untersten 2 dürften das Rudiment des Kreuzbeins darstellen. Links ist die Auszählung nicht recht ausführbar; hier erscheint die Wirbel-

säule noch einmal der Länge nach geteilt. An die Wirbelsäule angesetzt sind links 10 Rippen, rechts 12. Da die Strecke, welche die Wirbelsäule von vorn nach hinten zu einnimmt, durch die seitliche Ausbuchtung der Hälften verkürzt erscheint, strahlen die Rippen nach vorn zu fächerförmig aus. Beide Schulterblätter, die Anlagen der Schlüsselbeine und die Schultergelenke sind vorhanden, aber durch die Verunstaltung der Wirbelsäule nach oben verschoben. Die Beckenschaufeln sind vorhanden und liegen ziemlich weit voneinander. Vom Kreuzbein sind, wie gesagt, links augenscheinlich die oberen 2 Wirbel angelegt, rechts ist nicht gut zu unterscheiden, was dazu gehört. Das Steißbein fehlt jedenfalls gänzlich. Scham- und Sitzbeine sind beiderseits vorhanden.

Die eigentümliche, besonders in der Seitenansicht deutliche Gestaltung der Frucht, die in einer Verkürzung des Rückenanteiles besteht, ist also nunmehr durch die besonderen Verhältnisse an der Wirbelsäule erklärt. Die beiden Wirbelsäulenhälften waren, abgesehen von der seitlichen Krümmung, auch noch mäßig nach vorn verbogen.

Am Rücken sind die zu beiden Seiten des eröffneten Oesophagus vom Occiput nach abwärts verlaufenden Felder ohne weiteres als *Zona epithelio-serosa* (außen) und *medullo-vasculosa* (innen) anzusprechen, die in geringerem Grade die seitliche Ausbiegung ihrer zugehörigen Rückgratshälften mitmachen. Von der Unterfläche dieser medullovaskulären Zonen ziehen zu den bezüglichen Wirbelsäulenhälften Nervenfasern.

Zur Aufklärung einiger Details wurden auch einzelne Stücke ausgeschnitten und *histologisch* untersucht.

Vor allem die *Haut des Rückensackes*. Von dem sagittalen Medianschnitt wurde ein Streifchen herausgenommen, das die ober- und unterhalb der Zwerchfellansatzstelle gelegenen Teile im Zusammenhang enthielt. Es zeigte sich, daß der oberhalb des Zwerchfellansatzes gelegene Teil der Sackwand auch histologisch der Oesophaguswand entsprach; allerdings konnte dies nur aus dem Verhalten der Muskulatur geschlossen werden, da Epithel keines mehr vorhanden war. Der unterhalb des Zwerchfelles gelegene Teil der Sackwand entsprach dagegen deutlich der des Magens. Es war die Muskulatur in charakteristischer Weise angelegt, und es fanden sich auch noch Reste von Schleimhaut in Form zöttchenförmiger Erhebungen.

Weiter wurde die *Einstülpung in der Mitte des Rückensackes* histologisch angesehen. Sie zeigte vom Beginne an der kranialen Seite bis auf eine Strecke von etwa 1 cm in das Innere hinein die Wandstruktur des Magens. Dieselbe war hier entsprechend der geschützteren Lage viel besser erhalten als an der freiliegenden Sackoberfläche. Die anschließenden Anteile der Einstülpungswand zeigten die Verhältnisse der Darmwand, und zwar mit Brunnerschen Drüsen, also die des Duodenums.

Der vor der Milz gelegene bohnengroße Körper zeigte mikroskopisch Milzstruktur, war also als Nebenmilz aufzufassen.

Durch die Präparation und die histologische Untersuchung der einzelnen Teile wurden demnach die anatomischen Verhältnisse der

Mißbildung in der Weise klargelegt, wie sie in der halbschematischen Skizze (Abb. 4), die einem *sagittalen Medianschnitt* entspricht, dargestellt sind. In dieselbe sind vor allem die Verhältnisse des Verdauungsschlauchs eingezeichnet. Die auf diesem Durchschnitt sichtbaren Einzelheiten in den Organen des Mesoderms sind, soweit sie nicht unbedingt zum Verständnis notwendig sind, weggelassen. Der Verdauungsschlauch (Entoderm) ist dünn konturiert, zur besseren Übersichtlichkeit auch die Mundhöhle. Das Mesoderm ist punktiert, das Ektoderm schwarz ausgezogen. So ergibt sich also zunächst Akranie; infolge dieser liegen die Großhirnhemisphären (*a*), allerdings von Membranen überzogen, entsprechend den in Abb. 2 dargestellten Säcken, frei. Der unterhalb des Sackes gelegene Clivus (*b*) endet rückwärts frei, ohne daß sich an ihn die Wirbelsäule nach unten zu anschließen würde (siehe Röntgenbild, die Wirbelsäulenhälfte sind seitlich an dem Clivus angesetzt). Der Verdauungsschlauch beginnt mit der zunächst normalen Mundhöhle, die aber nach hinten zu verlängert erscheint. Hinter dem Kehldeckel liegt der in *c* angedeutete Aditus ad laryngem. Die Atmungsorgane sind nicht eingezeichnet. Eine kurze Strecke (1,5 cm) hinter der rückwärtigen Commissur des Aditus mündet der Oesophagus auf die Rückenfläche aus (*d*); er verläuft dort als eine ausgebreitete Haut beim Austritt 2 cm, beim Übergang in den Magen 3,5 cm breit, beiderseits von der Zona medullo-vasculosa flankiert. Dort, wo das Zwerchfell sich an die Unterfläche anheftet, geht er (siehe histologische Untersuchung) in den Magen (*e*) über. Die in *f* sich einsenkende Einstülpung entspricht auf eine kurze Strecke noch dem Magen, dann aber laut histologischer Untersuchung bereits dem Duodenum. Der Überzug des Sackes (*g*) von dieser Einstülpung an bis zu der unterhalb des Sackansatzes in das Innere des Abdomens führenden Öffnung (bei *h*) entspricht dem weiteren Dünndarm, während der intraabdominelle Anteil des Darmes als Dickdarm angesehen werden muß, welcher in gewöhnlicher Weise bei *i* im Anus nach außen mündet. Ein Processus veriformis wurde nicht gesehen. Der als Ductus omphalomesentericus erkannte Strang (*n*) ist als Doppelstrich gehalten. Die Leber (*k*) ist quadratisch schraffiert, sie erstreckt sich nach rückwärts bis fast an den Ansatz des Zwerchfells. Wie die punktierte Linie andeutet, reicht sie zu beiden Seiten der Mittellinie vorn in je einem Zipfel weiter nach unten (in Kreuzform schraffiert). Im mittleren Einschnitt liegt die Gallenblase (*m*), von der ein Strang, der Ductus cysticus, später choledochus, bis an den Grund der Sackeinstülpung verläuft. Nach hinten und oben von der Einstülpung liegt der im Schnitte getroffene Pankreaskörper (*l*). Oberhalb des Zwerchfells ist mit *o* die weit nach hinten reichende leere Pleurahöhle bezeichnet. Am Gesicht ist noch eingezeichnet: der Durchschnitt des Unterkiefers *p*, des Oberkiefers *q*

und der Stirnbeinschuppe *r*. Vorn sieht man die Nabelschnur (*s*) und darunter den Penis mit Scrotum (*t*).

Wir haben es also bei der vorliegenden Mißbildung mit einem Offenbleiben eines großen Teiles der Entodermhöhle zu tun. Die Mundhöhle und der Anfangsteil der Speiseröhre liegt noch im Inneren des Körpers und ist zum Rohr geschlossen, von der Grenze des oberen und mittleren Drittels der Speiseröhre an nach abwärts aber blieb die Entodermhöhle offen. Der Übergang vom geschlossenen Rohr in die offengebliebene Höhle liegt knapp unterhalb des Occiputs. Von da bis etwa zur Bauhinschen Klappe ist der Verdauungsschlauch nicht bloß offengeblieben und flächenhaft ausgebreitet, sondern auch noch in Form eines Sackes nach hinten zu ausgestülpt, welcher Sack über die Stelle, an welcher der Verdauungskanal wieder in den Körper eintritt, hinunterhängt. In der Mitte des Sackes findet sich eine kleine, durch die Verbindung mit der Gallenblase hervorgerufene Einziehung. Der Wiedereintritt des Entoderms in den Körper erfolgt bei gleichzeitiger Schließung desselben zum Rohre in der Gegend des Kreuzbeines. Dieses Offenbleiben der Entodermhöhle ist verbunden mit einem Auseinanderweichen bzw. einer Nichtvereinigung der Wirbelsäulenhälfte, welche ebenso wie außen die Hälften der Medullarplatte das Entodermfeld flankieren. Der Vorgang gleicht vollständig dem der Blasenekstrophie, bei welcher gleichfalls die hintere Wand des nicht verschlossenen Urogenitalsinus nach außen zu vorgewölbt erscheint, wobei das Blasenfeld auch wieder an den Seiten von den nicht vereinigten Mesodermteilen, in diesem Falle den *Musculi recti abdominis*, eingerahmt wird.

Die ganze Mißbildung ist danach zu bezeichnen als: *Akranie mit Ex- oder Notencephalie, Rachischisis anterior und posterior completa, Myeloschisis completa und sackförmige Ekstrophie eines großen offengebliebenen Teils der Entodermhöhle auf der Rückenfläche der Frucht*. Außer den durch die genannten Mißbildungen bedingten Umformungen bzw. Verlagerungen der Organe findet sich sonst keine nennenswerte Verbildung am Körper, was hervorzuheben wäre.

Ich habe schon einmal vor längerer Zeit Gelegenheit gehabt, 2 Mißbildungen mit ähnlichen Veränderungen zu untersuchen und zu beschreiben¹⁾.

Bei der einen der 2 Früchte fand sich damals zunächst eine Encephalocele occipitalis und Myeloschisis cervicalis. Weiter aber war, vom 3. bis 5. Brustwirbel etwa angefangen, die Wirbelsäule gespalten und bildete rechts und links ein geschlossenes Rohr; in das rechtsseitig gelegene trat das wieder geschlossene Rückenmark, in das linke ein starkes Nervenbündel ein. Kreuz- und Steißbein fehlten. Während Oesophagus, Magen und ein kleiner anschließender Dünndarmabschnitt im Inneren

¹⁾ Zeitschr. f. Heilkunde 24, Abt. f. pathol. Anatomie.

des Körpers gelegen waren, mündete schon der dem oberen Jejunum entsprechende Darmabschnitt zwischen den Wirbelsäulenhälften auf der Rückenfläche des Monstrums aus, und das Entoderm breitete sich nun, kleine Einbuchtungen aufweisend, am Rücken in Form eines etwa rautenförmigen Feldes aus; ein neuerliches Eintreten des Entoderms in das Körperinnere erfolgte nicht. Eine am unteren Ende des Darmfeldes gelegene Einstülpung ließ sich als Aftergrübchen deuten. Vor dem Darmfelde lagen im Inneren des Abdomens 2 blindsackförmige Darmstücke. Eine Einteilung des Darmfeldes am Rücken in Dünnd- und Dickdarm ermöglichte auch die histologische Untersuchung nicht. Die Mißbildung wurde auf Offenbleiben des rückwärtigen Teiles des Urmundes bezogen.

Bei dem 2. Präparat hatte es sich um Ausmündung einer Dünndarmschlinge in der mit vollständiger Myeloschisis verbundenen Rachischisis anterior der Halswirbelsäule gehandelt. Die Veränderung wurde entsprechend der vorhandenen Literatur als eine typische angesprochen und als ihre Ursache die Nichtvereinigung der getrennt angelegten Wirbelsäulenhälften angesehen.

Vor kurzem beschrieb *Gruber* 2 ähnliche Fälle¹⁾. Der erste wies Akranie und Rachischisis cervicalis sowie ein vom Duodenum ausgehendes Divertikel auf, das in einer Spalte in den Wirbelkörpern des 1. und 2. Halswirbels fixiert war. Im 2. Falle bestand Anencephalie, Spaltung der Halswirbelsäule und der des oberen Brustanteiles, Kommunikation des Magens mit der offenen Medullaranlage. Daneben Herzmißbildung.

Den von mir oben beschriebenen Fall könnte man als eine Kombination meines seinerzeitigen 1. Falles, bei dem die Wirbelsäule von der Mitte der Brust bis ans Ende gespalten war, mit dem 2. Falle von *Gruber*, bei dem die Spaltung der Rachis vom Hinterhaupte bis in die Mitte der Brust reichte, ansehen. *Auf jeden Fall ist die jetzt beschriebene Mißbildung diejenige, die von allen bisher bekanntgewordenen den höchsten Grad erreicht, nämlich die vollständige Spaltung der Wirbelsäule mit Ekstrophe der ihr etwa entsprechenden Anteile der Entodermhöhle.* Diese Ekstrophe hat, wie schon oben ausgeführt, ein vollkommenes Analogon in der Blasenekstrophe bei vorderer Bauchspalte.

Das führt uns zur Besprechung der *formalen Genese* der in Rede stehenden Mißbildung. Es gibt nur eine einzige Bildung im Laufe der Entwicklung der menschlichen Frucht, welche mit der beschriebenen Bildung in Zusammenhang gebracht werden kann, das ist die Bildung des Urmundes. Nur mit der Annahme des Offenbleibens des größten Teiles des Urmundes ist die besprochene Mißbildung zu erklären. Ich befinde mich diesbezüglich in Übereinstimmung mit

¹⁾ *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* 247.

meinem seinerzeit gegebenen Erklärungsversuch, der l. c. beschriebenen Mißbildung 1, aber auch mit den zur Zeit bestehenden Ansichten der Fachembryologen über diesen Gegenstand. Ich ersehe dies aus einem Aufsatze: „Grundlegende Vorgänge der Wirbeltierentwicklung und ihre Beziehungen zur Mißbildungslehre“, von O. Grosser in der Medizinischen Klinik¹⁾. Grosser kennt auch den eben von mir beschriebenen Fall und kommt in seiner Abhandlung zu folgenden Schlußsätzen: „Nur die Fälle von Myeloschisis totalis (Diastematomyelie) und von Rachischisis anterior (Spaltung der Wirbelkörper), die mit abnormen dorsalen Ausmündungen des Darms und wohl immer auch mit Verminderung der Wirbelzahl einhergehen, können als Störungen des Urmundschlusses und damit als Beweis für die Concrescenztheorie betrachtet werden.“

Mit der Annahme, daß die Verwachungstheorie auch für den Menschen in Betracht kommt, stimmt auch die von mir seinerzeit bezüglich des Auftretens von Darmausmündungen im Cervicalanteil von Rachischisen angenommene Ursache überein, nämlich einer Nichtvereinigung der getrennt angelegten Wirbelsäulenhälften, die auf zu geringe Wachstumsneigung der dortigen mesodermalen Bestandteile bezogen wurde. Eine Ursache dafür, daß diese Verbindung zwischen Entodermhöhle und Medullarrinne fast immer im Halsanteil eintritt, wurde bis jetzt nicht gefunden.

Bezüglich der *teratogenetischen Terminationsperiode*, d. h. des Zeitpunktes der Entwicklung, bis zu welchem die Mißbildung zustande gekommen sein muß, müßte also jene Zeit für unseren Fall als Entstehungszeit angenommen werden, in der der Urmund noch bestand.

Was die *kausale Genese* anlangt, also die derartige Mißbildungen auslösenden Ursachen, gibt es diesbezüglich nur Vermutungen. Raumbeengungen dürften wegen der Kleinheit der Frucht zu der in Rede stehenden Zeit kaum in Betracht kommen. Es dürften eher die schon in meiner ersten Mitteilung angezogenen Defekte in der Wachstumsstendenz eine Rolle beim Zustandekommen derartiger Fehlbildungen spielen, welche Ursachen im Keim selbst gelegen sein dürften.

¹⁾ Med. Klinik 1925, Nr. 32.