

(Aus dem pathologischen Institut Tübingen [Vorstand: Prof. Dr. A. Dietrich].)

Atresie des Duodenums mit Verdoppelung des Ductus choledochus und pancreaticus.

Von
Dr. Karl Katz.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 17. März 1930.)

Nachdem *Kuliga* in einer ausführlichen Arbeit 1903 die bisher beschriebenen Fälle von Duodenal- und Dünndarmatresien zusammengefaßt und kritisch behandelt hat, nachdem ferner *Anders* unter Zugrundelegung der Arbeiten *Tandlers* ihre embryonale Entstehung verständlich

gemacht hat, erübrigt es sich, weitere Fälle einfacher Duodenalatresie bekanntzugeben. Der vorliegende Fall stellt jedoch eine Besonderheit dar durch das Verhalten des Ductus choledochus und soll deshalb kurz mitgeteilt werden.

Aus dem Bericht der Kinderklinik Tübingen (Vorstand: Professor Dr. *Birk*) bei der Sektion eines 7 Tage alten Kindes entnehme ich folgende Mitteilungen:

Das stark abgemagerte Kind F. Z. wird einige Tage nach

der Geburt in die Klinik gebracht, da es alle Nahrung sofort wieder erbricht. Es gelingt auch in der Klinik nicht eine genügende Nahrungsaufnahme zu erzielen. Die Kontrastfüllung des Magens zeigt folgenden Befund:

Magen stark erweitert, Pförtner als Einziehung deutlich sichtbar. Dahinter das Duodenum als ein großer außerordentlich erweiterter Sack (Abb. 1).

Diagnose. Angeborene Atresie des Duodenums.

Auch der Versuch, das Kind vom Mastdarm aus mit Frauenmilch zu ernähren, mißlingt. Beachtenswert ist die klinische Beobachtung, daß sowohl das Erbrochene als auch der Kot gallig gefärbt waren. Die Erklärung dieses merkwürdigen Befundes brachte die Sektion. Tod nach 7 Tagen an Pneumonie.

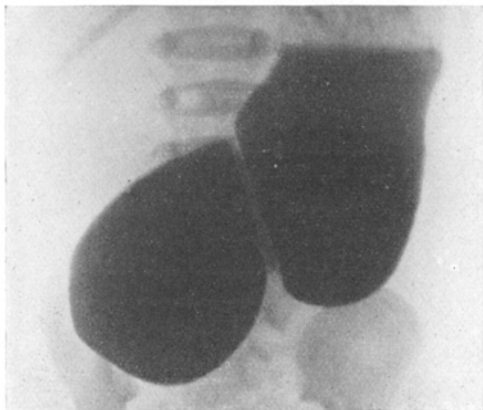


Abb. 1. Duodenalatresie.
Röntgenbild der Kinderklinik.

Aus dem Sektionsbefund (s. Nr. 336/29). Hochgradig abgemagertes männliches Kind. Reifezeichen vorhanden. Leib aufgetrieben. Kein Ausschlag. Keine Ödeme.

In der Bauchhöhle kein fremder Inhalt. Darm nicht gebläht. Serosa überall spiegelnd, glatt. Appendix ohne Befund. Leber überragt den Rippenbogen. Gallenblase gut gefüllt, unter dem Leberrand hervortretend. Der Magen ist stark erweitert und aufgetrieben. An der Stelle des Pylorus eine tiefe Einziehung, daran anschließend ein außerordentlich stark erweitertes Duodenum, das fast die Größe des Magens erreicht (S. Abb. 2). Ungefähr in Höhe der Gallengangsmündung endigt die Erweiterung des Darmes, weiterhin enge und fast leere Darmschlingen.

Lungen mit grauroter Hepatisation der Unterlappen.

Magen enthält krümelige Speisereste, ebenso das Duodenum. Außer der starken Erweiterung keine Besonderheiten. Schleimhaut blaß und glatt, keine Geschwüre, Narben oder Verletzungen. Pfortner als deutlicher Wulst abgrenzbar, Duodenum stark erweitert, endigt blind. Verbindung nach dem unteren, ebenfalls blindsackartig dicht daran anstoßenden Darmabschnitt auf keine Weise festzustellen. Dicht oberhalb des Verschlusses, aber auch dicht unterhalb je eine kleine Mündung eines Gallenganges, bei dessen Sondierung man leberwärts sehr bald in einen gemeinsamen Ductus choledochus gelangt. Gallenblase normal gebildet, ebenso Ductus cysticus und hepaticus. Leber und Pankreas ohne pathologische Veränderungen, ebenso die übrigen Bauchorgane.

Diagnose. Atresie des Duodenums mit Doppelbildung des unteren Abschnittes des Ductus choledochus und Mündung sowohl oberhalb als auch unterhalb der Atresie. Bronchopneumonie. Inanition.

Wie eingangs erwähnt ist über die Duodenalatresie nichts Neues zu sagen. Der Grad ihrer Ausdehnung wechselt in den verschiedenen Fällen, ihr Sitz ist stets typisch. Im vorliegenden Fall liegen die blinden Darmenden dicht beieinander. Bemerkenswert ist aber die Verbindung mit der Gallengangsmißbildung. Eine Verdoppelung des Ductus choledochus in Verbindung mit Atresie des Duodenums ist bisher nur einmal beschrieben worden von *Karpa*. *Karpa* scheint nun den unteren Gang als den eigentlichen anzusehen, den oberen nur als einen Nebenast, und er hebt die Bildung einer *Vaterschen* Papille an der Mündung des unteren Ganges hervor. Eine derartige Unterscheidung war uns nicht möglich. Es besteht keine regelrechte Papillenbildung, sondern beiderseits nur eine einfache Mündung in der Darmwand. *Karpas* Fall ist nicht histologisch untersucht. Ich habe den Ductus choledochus bis zur Atresie in

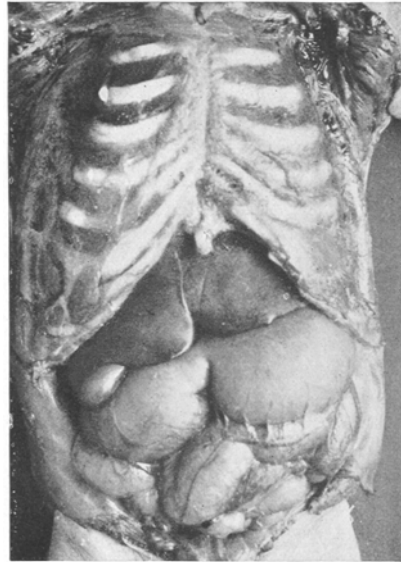


Abb. 2. Duodenalatresie. Bauchsitus. Einschnürung des Pylorus, Auftreibung des Duodenums.

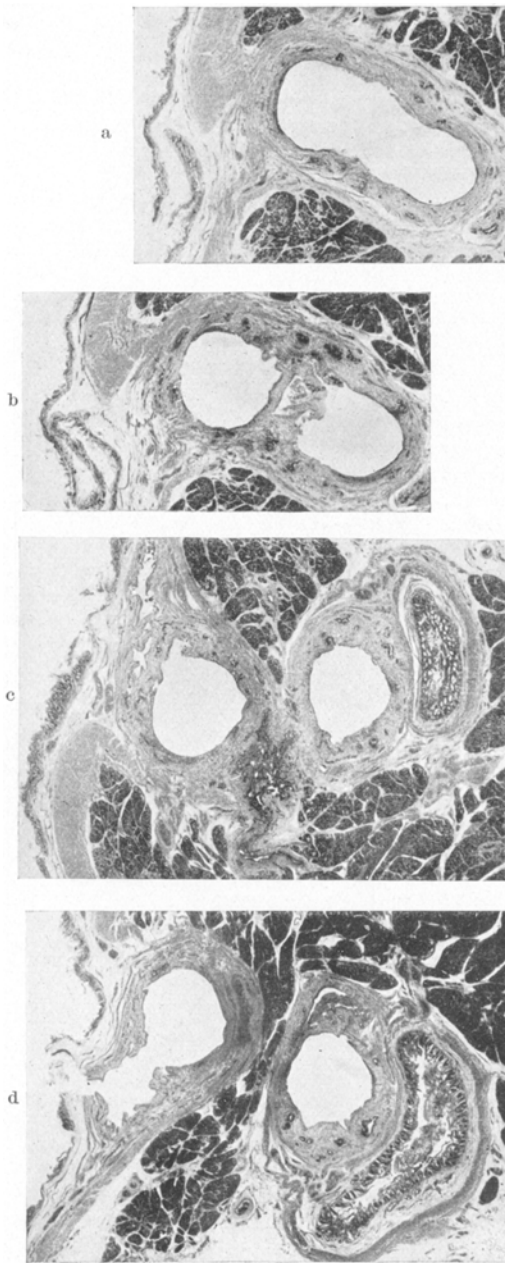


Abb. 3. Querschnitt durch die Gallengänge. a Ovaler Duct. choled. (Schnitt 530). b Trennung der Gänge (Schnitt 540). c Auftreten des Pankreasganges zwischen den Gallengängen (Schnitt 600). d Ausmündung des oberen Gallenganges, Eintritt des unteren in die Duodenalwand.

Serien geschnitten (750 Schnitte), um den Querschnitt der Gänge zu studieren.

In den Präparaten ist zunächst ein gut ausgebildeter Ductus choledochus zu erkennen; allmählich tritt er in den Pankreaskopf ein und ist schließlich ganz von Pankreasgewebe umgeben. Der Pankreasgang ist in allen Schnitten in mehrfachen Querschnitten zu erkennen, bald eng und quergetroffen, bald als weiter Spalt in Flachschnitten. Ziemlich plötzlich (Schnitt 530) bekommt jedoch der Querschnitt des Choledochus eine mehr ovale Form (Abb. 3a).

Nun ist auch die Wand des oberen Duodenalsackes schon zu sehen. Ihre Muscularis ist dick, das Epithel der Schleimhaut niedrig. Einige Schnitte weiter schon (Schnitt 540) ist der Gang durch eine zarte Gewebsspanne, die hier noch einige Lappen- oder Spaltbildungen zeigt, in zwei Teile geteilt (Abb. 3b). Im weiteren Verlauf rücken die beiden Gänge immer weiter auseinander, das Duodenalstück unterhalb der Atresie erscheint zunächst tangential getroffen, und die Muscularis der getrennten Darmabschnitte umgibt die Gänge einzeln (Abb. 3c). Wie zu erwarten war, ist die Muscularis des unteren Abschnittes wesentlich dünner, die Schleimhaut höher. Auch der Pankreasgang tritt nun mit vielen Buchten und mehrfach gewunden an die Gallengänge heran (Schnitt 600).

Der Pankreasgang spaltet sich weiter darmwärts ebenfalls in zwei Gänge, die sich getrennt in die Wand der beiden Gallengänge einsenken (Abb. 3d) und schließlich in

diese ausmünden. Die Gallengänge sind jetzt ganz getrennt, Pankreasläppchen haben sich zwischen sie geschoben, sie treten mehr und mehr unter die jeweilige Darmschleimhaut, der obere Gang mündet etwas höher als der untere. In Höhe der oberen Mündung sind die Gallengänge noch weiter auseinander gerückt, der Raum zwischen ihnen ist von Pankreasgewebe ausgefüllt. Das Verhalten von Muskulatur und Schleimhaut der getrennten Darmstücke kommt hier besonders gut zur Anschauung.

Verdoppelungen des Gallenganges werden von *Meckel* (1816) in einigen Fällen erwähnt, die Angaben darüber sind aber etwas unsicher. Vorstellungen über die Entstehungsweise werden nicht ausgesprochen. *Karpa*, dessen Fall wie der vorliegende mit Duodenalatresie verbunden war, hält es für wahrscheinlich, daß sich an der Einmündungsstelle des Choledochus eine Einziehung entwickelt hat, und daß durch den Zug der nach verschiedenen Richtungen wachsenden Darmstücke der Choledochus gespalten worden sei. Wir kennen heute wesentlich annehmbarere Erklärungsmöglichkeiten auf Grund embryologischer Ergebnisse. Ich glaube, es gilt für den Gallengang dasselbe wie für das Duodenum. Für die Atresie des Duodenums wird heute allgemein die mangelhafte oder ausbleibende Lösung der physiologischen Epithelokklusion (*Tandler*) angenommen, und *Anders* hat diesen Grundsatz in fruchtbarer Weise auf fast alle Atresien des Magendarmkanals anwenden können. Wenn beim 18—20 mm-Embryo das ursprünglich offene Darmrohr an typischer Stelle durch die Wucherung des Epithels verschlossen wird und die Lösung dieses Verschlusses nicht zustande kommt, entstehen je nach der Vollständigkeit alle Grade von einfacher Spangenbildung bis zum völligen Verschuß. Diese entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge fallen in die Zeit des Aussprossens der Leberanlage, und auch der bereits als Lumen erkennbare Gallengang durchläuft wie das Duodenum ein kompaktes Stadium, um erst später (im 2. oder 3. Embryonalmonat) wieder hohl zu werden (*Broman*). Es erklärt sich also die Atresie des Choledochus auf dieselbe Weise wie die des Duodenums. Bei der Verdoppelung aber muß nicht die ausbleibende, sondern die mangelhafte Lösung dieses kompakten Stadiums als Ursache angenommen werden, so daß eine Spangenbildung entsteht — wie sie auch im Duodenum vorkommt — und schließlich eine feste Scheidung von zwei Gängen. In der Tat ist bei Feten von 14,5 und 22,8 cm ein doppeltes Lumen des Choledochus gefunden worden (*Hanser*). Im vorliegenden Fall hat die Atresie des Duodenums die Trennung der Gänge noch vervollständigt.

Es wäre noch zu überlegen, ob vielleicht primär zwei Gallengänge angelegt werden können. Doch weist eigentlich die Verbindung mit der Atresie des Duodenums, über deren Zustandekommen wohl kein Zweifel mehr herrscht, geradezu darauf hin, diese Erklärung auch auf die Entstehung des doppelten Gallenganges anzuwenden, und ich möchte gerade der Verbindung der beiden Mißbildungen ein besonderes Gewicht beimessen. Bei Vögeln und manchen Säugetieren wachsen zwei Gänge aus

dem Duodenum, diese werden aber zu Ductus hepatici, der Choledochus entsteht als lange Ausziehung des Duodenum (*His*). Eine primär doppelte Anlage ist meines Wissens nicht bekannt.

Hand in Hand mit der Verdoppelung des Choledochus geht nun die Verdoppelung des Pankreasganges. Ursprünglich bildet sich die ventrale Pankreasanlage dicht unter dem primären Lebergang. In dem Maße wie dieser sich verlängert, wird die Pankreasanlage „vom Lebergang mitgenommen und von der direkten Darmverbindung isoliert. Es entsteht also eine kurze Ausführungspartie, die für die Leber und die ventrale Pankreasanlage gemeinsam ist und daher Ductus hepatopancreaticus genannt wird“ (*Broman*). Die Vorgänge sind nun so zu denken, daß in diesem Stadium die Teilung des Gallenganges erfolgt und dadurch Gallengang und Pankreasgang eine Spaltung erfahren, so daß auch im weiteren Verlauf der Entwicklung ihre Schicksale miteinander verknüpft sind. Noch im Pankreaskopf aber vereinigen sich die Ausführungsgänge der ventralen Anlage zu einem großen Pankreasgang. Die Bildung des Pankreas selbst ist dadurch nicht gestört.

Zum Schluß sei noch an die klinische Beobachtung von Galle im Erbrochenen, sowie im Kot erinnert, die durch die Verdoppelung der Gallengänge ihre Deutung findet.

Zusammenfassung.

Bei einem 7 Tage alten Kind wird eine Atresie des Duodenum gefunden in Verbindung mit einer Verdoppelung des unteren Abschnittes des Ductus choledochus und Mündung oberhalb und unterhalb der Atresie. Auch der Pankreasgang ist in seinem Endteil verdoppelt und mündet sowohl in den oberen als auch in den unteren Gallengang. Zur Erklärung der Mißbildung wird die mangelhafte Lösung der physiologischen Epithelverdichtung für Atresie und Doppelbildung in gleicher Weise als grundsätzliche Entwicklungshemmung angenommen.

Schrifttum.

Anders: in *Schwalbe*: Die Morphologie der Mißbildungen. 3. Teil, XIII. Liefg. 3. Abt., 4. Kap.. — *Broman*: Die Entwicklung des Menschen vor der Geburt. München 1927. — *Hanser*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie Bd. V, S. 1. — *His*: Arch. f. Anat. 1881. — *Karpa*: Virchows Arch. 185, 208 (1906). — *Kuliga*: Beitr. path. Anat. 33 (1903). — *Meckel*: Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig 1816.