

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin. — Stellvertretender Direktor: Prof. Dr. *Wätjen*.)

Ein Fall von doppelseitigem Zwerchfelldefekt bei einer totgeborenen Frucht.

Von
Hisao Kubo (Japan).

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 11. März 1929.)

Auf Anregung des Herrn Prof. Dr. *Wätjen* und unter seiner gütigen Leitung habe ich ein Präparat, das als Zwerchfellmißbildung bezeichnet war, einer genaueren Untersuchung unterzogen. Es handelte sich hierbei um eine doppelseitige Zwerchfelllückenbildung, die zu den seltenen Vorkommnissen gehört.

In der neuerdings erschienenen, umfassenden Arbeit von *Gruber*¹ schreibt er darüber: „In seltenen Fällen ist das Zwerchfell beiderseits mißbildet. So hat *Lambl* bei einem 33jährigen Mann jederseits eine Zwerchfellslücke festgestellt. Vielleicht ist auch *Diemenbrück*s Beobachtung bei einem 7jährigen Kinde hier einschlägig. Ein weiblicher Fetus, den *Otto* beschrieb und ein von *Cartellieri* untersuchter Fall zeigten neben einer linksseitigen Zwerchfellslücke eine herniöse Ausstülpung im Bereich der rechten Zwerchfellhälfte.“ *Cailloud*⁴, der sich besonders mit der rechtsseitigen Zwerchfellmißbildung beschäftigte, hat aus dem Schrifttum 48 Fälle von angeborenem rechtsseitigem Zwerchfelldefekt gesammelt und einer sehr vorsichtigen Bewertung unterzogen. In seiner Arbeit ist außer den Fällen von *Lambl* und *Diemenbrück* noch ein Fall von *Spessa* beschrieben. Es handelte sich hierbei um eine Mißbildung mit vollständigem Zwerchfellmangel. Die Fälle von *Otto* und *Cartellieri* gehören zur doppelseitigen Zwerchfellmißbildung, doch nicht zur doppelseitigen Zwerchfelllückenbildung. So sehen wir, daß doppelseitige Zwerchfelllückenbildung trotz nicht so seltenem Vorkommen der Zwerchfellmißbildungen doch noch zu den allergrößten Seltenheiten gehört.

Das Präparat stammt von einer totgeborenen männlichen Frucht. Über Geburtsgeschichte waren leider keine Angaben zu erhalten. Die pathologisch-anatomische Diagnose lautet folgendermaßen: *Frühgeburt*

mit Hasenscharte, Wolfsrachen und Zwerchfellmißbildung, Verlagerung von Leber und Darmschlingen in die rechte Brusthöhlenhälfte.

Sektionsnummer 781/1928.

Länge etwa 36 cm, Körpergewicht ohne Schädeldeckelknochen und Gehirn 780 g. *Äußere Ansicht:* Augen nichts Besonderes, Nase verhältnismäßig groß und breitbasig, typische Hasenscharte und Wolfsrachen, Zunge voluminos, Ohrmuscheln normal. Obere Gliedmaßen normal groß und normal geformt, Bauch vorgewölbt, Nabelschnur rechtsdrehend, äußere Geschlechtsteile und After normal, ebenso untere Gliedmaßen. Gleich nach Eröffnung der Bauchhöhle sieht man, wie Abb. 1 zeigt, daß die Leber einen überwiegenden Teil der Bauch- und Brusthöhle einnimmt, das Herz nach links, der Thymus fast normal gelagert ist.

Linke Brusthöhle: Durch Verdrängung des Mediastinums nach dieser Seite ziemlich verkleinert. Vorne unten das fast normal große, etwas nach links verdrängte Herz. Hinter Thymus und Herzen die von vorn kaum bemerkbare gewöhnlich große linke, zweilappige Lunge. *Herzbeutel* im Basalteile mit dem Zwerchfell verwachsen. Dicht hinten unter dem Herzen und unter der Lunge, also oberhalb des Zwerchfelles liegt die Milz, deren Hilus nach unten und die laterale Fläche nach oben sieht. Die Milz ist also nicht nur durch die Zwerchfellücke in die Brusthöhle verlagert, sondern auch um die sagittale Achse nach links um etwa 45° gedreht. In der *rechten Brusthöhle* sieht man von vorn bei der breit eröffneten Bauch- und Brusthöhle nur einen verlagerten Teil des Leberlappens, der mit dem in der Bauchhöhle liegenden Leberlappen in Verbindung steht.

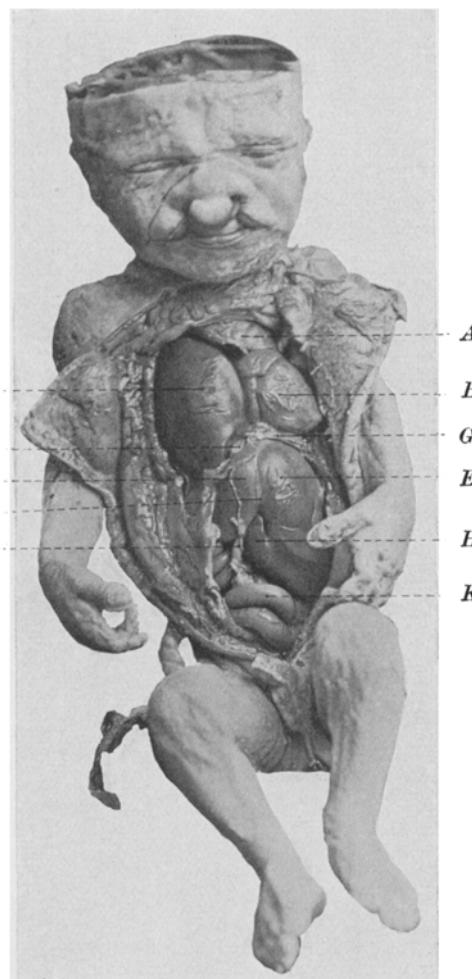


Abb. 1. *A* = Thymus; *B* = Herz; *C* = rechter Leberlappen, der in die rechte Brusthöhle eingelagert ist; *D* = Der in der Bauchhöhle gebliebene Teil des rechten Leberlappens; *E* = Der linke Leberlappen; *F* = Eine tiefe Furche im rechten Lappen, in die die Pars sternalis diaphragmatica dext. und der rechte Rippenbogen eingekeilt ist; *G* = Der linke Teil des Zwerchfelles; *H* = Der Lobus quadratus; *I* = Das Lig. teres hepatis mit der Vena umbilicalis; *J* = Die Ansatzstelle des Lig. falciforme hepatis; *K* = Das S-Romanum.

Der höchste Teil des in die Brusthöhle verlagerten Leberlappens gelangt bis zur Höhe des 1. Intercostalraumes, also fast zur Kuppe der Brusthöhle. Hinten und seitlich von der Leber liegt der Darmanteil, dessen höchster Teil die Höhe des

4. Intercostalraumes erreicht. *Rechte Lunge*, von vorn gar nicht sichtbar (Abb. 2), liegt, ganz geschrumpft und verdrängt, im median-oberen Teile der Brusthöhle, dicht am Mediastinum. Sie ist beträchtlich kleiner und dünner als die linke, nur fast $\frac{1}{5}$ so groß wie diese, zeigt aber doch deutlich 3 Lappen. Der in die rechte Brusthöhle verlagerte Darmteil besteht aus Dickdarm und Dünndarm. *Mediastinum* infolge der Inhaltzunahme der rechten Brusthöhle etwas nach links gedrängt.

In der *Bauchhöhle* nimmt die *A* im ganzen 45° um eine sagittal-horizontale Achse nach rechts gedrehte Leber die obere linke Haupthälfte ein. Der unterste Leberteil reicht bis 1 cm oberhalb der *Spina iliaca sin. ant. sup.* Därme nach der rechten Seite verdrängt.

Thymus 2,5:1,5:0,4 cm, 1,9 g schwer. *Kehlkopf* und *Atemtröhre* o. B.; *rechter Bronchus* beträchtlich unterentwickelt, entsprechend der Verkleinerung der rechten Lunge, ebenso die rechten Lungenblutgefäße. Sonst *Herz* und *Gefäße* o. B. *Speiseröhre* o. B. *Magen* hinter der Leber in normaler Lage; seine Form und Einstellung normal; vordere Fläche nach vorn, große Kurvatur nach links, kleine nach rechts. *Duodenum* in normaler Lage an der hinteren Bauchwand befestigt. *Dünndarmschlingen* hauptsächlich in der rechten Bauchhöhlenhälfte und in der rechten Brusthöhle gelegen und zwar vom Duodenum ab sich schlängelnd einmal bis zum unteren Teile der rechten Bauchhöhlenhälfte herab und dann noch einmal hinauf zur

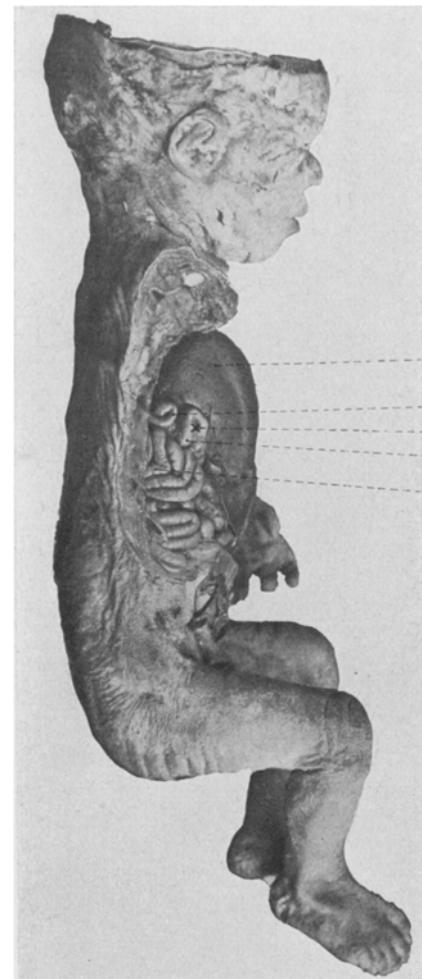


Abb. 2. Von der rechten Seite gesehen. *A* = Die Leber; *B* = Der Wurmfortsatz; *C* = Hinter dem Zeichen \times liegt die Gallenblase; *D* = Der Anfangsteil des Dickdarmes; *E* = Der Dünndarm.

rechten Brusthöhle, die sie mit dem Leberlappen zusammen ausfüllen. In der rechten Brusthöhle liegt zwischen den Dünndarmschlingen auch der Blinddarm mit dem ungefähr 2 cm langen Wurmfortsatz. Das darauffolgende Kolon schlängelt sich einmal in der Brusthöhle und verläßt dann den Brustraum, dicht rechts vorn von dem Magen, also in der rechten Bauchhöhlenhälfte zum Sigmoideum ver-

laufend. Infolgedessen hier *auf- und absteigender Dickdarm* und *Querdarm* nicht mehr unterscheidbar. *S-Romanum* verhältnismäßig umfangreich, grünschwarzes Meconium enthaltend. *Gekröse* des Jejunoileums etwas länger als gewöhnlich. *Mesokolon* sehr lang, weniger Querdarm, *auf- und absteigender Dickdarm*, ganz frei beweglich. Hier besteht also ein Mesenterium commune für Jejunoileum, Kolon und *S-Romanum*. Von der großen Kurvatur des Magens hängt ein kleines Omentum majus herunter. Oberfläche des Gekröses glatt und blaß. Länge des Dünndarmes (vom Pfortner bis zum Blinddarm) etwa 100 cm und die des Dickdarmes (vom Blind- bis zum Mastdarm) etwa 32 cm. Das normal geformte und gelagerte *Pankreas* liegt hinter dem Magen. Die *Leber* (Abb. 3) ziemlich groß; linker Lappen 4:4,5:3 cm, rechter 6,5:2,8:3,3 cm, Gewicht 56 g, Volumen 52 ccm, das nach dem Vorschlag *Cartellieris* gemessen wurde. Von vorn gesehen, sieht der linke

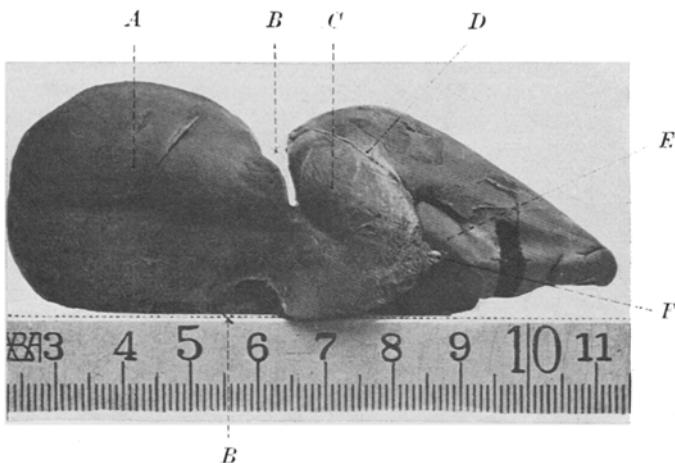


Abb. 3. Starke Verunstaltung der Leber, von vorn gesehen. *A* = Ein Teil des rechten in die rechte Brusthöhle verlagerten Lappens. *B* = Tiefe Furche im rechten Lappen, in die die rechte Pars costalis des Zwerchfelles und der rechte Rippenbogen eingeklebt sind; *C* = Ein Teil des rechten in der Bauchhöhle verbliebenen Lappens; *D* = Ansatzstelle des Lig. falciforme hepatis; *E* = Lobus quadratus; *F* = Lig. teres hepatis mit der Nabelblutader.

Lappen größer aus, als der rechte, ebenso von unten betrachtet. Zwischen beiden Lappen verläuft eine seichte Furche, an der das Lig. falciforme und das Lig. teres hepatis ansetzt. Im rechten Lappen noch eine tiefe Furche, die den in die Brusthöhle eingelagerten Teil von dem in der Bauchhöhle gebliebenen trennt. Sie ist durch die Einkeilung der Pars sternalis dext. diaphragmatica und des rechten Rippenbogens verursacht. Lobus quadratus und *Spiegel* gut entwickelt. Linker Lappen hat am hinteren lateralen Teil einen etwa 1,5 cm langen Fortsatz. *Gallenblase* liegt dicht unter dem rechten Lappen. *Nabelblutader* verläuft fast normal, aber nicht im Sulcus, sondern in einem von der Lebersubstanz gebildeten Kanal. Ductus choledochus verläuft vor der Pars horizontalis duodenii sup., um dann in die Pars descendens einzumünden. *Linke Niere* und *Nebenniere* o. B. *Rechte Niere* und *Nebenniere* liegen etwas höher als die linke und sind etwas kleiner. *Rechtes Nierenbecken* etwa haselnußgroß, sackförmig erweitert und enthält leicht getrübte dünne Flüssigkeit. Rechte Niere durch das erweiterte Becken leicht gedrückt. Beide *Hoden* haben den *Descensus* noch nicht ganz durchgeführt, liegen in der Nähe des inneren Leistenringes an der Beckenwand.

Zwerchfellbefund (Abb. 4).

Rechte Zwerchfellhälfte: Pars sternalis entspringt wie gewöhnlich von der dorsalen Fläche des Schwertfortsatzes und dem hinteren Blatt der Rectusscheide. Sie schließt sich ebenfalls an die Zentralschneide an und umgibt mit der linken Pars sternalis zusammen das Foramen venae cavae. Dieser Zwerchfellteil lagert sich in die tiefe Furche des rechten Leberlappens ein. *Pars costalis fehlt gänzlich.* Infolgedessen entsteht hier eine große Lücke, durch welche die Baucheingeweide in die rechte Brusthöhle eingelagert sind. Die 3 Abteilungen der Pars lumbalis dia-phragmatica entwickeln sich und entspringen fast wie gewöhnlich. Die Lückenwand ist etwas gewulstet, aber glatt. *Linke Zwerchfellhälfte:* Pars sternalis ist wie gewöhnlich entwickelt und entspringend. Pars costalis nimmt ihren Ursprung fast in gewöhnlicher Weise, also von den 12. bis 7. Rippen, ist aber ziemlich schwach und nicht vollkommen entwickelt, infolgedessen entsteht eine große Lücke zwischen der Pars lumbalis und der Pars costalis. Die Lücke ist ungefähr knopflochähnlich und 1,8—0,9 cm groß. Man kann durch die Lücke einen Zeigefinger leicht durch-

stecken, sie liegt, entsprechend dem Tri-gonum costolumbale oder der sog. *Bochdalekschen Stelle*, an der Brustwand wands-tändig, von der hinterseitlichen Wand bis zum Zentrum tendineum. Die Milz ist durch diese Lücke in die linke Brust-höhle eingelagert. Der Rand der Lücke ist allseitig dünn und fast gleichmäßig. Pars lumbalis fast wie gewöhnlich ent-wickelt. *Zentrum tendineum* zeigt keine Kleeblattform mehr. Aber der sehnige Anteil, der von den Muskelzügen stammt, bildet ganz gut das Foramen venae cavae. Züge beider Abschnitte der Pars lumbalis überkreuzen sich und bilden im Verlauf zum Zentrum tendineum das Foramen oeso-phageum. Der *Hiatus aorticus* besteht ganz wie gewöhnlich.

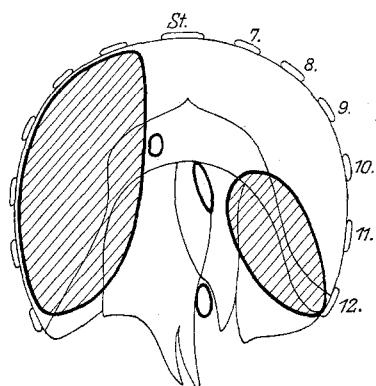


Abb. 4. Zwerchfellschema mit beiderseitiger angeborener Lücke, von unten gesehen.

Die *Nn. phrenici* zeigen gewöhnliche Ursprünge, verlaufen zwischen dem Pericardium parietale und der Pleura mediastinalis, der rechte mehr senkrecht, der linke entsprechend der Verlagerung des Herzens nach links in einem weiten Bogen. Rechter *N. phrenicus* setzt an die Pars costalis an und ist etwas dünner als der linke, linker o. B.

Die mikroskopische Untersuchung der verschiedenen Organe zeigte keine Besonderheiten.

Epikrise.

Wie aus der bevorstehenden Beschreibung hervorgeht, handelt es sich um eine doppelseitige Lückenbildung des Zwerchfelles. Der Fall hat eine gewisse Ähnlichkeit mit dem von *Lambl*. Aber bei dem Fall von *Lambl* war die rechte Öffnung kleiner als die linke und ein Teil des Dünndarms war in die rechte Brusthöhle verlagert, während bei meinem Falle die rechte Lücke viel größer als die linke ist und der größte Teil des rechten Leberlappens mit der Gallenblase, einem Teil des Dünndarmes, Blinddarm mit dem Wurmfortsatz und der Anfangsteil des Kolons in die rechte Brusthöhlenhälfte und die Milz in die linke verlagert sind.

Bei dem Fall von *Diemenbrück* bestand gänzlicher Mangel des sehnigen Teils beider Hälften des Zwerchfells. So verhält sich dieser Fall also ganz anders als der meinige. Soweit ich aus dem Schrifttum ersehen konnte, ist mein Fall, abgesehen von *Spessas* Fall, das dritte einschlägige Beispiel einer doppelseitigen Lückenbildung des Zwerchfelles.

Zur Klärung der Entstehung der Mißbildung seien hier zunächst einige Sätze aus den auf den Darstellungen von *Broman*, *Korning*, *Levis* und *Mall* beruhenden Angaben über die normale Entwicklung des Zwerchfelles angeführt.

„Das primitive Zwerchfell entwickelt sich nach *Broman* aus 3 Anteilen, nämlich ventral durch die Anlage des Septum transversum, einer ziemlich horizontal ausgedehnten, mesenchymalen Gewebsplatte, welche dem Herzen bzw. dem Herzbeutel als Unterlage dient, dorsomedial durch Teile des ventralen Mesenteriums und Nebenmesenteriums der Vena cava, dorsolateral jederseits durch eine sickelartige vorspringende Falte, welche auch als Pfeiler des Zwerchfelles, Plica oder Membrana pleuropertonealis bezeichnet wird. Dazu kommen noch seitliche Anteile, die bei der Thoraxvergrößerung sich von der Körperwand jederseits herüberdehnen. Dorsal vom Septum transversum klafft jederseits in der frühen Zeit der Entwicklung eine Lücke, d. h. eine offene Verbindung zwischen Pleurahöhle und Bauchhöhle, das Foramen pleuropertoneale oder die *Keithsche Pleuropertonealpassage*. Erst durch das Vorwachsen der dorsolateral gelegenen Plicae pleuropericardiaceae einerseits, der Plicae pleuropertonealis (*Brachetsche Pleuropertonealmembran* oder *Urnierenfalten*) andererseits kommt es zur Einengung der offenen „Pleuropertonealpassage“. Das geschieht erst nach der 5. Embryonalwoche. Die Vereinigung der 3 Anteile des primitiven Zwerchfells erfolgt aber nicht sehr schnell, gleichmäßig und vollständig. Noch einige Zeit umschließen sie die kleine Öffnung des Foramen pleuropertoneale, das mehr oder weniger nahe an der dorsalen Körperwand liegt und erst in der 7. bis 8. Embryonalwoche bei menschlichen Embryonen von 20—24 mm Nackensteißlänge geschlossen vorgefunden wird; dabei schließt sich das linke Foramen pleuropertoneale später als das rechte. An die Entwicklung des serösen Zwerchfells schließt sich sozusagen unmittelbar das Einwachsen der Muskulatur aus den infrahyoiden Anteilen der ventralen Körpermuskulatur. Schon am Schlusse des 1. Monats, wenn also die Pleuropertonealmembran eben begonnen hat, einen gewissen Abschluß zwischen Brust- und Bauchhöhle herzustellen, beginnt die von vornher nach hinten erfolgende Einwanderung und Ausbreitung der Muskulatur, die erst mit dem 3. Embryonalmonat zum Abschluß kommt.“

Hieraus können wir erkennen, daß die rechte Lückenbildung des Zwerchfells bei unserem Falle nicht nur als ein Zeichen örtlich unvollständigen Verschlusses der Anteile des häutigen Zwerchfells, sondern auch als ein Zeichen einer Störung in der Anlage des Zwerchfells betrachtet werden dürfte. Wahrscheinlich könnte die mangelhafte Entwicklung der sog. Urnierenfalte vorhanden sein. Nach *Grubers* Einteilung gehört also dieser Fall zu der Gruppe der Störung in Anlage und Verschluß des Zwerchfells. Der teratogenetische Terminationspunkt dürfte vor dem Ende der 3. Embryonalwoche gelegen sein. Die linke Lückenbildung an der sog. *Bochdalekschen* Stelle des Zwerchfells

dürfte als eine Folge des unvollständigen Verschlusses der sog. Pleuroperitonealpassage betrachtet werden. Der teratogenetische Terminationspunkt dürfte in der 7. bis 8. Embryonalwoche gelegen sein.

Über die Entstehungsursache kann ich für meinen Fall nicht viel sagen. *Gruber*¹ hat allgemein folgende 3 Möglichkeiten gezeigt und sie sehr vorsichtig beurteilt.

a) Zwerchfellmißbildungen lediglich aus primärer Verlagerung von Eingeweiden.

b) Zwerchfellmißbildungen lediglich aus primärer Wachstumsstörung des Zwerchfells.

c) Zwerchfellmißbildungen aus gestörter Korrelation von Zwerchfellwachstum und Syntopie mit den Nachbarorganen.

Bei der Beurteilung der obenerwähnten Möglichkeiten kommt der Zustand der Leber oft in Frage. Ich möchte auch bei meinem Falle aufmerksam machen, daß der rechte Leberlappen beträchtlich größer als gewöhnlich ist. Aber was für eine Rolle dieser vergrößerte Leberlappen bei der Entstehung dieser Zwerchfellmißbildung gespielt hat, muß dahin gestellt bleiben. Jedenfalls ist es äußerst schwer, bei meinem Falle wie bei den meisten anderen Fällen der angeborenen Zwerchfellmißbildung, genauere Aufschlüsse über Entstehungsursache zu geben.

Schrifttum.

¹ *Gruber*, Die Mißbildungen des Zwerchfells. In Schwalbe-Grubers Morphologie der Mißbildungen 3, 12. Lfg., S. 81 (1927). — ² *Gruber*, Beiträge zur Lehre vom kongenitalen Zwerchfelldefekt mit besonderer Berücksichtigung des rechtsgelegenen. *Virchows Arch.* **218**, 84 (1914). — ³ *Cartellieri*, Beitrag zur Lehre von den Zwerchfellmißbildungen. *Virchows Arch.* **263**, 599 (1927). — ⁴ *Cailloud*, Über einen rechtsseitigen Zwerchfelldefekt bei Erwachsenen. *Virchows Arch.* **218**, 64 (1914).