

(Aus dem Institut für gerichtliche Medizin der Universität Innsbruck
[Vorstand: Hofrat Prof. Dr. K. Meixner].)

Eine seltene Mißbildung der oberen Luftwege. (Teilweiser Mangel der Luftröhre, Verschluß des Kehlkopfes und Ösophagotrachealfistel.)

Von

Dr. Erich Fritz

Assistent am Institut.

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 7. Januar 1933.)

Mißbildungen der oberen Atmungswege gehören im allgemeinen zu den seltenen Entwicklungsstörungen. Da von manchen Formen nur einige wenige Fälle bekannt sind, scheint die Mitteilung einer am hiesigen Institut gemachten Beobachtung, bei welcher gleich drei der seltensten Störungen zusammentreffen, gerechtfertigt.

43 cm langes, männliches Neugeborene, dessen übrige Entwicklung seiner Länge entspricht. Nach den Angaben der Hebamme seien nach dem Blasensprung, bei dem sehr viel Wasser abgelaufen war, die Herztöne gut zu hören gewesen. Auch bis ungefähr 12—15 Min. nach der Geburt — es handelte sich um eine Steißlage — habe das Herz, wenn auch schwach, geschlagen. Geschrien habe das Kind *nicht*, wohl aber bei öfterem Wasserauftröpfeln jedesmal einen Atemzug gemacht, der der Hebamme aber nicht so tief wie bei anderen Kindern vorgekommen sei.

Außer Wolfsrachen äußerlich keine Mißbildungen sichtbar, Hoden noch nicht heruntergerückt. Gehirn und seine Hämpe o. B.

Ein Versuch, den Luftröhrenschnitt vorzunehmen, den wir zur Entnahme von Inhalt aus dem oberen Anteil der Luftröhre vor Eröffnung des Kehlkopfes machen, wollte nicht gelingen, bis ein Griff an die vordere Halsgegend lehrte, daß die Luftröhre fehlen müsse, da ein knorpelfester Widerstand nicht zu fühlen war und der tastende Finger die Wirbelsäule verspürte. Tatsächlich bot sich auch ein ganz eigenartiger Befund:

Kehlkopf wohlgebildet, *Kehldeckel* und *Eingang* o. B. Eine in den Kehlkopf eingeführte Sonde stößt nach $1\frac{1}{2}$ cm auf einen vollkommenen Verschluß. Von hier abwärts fehlt die *Luftröhre* auf eine Länge von 3 cm vollständig, es liegt nur etwas lockeres Gewebe vor der Speiseröhre. Die von beiden wohlentwickelten Lungen abgehenden Bronchien vereinigen sich zur Luftröhre, von welcher jedoch nur das unterste Stück in einer Länge von $1\frac{1}{2}$ cm vorhanden ist. Von der hinteren Abdachung der Kuppe führt ein $1\frac{1}{2}$ cm langer, häutiger Schlauch steil aufsteigend in die Vorderwand der Speiseröhre (Abb. 1), wo sich 3,2 cm unterhalb der Incisura

interarytenoidea eine kleine eiförmige Lücke von kaum 3 mm Länge und 1 mm Breite findet (Abb. 2). Deutlich erkennbar, wie die Faserzüge dieses für eine feine Sonde durchgängigen Verbindungsganges in die häutige Luftröhrenwand übergehen. Am Luftröhrenstumpf die Knorpelringe gut gebildet, desgleichen auch an den Luftästen. *Speiseröhre* überall von gleicher Lichtung.

Lungen zurückgesunken, mit glatter Oberfläche und scharfen Rändern, zäh anzufassen. Nirgends Luftfüllung, auch nicht in den Zwischenlappenspalten. *Herz* wohlgebildet, mit kleinsten Blutaustreten über der rechten Kammer. *Magen* nur mäßig gebläht, enthält einige Luftbläschen und etwas zähen Schleim.

Mikroskopische Untersuchung.
Lungen: Endbläschen nicht entfaltet, elastische Fasern nicht gespannt. Gefäße stark blutgefüllt, springen knospenartig in die Lichtung vor. Bestandteile des Fruchtwassers nicht nachweisbar, auch nicht nach Gramfärbung. Die von der Lungenoberfläche gegen das Innere ziehenden Septen von ausgetretenen roten Blutkörperchen durchsetzt, desgleichen auch das Gewebe um die größeren Luftäste.

Durch den *Kehlkopf* gelegte Frontalschnitte zeigen, daß der Ringknorpel eine tiefe Schüssel bildet (Abb. 3), die unten ein kleines, kaum $\frac{1}{2}$ mm weites, durch derbes Bindegewebe verschlossenes Fenster besitzt. *Mikroskopisch*: Weder in bezug auf Epithel oder übrige Gewebe irgendwelche Besonderheit, noch Spuren von Entzündung.

Ganz ähnlich wie der Kehlkopf nach unten, ist der Luftröhrenstumpf nach oben abgeschlossen. Auch hier, wie der Schnitt zeigt, oben eine gewölbartige Knorpelplatte, während weiter nach unten hin die Knorpelspangen nichts Besonderes bieten (Abb. 4). Spuren von Entzündung lassen sich auch hier nicht erkennen. Ein im Luftröhrenstumpf und ein an der Gabelung angesammelter Schleimpfropf erweisen sich zum größten Teil als abgestoßene Flimmerzellen.

Stellt schon der angeborene Verschluß des Kehlkopfes, verbunden mit dem Mangel eines größeren Teiles der Luftröhre, eine ganz besondere Seltenheit dar, so muß die Vergesellschaftung mit dem häutigen Verbindungsschlauch zwischen dem unteren Teil der Luftröhre und der sonst unveränderten Speiseröhre als einzigartig bezeichnet werden.

Um die Entstehung der Entwicklungsstörung verständlich zu machen, scheint es angezeigt, auf die Entwicklungsgeschichte der Luftwege kurz einzugehen:

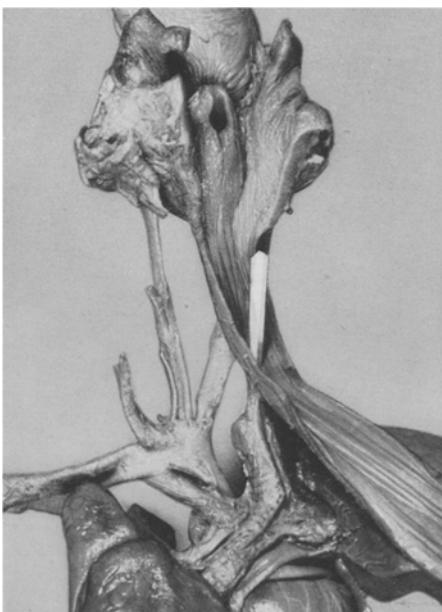


Abb. 1. Häutiger Verbindungsschlauch zwischen Kuppe des Luftröhrenstumpfes und Vorderwand der Speiseröhre. (Eingeführte Sonde.)

Luftwege und Lungen entwickeln sich aus dem Schlunddarm. Am Ende der 3. Entwicklungswoche ist die erste Anlage der Lungen als zunächst unpaare Ausstülpung des Darms an der Bauchseite erkennbar. Gleichzeitig ist die erste Andeutung einer Trennung zwischen Speiseröhre und Luftröhre durch zwei Längsleisten gegeben, die den Darm in zwei Rinnen zerlegen, eine kleinere bauch-, die später zur Luftröhre auswächst, und eine größere rückenseitige, die sich später zur Speiseröhre schließt. Im weiteren Verlauf der Entwicklung vereinigen sich diese beiden

Leisten, um so eine vollständige Trennungswand zwischen Speiseröhre und Luftröhre zu bilden.

Es gibt nun Mißbildungen, bei welchen die regelrechte Scheidung des Vorderdarmes in Speiseröhre und Luftröhre auf längere oder kürzere Strecke ausgeblieben ist. Eine schematische Darstellung soll den Sitz derartiger Entwicklungsstörungen und die Häufigkeit ihres Vorkommens zeigen (Abb. 5):

a) Mangel der Speiseröhre ist immer vergesellschaftet mit anderen Mißbildungen, mit Fehlen des Magens und Dünndarmes oder des Rachens und der Luftwege. Auch die vollständige Umwandlung der Speiseröhre in einen Bindegewebs- oder Muskelstrang ist äußerst selten und nur bei gleichzeitigem Bestehen anderer schwerster Mißbildungen beobachtet worden. Etwas zahlreicher sind die Fälle, in welchen die Speiseröhre auf eine kürzere oder längere Strecke verschlossen ist (22 Fälle, Schrifttum: *Wessely*).

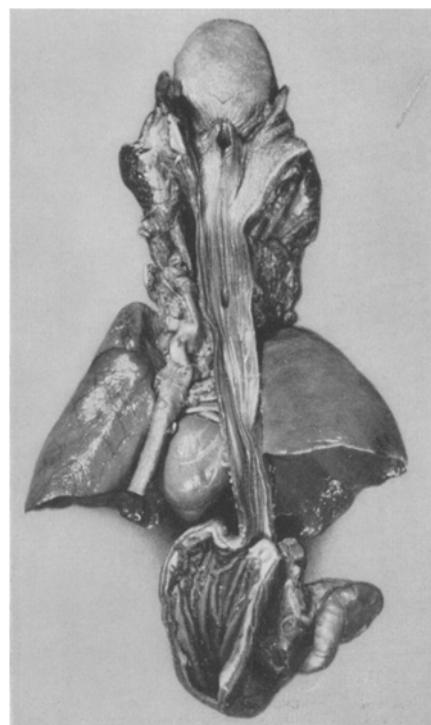


Abb. 2. Kleine Öffnung in der Vorderwand der Speiseröhre.

b) Dagegen stellt der Verschluß der Speiseröhre und die gleichzeitige Verbindung mit den Luftwegen eine verhältnismäßig häufige Mißbildung dar. Meist endet die Speiseröhre etwas oberhalb der Bifurkation in einem etwas erweiterten Blindsack, während der untere Teil der Speiseröhre von der Luftröhre abgeht (über 100 Fälle, Schrifttum: *Beck und Schneider*). Auch in unserer Sammlung befindet sich ein hierher gehöriges Präparat. Eine gleichzeitig bestehende zweite schlitzförmige Verbindung mit der Luftröhre, die vom Speiseröhrenblindsack herabzieht, wurde in 6 Fällen beobachtet (Schrifttum: *Beck und Schneider*). Bei der Beobachtung von *Levy* geht das untere Ende der Speiseröhre vom rechten Bronchus ab.



Abb. 3. Schnitt durch den verschlossenen Kehlkopf.

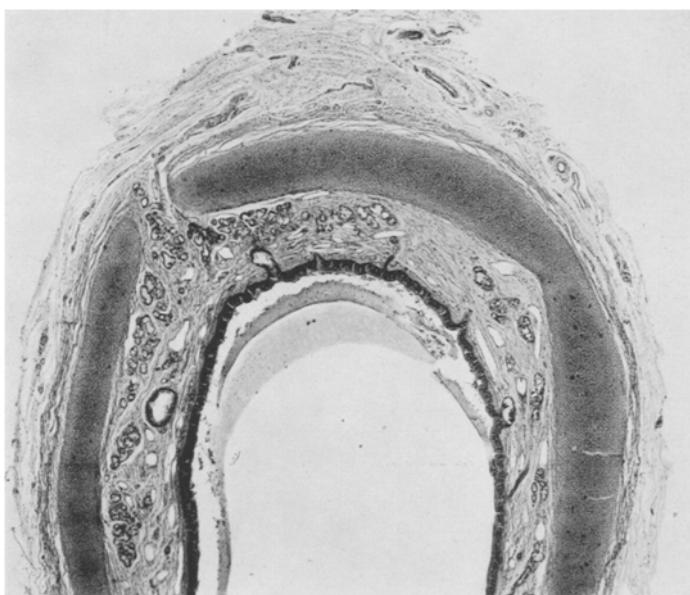


Abb. 4. Schnitt durch die Kuppe des Luftröhrenstumpfes.

c) Viel seltener als die Verbindungen der Speiseröhre mit der Luftröhre bei gleichzeitigem Verschluß der Speiseröhre sind die Verbindungen

ohne Verschluß der Speiseröhre. Dabei können größere Lücken ohne eigentlichen Verbindungsgang bestehen, oder aber es stellen längere oder kürzere Schläuche die Verbindung her (*Stübler, Eppinger, Widmann*). Fälle ersterer Art führen in der Regel durch Schlucklungenentzündung zum Tode.

d) Von Verschlüssen des Kehlkopfes bei Bestehen der Luftröhre sind nur einige wenige Fälle bekannt. In der Regel handelt es sich um plattenartige Verschlüsse des Ringknorpels, in einigen auch um bindegewebige und muskuläre (Schrifttum: *Beck und Schneider*).

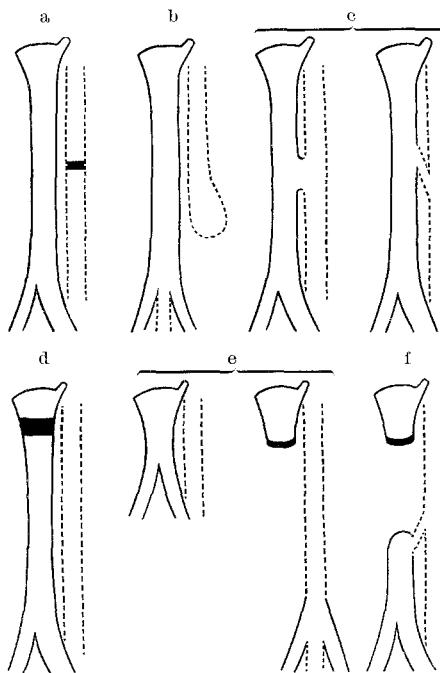


Abb. 5.

dungsgang zwischen unterem Luftröhrenstumpf und Speiseröhre.

Die Vergesellschaftung mit dem Wolfsrachen weist auf eine ausgehendtere Störung im Bereich des Vorderdarmes hin. Die Abweichung vom regelrechten Entwicklungsgang wird, ähnlich wie im Falle *Beneke* und *Walcher*, in die früheste Zeit der Lungenanlage verlegt werden müssen, indem der mittlere Teil der Lungentröhre nicht gebildet ist. Man muß sich vorstellen, daß die Bildung der zur trennenden Wand einander entgegenwachsenden Leisten an den beiden Seiten des Vorderdarmes auf eine längere Strecke gehemmt war. Ob der enge Schlauch, durch den das vorhandene untere Luftröhrenstück mit der Speiseröhre in offener Verbindung steht, als ein eigenartig umgebildetes Stück der Luftröhre bei tiefem Abgang derselben aufzufassen, oder ob es in eine Reihe zu stellen ist mit den Lücken und Gängen, welche bei sonst vollständig

e) Eine ebensolche Seltenheit stellt auch der Mangel der Luftröhre dar. In den Fällen von *Blanchot* und *Klein* entsprangen die beiden Bronchien unmittelbar aus dem Kehlkopf, in denen von *Beneke* und *Walcher* fehlte ebenfalls die ganze Luftröhre, doch standen die beiden Bronchien mit der Speiseröhre in offener Verbindung. Der Kehlkopf war verschlossen.

f) Unsere Beobachtung hat eine gewisse Ähnlichkeit mit den Fällen von *Beneke* und *Walcher*. Verschluß des Kehlkopfes, teilweiser Mangel der Luftröhre und häutiger Verbin-

entwickelter Luftröhre im Bereiche ihrer häutigen Hinterwand eine Verbindung mit der Speiseröhre darstellen, muß wohl offengelassen werden. Die Entstehung dieser schon oben angeführten Gänge glaubt *Philipp* mit Epithelbrücken in Beziehung bringen zu können, die er bei Hühnerembryonen in den letzten Stadien der Trennung in Speiseröhre und Luftröhre zwischen beiden Röhren beobachtet hat.

Bei der Seltenheit des Sammlungsstückes konnten wir uns nicht entschließen, den häutigen Gang für die histologische Untersuchung zu opfern.

Schrifttum.

Beck u. Schneider: Mißbildungen des Kehlkopfes usw. Handbuch der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, 2. Teil. 1926. — *Beneke*: Verh. dtsch. path. Ges. 9 (1905). *Blanchot u. Klein*: Zit. nach *Schneider*. — *Eppinger*: Zit. nach *Wessely*. — *Levy*: Zit. nach *Schneider*: Mißbildungen der Atmungsorgane. In *Schwalbe*: Morphologie der Mißbildungen, Teil 3, Lief. 8, Abt. 2, Kap. 8. — *Philipp*: Mitt. embryol. Inst. Univ. Wien 2, H. 3 (1883). — *Stübler*: Virchows Arch. 229, 382. — *Walcher*: Dtsch. Z. gerichtl. Med. 12. — *Wessely*: Mißbildungen des Oesophagus. Handbuch der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 9. 1929. — *Wiedmann*: Virchows Arch. 233, 185.
